**Título:** Relato de Caso- lesão do nervo vestibulo-coclear bilateral secundária a Macroglobulinemia de Waldenstrom**.**

**Objetivo:** A Macroglobulinemia de Waldenstrom é uma condição rara que deve ser pesquisada quando se evidenciam sintomas neurológicos associados a hiperviscosidade sanguínea. O objetivo principal foi descrever um caso de perda auditiva bilateral associada a esta doença. **Caso clínico:** Paciente, sexo masculino, 83 anos, admitido com relato de zumbido, vertigem e redução da acuidade auditiva com piora progressiva até perda completa da audição bilateralmente após 1 mês do início do quadro. Apresentou, ainda, crise focal perceptiva, recusa alimentar, adinamia e prostração. Durante a internação, diagnosticada hiporreflexia vestibular bilateral e ressonância magnética dos ossos temporais não visualizou alterações nas estruturas do labirinto. Sem demais anormalidades ao exame neurológico. Eletroencefalograma sem evidência de paroxismos epileptiformes, líquor normal. Laboratório da instituição referiu hiperviscosidade sanguínea. Eletroforese de proteína demonstrou pico monoclonal de gamaglobulinas: PM 52,5% e imunofixação com proeminência de proteína monoclonal IgM/KAPPA. Biópsia de linfonodo cervical evidenciou possível linfoma linfoplasmocítico, proliferação difusa com arranjo nodular, células linfóides pequenas, áreas de diferenciação plasmocitária e presença de corpúsculos de Dutcher. Realizadas pulsoterapia com 1g de Metilprednisolona e Plasmaférese (3 sessões), porém, sem melhora do déficit auditivo. Não houve recorrência de crises epilépticas. Recebeu alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial. **Conclusão:** Macroglobulinemia de Waldenstrom é uma condição clínica rara que se apresenta como linfoma linfoplasmocítico com gamopatia monoclonal IgM. A sintomatologia se relaciona com a infiltração das globulinas nos tecidos do corpo e seus efeitos quando presentes no sangue. Entre os sintomas neurológicos a neuropatia periférica sensório-motora simétrica distal é o mais frequente. O caso representa uma apresentação ainda mais rara da doença, com surdez bilateral aguda.