

Perdita di udito non organica (Nohl): la nostra esperienza su un campione di 6 pazienti

GIOVANNA BONURA, ELISA TOCCO, ALDO MESSINA

RIASSUNTO: Perdita di udito non organica (Nohl): la nostra esperienza su un campione di 6 pazienti.

GIOVANNA BONURA, ALDO MESSINA, ELISA TOCCO

La perdita di udito non organica, indicata come NOHL, descrive una perdita di udito su base funzionale o psicogena, non legata ad una corrispondente patologia rilevabile nel sistema uditivo. In un arco temporale di 4 anni abbiamo diagnosticato 6 casi clinici suggestivi per NOHL. I soggetti del nostro campione sono 5 di sesso femminile e in età adulta ed uno soltanto di sesso maschile e in età infantile (età complessiva compresa fra i 10 e i 69 anni). La NOHL si può manifestare con diversi quadri sindromici, quali una perdita uditiva unilaterale o bilaterale ad esordio improvviso oppure una perdita uditiva bilaterale cronica con tendenza ad aggravarsi nel tempo. La conferma di NOHL è comunque data da test audiologici obiettivi come l'impedenzometria, le otoemissioni acustiche e i potenziali evocati uditivi, quali ABR e CERA, che evidenziano una soglia normale o comunque meno grave di quanto rilevato all'audiometria soggettiva, consentendo così di confermare la diagnosi di NOHL.

SUMMARY: Non organic hearing loss (Nohl): our experience on a sample of 6 patients.

GIOVANNA BONURA, ALDO MESSINA, ELISA TOCCO

The non organic hearing loss, indicated as Nohl, describes a hearing loss of functional or psychogenic basis, not linked to a corresponding pathology detectable in the auditory system. In a span of four years we have diagnosed 6 suggestive clinical cases to Nohl. The subjects of our sample are 5 female and only one male in childhood (age between 10 and 69 years). The Nohl may occur with different syndromes, such as a unilateral or bilateral hearing loss at sudden onset or a chronic bilateral hearing loss with a tendency to worsen over time. The confirmation of Nohl is anyway given by objective audiological tests such as impedance, otoacoustic emissions and auditory evoked potentials, such as ABR and CERA, that highlight a normal threshold or in any case less serious than detected to the subjective audiometry, allowing to confirm the diagnosis of Nohl.

KEY WORDS: Perdita di udito non organica - Perdita di udito psicogena - Potenziali evocati uditivi.
Non organic hearing loss - Psychogenic hearing loss - Auditory evoked potentials.

Introduzione

La perdita di udito non organica, indicata come NOHL, descrive una perdita di udito su base funzionale o psicogena, non legata ad una corrispondente patologia rilevabile nel sistema uditivo. Si caratterizza per una discrepanza fra la soglia uditiva rilevata all'audiometria soggettiva e la normale dissociazione verbo tonale tipica di questi soggetti (1), con evidenza di soglia normale o comunque meno grave di quanto rilevato all'audiometria soggettiva, attraverso l'esecuzione di test audiologici obiettivi come l'impedenzometria, le otoemissioni acustiche, l'ABR e in particolare l'esame CERA, che consentono di confermare la diagnosi di NOHL. Negli ultimi 4 anni abbiamo seguito sei casi clinici suggestivi per NOHL.

Pazienti

Caso clinico 1

Nell'Aprile 2012 giunge alla nostra attenzione una paziente donna di 51 anni. Familiarità negativa per patologia otolirica.

Non soffre di malattie degne di nota. Riferisce la comparsa, da circa 25 anni, di ipoacusia bilaterale progressiva, associata ad acufene bilaterale ed a vertigini oggettive; l'ultimo esame audiometrico eseguito documenta "grave sordità neurosensoriale bilaterale pantonale" per cui è stata protesizzata; lamenta la comparsa, da diversi giorni, di un aggravamento della funzione uditiva associata a intensa sintomatologia vertiginosa. Presso il nostro ambulatorio vengono effettuati audiometria soggettiva tonale liminare ed esame vestibolare che evidenziano rispettivamente cofosi e normovalenza del sistema vestibolare. Si esegue CERA con riscontro di sordità trasmissiva bilaterale con soglia a 40 dB. La successiva esecuzione dell'impedenzometria evidenzia timpanogramma di tipo C con riflessi stapediali assenti bilateralmente e diagnosi conclusiva di NOHL.

Caso clinico 2

Nel Novembre 2013 giunge alla nostra attenzione una paziente donna di 26 anni. Familiarità positiva per Malattia di Menière (nonno materno); nonna con sordità neurosensoriale monolaterale. Soffre di celiachia. Riferisce la comparsa di ipoacusia bilaterale fluttuante, associata ad acufene bilaterale ed a sensazione di pulsazione auricolare a sinistra; non vertigini. Presso il nostro ambulatorio vengono effettuati audiometria soggettiva ed esame vestibolare (Bed side Examination, Stabilometria, vHIT, VEMPs) che evidenziano rispettivamente sordità

Unità operativa di Audiologia, Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico "P. Giaccone", Palermo, Italia
Autore per la corrispondenza: Aldo Messina, e-mail: aldo_odecon@libero.it

G. Bonura et al.

neurosensoriale bilaterale pantonale, all'audiometria vocale risposte normali per soglia e morfologia della curva, e normovalenza del sistema vestibolare. Su nostro consiglio esegue consulenza genetica, RMN dei condotti uditivi interni ed esami ematochimici che risultano nella norma. Alla visita di controllo ripete l'esame audiometrico che si presenta invariato rispetto al precedente, mentre l'impedenzometria riscontra timpanogramma di tipo A bilateralmente e riflessi stapediale presenti in ipsi e in contra. La successiva esecuzione delle otoemissioni acustiche e dell'esame CERA documenta dei reperti assolutamente normali, indicativi di normoacusia bilaterale con diagnosi conclusiva di NOHL.

Caso clinico 3

Nel Giugno 2016 giunge alla nostra attenzione una paziente donna di 17 anni. Familiarità negativa per patologie otoiatriche. Portatrice sana di anemia mediterranea; disturbo alimentare e relazionale, per cui è in terapia psicologica. Riferisce la comparsa, da circa un mese, di otalgia bilaterale associata ad ipoacusia bilaterale; non acufeni né vertigini. Presso il nostro ambulatorio vengono effettuati audiometria soggettiva ed impedenzometria che evidenziano rispettivamente sordità neurosensoriale bilaterale pantonale, timpanogramma di tipo A bilateralmente e riflessi stapediale presenti in ipsi e in contra. Esame vestibolare nella norma. La successiva esecuzione dell'esame CERA riscontra capacità uditiva nei limiti della norma bilateralmente con diagnosi conclusiva di NOHL.

Caso clinico 4

Nel Giugno 2016 giunge alla nostra attenzione una paziente donna di 61 anni. Familiarità negativa per patologie otoiatriche. Soffre di ipertensione arteriosa e di intolleranza glucidica, in trattamento farmacologico. Riferisce di aver subito, circa 6 mesi fa, trauma cranico, con conseguente peggioramento della capacità uditiva a destra, associata ad intense vertigini oggettive e per cui ha effettuato TC encefalo e rocche petrose, negativa; non acufene. Presso il nostro ambulatorio vengono effettuati audiometria soggettiva ed esame vestibolare con video head impulse test che evidenziano rispettivamente anacusia destra e normovalenza del sistema vestibolare. La successiva esecuzione dell'esame CERA riscontra capacità uditiva nei limiti della norma bilateralmente con diagnosi conclusiva di NOHL.

Caso clinico 5

Nell'Agosto 2016 giunge alla nostra attenzione una paziente donna di 69 anni. Familiarità positiva per ipoacusia (madre e nonno). Soffre di ipertensione arteriosa in trattamento farmacologico e di cefalea emicranica. Riferisce la comparsa, da circa 12 anni, di ipoacusia bilaterale progressiva; non acufene né vertigine. Presso il nostro ambulatorio vengono effettuati audiometria soggettiva ed esame vestibolare che evidenziano rispettivamente sordità neurosensoriale bilaterale pantonale con soglia a 55 db e normovalenza del sistema vestibolare. Si esegue CERA con riscontro a destra di ipoacusia neurosensoriale di grado moderato per i toni acuti ed a sinistra di ipoacusia neurosensoriale pantonale di grado lieve (soglia a 35 db). La successiva esecuzione delle otoemissioni acustiche evidenzia dei reperti normali a destra con assenza di segnale a sinistra e diagnosi conclusiva di NOHL.

Caso clinico 6

Nel Dicembre 2016 giunge alla nostra attenzione paziente di 10 anni. Familiarità negativa per patologie otoiatriche. Non soffre di alcuna patologia, sviluppo psico - fisico nella norma. I genitori riferiscono che il bambino, in seguito ad episodio di bronchite, ha effettuato visita orl, durante la quale, al controllo audiometrico, è stata evidenziata "sordità neurosensoriale bilaterale pantonale di grado moderato" (soglia a 55 db), con successiva indicazione ad effettuare RMN tronco - encefalo, risultata essere nella norma. Il bambino lamenta una riduzione della capacità uditiva comparsa da qualche settimana. Presso il nostro ambulatorio viene ripetuta l'audiometria soggettiva che documenta grave sordità neurosensoriale bilaterale più accentuata a destra. Esame vestibolare nella norma. All'impedenzometria timpanogramma di tipo A bilateralmente, riflessi stapediale presenti a sinistra, assenti a destra, sia in ipsi che in contra. Le otoemissioni acustiche sono presenti a sinistra ed assenti a destra, l'audiometria vocale e l'esame CERA documentano una capacità uditiva nei limiti della norma bilateralmente. Quanto riscontrato attraverso le indagini strumentali depone per diagnosi di NOHL, poiché è stata evidenziata soltanto la presenza di patologia trasmissiva destra, con indicazione a svolgere terapia fluidificante e successivo controllo fra 30 giorni.

Discussione

In un arco temporale di 4 anni abbiamo diagnosticato 6 casi clinici suggestivi per NOHL. I soggetti del nostro campione sono 5 di sesso femminile e in età adulta ed uno soltanto di sesso maschile e in età infantile (età complessiva compresa fra i 10 e i 69 anni). Due di loro hanno una familiarità positiva per patologia otoiatrica. Per due pazienti su sei diagnosi di ipertensione arteriosa in terapia, con uno dei due che soffre anche di cefalea emicranica; una paziente è celiaca, un'altra presenta disturbo alimentare e di relazione in terapia psicologica, mentre due pazienti non presentano alcuna patologia. Due soggetti riferiscono storia di progressiva ipoacusia bilaterale insorta da numerosi anni, per cui uno è stato protesizzato, mentre negli altri quattro il disturbo uditivo è di recente insorgenza e in uno di questi successivo ad un trauma cranico. Alla riferita perdita uditiva sono associati, tranne che in due casi, anche acufeni, vertigini e in un paziente otalgia. Si esegue audiometria soggettiva che documenta una sordità neurosensoriale bilaterale di grado severo pantonale in quattro soggetti; anacusia destra in uno e cofosi in un altro. L'esame vestibolare, svolto in un caso anche con video head impulse test, risulta essere nella norma in tutti i pazienti e per ognuno di essi l'esame discriminante che ci consente di porre diagnosi di NOHL è il CERA, che in quattro soggetti evidenzia una capacità uditiva nella norma bilateralmente e negli altri due una perdita uditiva più lieve rispetto a quella riscontrata all'audiometria soggettiva. In due casi (uno dei quali riguarda il paziente in età infantile) si riscontra una concomitante patologia di tipo trasmissivo, ma non tale da potere giustificare la perdita uditiva evidenziata all'audiometria soggettiva, come peraltro viene confermato dall'esame CERA, i cui reperti sono ulteriormente avvalorati dall'esecuzione di altri esami, quali l'impedenzometria in tre casi e le otoemissioni acustiche in due casi; per la diagnosi di NOHL infantile sono state effettuate entrambe le indagini.

Conclusioni

La perdita di udito non organica, NOHL, è un dato sottorappresentato in letteratura, rispetto alla perdita di udito organica, che invece è comunemente riportata (2). La NOHL si può manifestare con diversi quadri sindromici, quali una perdita uditiva unilaterale o bilaterale ad esordio improvviso oppure una perdita uditiva bilaterale cronica con tendenza ad aggravarsi nel tempo (3), come del resto ben rappresentato nella nostra casistica. In particolare diversi studi documentano casi di NOHL nell'ambito di una sordità neurosensoriale unilaterale ad insorgenza acuta, soprattutto negli adulti ed in correlazione ad eventi psicogeni (4-6). Tuttavia la NOHL è molto frequente anche nei bambini, presentandosi in associazione a situazioni di conflitto in ambiente scolastico - familiare o a disturbi di personalità e di comportamento, quali la disattenzione (7-10). La NOHL inoltre può associarsi a dei sintomi di accompagnamento caratteristici, come acufene e vertigini (11) ed anche a otalgia. Soprattutto quest'ultima, in assenza di patologia organica, può essere un elemento caratteristico della sordità psicogena (12), così come la comparsa di una perdita uditiva bilaterale e simultanea può suggerirci la presenza di un disturbo psicogeno (13), una volta escluse altre cause. Un altro dato che depone per NOHL è la capacità di comprendere la conversazione e il miglioramento dell'udito in seguito a procedure simulate e/o a somministrazione di farmaci placebo (14). La conferma di NOHL è comunque data da test audiologici obiettivi come l'impedenzometria, le otoemissioni acustiche e i potenziali evocati uditivi, quali ABR e CERA (15). Nell'ambito dei casi clinici da noi esaminati l'esame più dirimente per la diagnosi è certamente il CERA. La NOHL, soprattutto nell'adulto, può essere considerata una simulazione di malattia che talvolta può essere consapevole, per evidente guadagno personale, talvolta invece può essere espressione di un problema emotivo che inconsapevolmente viene trasformato in un problema uditivo, attraverso un meccanismo di fuga (15) e che in psichiatria prende il nome di disturbo di conversione (16). Soggetti con Nohl spesso sono portatori di protesi acustica e in casi estremi richiedono esplicitamente di effettuare l'intervento per l'impianto cocleare (17). Nella Nohl la compromissione uditiva non riconosce alcuna causa organica o comunque si manifesta come aggravamento di una perdita uditiva organica di grado lieve o moderato, che pone indicazione ad una valutazione psichiatrica, il cui intervento diventa a questo punto fondamentale per una migliore comprensione e conseguente risoluzione della sordità psicogena.

Bibliografia

- Schmidt CM, am Zehnhoff - Dinnesen A, Matulat P, Knief A, Rosslau K, Deuster D. Nonorganic hearing loss in children: audiometry, clinical characteristics, biographical history and recovery of hearing thresholds. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013 Jul;77(7):1190-1193. doi:10.1016/j.ijporl.2013.04.037.
- Kothe C, Fleischer S, Breitfuss A, Hess M. Diagnosis of psychogenic hearing disorders in childhood. *HNO. German.* 2003 Nov;51(11):915-920.
- Feldmann H. The status of psychogenic hearing disorder today. *Laryngorhinootologie.* 1989 May;68(5):249-258.
- Hong YH, Mun SK. A case of sudden unilateral sensorineural hearing loss with contralateral psychogenic hearing loss induced by gunshot noise. *Mil Med.* 2011 Oct;176(10):1193-1195.
- Oishi N, Kanzaki S, Kataoka C, Tazoe M, Takei Y, Nagai K, Kohno N, Ogawa K. Acute-onset unilateral psychogenic hearing loss in adults: report of six cases and diagnostic pitfalls. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2009;71(5):279-283. doi: 10.1159/000251195. Epub 2009 Oct 22.
- Ban JH, Jin SM. A clinical analysis of psychogenic sudden deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006 Jun;134(6):970-904.
- Tajji H, Morimoto N. Clinical features associated with sudden hearing loss in children. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 2012 Jul;115(7):676-681.
- Ashitani M, Ueno C, Doi T, Kinoshita T, Tomoda K. Clinical features of functional hearing loss with inattention problem in Japanese children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011 Nov;75(11):1431-1435. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.08.009. Epub 2011 Sep 8.
- Sato H, Wada T, Tsutiya N, Fujisaki T, Takahashi S. Functional hearing loss in children who were not aware of their hearing loss. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 1998 Dec;101(12):1390-1396.
- Yamamoto M, Kanzaki J, Ogawa K, Asano K. Psychological aspects of psychogenic deafness in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1991 Apr;21(2):113-120.
- Lehnardt E. Sudden deafness-a form of acute hearing loss. *Fortschr Med.* 1994 Sep 30;112(27):367-371. Review. German.
- Hülse M, Meyer JG. Psychogenic deafness - a rare problem in the differential diagnosis of the sudden deafness. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg).* 1981 Feb;60(2):53-55.
- Lehnardt E. Acute inner ear deafness. *HNO.* 1991 Oct;39(10):378-385. Review. German.
- Zorowka PG. Psychogenic hearing disorders in childhood and adolescence. *HNO.* 1992 Oct;40(10):386-391.
- Sohmer H, Feinmesser M, Bauberger-Tell L, Edelstein E. Cochlear, brain stem, and cortical evoked responses in nonorganic hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1977 Mar-Apr; 86(2 pt. 1):227-234.
- Vlaski L, Dragicević D, Dankuc D, Kljajić V, Lemajić-komazec S, Komazec Z. Psychogenic hearing impairment in differential diagnosis of sudden hearing loss. *Med Pregl.* 2008;61 Suppl 2:31-35.
- Kompis M, Senn P, Mantokoudis G, Caversaccio M. Cochlear implant candidates with psychogenic hearing loss. *Acta Otolaryngol.* 2015 Apr;135(4):376-380. doi: 10.3109/00016489.2014.985801. Epub 2015 Mar 5.