

## PROTOCOLLO PER LA DIAGNOSI E LA TERAPIA DI ACUFENI E IPERACUSIA Sec. The Tinnitus Retraining Therapy Association by Pawel J. Jastreboff

### ACUFENI E RIDOTTA TOLLERANZA AI SUONI : IPERACUSIA, MISOFONIA E FONOFOBIA

L' Acufene è un sintomo noto da migliaia di anni ma la maggior parte delle definizioni attualmente in uso (« sensazione sonora priva di stimolazione esterna » ANSI 1969; « percezione cosciente di un suono che origina nella testa » CHABA 1982 ) non sono sufficientemente specifiche o non presentano basi neurofisiologiche accettabili. Anche le distinzioni tra Acufeni soggettivi e oggettivi o Acufeni di origine centrale o periferica risultano attualmente superate.

DEFINIZIONE DI ACUFENE : la definizione di **Acufene** attualmente accettata limita l'uso della parola Acufene o Tinnito ad un unico fenomeno : la "percezione uditiva fantasma"  
( Jastreboff, 1990, 1995) .

Più precisamente per Acufene si intende : « la percezione di una sensazione sonora derivante esclusivamente da attività all'interno del sistema nervoso centrale senza alcuna attività vibratoria meccanica a livello della coclea e non correlata a qualsiasi stimolazione esterna » ( Jastreboff 1995).

La presenza di una qualsivoglia componente vibratoria a livello della coclea viene definita come « **Somatosound o Suono Somatico** » (Jastreboff & Jastreboff 2003). Rientrano in questi ultimi svariate sensazioni sonore originatesi a livello del palato (mioclono palatale), della tuba di Eustachio, dell'articolazione temporo-mandibolare, dell'orecchio interno (emissioni otoacustiche spontanee), di strutture vascolari contigue all'orecchio interno.

Anche la durata della percezione uditiva non è significativa per la definizione di Acufene : l'episodio di Acufene può essere molto breve oppure continuo nel tempo. Il fattore tempo è irrilevante nel meccanismo di generazione dell'Acufene mentre può essere determinante per il disagio o il fastidio soggettivo.

EPIDEMIOLOGIA : diversi studi stimano la prevalenza di Acufeni nella popolazione generale in valori che oscillano tra il 6 e il 30% ; risulta essere intorno al 2-4% la prevalenza di pazienti che «soffrono» di Acufeni, o meglio a causa delle conseguenze dell'Acufene sulla sfera emotiva.

EZIOLOGIA: numerose sono le cause che possono provocare la comparsa di Acufeni; ricordiamo le più frequenti :

- Patologie dell'orecchio esterno e medio
- Traumi acustici, acuti e cronici ; traumi cranici
- Barotraumi
- Farmaci ototossici
- Fattori circolatori, ormonali, metabolici, virali, autoimmuni
- Patologie del SNC (Neurinoma del nervo acustico, altre neoplasie, sclerosi multipla.....)

Abbiamo già ricordato le possibili cause dei cosiddetti Suoni Somatici, che a tutti gli effetti devono essere considerati suoni reali, mediati da normali processi trasmissivi nella coclea e con caratteristiche di mascheramento diverse rispetto agli Acufeni.

#### MECCANISMI DI GENERAZIONE DELL'ACUFENE :

diversi sono i meccanismi che intervengono nella generazione dell'acufene, sia a livello periferico (recettore acustico nella coclea) che centrale (o retro-cocleare, lungo la via acustica).

A livello cocleare sembra dimostrato che un danno disomogeneo tra cellule acustiche interne ed esterne comporti uno sbilanciamento nell'attività di tali gruppi cellulari risultante in una perdita di controllo sull'intensità del segnale in uscita e in un conseguente incremento di anomala attività bioelettrica.

Si consideri inoltre che in presenza di una riduzione del segnale acustico in ingresso (come avviene per esempio in conseguenza di un danno del recettore acustico o semplicemente introducendo un soggetto in una cabina silente) il nostro sistema uditivo si iper-attiva per recuperare le informazioni perdute. Ne consegue, a livello retro-cocleare lungo la via acustica centrale, un aumento del guadagno del segnale e tale fenomeno si traduce in un innalzamento dell'attività elettrica spontanea (normalmente non percepita in quanto casuale e non significativa) e delle sue naturali fluttuazioni con il risultato che tale attività viene infine percepita come suono (acufene).

In conclusione il sommarsi di questi fenomeni di distorsione e di amplificazione del segnale uditivo a vari livelli della via acustica si traduce in una percezione sonora cosiddetta « fantasma » in quanto non generata da un fenomeno vibratorio esterno. L'acufene rappresenta pertanto solo un effetto collaterale di una normale attività compensatoria delle vie acustiche centrali nel tentativo di ottenere una sempre migliore qualità di udito

#### PROPRIETA' E CARATTERISTICHE DEGLI ACUFENI :

la percezione dell'Acufene presenta caratteristiche psico-acustiche completamente differenti rispetto alla percezione dei suoni esterni. E' stato dimostrato (Feldman 1971) che è possibile abolire la percezione dell'Acufene inviando al paziente toni puri di pari intensità, indipendentemente dalla frequenza utilizzata; questo fenomeno è stato definito « soppressione » dell'Acufene e presenta caratteri distinti rispetto al « mascheramento » dei suoni esterni, fenomeno, al contrario, strettamente dipendente dalla frequenza utilizzata. Inoltre la « soppressione » dell'Acufene è ugualmente efficace indipendentemente dall'orecchio a cui viene inviato il suono esterno mentre il « mascheramento » di un suono da parte di un altro suono competitivo è molto più efficace se il suono mascherante e il suono mascherato sono inviati allo stesso orecchio.

In conclusione queste ed altre osservazioni fanno ritenere altamente improbabile che la percezione dell'Acufene nasca da fenomeni vibratorii della coclea analoghi a quelli evocati da suoni esterni; in particolare si ritiene attualmente improbabile che la coclea giochi un qualche ruolo nella percezione degli Acufeni, percezione che sembrerebbe strettamente correlata ad una anomala attività bio-elettrica a livelli sottocorticali o corticali della via acustica centrale.

L' Acufene, definito come « sensazione uditiva fantasma », sia esso un suono semplice o complesso, viene comunemente percepito come un suono ambientale privo di significato, riferito comunemente e di volta in volta come sibilo, fischio, ronzio, suono di campanello o di cicale, soffio di vapore, rumore elettrostatico o di motore, ecc.. Rientra nelle sensazioni uditive fantasma la cosiddetta « Immaginazione Uditiva o Allucinazione Uditiva », ovvero la percezione di toni musicali o di voci, parole o discorsi il più delle volte privi di significato o incomprensibili. Questo tipo di

sensazione uditiva, a tutti gli effetti definibile come Acufene, è molto meno frequente e sembrerebbe riconducibile ad una attività bio-elettrica riverberante all'interno di circuiti neurali a livello della corteccia uditiva.

Non esiste pertanto una netta distinzione tra Acufene e Immaginazione Uditiva (o acufene allucinatorio corticale) se non per quanto riguarda la complessità del suono percepito; non esiste peraltro differenza se specifiche aree corticali della parola vengono stimulate da una occasionale attività bio-elettrica o se si tratta di un anomalo modello di attività corticale spontanea che interessa le aree della parola come avviene in alcuni disordini psichiatrici (schizofrenia).

Detto ciò, l'elaborazione dell'Acufene segue le stesse regole e meccanismi dell'elaborazione dei suoni esterni nell'ambito del sistema nervoso centrale. La percezione dei suoni esterni, come peraltro quella degli Acufeni, coinvolge molteplici centri nervosi al di fuori della via acustica. Per valutare un suono è necessario confrontare le sue caratteristiche con altri modelli immagazzinati nella memoria uditiva. In funzione del suo significato e di precedenti associazioni, la percezione del suono indurrà emozioni e reazioni diverse. Analogamente la percezione dell'Acufene segue le stesse regole. L'elaborazione di ogni tipo di informazione uditiva (suono esterno od Acufene che sia), all'interno del sistema nervoso avviene a diversi livelli e coinvolge modelli di riconoscimento e memoria che interessano altri sistemi, in particolare il Sistema Limbico (deputato alla elaborazione delle emozioni) ed il Sistema Nervoso Autonomo (deputato al controllo di tutte le funzioni spontanee, involontarie del nostro organismo).

Nel momento in cui la comparsa dell'acufene è associata ad un evento od emozione negativa (perdita di udito, vertigini o anche solo preoccupazione, ansia, allarme) si attivano una serie di riflessi condizionati che, in presenza di uno stimolo di per sé neutro quale l'acufene, mantengono e rinforzano reazioni emotive negative (ansia, irritazione, depressione ecc. ecc.) che rappresentano la vera causa del disagio lamentato dai pazienti che "soffrono" di acufeni. Questa attività è mutevole, volatile e soggetta al fenomeno della plasticità, definita come la possibilità da parte del Sistema Nervoso Centrale di riprogrammare la propria attività, creando nuove associazioni, ricordi e risposte riflesse. È la plasticità del Sistema Nervoso Centrale che, opportunamente diretta e utilizzata, rende possibile anche l'estinzione di condizionamenti consolidati e di archi riflessi negativi, riclassificando l'acufene come stimolo neutro, non significativo e pertanto indifferente, dando così sollievo ai pazienti affetti dagli acufeni.

La RIDOTTA TOLLERANZA AI SUONI, evento spesso correlato alla presenza degli Acufeni, comprende diversi fenomeni :

- IPERACUSIA: consiste in una riduzione del livello di intensità sonora che il paziente è in grado di tollerare, indipendentemente dall'innalzamento della soglia uditiva; si manifesta con una sensazione di disagio, fastidio, talvolta anche di vero e proprio dolore per suoni che ad altre persone risultano indifferenti.

Nell'iperacusia il fattore scatenante è quasi sempre l'esposizione ad un suono forte e spesso conduce all'utilizzo da parte del paziente di protettori acustici, talvolta ad evitare gli ambienti rumorosi.

L'iperacusia è correlata alle caratteristiche fisiche del suono (intensità e frequenza) mentre il contesto nel quale il fenomeno si verifica non è importante. Nell'iperacusia si verifica un anomalo incremento dell'attività e del guadagno in livelli diversi (centrali e periferici) della

via acustica con attivazione solo secondaria del Sistema Limbico e del Sistema NervosoAutonomo.

- MISOFONIA: consiste in una anomala reazione emotiva negativa all'esposizione ad un suono, o particolari tipi di suoni, che si manifesta con sensazioni di avversione, ripugnanza, disgusto e talvolta di schifo.
- FONOFOBIA: è una forma particolare di Misofonia in cui la reazione emotiva negativa è rappresentata dal timore o da vera e propria paura (in genere che il suono possa danneggiare l'orecchio, compromettere l'udito o condurre ad un peggioramento dei propri sintomi in generale).

Nella Misofonia e nella Fonofobia la reazione non dipende tanto dalle caratteristiche fisiche del suono ma piuttosto dal contesto (ambientale, sociale, relazionale...) in cui il suono si presenta, da associazioni emotive pregresse e anche dallo stato psicologico del paziente. In Misofonia e Fonofobia l'attività delle via acustica (sia a livello centrale che periferico) è normale, le connessioni e l'attività tra via Acustica e Sistemi Limbico e Nervoso Autonomo sono aumentate e le reazioni sono governate dai principi dei riflessi condizionati.

Iperacusia, Misofonia e Fonofobia non hanno alcuna relazione con la soglia uditiva e possono presentarsi in pazienti con udito del tutto normale. In ogni situazione clinica Iperacusia, Misofonia e Fonofobia possono coesistere o essere presenti singolarmente: il comune denominatore è rappresentato dalla ridotta tolleranza ai suoni. Acufeni e ridotta tolleranza ai suoni spesso coesistono: circa il 40% dei pazienti con acufeni presentano un qualche grado di ridotta tolleranza ai suoni.