

## **Surdez súbita bilateral em paciente com Doença de Behçet: relato de caso**

### **Bilateral sudden sensorineural hearing loss in a patient with Behçet's Disease: case report**

DOI:10.34117/bjdv9n5-082

Recebimento dos originais: 10/04/2023

Aceitação para publicação: 10/05/2023

#### **Isabela Gomes Maldi**

Graduada em Medicina

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: isabelamaldi@hotmail.com

#### **Pedro Ivo Machado Pires de Araújo**

Mestrando em Otorrinolaringologia

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: doutorpedroivo@gmail.com

#### **Lucas da Silva Braz**

Graduado em Medicina

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: lucasdasilvabraz@hotmail.com

#### **Cárta Lopes Macêdo**

Graduada em Medicina

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: caritaclm@gmail.com

#### **Júlia Ramos de Melo**

Graduada em Medicina

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: ramosmelojulia@gmail.com

**Pauliana Lamounier**

Doutora em Otorrinolaringologia

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: paulilamounier@yahoo.com.br

**Hugo Valter Lisboa Ramos**

Doutor em Otorrinolaringologia

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: hvramos@gmail.com

**Claudiney Candido Costa**

Doutor em Otorrinolaringologia

Instituição: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santill  
(CRER)

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655, Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO,  
CEP: 74653-230

E-mail: claudineycosta@gmail.com

**RESUMO**

**Introdução:** A Doença de Behçet corresponde a uma patologia de caráter autoimune, frequentemente, essa doença é diagnosticada a partir da tríade dos seguintes sintomas: inflamações oculares, úlceras genitais e úlceras orais, ou, pela presença de lesões de pele e teste de patergia positivo. **Relato de caso:** Paciente de 47 anos, sexo masculino apresentou perda auditiva do tipo sensorineural bilateral, com história de úlceras orais recidivantes e quadro de meningite associado a artrite na adolescência. Na ocasião foi submetido a exames laboratoriais, audiométricos, tomografia e ressonância magnéticas de crânio. Apresentou positividade fraca dos anticorpos anti-cocleares e teste de patergia positivo. O paciente recebeu o diagnóstico de doença de Behçet e tratamento adequado. **Discussão:** As manifestações otorrinolaringológicas, apesar de raras, podem estar presentes no quadro sintomático do paciente portador de doença autoimune, dificultando o diagnóstico pelos especialistas. No caso da Doença de Behçet, a fisiopatologia está relacionada a vasculite de vasos da orelha interna que progridem com isquemia e alterações neuropáticas e conseqüentemente, perda auditiva do tipo sensorineural. **Conclusão:** As disacusias sensorineurais podem estar relacionadas as doenças imunomediadas e é importante realizar o rastreamento dessas patologias pelo seu caráter de acometimento sistêmico e ampla sintomatologia.

**Palavras-chave:** perda auditiva sensorineural, Doença de Behçet, doença imunomediada da orelha interna.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Behçet's disease corresponds to an autoimmune pathology. Often, this disease is diagnosed from the triad of the following symptoms: ocular inflammation, genital ulcers and oral ulcers, or, by the presence of skin lesions and a positive pathergy

test. Case report: A 47-year-old male patient had bilateral sensorineural hearing loss, with a history of recurrent oral ulcers and meningitis associated with arthritis in adolescence. At the time, he underwent laboratory tests, audiometry, tomography and magnetic resonance imaging of the skull. He showed weak positivity of anti-cochlear antibodies and a positive pathergy test. The patient was diagnosed with Behçet's disease and appropriately treated. Discussion: Otorhinolaryngological manifestations, although rare, may be present in the symptomatic picture of patients with an autoimmune disease, making diagnosis difficult by specialists. In the case of Behçet's disease, the pathophysiology is related to vasculitis of inner ear vessels that progress with ischemia and neuropathic alterations and, consequently, sensorineural hearing loss. Conclusion: Sensorineural hearing loss may be related to immune-mediated diseases and it is important to screen these pathologies due to their systemic involvement and wide symptomatology.

**Keywords:** Behçet Disease, sensorineural hearing loss, immune inner ear disease.

## 1 INTRODUÇÃO

A Doença de Behçet corresponde a uma inflamação sistêmica que evolui com acometimento vascular devido a uma resposta imunomediada do organismo. Essa patologia tem maior incidência na região entre o Mediterrâneo e o leste Asiático, acometendo majoritariamente, adultos jovens entre 20 e 40 anos, sexo masculino na proporção de 7:1<sup>1</sup> de maneira esporádica sem relação familiar<sup>2</sup>. O diagnóstico dessa afecção, a princípio, é clínico a partir da manifestação dos sintomas e da avaliação médica. Não existindo um teste laboratorial específico para tal. Para o diagnóstico da Doença de Behçet temos os critérios internacionais de 2013 que incluem úlceras orais recorrentes (pelo menos 3 episódios em 1 ano) e pelo menos dois dos critérios a seguir: úlceras genitais recidivantes, lesões oculares (uveítes ou retinite) diagnosticadas pelo oftalmologista, lesões de pele (eritema nodoso, pseudofoliculites, lesões papulares e pustulosas) ou ainda, teste da patergia positivo interpretado por um médico de 24h a 48h após a realização do teste<sup>3</sup>.

A Doença de Behçet, por ser uma doença sistêmica e de caráter autoimune, pode ter manifestações otorrinolaringológicas. Tais manifestações, apesar de raras, poderão estar presentes no quadro sintomático do paciente, eventualmente dificultando o diagnóstico. Foi só em 1962, que Alajouanine e cols<sup>4</sup> descreveram pela primeira vez um caso de Doença de Behçet com envolvimento de orelha interna. Nessa situação, os sintomas podem se apresentar como agudos ou de caráter insidioso, corroborando para complexidade do diagnóstico.

As manifestações otoneurológicas podem ser zumbidos, vertigem e perda auditivas, sendo este último o sintoma mais comum. Em um estudo conduzido por Erding e colegas, a deficiência auditiva esteve presente em 55% dos casos e a perda auditiva sensorineural nas altas frequências foi mais comum, quando comparada com as perdas nas frequências da fala<sup>5</sup>. Geralmente o acometimento é bilateral, podendo ser simétrico ou assimétrico e não concomitante.

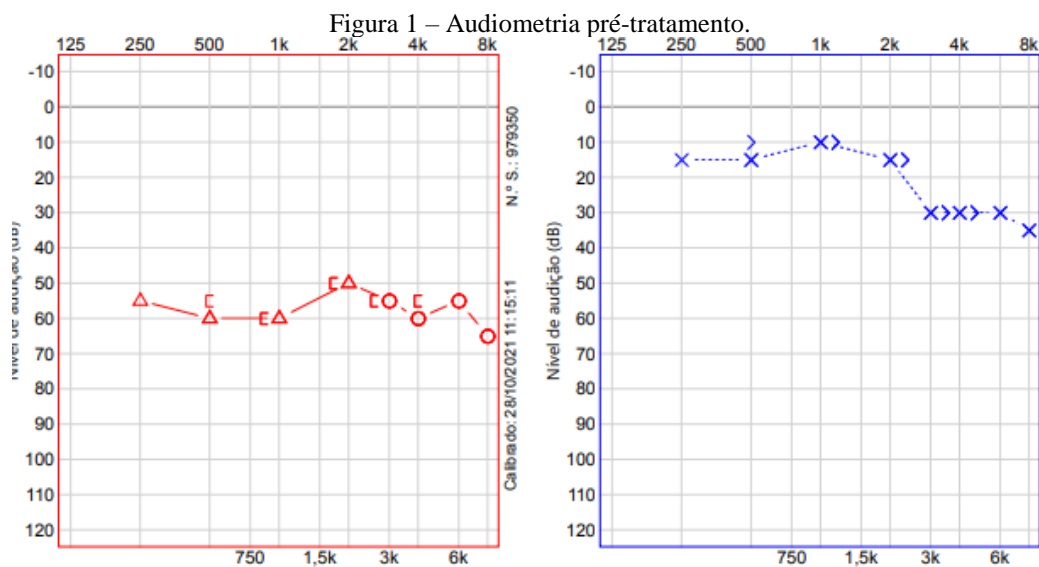
O acometimento coclear é mais prevalente que o do sistema vestibular<sup>6</sup>, e a agressão da orelha interna ocorre a partir de inflamações vasculares. Outro mecanismo fisiopatológico é a neuropatia decorrente do processo inflamatório crônico gerado pela doença autoimune.

Como a maioria das doenças imunomediada, aquelas que acometem a orelha interna têm boa resposta ao tratamento clínico com corticosteroides. Em casos de refratariedade ou baixa resposta clínica, a aplicação tópica (transtimpânica) de corticoides, imunossupressores ou imunobiológicos são tratamentos adjuvantes a serem considerados<sup>7</sup>.

Este artigo tem como objetivo relatar um caso de um paciente com diagnóstico de Doença de Behçet após perda auditiva sensorineural súbita bilateral, além de discutir sobre tratamento e prognóstico.

## **2 RELATO DE CASO**

Paciente A.S.S, 47 anos, sexo masculino procurou o atendimento com especialista após um quadro de surdez súbita à direita associado a zumbido de caráter autolimitado, com evolução há 4 dias. Negava demais sintomas otorrinolaringológicos. Avaliação otológica sem alterações. Na audiometria apresentava perda auditiva sensorineural severa à direita e curva audiométrica com média tritonal dentro dos limites da normalidade, mas aspecto descendente à esquerda (Figura 1). Neste exame o paciente apresentava um Teste de Percepção de Fala (SRT) de 65dB na orelha direita e 15dB na orelha esquerda, assim como um Índice Percentual de Reconhecimento de Fala (IPRF) de 12% em 85 dB em orelha direita e de 92% em 45dB em orelha esquerda. Iniciou-se tratamento com corticosteroide oral e transtimpânico, aciclovir e pentoxifilina.



Houve melhora parcial da hipoacusia. No entanto, 40 dias após o quadro inicial, ele evoluiu com desequilíbrio leve, sem crise vertiginosa aguda, e com hipoacusia à esquerda. Tinha o exame físico otoneurológico dentro da normalidade, sem alterações sugestivas de hipofunção vestibular. A nova audiometria confirmou perda auditiva sensorineural moderadamente severa em ambos os ouvidos. A ressonância magnética de crânio e tomografia de ossos temporais ambos evidenciaram secreções em células mastoideas bilateral com sinais de cronicidade, sem outras alterações. Iniciou-se a pesquisa laboratorial de autoimunidade e foi encaminhado ao reumatologista. Dentre os exames solicitados têm-se: sorologias para HIV, CMV, Sífilis, auto anticorpo cardiolipina, fator anti-nuclear (FAN), anti- ANCA, fator reumatóide, hemograma, glicemia, e anticorpos anti-cocleares (hps70-68kD), todos os exames vieram sem alterações sugestivas, exceto pelo anticorpo anti-coclear que apresentou uma positividade fraca no Western Blot. Na história pregressa, o paciente apresentava úlceras orais de repetição e uma internação por meningite associada a artrite ainda na adolescência.

Em avaliação conjunta da equipe de otorrinolaringologia e reumatologia, confirmou-se o diagnóstico de Doença de Behçet mediante positividade do teste de patergia (Figura 2) e inclusão dos critérios clínicos.

Figura 2 - Teste de Patergia do paciente A.S.S.

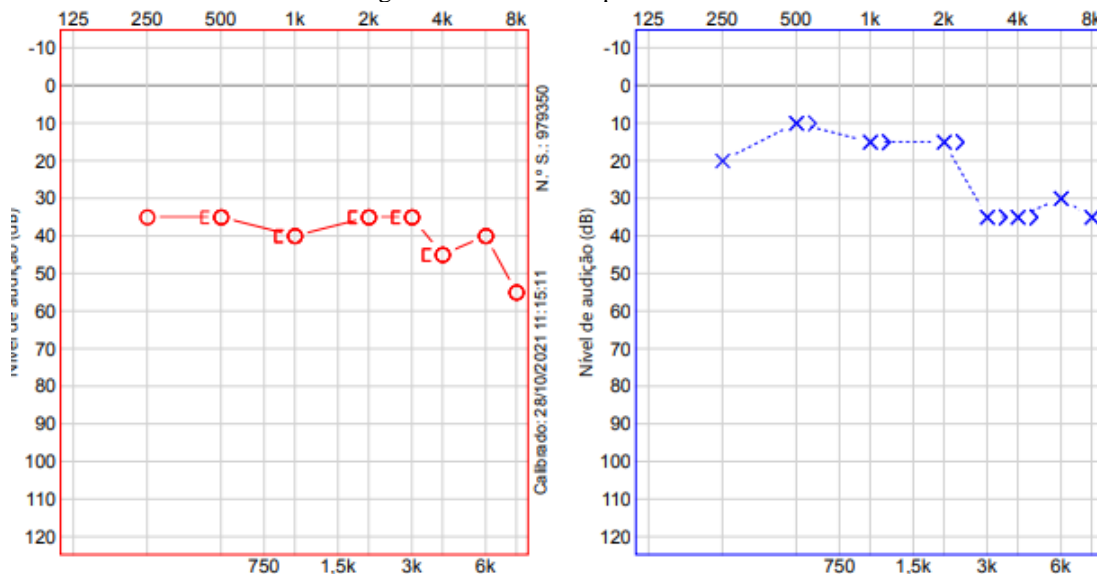


Fonte: Arquivo pessoal.

Iniciado o tratamento direcionado e após um ciclo de pulsoterapia com metilprednisolona endovenosa e 10 sessões na câmara hiperbárica. O paciente retornou com melhora parcial da disacusia e com audiometria demonstrando perda auditiva sensorineural moderada plana à direita e rebaixamento leve a moderado dos limiares auditivos a partir de 3000Hz em orelha esquerda.

Apesar da melhora parcial do quadro, optou-se por introduzir a corticoterapia oral com prednisona 30mg/dia e o imunossupressor Azatioprina 50 mg duas vezes ao dia. Após sessenta dias, paciente retorna com recuperação auditiva significativa, apresentando um novo exame audiométrico com perda auditiva sensorineural leve e plana em orelha direita, e limiares auditivos normais com rebaixamento leve a partir de 3kHz a esquerda (Figura 3) um SRT de 35dB na orelha direita e 15dB na orelha esquerda, assim como um Índice IPRF de 84% em 65 dB em orelha direita e de 96% em 45dB em orelha esquerda.

Figura 3- Audiometria pós-tratamento.



Fonte: Arquivo pessoal.

Paciente apresentou uma significativa resposta clínica ao tratamento proposto, com uma recuperação importante da audição. Além disso, uma vez com o diagnóstico de uma doença autoimune estabelecido, viabilizou-se o acompanhamento do caso, eventualmente identificando precocemente novas manifestações.

### 3 DISCUSSÃO

As doenças sistêmicas autoimunes como lúpus eritematoso sistêmico (LES), poliarteritenodosa, artrite reumatoide, arterite de células gigantes, granulomatose de Wegener, retocolite ulcerativa, Síndrome de Cogan, doença de Behçet, doença de Hashimoto, podem estar associadas a perdas auditivas sensorineurais. Isso é definido pela otorrinolaringologia como disacusia neurosensorial imunomediada. Nestes casos as faixas de alta frequências são comumente mais lesadas.

Vários mecanismos fisiopatológicos tentam explicar essa agressão aos órgãos otológicos. Em 2002 Penido e colegas<sup>9</sup>, sugeriram a hipersensibilidade imediata (IgE contra antígenos cocleares ou imuno-complexos); ação direta das células T citotóxicas; hipersensibilidade mediada por complexo antígeno-anticorpo; hipersensibilidade tardia (possível exposição de antígenos cocleares não expressados, à partir de lesão traumática ou infecciosa, sensibilizando linfócitos T circulantes com dano ao órgão); mecanismo autoimune clássico (formação de auto-anticorpos ou anticorpos de ação cruzada entre diferentes órgãos (rim e cóclea principalmente)).

Nos dias de hoje, sabe-se que existem anticorpos contra antígenos específicos da orelha interna e que eles já podem ser pesquisados via exames laboratoriais. Embora eles apresentem alto valor preditivo positivo, um resultado negativo não permite afastar uma doença imunomediada da orelha interna. O método de Western Blot é capaz de identificar o anticorpo anti hsp 70 (*Heat Shock Protein 70-68kD*), diretamente relacionado a distúrbio imunológico do ouvido interno e quando positivo apresenta melhor prognóstico com boa resposta ao imunossupressor<sup>10</sup>.

Além dos exames laboratoriais, os exames complementares, como a ressonância magnética do crânio pode auxiliar no diagnóstico, já que o padrão de hiper sinal em T1 na orelha interna após injeção de contraste gadolínico sugere processo inflamatório exacerbado no local.

No caso da Doença de Behçet com acometimento da orelha interna, a fisiopatologia específica ainda é uma incógnita, mas as possibilidades se estendem desde alterações vasculares evoluindo com isquemia até alterações neuropáticas geradas a partir

do mecanismo de lesão autoimune. Em 1990, um estudo com pacientes portadores de doença de Behçet<sup>11</sup> evidenciou que o acometimento da artéria coclear comum leva o paciente a apresentar perda auditiva podendo ser progressiva, ou até mesmo súbita. Já um segundo estudo feito por Gemignani e colegas<sup>12</sup> observou que a perda auditiva em paciente com doença de Behçet também pode estar associado aos anticorpos contra o antígeno HLA- B51 produzido pelo indivíduo portador da síndrome de Behçet.

Apesar da maioria dos artigos demonstrarem que o acometimento coclear é mais comum quando comparado ao vestibular, em 2021, Baki e colegas<sup>13</sup>, evidenciaram que a vasculite autoimune pode afetar o reflexo vestibulo-cólico resultando em anormalidades no Potencial Evocado Miogênico Cervical, mesmo com o paciente não apresentando manifestações clínicas de vertigem.

As doenças autoimunes da orelha interna têm como tratamento inicial a corticoterapia, a princípio com prednisona variando desde 60mg/dia ou 1mg/kg/dia por tempo variável de 1 mês a 3 meses. Quando o paciente apresenta contraindicação ao tratamento sistêmico com corticoide, é possível tentar a via transtimpânica com bem menos efeitos colaterais e de caráter transitório. Em casos de refratariedade ao tratamento primeira linha, tem se medicações como metotrexato, ciclofosfamida, e imunobiológicos que podem ser utilizados na tentativa de controlar o processo inflamatório exacerbado produzido pela doença autoimune, e conseqüentemente recobrar as funções auditivas e vestibulares.

#### **4 CONCLUSÃO**

A Doença de Behçet por ser uma doença sistêmica autoimune pode se apresentar de diversas formas clínicas e nem sempre será diagnosticada conforme os protocolos pré-estabelecidos. Dessa forma, é fundamental o acompanhamento desses pacientes, com exames audiométricos e vestibulares seriados. Também, o seguimento com uma equipe multidisciplinar, neste caso composto por otorrinolaringologistas, fonoaudiólogos e reumatologistas. Aplicando com isso, uma medicina de precisão, aumentando a chance do paciente de ter a melhor recuperação possível da disacusia e bom controle da doença autoimune que pode apresentar sintomatologia variável.



## REFERÊNCIAS

Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K (2010) Mortality in Behçet's disease. *Arthritis Rheum.* 62:2806–2812

International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD), Davatchi, F., Assaad-Khalil, S., Calamia, K. T., Crook, J. E., Sadeghi-Abdollahi, B., ... & Ziaei, N. (2014). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *Journal of the european Academy of Dermatology and Venereology*, 28(3), 338-347.

T, Castaigne P, Lhermitte F, Cambier J, Gautier C. A meningoencefalite da doença de Behçet. *Presse Med* 1961; 69: 2579–2582.

Alajouanine T, Castaigne P, Lhermitte F, Cambier J, Gautier C. A meningoencefalite da doença de Behçet. *Presse Med* 1961; 69: 2579–2582.

Erdinç AK, Harputluoglu U, Oghan F, Baykal B (2004) Behçet's disease and hearing loss. *Auris Nasus Larynx.* 31:29–33.

Gemignani G, Berrettini S, Bruschini P, Sellari-Franceschini S, Fusari P, Piragine F (1991) Hearing and vestibular disturbances in Behçet's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 100:459–463

Breslin, N. K., Varadarajan, V. V., Sobel, E. S., & Haberman, R. S. (2020). Autoimmune inner ear disease: a systematic review of management. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 5(6), 1217-1226.

Stephens SD, Luxon L, Hinchcliffe R. Immunological disorders and auditory lesions. *Audiology.* 1982;21(2):128-48. doi: 10.3109/00206098209072734. PMID: 6461321.

Penido, N. D. O., Aumond, M. D., Leonhardt, F. D., Abreu, C. E. C. D., & Toledo, R. N. (2002). Disacusia neurosensorial imunomediada. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 68, 730-734.

Hirose K, Wener MH, Duckert LG. Utilidade dos testes laboratoriais na doença autoimune do ouvido interno. *Laringoscópio* 1999;109:1749-1754.

Choung YH, Cho MJ, Park K, et al. Audio-vestibular disturbance in patients with Behçet's disease. *Laryngoscope* 2006; 116:1987–1990

Gemignani G, Berrettini S, Bruschini P, et al. Hearing and vestibular disturbances in Behçet's disease. *Ann Oto Rhinol Laryngol* 1991; 100:459–463

Abdel Baki, N. M., Zahran, A. M. A., Dabbous, A. O., Koura, R. A., & Hamdy, M. M. (2021). Cervical vestibular evoked myogenic potential and high-frequency audiometry results in Behçet's disease. *Egyptian Rheumatology and Rehabilitation*, 48(1), 1-9.