

Hiperacusia en trastornos del espectro autista: una revisión de la literatura

Hyperacusis in autism spectrum disorders: A review of the literature

Constanza Urizar-Sánchez¹, Homero Sario R.², Katherine Walker J.², Matias Gomez G.²

¹Programa de Especialización en Neurología Pediátrica, Universidad de Chile. Hospital de Niños Dr. Luis Calvo Mackenna. Santiago, Chile.

²Servicio de Otorrinolaringología, Instituto de Neurocirugía Dr. Asenjo. Santiago, Chile.

Correspondencia: Matías Gómez G. Av Infante 553 Santiago, Chile.

Email: drmatiasgomez@gmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 2 de junio de 2020. Aceptado el 26 de mayo de 2021

Resumen

La hiperacusia se define como la intolerancia a ciertos sonidos cotidianos que causa angustia y discapacidad significativas en las actividades sociales, ocupacionales, recreativas y otras actividades cotidianas. Los sonidos pueden percibirse como incómodamente fuertes, desagradables, atemorizantes o dolorosos. Se encuentra presente en aproximadamente un 3% población general, y aumenta significativamente en trastornos del espectro autista (TEA), alcanzando entre un 15% a 40%. Los mecanismos fisiopatológicos no son del todo claros, pero se ha propuesto, una alteración en el funcionamiento de mecanismos reflejos y de regulación, tanto a nivel de la vía auditiva periférica, como central, incluyendo estructuras no relacionadas directamente con la vía auditiva. El siguiente texto tiene como objetivo analizar la relación entre hiperacusia y TEA, enfatizando en la frecuencia en que se presentan como comorbilidades, en los posibles mecanismos fisiopatológicos, y en actualizaciones en el abordaje diagnóstico y terapéutico. Se realiza una revisión bibliográfica cualitativa en Pubmed con artículos entre los años 2008-2020 utilizando los términos: “*hyperacusis autism*”, “*sistema olivococlear*”, arrojando 39 artículos, de los cuales se seleccionaron en base a la temática de cada uno, evaluada por los autores. A pesar de una significativa relación entre hiperacusia y TEA, los mecanismos fisiopatológicos de ambas patologías siguen siendo un misterio. Existen estudios que sugieren pruebas de *screening* no invasivas que relacionan ambas patologías, pero debido a los sesgos de selección, todavía no son factibles de usar en forma universal. El abordaje terapéutico ha sido poco explorado, y no se dispone de fármacos que hayan demostrado su efectividad, por el contrario, algunos de ellos empeoran la sintomatología. Se recomienda al tratante, seguir un camino largo, en conjunto con el paciente, donde las terapias no farmacológicas como la terapia cognitivo conductual han mostrado tener buenos resultados.

Palabras clave: Hiperacusia, trastorno del espectro autista, vía aferente, vía eferente, calidad de vida.

Abstract

Hyperacusis is defined as intolerance to certain sounds that causes significant distress and disability in social, occupational, recreational and other activities. Sounds can be perceived as uncomfortably loud, unpleasant, frightening, or painful. It is present in approximately 3% of the general population, and increases significantly in autism spectrum disorders (ASD), between 15% and 40%. The pathophysiological mechanisms are not entirely clear, but an alteration in the functioning of reflex and regulatory mechanisms has been proposed, both at the peripheral and central auditory pathways, including structures not directly related to the auditory pathway. The therapeutic approach has been little explored as there are no drugs that have demonstrated their effectiveness, on the contrary, some of them worsen the symptoms. The practitioner is recommended to follow a long path, in conjunction with the patient, where non-pharmacological therapies such as cognitive behavioral therapy have been shown to have good results. The following text shows a review of the literature with articles referring to the subject between the years 2008-2019.

Keywords: Hyperacusis, autism spectrum disorder, afferent pathway, efferent pathway, quality of life.

Introducción

El concepto de hiperacusia ha ido evolucionando a lo largo de los años, pasando de ser un síntoma netamente sensorial expresado como una molestia y/o intolerancia a ciertos sonidos de intensidades específicas, a una experiencia mucho más compleja en la que no solo intervienen la intensidad del sonido, sino también el tipo de sonido y la experiencia previa del paciente, con respecto al sonido en particular^{1,2}. En la tercera conferencia mundial sobre hiperacusia se hace énfasis en considerar la afectación en tres dimensiones del paciente: perceptiva, psicológica/cognitiva y social^{1,2}. Existen variados modelos de hiperacusia, Tyler y cols. (2014) los clasificó en 4 subtipos que se aceptan hasta la fecha:

- De intensidad: Sonidos de intensidad normal se perciben como anormalmente fuertes, en una dimensión puramente perceptiva.
- Dolorosa: un sonido de intensidad incluso baja desencadena un dolor irradiado a la oreja, mandíbula, cuello o cabeza.
- Molesta: similar a la misofonía en la que un sonido desencadena intolerancia netamente cognitiva, sin necesidad de ser percibidos como fuertes o dolorosos.
- De miedo: similar a la fonofobia en la que el componente psicológico juega un rol importante, incluso con un componente anticipatorio.

La hiperacusia es generalmente bilateral en los 2/3 de los casos, de presentación aguda o progresiva. Es importante la asociación con otros síntomas auditivos, por ejemplo, se estima que el 50% de los casos que consultan por acúfenos se acompaña de hiperacusia y casi el 90% de los que consultan por hiperacusia presenta acúfenos¹. La frecuencia real de la hiperacusia es difícil de estimar ya que no es ampliamente buscada. En estudios de prevalencia por internet ha arrojado entre 3%-10% en la población general².

En el contexto pediátrico hay que indagar dirigida y detalladamente esta sintomatología, ya que la presencia de hiperacusia obliga a descartar trastornos del neurodesarrollo, como los trastornos del espectro autista, donde el eje central de la patología tiene que ver con las

dificultades en el área social y comunicacional, pero en su mayoría se acompaña de alteraciones sensoriales, siendo la hiperacusia la más frecuente; los trastornos de integración sensorial e incluso genopatías, como el Síndrome de Williams-Beuren (deleción parcial 7q11.23) donde la hiperacusia es un signo clásico.

Las disfunciones auditivas en personas con TEA pueden incluir hipoacusia, hiperacusia, dificultad para escuchar con ruido de fondo, y problemas para codificar los sonidos del habla, entre otros. De éstos, la hiperacusia es la forma más común, encontrada en algunas series hasta en el 100% de la muestra¹⁻⁴. Los mecanismos fisiopatológicos, todavía no están claros, se postula que se encuentran involucrados tanto mecanismos periféricos, como centrales, en estrecha interacción²⁻⁴.

Periféricos

- Células ciliadas internas/externas.
- Pares craneales (auditivo, trigémino y facial).
- Vía aferente auditiva.

Centrales

- Corteza auditiva y núcleos subcorticales.
- Corteza no auditiva (orbitofrontal y cingulada-anterior-dorsal)
- Vía eferente auditiva.

Hiperacusia en trastornos de espectro autista

Los trastornos del espectro autista se definen según el DSM-V como el grupo de trastornos del neurodesarrollo, caracterizados por dificultades en la comunicación social recíproca y una tendencia para enfocarse en conducta, intereses y actividades repetitivas y estereotipadas.

Los criterios diagnósticos se basan en:

- Dificultad en la comunicación y reciprocidad socioemocional.
- Patrones restrictivos y repetitivos.
- Los síntomas deben iniciarse temprano en el desarrollo.
- El trastorno debe provocar un deterioro significativo en dos o más áreas de desenvolvimiento del paciente.
- No explicado por déficit intelectual (DI) o RDSM global.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Dentro de los patrones restrictivos y repetitivos se consideran:

- Estereotipias motoras y/o verbales.
- Inflexibilidad de la conducta
- Intereses muy restringidos
- Hiper/hipo sensibilidad a estímulos sensoriales.

Cuando nos enfocamos en las alteraciones sensoriales auditivas en los pacientes con TEA, éstas pueden ir desde la incapacidad de localizar la fuente de un sonido, la dificultad para comprender el habla, particularmente en ambientes ruidosos y la hiperacusia. Esta última es, probablemente la más común, encontrándose entre el 15%-40% de los casos, incluso en algunas series hasta en el 100% de los casos^{1,3-6}.

Es importante diferenciar la hiperacusia que se presenta en los pacientes con TEA, con la hiperacusia en contexto de trastornos de la integración sensorial (TIS). En los pacientes con TEA el eje central afectado corresponde a la esfera social y la hiperacusia forma parte de alteraciones en la percepción sensorial, incluidas en el criterio B de los criterios diagnósticos, es decir, es un elemento dentro de la misma patología⁷.

El TIS fue descrito, por primera vez, por la Dra. A. Jean Ayres en 1963 como el trastorno de la organización de las sensaciones en el sistema nervioso central y su utilización en la vida diaria que se presenta desde los primeros meses de vida. El eje central afecta a los sistemas táctil, vestibular y propioceptivo, posicionándolos en un primer nivel; la audición se considera un sentido que puede estar afectada en un segundo nivel, tanto como hipo o hiperacusia. Aunque la esfera social también puede verse afectada, corresponde más a un efecto secundario, que al eje central del trastorno^{7,8}.

En una serie para evaluar el perfil clínico de los niños con hiperacusia¹⁷, se observó que cerca de la mitad de la muestra presentaba algún trastorno del neurodesarrollo (46%), siendo el TEA el más frecuente. El objetivo de nuestra revisión es analizar la relación entre hiperacusia y TEA, considerando la alta frecuencia mencionada anteriormente en que ambas patologías se encuentran de forma comórbida, enfatizando los posibles mecanismos fisiopatológicos y las actualizaciones en el abordaje diagnóstico y terapéutico.

El siguiente texto corresponde a una revisión cualitativa sobre el tema “Hiperacusia en trastornos del espectro autista”. Se realiza una búsqueda en el buscador Pubmed de artículos publicados entre los años 2008-2020 utilizando los términos: “*hyperacusis autism*” arrojando 34 artículos, y “sistema olivococlear”, arrojando 4 artículos. Además, se incluyó una revisión de la tercera conferencia internacional de hiperacusia (2018), sumando un total de 39 artículos.

Se realiza una selección cualitativa de los artículos en base a la información obtenida de los resúmenes de cada uno, enfocándose en los objetivos generales de cada texto, prefiriendo aquellos dirigidos a los aspectos anatomopatológicos de la hiperacusia, aspectos funcionales objetivables con nuevas técnicas de estudio, que consideraran la población pediátrica y que mencionaran alternativas terapéuticas disponibles. Finalmente, se seleccionaron 18 artículos para revisión detallada.

A continuación, le mostramos una breve descripción anatómica y fisiológica involucrada en la audición para entender de mejor manera los posibles mecanismos fisiopatológicos involucrados.

Anatomía

Vía aferente

El circuito auditivo central comienza en las proyecciones centrales del ganglio espiral de Corti que comprende el nervio auditivo. El nervio auditivo llega al núcleo coclear desde donde se proyecta bilateralmente a los núcleos del complejo olivar superior y al colículo inferior contralateral. Desde el complejo olivar superior las fibras se proyectan bilateralmente al colículo inferior a través del lemnisco lateral. Una vez en el colículo inferior, la vía se proyecta al cuerpo geniculado medial, que a su vez se proyecta a la corteza auditiva^{4,5} (Figura 1).

Las vías descendentes se proyectan a través de dos circuitos: el primero sinapta con neuronas del tálamo auditivo (cuerpo geniculado medial) y la segunda se dirige a otros núcleos subcorticales, principalmente ipsilaterales a la corteza, tales como el colículo inferior, el núcleo coclear y el complejo olivar superior

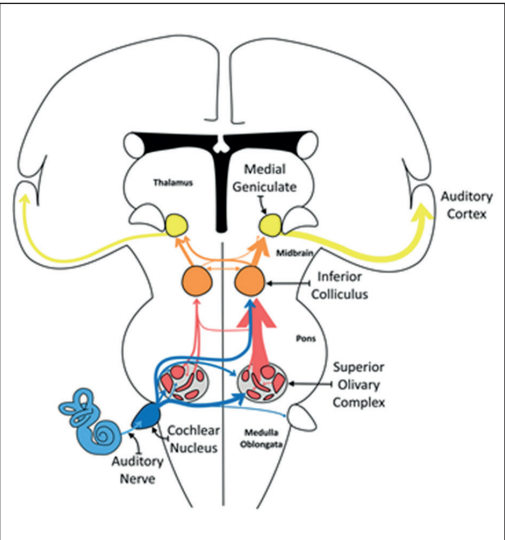


Figura 1. Sistema aferente auditivo. Figura obtenida de Smith y cols.⁴

(Figura 2). En la parte medial de la oliva superior emergen fibras neuronales que proyectan de manera contralateral a la cóclea, y en la parte lateral inervan, principalmente, a las fibras ipsilaterales del nervio auditivo.

Sistema olivococlear (SOC)

Fue inicialmente descrito por Rasmussen en 1946, luego denominado como tal por Warr y Guinan en 1975 (Figura 3). Es un conglomerado de núcleos ubicados en la parte caudal de la protuberancia, siendo el más importante, la oliva superior medial (MSO). Desempeña un rol fundamental en la localización de la fuente y en la codificación de características temporales del sonido⁵.

La MSO se conoce como el núcleo detector de coincidencia, porque funciona para codificar diferencias en el tiempo de llegada de los sonidos entre los dos oídos. Está compuesto por una delgada columna de neuronas que se dividen y dan lugar al complejo olivo coclear medial (MOC) y al complejo olivo coclear lateral (LOC). El MOC está formado por fibras mielínicas que cruzan a nivel del piso del 4to ventrículo, recibe información de la cóclea contralateral, sinapta con las células ciliadas externas y filtra sonidos de fondo. El LOC está formado por fibras amielínicas, recibe entrada

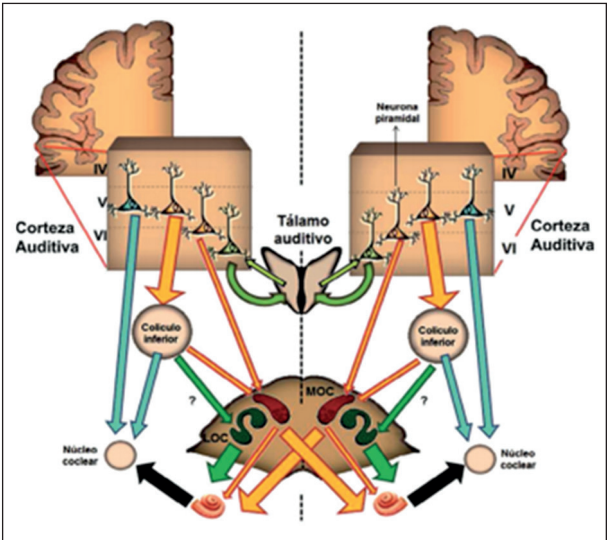


Figura 2. Sistema eferente córtico-coclear. El sistema eferente auditivo se origina principalmente en la V y VI capa de la corteza auditiva primaria permitiendo regular la función coclear. Figura obtenida de Terreros y cols.⁵

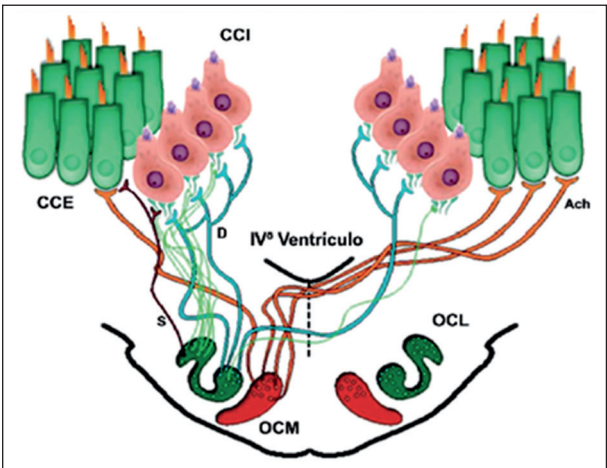


Figura 3. Sistema Olivococlear, obtenida de Terreros y cols.⁵

desde el oído ipsilateral, sinapta con las células ciliadas internas y protege la cóclea de daños sonoros^{4,5}.

Fisiología

Existen una serie de fibras y moléculas tales como neurotransmisores involucrados en el SOC. La acetilcolina (Ach) es el predominante

ARTÍCULO DE REVISIÓN

en el MOC con un tipo casi exclusivo de fibras, mientras que el LOC utiliza diversos neurotransmisores en la conectividad con las células ciliadas internas, al igual que diferentes tipos de fibras, tales como el ácido gama aminobutírico (GABA), dopamina, dinorfinas, encefalinas, el péptido relacionado al gen de calcitonina (PRGC), serotonina y glicina (Figura 4).

Fisiopatología

Los mecanismos fisiopatológicos subyacentes a la hiperacusia, mientras los del TEA son todavía desconocidos. Una de las posibilidades es que, en el caso de la hiperacusia, puede ser el resultado de un aumento de la sincronía neural y la reorganización del mapa tonotópico en la corteza auditiva¹. Otra posibilidad es que las neuronas que normalmente responden a niveles de sonido más altos, comienzan a responder a sonidos con niveles más bajos, lo que conduce a la percepción de un aumento de la sonoridad. Por otra parte, datos de estudios de laboratorio neurobiológicos proponen que ciertos biomarcadores pudiesen usarse para distinguir animales con discapacidad auditiva. Estos biomarcadores incluyeron cambios moleculares en las células ciliadas y sus sinapsis, cambios en el número de fibras auditivas, cambios en los genes de plasticidad dependientes de la actividad y varios cambios fisiológicos, incluidas las pruebas de la función

de las células ciliadas externas, la actividad sumada del nervio auditivo, y amplitudes tardías de respuestas evocadas por sonidos¹.

Actualmente se cree que la hiperacusia no está relacionada con una elevación de los umbrales auditivos o con el deterioro de la función de las células ciliadas externas. Más bien, si se produce o no hiperacusia, está relacionado con las diferencias en la capacidad de respuesta central, más que con el daño de la fibra auditiva periférica¹. A continuación, mencionaremos algunos mecanismos fisiopatológicos propuestos desde lo periférico a lo central^{1,2,4-6}.

Células ciliadas externas / internas

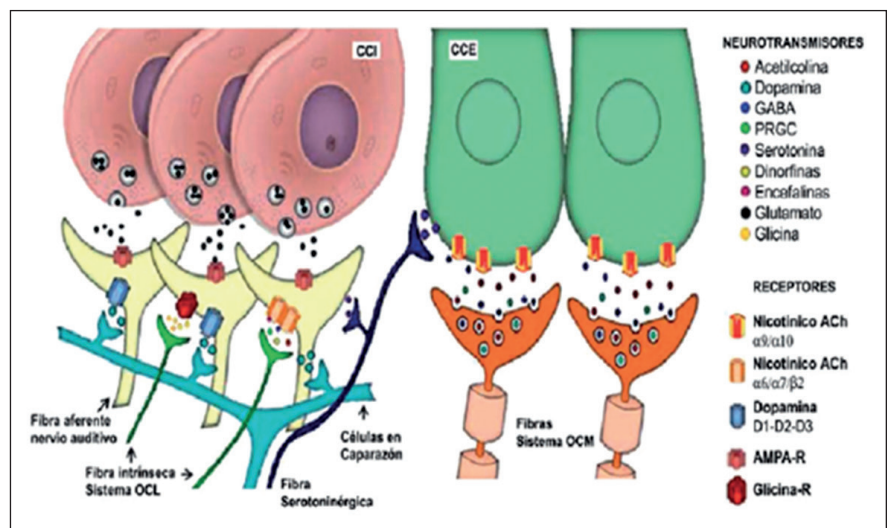
Anomalías del metabolismo del ión Ca^{++} y liberación intracoclear de dinorfinas (estrés) ejercen un efecto excitatorio en el metabolismo del glutamato.

Neuropatía

Nervio auditivo

Como consecuencia de noxas sonoras incluso menores, se ha descrito una degeneración axonal, sin alterar la audición. Se preservan las fibras que codifican sonidos de baja intensidad, pero la desaferentación producida por el daño de las fibras de umbral alto (más sensibles a la agresión sonora), podrían provocar mecanismos centrales de compensación e hiperactividad.

Figura 4. Neurotransmisores del sistema olivococlear. Figura obtenida de Terreros y cols.⁵



Nervio trigémino

A través de la rama V3, encargada de la innervación del músculo tensor del tímpano, se produce una contracción refleja producida por el choque acústico y, cuando falla, puede producir manifestaciones auditivas tipo hiperacusia. Se sabe que existe un mecanismo de contracción anticipada ya que la capacidad de contracción está modulada por estados de ansiedad e hiperalerta (función anticipatoria).

Nervio facial

Encargado de la innervación del músculo del estribo, un bajo umbral del reflejo estapedial, genera hiperacusia (algiacusia) igualmente en paciente con TEA como en población general.

Corteza auditiva y núcleos subcorticales (colículo, tálamo y amígdala)

Uno de los modelos fisiopatológicos propuestos es a través de la neuromodulación sináptica, específicamente por la serotonina. Ésta ejerce una actividad moduladora de la percepción auditiva, regulando la actividad de las células fusiformes presentes en los núcleos cocleares dorsales, una de las primeras etapas de las vías auditivas centrales, siendo una estructura de integración multimodal (auditiva, sensorial y somatosensorial).

Corteza no auditiva (orbitofrontal y cingulada-anterior-dorsal)

Estudios con electroencefalograma (EEG) y magneto-electroencefalograma (MEG) revelan que existe activación de cortezas no auditivas en los pacientes con hiperacusia, al igual que en hiperalgesia y alodinia. Por otro lado, existen modelos psicopatológicos cognitivo-conductuales que muestran que la hiperacusia podría ser un signo de trastornos del sistema en el sistema límbico, esto explicaría las distorsiones cognitivas como los pensamientos disfuncionales y síntomas ansiogénicos que llevan a los pacientes a adoptar conductas inadaptadas de sobreprotección y evitación que perpetúan el trastorno.

Vía aferente-eferente auditiva

Reflejo eferente olivococlear medial alterado: Conociendo la presencia predominante de acetilcolina en el MOC y CCE, se ha estudiado las alteraciones auditivas en pacientes con

miastenia gravis (MG) y se ha visto que la función de los receptores de ACh presentes en las CCE está disminuida. Los valores evaluados de las emisiones otoacústicas evocadas transientes (TOAE) fueron, significativamente, menores en pacientes con MG comparados con pacientes sanos (control), daño potencialmente reversible según el grado de avance de la enfermedad. También se han estudiado alteraciones anatomofuncionales en los pacientes con TEA que se presentan con hiperacusia detallados a continuación.

Algunos autores refieren que algunos casos de hiperacusia pueden estar relacionados con la reducción de la efectividad de las vías eferentes auditivas. Para evaluar la integridad de la vía del haz olivococlear medial (MOC) se utiliza la medición de las emisiones otoacústicas (OEA) con o sin estimulación de ruido contralateral^{7,8}. De este modo, se midieron las amplitudes OAE en niños con autismo y las compararon con las de un grupo de control de la misma edad. En ausencia de ruido, las amplitudes OEA fueron menores en los niños con autismo, lo que sugiere una disfunción coclear, sin embargo, cuando se midieron en presencia de ruido contralateral el efecto de supresión fue más débil para los niños con autismo que para el grupo de control, lo que sugiere una disfunción del MOC⁹.

En este mismo punto fisiopatológico, estudios con MEG investigaron las respuestas diferenciales de los potenciales evocados cerebrales (M50/M100) de la corteza auditiva a la estimulación repetida en niños con TEA que muestran hipersensibilidad auditiva. Se encontró que los momentos dipolares de M50 tuvieron una duración de respuesta prolongada en la corteza auditiva de los pacientes con TEA e hipersensibilidad auditiva, mientras que en los pacientes con TEA sin hipersensibilidad auditiva, se encontró una respuesta similar al grupo control (Figura 5). La duración de este efecto estuvo significativamente relacionada con la severidad de la hipersensibilidad. Se piensa que los mecanismos fisiopatológicos están relacionados con una disminución del procesamiento inhibitorio resultante de un sistema sensorial anormal o disfunción de interneuronas inhibitorias¹⁰.

Diferentes publicaciones han encontrado alteraciones anatomopatológicas en pacientes

ARTÍCULO DE REVISIÓN

con TEA. Un estudio de imagen por tomografía computada (TC) en pacientes con TEA investigó la relación entre la hipersensibilidad al sonido y el trastorno de dehiscencia del canal semicircular superior, un trastorno en el que el grosor del hueso entre el canal semicircular superior y la bóveda craneal es muy delgado o está ausente. Esta patología tiene una inci-

dencia en la población general de alrededor del 2%. Se encontró que el 29% de los individuos con TEA combinados con hipersensibilidad al sonido tenían una dehiscencia de canal semicircular superior¹.

Se han informado otras alteraciones anatomopatológicas como hipoplasia cerebelosa, en base a disminución de las células de Purkinje, hipoplasia del tronco cerebral donde se observa disminución del tamaño del núcleo del facial y del MOC, alteraciones del desarrollo cortical como heterotopias multifocales y displasias en el cerebro anterior. Estos hallazgos sugieren que los pacientes con TEA presentan defectos multirregionales en la neurogénesis, migración y maduración neuronal.

En base a esto, el centro de investigación auditiva LECOM propuso que las dificultades auditivas en los pacientes con TEA estaban directamente relacionadas con la dismorfología de la audición. Se examinaron piezas post-mortem mostrando que el MOC normalmente estaba compuesto de una columna delgada de 13,000 a 14,000 neuronas, en los pacientes con TEA tienen menos cantidad de neuronas, mucho más pequeñas con un soma redondo u ovalado y estaban anormalmente orientadas. Además, se identificó un grupo de neuronas ectópicas en el tegmento pontino-caudal, se cree que representan a las neuronas del SOC desplazadas, apoyando la teoría de alteraciones que involucran migración neuronal anormal⁴ (Figura 6).

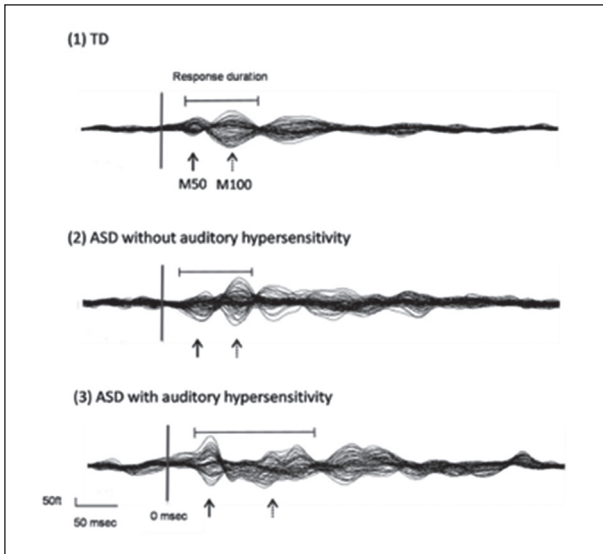


Figura 5. Las líneas verticales en el trazo de forma de onda promediada indican el inicio del estímulo (0 ms). La duración de la respuesta del procesamiento auditivo temprano se determinó como el intervalo entre el punto ascendente del M50 y el retorno al punto de base del M10. Figura obtenida de Matsuzaki y cols.¹⁰

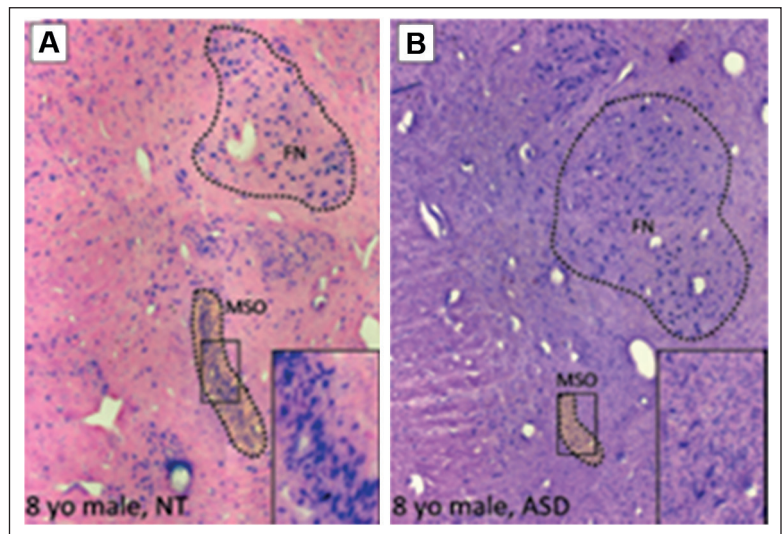


Figura 6. (A) Sección transversal a través del MOC de un niño de 8 años neurotípico. (B) Corte al mismo nivel del tronco encefálico de un niño de 8 años con TEA. El MOC se reconoce como una columna de neuronas densamente empaquetadas. El área indicada en el rectángulo se muestra con mayor aumento revelando hipoplasia severa del MOC. Figura modificada de Smith y cols.⁴

Etiologías

Numerosas patologías, tanto auditivas como sistémicas y neuropsicológicas pueden estar asociadas a hiperacusia, sin embargo, se debe hacer hincapié que no necesariamente tienen una relación de causalidad directa, en las siguientes tablas se resume la lista de las principales etiologías identificadas² (Tabla 1).

Estudios complementarios

Actualmente no existen medidas objetivas consensuadas para la evaluación de la hiperacusia, por lo que el estudio se basa en medidas subjetivas de evaluación del nivel sonoro y la repercusión en la calidad de vida, considerando las tres dimensiones del paciente: perceptiva, psicológica/cognitiva y social². Dentro de las evaluaciones del nivel perceptivo se encuentran evaluaciones como la audiometría de tonos puros que considera niveles de volumen incómodo (*uncomfortable loudness levels* [ULLs]) normales cercanos a los 100 dB, hiperacusia en alrededor de 66-83 dB. También se describe las Emisiones otoacústicas provocadas con producto de distorsión, las cuales evalúan el funcionamiento del MOC

Para evaluar el área psicológica/cognitiva y social existen una serie de cuestionarios validados. Uno de ellos es el cuestionario de

sensibilidad auditiva de Khalfa y cols. 2002 (Tabla 2). Se postula que unos ULLs ≤ 77-dB y la puntuación ≥ 22 en el cuestionario de hiperacusia entrega el diagnóstico con un 95% de confianza^{1,11}.

Otras pruebas complementarias como TC cerebral, RM cerebral y MEG han sido descritas con utilidad, pero su indicación debe ser fundamentada en una sospecha diagnóstica específica.

Enfoque terapéutico

Como se mencionó anteriormente el tratamiento de la hiperacusia es un camino que, indiscutiblemente, debe hacerse en compañía del paciente, evaluando los tiempos y la efectividad de cada opción utilizada v/s los efectos adversos e incluso empeoramiento de la sintomatología con el tratamiento. Lo primero que se recomienda es definir si la hiperacusia se presenta como un diagnóstico aislado o es un síntoma de otra patología mayor, como es el caso de los pacientes con TEA.

Generalmente el profesional que inicia el proceso diagnóstico y tratamiento es el otorrinolaringólogo. En el caso de sospecha de otra patología como causa primaria, la evaluación de otras especialidades es fundamental para encontrar el diagnóstico etiológico y eventualmente el tratamiento específico^{2,12-15}.

Con respecto al tratamiento farmacológico,

Tabla 1. Etiologías de hiperacusia			
Otológicas	Neurológicas	Neuropsicológicas	Sistémicas
Hipoacusia	Parálisis facial periférica	Sd. ansioso-depresivo	LES
Acúfeno	Migraña	Tr. disociativo	Esclerodermia
Sd. Ménière	Esclerosis en placas	Tr. de neurodesarrollo	Enf. de Lyme
Deshicencia canal superior	Fibromialgia	TEA	Enf. Addison
Sd. de la trompa abierta	Marformación Chiari	Tr. integración sensorial	Hipertiroidismo
Sd. del músculo tensor del tímpano	ACV secuelado	Sd. Williams-Beuren	Drogas (antidepresivos, BDZ, risperidona)
Tinitus	TEC secuelado	Sd. X frágil	
Presbiacusia	Tumores cerebrales	Sd. Down	
Trauma acústico	Miastenia Gravis	Mutismo selectivo	
		TDAH	

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Tabla 2. Cuestionario de sensibilidad auditiva (basado en Khalfa y cols. (2002)¹¹

	No	Si, un poco	Si, de forma mod.	Si, mucho
1. ¿Necesita utilizar tapones o cascos para disminuir su percepción del ruido?	0	1	2	3
2. ¿Presenta dificultades para no prestar atención a los sonidos que le rodean en las situaciones de la vida diaria?	0	1	2	3
3. ¿Le molesta leer en un entorno ruidoso o sonoro?	0	1	2	3
4. ¿Le cuesta concentrarse en un entorno ruidoso o sonoro?	0	1	2	3
5. ¿Presenta dificultades para comprender una conversación en un entorno ruidoso?	0	1	2	3
6. ¿Personas de su entorno le han comunicado que soporta mal el ruido o algunos sonidos?	0	1	2	3
7. ¿Es Ud sensible al ruido de la calle, incluso le molesta?	0	1	2	3
8. ¿Le molesta el ruido de algunos entornos sociales (ej: discotecas, bares, salas de música, fuegos artificiales, pubs)?	0	1	2	3
9. ¿Si le proponen realizar una actividad (ir al cine, a un concierto de música, etc.), piensa de inmediato en el ruido que va a tener que soportar?	0	1	2	3
10. ¿Ha tenido que rechazar invitaciones o salidas por el miedo al ruido que tendrá que enfrentarse?	0	1	2	3
11. ¿Le molesta más un ruido o sonido determinado en un entorno silencioso que en una habitación ligeramente ruidosa?	0	1	2	3
12. ¿Disminuye su capacidad de concentración en un ambiente ruidoso por el estrés o el cansancio?	0	1	2	3
13. ¿Disminuye su capacidad de concentración en un ambiente ruidoso al final del día?	0	1	2	3
14. ¿El ruidos o ciertos sonidos lo ponen nervioso o irritable?	0	1	2	3
Total/32				

no existe un fármaco que se haya comprobado eficacia en el control sintomático de la hiperacusia, solo hay publicaciones anecdóticas con el uso de ansiolíticos, antidepresivos y antiepilépticos². Por el contrario, también existen publicaciones en que se ha producido un efecto paradójico, intensificándose la hiperacusia con el tratamiento con risperidona en niños con TEA¹³.

Con respecto al tratamiento no farmacológico debe ser abordado por un equipo formado, generalmente, por el otorrinolaringólogo, terapeuta ocupacional (TO), audiólogos, psicólogo y eventualmente, psiquiatra según cada caso. Este enfoque multiprofesional ha mostrado mejores resultados, teniendo como objetivo central al paciente, su familia y la

comunidad, debiendo abordar las tres dimensiones mencionadas anteriormente (Figura 7).

En lo perceptivo se utiliza la rehabilitación sonora donde el rol del TO es fundamental. El objetivo consiste en garantizar una entrada sensorial óptima para actuar sobre las disfunciones del sistema auditivo que mantiene la hiperacusia. Se debe explicar e involucrar bien al paciente y su entorno en el proceso ya que contradictoriamente a la evitación de la noxa, se expondrá al paciente a diferentes sonidos de manera progresiva, para lograr una desensibilización de la hiperreactividad de las vías auditivas centrales²⁻¹⁵.

Durante los 80's emerge un nuevo concepto terapéutico llamado entrenamiento de integración auditiva (AIT), inicialmente desarrollado

en Francia en 1982 por Bérard. Ha sido propuesto como un tratamiento para mejorar la sensibilidad anormal al sonido en personas con trastornos del comportamiento, incluido el TEA, sin embargo, en la literatura se describen resultados controversiales, concluyendo la falta de investigación categórica para formalizarlo como recomendación¹⁵.

La técnica AIT, generalmente realizada por la TO y el audiólogo, consiste en la exposición a sonidos modificados por computadora para eliminar las frecuencias a las que las personas sensibles son hipersensibles. Por lo general, implica dos sesiones de media hora al día, separadas por un mínimo de 3 h durante 10 días.

El dispositivo usa filtros para amortiguar las frecuencias contra las cuales el individuo reacciona con hipersensibilidad. Los sonidos filtrados son modulados por la amortiguación aleatoria de frecuencias altas y bajas. El nivel de intensidad durante las sesiones no debe ir más allá de 80 dBA (en la escala baja).

En los últimos 2 años se ha postulado que AIT produce mejoras significativas, tanto en los puntajes de escala de gravedad en TEA como en escalas de coeficiente intelectual¹⁴. Al-Ayadhi y cols. (2019) midieron los niveles plasmáticos del factor neurotrófico derivado de la línea celular glial humana (GDNF), un potente factor trófico que promueve la supervivencia, el mantenimiento y la reparación de las neuronas dopaminérgicas (DA) en el sistema nervioso maduro, antes y después de AIT en una serie de pacientes con TEA entre 5-12 años, y los correlacionaron con eventuales cambios conductuales.

Se observó una disminución sustancial en el comportamiento autista después de AIT en los parámetros de escala utilizados. Los niveles plasmáticos de GDNF aumentaron bastantes en el primer mes pos-AIT y se mantuvieron significativamente más altos hasta los 3 meses después. Este estudio es el primero en investigar el impacto de la AIT en los niveles plasmáticos de GDNF en niños con TEA¹⁶.

Con respecto a las dimensiones psicológica/cognitiva y social los protagonistas son los psicólogos y/o psiquiatras según la gravedad y evolución de cada caso. Se utilizan psicoterapias breves, siendo la terapia cognitivo-conductual (TCC) una de las más efectivas a largo plazo, generando una reestructuración cogniti-

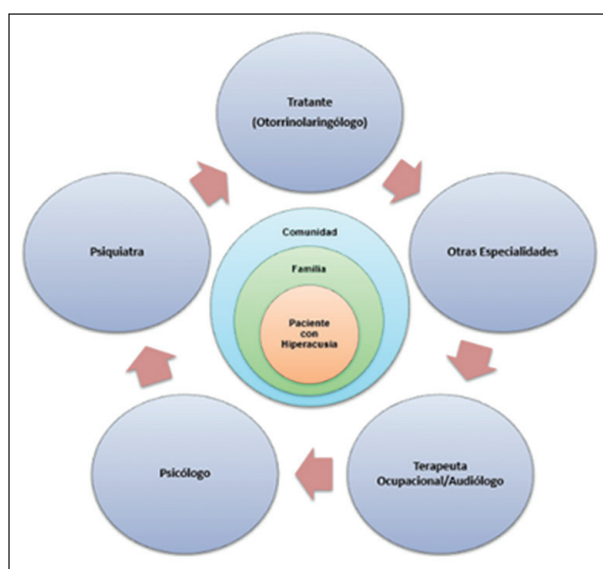


Figura 7. Esquema abordaje multidisciplinario.

va y adaptación conductual. La reestructuración cognitiva con explicaciones fisiopatológicas, psicoeducación y, sobre todo, análisis de los pensamientos y emociones disfuncionales con respecto a la sintomatología, con propuestas y esquemas de pensamiento alternativos. La adaptación conductual se logra mediante técnicas de relajación y control respiratorio, análisis y propuesta de modificación de conductas inadaptadas^{2,14,15}.

Proyecciones

Estas investigaciones, tanto funcionales como anatómicas, indican que los problemas auditivos están presentes al nacer. La detección actual de TEA generalmente se inicia con las anomalías sociales o verbales, por lo que la investigación futura debería estar enfocada en levantar sospechas de TEA en edades tempranas, utilizando pruebas objetivas no invasivas de audición utilizables a temprana edad como método de *screening*.

Discusión

La literatura proporciona una gran cantidad de investigaciones funcionales, anatómicas y, últimamente, anatomofuncionales con MEG

ARTÍCULO DE REVISIÓN

que refieren alteraciones precoces, incluso desde el nacimiento en el sistema auditivo de los niños con TEA⁴⁻¹⁰. En un estudio prospectivo, el principal hallazgo fue que en la mayoría de los niños que luego recibieron un diagnóstico de TEA, tuvieron resultados anormales en el *screening* auditivo en los primeros tres meses, a pesar de tener umbrales auditivos clínicamente normales⁴. Al utilizar MEG, se observaron respuestas tardías M50 y M100 en niños no verbales, los retrasos de latencia fueron mayores en niños con diagnóstico de TEA no verbales que en aquellos verbales y mucho mayor que en niños con desarrollo neurotípico¹⁰⁻¹⁸.

Sin embargo, hay que considerar que en la mayoría de las investigaciones anatomofuncionales existe el sesgo de selección, excluyendo a niños que tienen un habla limitada o nula y los que tienen discapacidad intelectual debido a las barreras anticipadas, como tolerar sonidos fuertes y otras experiencias sensoriales asociadas con la resonancia magnética y permanecer quietos durante un examen de imágenes. Otras publicaciones muestran que estas alteraciones no son exclusivas de niños con TEA, sino que también se han visto en otros trastornos del neurodesarrollo y en algunas patologías psiquiátricas.

Los resultados todavía están en estudio como para utilizarse como prueba diagnóstica, pero pudiese servir para levantar sospechas de TEA e identificar a los niños con alto riesgo de que el TEA se manifieste más tarde en la vida. La detección actual de TEA, generalmente, se inicia con las anomalías sociales o verbales, por lo que la investigación futura debería estar enfocada en levantar sospechas de TEA en edades tempranas, utilizando pruebas objetivas no invasivas de audición utilizables a temprana edad, como método de *screening*.

Conclusión

La hiperacusia es una manifestación clínica frecuente y puede llegar a ser invalidante. En el niño, su presencia obliga a buscar anomalías genéticas y/o otras patologías siendo los trastornos de neurodesarrollo de mayor importancia. Su fisiopatología todavía no está clara, pero parece estar asociada con una disfunción en diferentes puntos de las vías auditivas afe-

rentes, eferentes o ambas. Su manejo requiere un equipo multidisciplinario, enfocado en las tres dimensiones involucradas perceptiva, psicológica/cognitiva y social.

Bibliografía

1. Aazh H, Knipper M, Danesh AA, et al. Insights from the third international conference on hyperacusis: causes, evaluation, diagnosis, and treatment. *Noise Health*. 2018;20(95):162-170. doi: 10.4103/nah.NAH_2_18.
2. Londero A, Bouccara D. Hiperacusia. *EMC-Otorrinolaringología*. 2019;48(3). doi: 10.1016/S1632-3475(19)42482-X.
3. Gomes E, Pedroso FS, Wagner MB. Auditory hypersensitivity in the autistic spectrum disorder. *Pro Fono*. 2008;20(4):279-284. doi: 10.1590/s0104-56872008000400013.
4. Smith A, Storti S, Lukose R, Kulesza RJ Jr. Structural and Functional Aberrations of the Auditory Brainstem in Autism Spectrum Disorder. *J Am Osteopath Assoc*. 2019;119(1):41-50. doi: 10.7556/jaoa.2019.007.
5. Terreros G, Wipe B, León A, Délano P. Desde la corteza auditiva a la cóclea: Progresos en el sistema eferente auditivo. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2013;73(2):174-188. doi: 10.4067/S0718-48162013000200011.
6. Ohmura Y, Ichikawa I, Kumagaya S, Kuniyoshi Y. Stapedial reflex threshold predicts individual loudness tolerance for people with autistic spectrum disorders. *Exp Brain Res*. 2019;237(1):91-100. doi: 10.1007/s00221-018-5400-6.
7. Díaz-Benito A, Yagüe E. Introducción a la teoría de la integración sensorial. De J. Ayres - Integración Sensorial Y TEA, Centro de Terapia Infantil AYTONA, noviembre 2017.
8. Pérez-Robles R. Trastornos de Regulación del Procesamiento Sensorial: Una Contribución a la Validación de los Criterios para su Diagnóstico en la Primera Infancia. Departamento de Psicología Clínica de la Salud, 2012. Tesis Doctoral, Universidad Autónoma de Barcelona, España.
9. Danesh AA, Lang D, Kaf W, Andreassen WD, Scott J, Eshraghi AA. Tinnitus and hyperacusis in autism spectrum disorders with emphasis on high functioning individuals diagnosed with Asperger's Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79(10):1683-1688. doi: 10.1016/j.ijporl.2015.07.024.
10. Matsuzaki J, Kagitani-Shimono K, Sugata H, et al. Progressively increased M50 responses to repeated sounds in autism spectrum disorder with auditory hypersensitivity: a magnetoencephalographic

- study. *PLoS One*. 2014;9(7):e102599. doi: 10.1371/journal.pone.0102599.
11. Khalfa S, Dubal S, Veuillet E, Perez-Diaz F, Jouvent R, Collet L. Psychometric normalization of a hyperacusis questionnaire. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2002;64(6):436-442. doi: 10.1159/000067570.
12. Wilson US, Sadler KM, Hancock KE, Guinan JJ Jr, Lichtenhan JT. Efferent inhibition strength is a physiological correlate of hyperacusis in children with autism spectrum disorder. *J Neurophysiol*. 2017;118(2):1164-1172. doi: 10.1152/jn.00142.2017.
13. Sürer Adanir A, Gizli Çoban Ö, Öztalay E. Increased Hyperacusis with Risperidone in an Autistic Child. *Noro Psikiyatr Ars*. 2017;54(2):187-188. doi: 10.5152/npa.2017.18062.
14. Li N, Li L, Li G, Gai Z. The association of auditory integration training in children with autism spectrum disorders among Chinese: a meta-analysis. *Biosci Rep*. 2018;38(6):BSR20181412. doi: 10.1042/BSR20181412.
15. Sinha Y, Silove N, Wheeler D, Williams K. Auditory integration training and other sound therapies for autism spectrum disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004;(1):CD003681. doi: 10.1002/14651858.CD003681.pub2.
16. Al-Ayadhi L, El-Ansary A, Bjørklund G, Chirumbolo S, Mostafa GA. Impact of Auditory Integration Therapy (AIT) on the Plasma Levels of Human Glial Cell Line-Derived Neurotrophic Factor (GDNF) in Autism Spectrum Disorder. *J Mol Neurosci*. 2019;68(4):688-695. doi: 10.1007/s12031-019-01332-w.
17. Myne S, Kennedy V. Hyperacusis in children: A clinical profile. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;107:80-85. doi: 10.1016/j.ijporl.2018.01.004.
18. Roberts, TPL, Matsuzaki, J., Blaskey, L. et al. Latencia del componente de respuesta evocada M50 / M100 retardada en niños mínimamente verbales / no verbales que tienen trastorno del espectro autista. *Autismo Molecular*. 2019;10:34. doi: 10.1186/s13229-019-0283-3.