

Fisiopatología y tratamiento de la hiperacusia (hipersensibilidad al sonido)

C. Herráiz^{1,2}, G. Plaza³, J. M. Aparicio¹

¹Unidad de Otorrinolaringología. Fundación Hospital Alcorcón, Madrid. ²Unidad de Acúfenos. Instituto ORL Antolí-Candela, Madrid.

³Unidad de Otorrinolaringología. Hospital de Fuenlabrada, Madrid.

Resumen: La hiperacusia es la reducción del umbral de tolerancia a los sonidos ambientales. Afecta a un 9-15% de la población, siendo su prevalencia mucho mayor entre los pacientes con acúfenos. Los mecanismos implicados abarcan alteraciones en la amplificación y regulación de las células ciliadas externas cocleares o bien se extienden hacia desórdenes en el procesamiento central del sonido, implicando niveles subcorticales. El papel de la serotonina, descrito en entidades clínicas relacionadas con la hiperacusia (migraña, depresión), y su relación con la vía auditiva, puede ser relevante en estos procesos. Otras teorías confirman un exceso de endorfinas como potenciador del efecto excitatorio del glutamato, neurotransmisor del sistema auditivo, y por tanto su toxicidad en la hiperacusia. La activación secundaria del sistema límbico y el sistema nervioso autónomo justifican la reacción psicoemocional de la hiperacusia (ansiedad, miedo, depresión). Los tratamientos descritos están basados en la desensibilización acústica a través de terapias de reintroducción progresiva de sonido (terapia de reentrenamiento TRT). La aplicación de generadores de ruido blanco o de prótesis auditivas de adaptación progresiva puede ser necesaria en los casos más severos. El papel de ciertos fármacos sobre el mecanismo de la serotonina abre otras vías en el manejo de esta entidad.

Palabras clave: Hiperacusia. Algiacusia. Tinnitus. Acúfeno. Fonofobia.

Mechanisms and management of hyperacusis (decreased sound tolerance)

Abstract: Hyperacusis is a decreased sound tolerance. Prevalence of the disease is described in 9-15% of the population, but this percentage increases among the tinnitus patients. Pathophysiological mechanisms involve some

disruptions in the amplification and regulation processes of the external hair cells or affect the central sound processing at the subcortical level. The role of the serotonin, also involved in other diseases related with hyperacusis (migraine, depression), can be crucial in this disorder. Other theories confirm the effect of the endorphins that activate the excitatory function of the glutamate, the auditory neurotransmitter, increasing its toxicity. The activation of the limbic and autonomic nervous systems produces the emotional reaction of the hyperacusis (anxiety, fear and depression). Proposed treatments are based on acoustic stimulation by a progressive introduction of sound (tinnitus retraining therapy TRT). Noise generators and hearing aids can be fitted in severe cases. The role of some drugs involved in the metabolism of the serotonin open new approaches for the management of hyperacusis.

Key words: Hyperacusis. Tinnitus. Phonophobia. Sound tolerance.

INTRODUCCIÓN

Se define hiperacusia como la reducción del umbral de tolerancia a los sonidos ambientales o bien una respuesta exagerada o inapropiada a sonidos que no son molestos para una población sana. La hiperacusia es una alteración en el proceso de amplificación del sonido por la cual se produce un descenso en el umbral de discomfort al ruido ambiental: valores de 90 dBHL o inferiores según algunos autores¹ o de 100 dBHL según otros², describen psicoacústicamente este síntoma. La hipersensibilidad afecta al conjunto de todos los sonidos externos, aunque puede existir una mayor afectación a algunos concretos en función de su espectro o intensidad.

Durante muchos años, el término "algiacusia" (dolor al sonido) ha sido utilizado para incluir un conjunto de síntomas que englobaban la sensación dolorosa que se produce ante estímulos acústicos muy intensos, la reducción de la tolerancia al sonido externo, la fobia a sonidos concretos o el propio reclutamiento generado en la patología coclear. Sin embargo, este término no se ajusta a la molestia principal que define el paciente: malestar o discomfort en ambientes sonoros, sin que el sujeto defina una sensación dolorosa al mismo. El término hiperacusia, si bien impreciso tam-

Correspondencia: Carlos Herráiz
Unidad de Otorrinolaringología
Fundación Hospital Alcorcón.
C/ Budapest, 1.
28922 Alcorcón (Madrid)
E-mail: cherrai@seorl.org
Fecha de recepción: 29-3-2006
Fecha de aceptación: 14-7-2006

bién, puede ser más compatible con la idea de la hipersensibilidad acústica. Los umbrales auditivos de dolor se sitúan en unos 120 dBHL aproximadamente, mientras que los umbrales de disconfort descienden hasta los 90 ó 100 dBHL. Por otro lado, el hecho de que su utilización se haya extendido tanto a los países de influencia anglosajona (Gran Bretaña, EEUU, Alemania, Holanda, países escandinavos, etc.) como a los latinos (Francia, Italia, etc.) nos lleva a considerar la conveniencia de utilizar este término en español con el fin de la estandarización con el resto de países de nuestro entorno.

La hiperacusia debe distinguirse de otros síntomas con los que en muchas ocasiones se relaciona y combina. Según Jastreboff², la misofonía (del griego "miso: odio") describe una actitud negativa al sonido e incluye el término fonofobia: miedo al sonido. Estos fenómenos se engloban en la esfera psicológica, ya que la molestia dependerá del tipo de sonido y no tanto de su intensidad, de las experiencias previas del paciente con dicho sonido, el contexto del mismo o el propio perfil psicológico del paciente. La hiperacusia es una amplificación anormal de la actividad neural evocada por el sonido en la vía auditiva, que sufre una activación secundaria del sistema límbico y vegetativo. Contrariamente, la fonofobia muestra una actividad neural sonora normal en la vía auditiva con una reacción intensa anormal del sistema límbico y autónomo³.

El reclutamiento es un fenómeno puramente coclear que depende de las células ciliadas externas. Se produce una estimulación de las fibras nerviosas cercanas a áreas dañadas en el oído interno, cuando se aplica sonido a una intensidad superior al umbral. La relación entre la intensidad del estímulo y la intensidad de la sensación acústica se rompe, generando una mayor distorsión.

Son escasas las series publicadas en la epidemiología de la hiperacusia. Fabijanska, a través de 10.349 correos remitidos a la población, refiere un 15,2% de hipersensibilidad al sonido⁴. En otro estudio realizado por Andersson en 2002⁵, un 9% de la población general (n=595) respondió afirmativamente a través de una encuesta de Internet, que se corroboró un 8% (n=589) utilizando correo postal. La incidencia de hiperacusia en una unidad de acúfenos ha sido más estudiada, mostrando porcentajes del 40%² al 59%⁶. En sentido inverso, el 86% de pacientes con hiperacusia muestran acúfenos simultáneamente⁷.

¿QUÉ MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS SE HALLAN IMPLICADOS EN LA HIPERACUSIA?

Los mecanismos responsables de la generación y cronicación de la hiperacusia pueden tener un origen periférico, principalmente la cóclea, o bien una alteración de la vía auditiva central.

La amplificación de la onda de presión acústica que realizan las células ciliadas externas (CCE) a través de sus movimientos activos para facilitar la estimulación de las células ciliadas internas (CCI) puede verse alterada de dos for-

mas². La primera es el aumento anormal en la amplificación del sonido que llevarían a cabo las CCE, una hiperexcitabilidad de estas células que sobrestimularía la acción de las CCI. Un sonido de intensidad moderada sería excesivamente amplificado por los movimientos activos de las CCE y por tanto, provocaría un disconfort en su percepción. La obtención de valores más elevados en los productos de distorsión de ciertos pacientes con hiperacusia a través del estudio de las otoemisiones acústicas, podría explicar este proceso^{2,8}. El segundo mecanismo de acción consiste en la alteración en el umbral auditivo a partir del cual se inhibe la amplificación del sonido por las CCE. Ese umbral que suele estar situado en torno a los 70 dBHL sería incrementado, por lo que sonidos externos en 80 ó 90 dBHL que en condiciones generales estimulan directamente las CCI sin precisar los movimientos activos de las CCE, se mantendrían activos en la hiperacusia y por tanto, el sonido se amplificaría en mayor proporción. Diversas alteraciones en el papel regulador del sistema eferente han sido propuestas como posibles mecanismos implicados⁹ pero otros autores como Baguley no encuentran cambios en los umbrales de disconfort al sonido tras la sección del sistema eferente que se efectúa en las neurectomías vestibulares de los pacientes con vértigo incapacitante¹⁰.

Numerosas patologías de origen periférico han sido relacionadas con la hipersensibilidad al sonido según los mecanismos descritos previamente, bien por reclutamiento como en la enfermedad de Ménière, o bien por alteración del músculo del estribo (parálisis de Bell). La tabla 1 muestra las diferentes etiologías.

Las bases fisiopatológicas que se relacionan con una causa central son mucho más heterogéneas, aunque dos mecanismos a nivel molecular han sido descritos hasta la fecha como posibles causantes de este proceso. El primero de ellos es el papel de la serotonina (5HT), ya descrito para patologías como la migraña, la depresión o el síndrome del estrés postraumático, entidades que han sido relacionadas con la hiperacusia. Alteraciones en los mecanismos de secreción o recaptación de la 5HT pueden ser responsables de irregularidades en la modulación de la señal auditiva y del significado del sonido¹¹. La 5HT ha demostrado ser un elemento

Tabla 1: Entidades etiológicas periféricas relacionadas con la hiperacusia

Cocleopatía	Enf. Ménière / HE Fístula Perilinfática Sordera Súbita Trauma acústico Otoesclerosis
Tras acto quirúrgico	Post estapedectomía Colocación de DTTs Post extracción tapón
Alt. R. Estapedial	Sdr. Ramsay Hunt Parálisis facial Bell
Alt. musculares	Miastenia gravis

HE: hydrops endolinfático.

imprescindible en el procesamiento auditivo central, como se observó en un estudio en pacientes de edad avanzada en los que la restitución de los niveles de este neurotransmisor mediante un fármaco inhibidor de la recaptación de la 5HT (citalopram) mejoró los test de inteligibilidad y procesamiento central del sonido¹². El segundo mecanismo bioquímico descrito en la hiperacusia está relacionado con el papel de las endorfinas endógenas¹³. En estados de estrés, se produce una liberación de estas sustancias en la sinapsis entre las CCI y las dendritas del nervio auditivo. Las endorfinas potencian el papel excitatorio del glutamato, neurotransmisor fundamental en la fisiología de la audición. Esa sobreactivación intensificaría el efecto de la señal acústica externa sobre la vía auditiva. La tabla 2 describe las etiologías que han sido relacionadas con patología del sistema nervioso central.

APLICACIÓN DEL MODELO NEUROFISIOLÓGICO EN LA HIPERACUSIA

El modelo neurofisiológico es una teoría desarrollada en los años 90 que expone los mecanismos implicados en la generación, detección y percepción consciente del acúfeno. Las conexiones de la vía auditiva con el sistema límbico, amígdalas y áreas prefrontales son las responsables de la reacción emocional y del sistema nervioso autónomo (SNA) que provoca el acúfeno. Este modelo ha sido aplicado de forma similar a los mecanismos responsables de la hiperacusia. Frente al acúfeno como una señal generada de forma endógena a lo largo de la vía auditiva, en la hiperacusia la señal procede del exterior pero utiliza los mismos filtros subcorticales para su detección y amplificación y las mismas conexiones límbicas que provocan su reacción psicoemocional y de aversión. La frecuente asociación entre ambos síntomas refuerza este modelo^{3,6}. Algunos autores afirman que la hipersensibilidad al sonido genera a largo plazo el incremento de percepción de señales internas del sistema auditivo, por lo que se comportaría como un estado pre-tinnitus¹⁴. La privación auditiva que se produce en una hipoacusia podría ser un factor desencadenante de la hipersensibilidad y mayor excitabilidad subcortical al sonido.

Tabla 2: Causas de hiperacusia relacionadas con patología del sistema nervioso central

Migraña
Depresión
Sd. estrés postraumático
Traumatismo craneoencefálico
Enf. Lyme (<i>Borrelia burgdorferi</i>)
Sdr. Williams
Sdr. dependencia de benzodiazepinas
Sdr. fatiga crónica postviral
Disfunción de Serotonina
Sdr. Tay-Sachs (<i>gangliosidosis 2</i>)
Esclerosis múltiple
Sdr. hipertensión intracraneal benigna

La amplificación subcortical de la actividad neuronal que se produce en la hiperacusia, puede activar secundariamente el sistema límbico y el SNA. En la fonofobia, el sistema auditivo funciona correctamente sin anomalías en la amplificación del sonido, pero aparece una reacción intensa anormal del sistema límbico y del SNA ante la exposición a ciertos sonidos.

ABORDAJES TERAPÉUTICOS

El tratamiento de la hiperacusia tiene un principio básico: la desensibilización al sonido. Para alcanzar este objetivo se requieren dos medidas. La primera es la información y el conocimiento del mecanismo de la hiperacusia. El consejo médico puede eliminar las ideas negativas acerca de su falta de control, evolución y pronóstico, poniendo las bases para su curación. Del mismo modo, eliminará la reacción emocional que provoca a través de una mayor racionalización del problema y sus conductas erróneas. La segunda medida es la gradual exposición a los sonidos externos de una forma controlada pero progresiva. El primer paso será evitar el uso de tapones protectores, salvo en momentos muy concretos porque el paciente no pueda realizar una actividad concreta o porque laboralmente se precisen. El uso continuado de los tapones incrementa los niveles de intolerancia al sonido. El segundo paso es la introducción de terapias sonoras progresivas. Estos elementos combinados constituyen lo que se denomina la Terapia de Reentrenamiento para Tinnitus (TRT) que ha demostrado su eficacia en la hiperacusia². La aplicación de terapias sonoras puede realizarse de tres formas.

- Programa de Hiperacusia de la Unidad de Acúfenos de la Fundación Hospital Alcorcón (PHA UA-FHA). Indicación: hiperacusias leves y moderadas en función de valores obtenidos en el cuestionario THS, el valor EVA y los umbrales de discomfort. Método: Aplicación domiciliaria de un ruido blanco que se administra en forma de CD o MP3 durante dos horas seguidas al día de 3 a 6 meses. El volumen inicial debe ser perfectamente tolerable, para ir incrementándose levemente cada semana de forma progresiva. En algunos casos con hipoacusias en ciertas frecuencias, administramos sonidos de banda ancha o estrecha (1-8 khz, 4-12 khz, etc.) o bien sonidos de la naturaleza (ruido del mar, del viento, etc.). Técnicas similares han sido utilizadas por otros autores como Knáster¹⁵ o Domínguez¹⁶, obteniéndose una reducción en el umbral de discomfort (coeficiente de reclutamiento) del 59% de los casos unilaterales o del 94% en los bilaterales.

- Generadores de ruido blanco. Indicación: Hiperacusias severas según las medidas de evaluación. Jastreboff aconseja su utilización cuando los niveles de discomfort son inferiores a 80-85 dB. Según este autor, un 30% de pacientes con acúfenos requirieron tratamiento previo para la hiperacusia³. Método: el generador produce un ruido blanco o de banda ancha (agudos-medios o graves-medios), aunque existen modelos digitales que nos permiten incrementar la

Tabla 3: Clasificación de la hiperacusia en función del umbral de discomfort o el rango dinámico¹

Grado	Rango dinámico	Umbral de discomfort
No-negativa	Igual o >60 dB	>95 dB en todas las frecuencias
Leve	50-55 dB en alguna frecuencia	80-90 dB en 2 o más frecuencias
Moderada	40-45 dB en alguna frecuencia	65-75 dB en 2 o más frecuencias
Severa	Igual o <35 dB en alguna frecuencia	Igual o <60 dB en 2 o más frecuencias

intensidad en aquellas frecuencias en las que el paciente presenta hipoacusia. Existen modelos retroaurales o conchales, los intracanaliculares no son recomendables ya que actúan como un tapón. Se inicia a un volumen tolerado y se incrementa progresivamente (incluso por encima de la intensidad del acúfeno a pesar de que de esta forma no se produzca la habituación al mismo, ya que el tratamiento de la hiperacusia debe ser previo al del acúfeno). Se deben llevar un mínimo de 8 horas al día.

- Audífonos. La introducción del sonido en las hiperacusias moderadas que cursan con pérdida auditiva requiere la correcta adaptación de audífonos. Una mala adaptación puede incrementar la hiperacusia y/o intensificar el acúfeno. Un 41% de nuestros pacientes con hiperacusia mostraban una potenciación de su acúfeno cuando se exponían a ruido intenso⁶. La adaptación debe ser lenta y progresiva en función de la tolerancia del paciente. Inicialmente se recomendará su uso en ambientes silenciosos. Posteriormente y para una mejor habituación en entornos ruidosos, reajustaremos la salida máxima sin sobrepasar el umbral de discomfort. Se actuará sobre los efectivos sistemas de compresión de la señal que hoy en día ofrecen las nuevas tecnologías, permitiendo adaptar la ganancia a las diferentes señales de entrada, modificar directamente los parámetros de control de la compresión, y evitar con ello la reducción excesiva de la inteligibilidad.

La aplicación de terapias de reentrenamiento auditivo puede mejorar el umbral de discomfort, rango dinámico y la comprensión del lenguaje^{15,16}. En algunos pacientes con hiperacusia severa puede ser necesario aplicar inicialmente un tratamiento con generadores de ruido o a través de nuestro programa de hiperacusia (PHA) con el fin de mejorar la tolerancia al sonido y adaptar el audífono posteriormente.

Los resultados obtenidos en el tratamiento de la hiperacusia utilizando la TRT son relevantes. Gold en una muestra de 130 casos reduce el umbral de discomfort en más de 12 dBHL para las frecuencias de 2, 3 y 4 kHz¹⁷. Un 45% de los pacientes en la serie de Hazell normalizan su umbral en 6 meses, llegando a un 61% en 25 meses¹⁸. El número de actividades afectadas pasó de 3,5 a 1,1 en 15 meses de TRT.

A pesar de que la TRT es el tratamiento más extendido en todo el mundo para el abordaje de la hiperacusia, algunas teorías insinúan posibilidades farmacológicas. En las patologías por hiperexcitabilidad coclear se ha propuesto la utilidad del ácido acetil-salicílico, por su efecto ototóxico^{9,19}. Las alteraciones que presentan reclutamiento (enfermedad de Ménière, sordera súbita, hipoacusias fluctuantes, etc.) pueden responder a la corticoterapia vía oral, intravenosa o intratim-

pánica. La administración de diuréticos, betahistina, sulpiride, etc. será en función de la evolución de los síntomas.

La descripción de un posible déficit de serotonina como responsable de la hiperacusia central abre las puertas al uso de tratamientos como los inhibidores de la recaptación de la serotonina (paroxetina, fluoxatina, sertralina)^{11,20}. El abordaje de la ansiedad y la depresión bien con psicoterapia, bien con psicofármacos mejora el componente emocional de la hiperacusia y es un paso necesario en el diseño terapéutico de este síntoma.

CONCLUSIONES

La hiperacusia es la reducción del umbral de tolerancia a los sonidos ambientales que afecta al 9% de la población general. Los mecanismos fisiopatológicos se basan en alteraciones de la cóclea o de la regulación de la vía auditiva central, activándose el sistema límbico de forma secundaria y generando un abanico de reacciones psicoemocionales. La combinación de un amplio consejo médico junto con técnicas de desensibilización acústica (terapia de reentrenamiento) obtiene unos resultados muy aceptables en el control y curación de este síntoma.

Referencias

- Goldstein B, Shulman A. Tinnitus-hyperacusis and the loudness discomfort level test-A preliminary report. *Int Tinnitus J* 1996;2:83-89.
- Jastreboff PJ, Jastreboff MM. Tinnitus retraining therapy (TRT) as a method for treatment of tinnitus and hyperacusis patients. *J Am Acad Audiol* 2000;11:162-177.
- Jastreboff PJ, Jastreboff MM. Decreased sound tolerance. In Snow JB ed. *Tinnitus: Theory and Management*. Hamilton EEUU, BC Decker Inc; 2004 p.8-15.
- Fabijanska A, Rogowski M, Bartnik G et al. Epidemiology of tinnitus and hyperacusis in Poland. In: Hazell J, ed. *Proceedings of the Sixth International Tinnitus Seminar*. London: Tinnitus and Hyperacusis Center; 1999 p.569-71.
- Andersson G, Lindvall N, Hursti T, Carlbring P. Hypersensitivity to sound (hyperacusis): a prevalence study conducted via the internet and post. *Int J Audiol* 2002;41:545-54.
- Herráiz C, Hernández Calvín J, Plaza G, Toledano A, De los Santos G. Estudio de la hiperacusia en una unidad de acúfenos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003;54:617-622.
- Anari M, Axelsson A, Eliasson A et al. Hypersensitivity to sound. *Scand Audiol* 1999;28:219-30.
- Hesse G, Masri S, Nelting M et al. Hypermotility of outer hair cells: DPOAE findings with hyperacusis patients. In Hazell J, ed. *Proceedings of the Sixth International Tinnitus Seminar*. London: Tinnitus and Hyperacusis Center; 1999 p. 342-4.
- Sahley TI, Nodar RH, Musick FE. *Efferent Auditory System: Structure and Function*. San Diego; Singular, 1997.

10. Baguley DM, Axon PR, Winter IM, Moffat DA. The effect of vestibular nerve section upon tinnitus. *Clin Otolaryngol* 2002;27:219-26.
11. Marriage J, Barnes NM. Is central hyperacusis a symptom of 5-hydroxytryptamine (5-HT) dysfunction? *J Laryngol Otol* 1995;109:915-921.
12. Cruz OL, Kasse CA, Sanchez M, Barbosa F, Barros FA. Serotonin reuptake inhibitors in auditory processing disorders in elderly patients: preliminary results. *Laryngoscope* 2004;114:1656-9.
13. Sahley TI, Nodar RH. A biochemical model of peripheral tinnitus. *Hear Res* 2001;152:43-54.
14. Shulman A. A final common pathway for tinnitus- The medial temporal lobe system. *Int Tinnitus J* 1995;1:115-126.
15. Knáster J. Reentrenamiento auditivo en la hipoacusia neurosensorial. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1988;39:327-9.
16. Domínguez LJ, Rodríguez C, Vallés H, Iparraguirre V, Knaster J. Entrenamiento auditivo con ruido blanco de banda ancha. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001;52:111-119.
17. Gold SL, Frederick EA, Formby C. Shifts in dynamic range for hyperacusis patients receiving tinnitus retraining therapy (TRT). In: Hazell J, ed. *Proceedings of the Sixth International Tinnitus Seminar*. London: Tinnitus and Hyperacusis Center; 1999 p. 297-301.
18. Hazell JWP, Sheldrake JB, Graham RL. Decreased sound tolerance: predisposing factors, triggers and outcomes after TRT. In: Patuzzi R, ed. *Proceedings of the Seventh International Tinnitus Seminar 2002*. Perth: University of Western Australia, 2002:255-61.
19. Jastreboff PJ, Mattox DE. Treatment of hyperacusis by aspirin. In: Popelka GR ed. *Abstracts of the Twenty-First Annual Midwinter Research Meeting of the Association for Research in Otolaryngology*. Mt. Royal (NJ): Association for Research in Otolaryngology; 1998 p.52.
20. Simpson J, Davies WE. A review of evidence in support of a role for 5-HT in the perception of tinnitus. *Hear Res* 2000;145:1-7.