



HAL
open science

L'HYPERACOUSIE : “ ÉTAT DE LA SCIENCE ”

Damien Ponsot

► **To cite this version:**

Damien Ponsot. L'HYPERACOUSIE : “ ÉTAT DE LA SCIENCE ”. 6ème colloque AFREPA, Sep 2015, Nantes, France. hal-01202136v2

HAL Id: hal-01202136

<https://hal.science/hal-01202136v2>

Submitted on 8 Feb 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

L'HYPERACOUSIE : « ÉTAT DE LA SCIENCE »

Damien PONSOT¹

RESUME

L'hyperacousie est une pathologie qui affecte une part significative de la population générale. Pourtant, les données restent encore limitées comparées à d'autres pathologies de la sphère auditive. La recherche scientifique a véritablement commencé au début des années 2000 permettant de mieux identifier et comprendre le trouble. La mise en place des premières conférences internationales sur l'hyperacousie à Londres, en 2013 et en 2015, confirme ce regain d'intérêt. Des définitions, des classifications et des hypothèses neurophysiologiques, sont maintenant proposées. Le rehaussement de l'activité dans les voies auditives semble bien se confirmer grâce aux premiers modèles animaux. L'hyperacousie est parfois accompagnée de douleurs, deux hypothèses sur leurs origines se dessinent : celle d'une voie afférente de la douleur empruntant le nerf auditif et une autre impliquant un dérèglement de l'activité du muscle tenseur du tympan de l'oreille moyenne, plus communément appelé « syndrome tonique du muscle tenseur du tympan ». Dans cette revue, un mécanisme hypothétique de la douleur liée à ce syndrome et mettant en jeu une inflammation neurogène est proposé. Des traitements permettent maintenant d'améliorer le confort de vie des personnes atteintes.

ABSTRACT

Hyperacusis is a pathology that affects a significant proportion of the general population. However, particulars of this pathology are still limited in comparison with other pathologies of the auditory system. Scientific research began in earnest in the early 2000's to better identify and understand the disorder. The organization of the first international conferences on hyperacusis in London in 2013 and in 2015, confirms this renewal of interest. Definitions, classifications and neurophysiological assumptions are now proposed. The heightening of activity in the auditory pathways seems to be confirmed through the first animal models. Hyperacusis is sometimes accompanied by pain, two hypotheses about their origins emerge: that of an afferent pain via the auditory nerve and another one involving a malfunction of the activity of the tensor tympani muscle of the middle ear, commonly called "tonic tensor tympani syndrome". In this review, a mechanism of pain associated with this syndrome and involving a neurogenic inflammation is proposed. Treatments now allow to improve the comfort of life of sufferers.

MOTS CLES

Acouphène ▪ classification ▪ étiologie ▪ mécanisme ▪ mesure ▪ otalgie ▪ prévalence ▪ syndrome tonique du muscle tenseur du tympan ▪ inflammation neurogène ▪ traitements.

KEY WORD

Classification ▪ etiology ▪ earache ▪ mechanism ▪ measurement ▪ neurogenic inflammation ▪ prevalence ▪ tonic tensor tympani syndrome ▪ tinnitus ▪ treatments.

CONTENU

1 DEFINITIONS ET CLASSIFICATIONS.....	2
2 MESURE DE L'HYPERACOUSIE.....	4
3 PREVALENCE DE L'HYPERACOUSIE.....	6
4 ETIOLOGIE DE L'HYPERACOUSIE.....	9
5 MECANISME DE L'HYPERACOUSIE.....	13
6 LE SYNDROME TONIQUE DU MUSCLE TENSEUR DU TYMPAN.....	16
7 TRAITEMENT DE L'HYPERACOUSIE.....	20
8 REFERENCE.....	24



Ce document est sous licence Creative Commons Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale - Pas de Modification 4.0 International. Pour accéder à une copie de cette licence, merci de vous rendre à l'adresse suivante <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/> ou envoyez un courrier à Creative Commons, 444 Castro Street, Suite 900, Mountain View, California, 94041, USA

¹ Professeur agrégé des Sciences de la Vie et de la Terre – Sain Bel- France. Contact : dp5283@gmail.com

INTRODUCTION

Les personnes atteintes d'hyperacousie décrivent une augmentation de l'intensité sonore de leur environnement, le degré de sévérité ne faisant qu'intensifier cette perception pour les bruits même les plus faibles. L'hyperacousie touche les deux oreilles pour 80 % des personnes atteintes (Anari, Axelsson, Eliasson et Magnusson, 1999). L'âge moyen des personnes atteintes est de 43,9 ans \pm 15 ans (Sheldrake, Diehl et Schaeffe, 2015). Cette sensation d'augmentation du volume de perception des bruits est dans 45 % des cas accompagnée de douleurs au niveau de l'oreille (Jüris, 2013). Elles se traduisent par des tensions dans l'oreille et/ou l'impression d'être piqué par des aiguilles au niveau du tympan. Les douleurs irradient parfois au niveau du cou et de la mâchoire. Les patients décrivent aussi une impression d'oreille bouchée. Généralement, ces otalgies cessent quand la personne retrouve un environnement sonore confortable. L'hyperacousie peut avoir un impact social considérable. Les personnes atteintes se sentent mal à l'aise dans le bruit et ont des difficultés de concentration. Elles peuvent ressentir un stress physique (transpiration, augmentation du rythme cardiaque, tension...) et une anxiété liée à la situation. Dans les cas les plus sévères, la perception du bruit peut être tellement forte, que les personnes doivent fuir ou porter des bouchons de protection. Petit à petit, elles s'isolent, ce qui atteint les relations sociales et leur vie de famille. Elles peuvent perdre leur emploi si l'environnement sonore de leur travail est supérieur à leur seuil d'inconfort. L'hyperacousie est une pathologie difficile et lourde de conséquences sur la vie sociale. Elle peut conduire à l'isolement et à des comportements suicidaires.

1 DEFINITIONS ET CLASSIFICATIONS

En l'absence d'un modèle définitif établissant les causes et les mécanismes à l'origine de l'hyperacousie, aucune définition ne fait encore consensus. Les signes cliniques et les descriptions des symptômes faites par les patients ont enrichi au fil du temps une définition encore en débat. La mise au point de classifications pertinentes n'a pas échappé à ce manque de données objectives, celles qui sont proposées sont donc encore fragiles.

1.1 Une longue histoire de définitions

1.1.1 L'hyperacousie au 19^{ème} siècle

En octobre 1824, dans le journal littéraire allemand *Allgemeine Literatur-Zeitung* est faite une description de l'hyperacousie qui

se manifeste par une perception très variée de sons différents qui ont en commun un bruit plus ou moins pénible, voire douloureux, car ces sons-là sont extrêmement aigus et violents.

En 1826, dans le dictionnaire des termes de médecine, chirurgie, anatomie, art vétérinaire, l'oxyacousie est définie (du grec « oxus » qui signifie aigre et « akouein » qui signifie entendre) comme « une sensibilité douloureuse de l'organe de l'ouïe » et l'oxyécée « une sensibilité excessive de l'ouïe qui rend insupportable la perception du moindre son ». La description allemande de l'hyperacousie et cette définition de l'oxyacousie sont cohérentes avec les symptômes de gêne et de douleurs. Ces deux termes peuvent donc être rapprochés. En 1870, Anton Spring de l'Université de Liège fait une description plus précise de la pathologie. Il associe le terme hyperacousie à l'oxyacousie qu'il définit comme « la finesse exagérée ou l'exaltation morbide de l'ouïe » quand « le malade distingue des sons qui à l'état normal passent inaperçus » et lorsque « son ouïe porte à des distances considérables ». L'auteur utilise le terme odyacousie quand « l'ouïe supporte péniblement même les sons d'une intensité ordinaire ». Mais Anton Spring commet une erreur sur l'origine grecque du mot oxyacousie, car il définit le préfixe ox de oxus du grec « aigu » alors qu'il signifie « aigre ». A cette époque, cette faute de vocabulaire a sûrement laissé perdurer l'idée, à tort, que l'hyperacousie était une acuité auditive exceptionnelle. Mais, pourtant, la notion d'intolérance aux bruits est sous-entendue, car l'auteur présente le malade comme étant « impressionné péniblement par tous les sons » et il précise même « sa propre voix lui cause une impression pénible ». Il propose deux origines de l'hyperacousie : l'une périphérique liée à l'oreille elle-même et l'autre centrale qu'il présente comme « un état d'excitation de l'encéphale ». En 1895, Francis Xavier Dercum la définit comme :

Une augmentation de l'acuité de l'ouïe, qui est, quand elle est bien prononcée, d'un état de grande rareté ». Un an plus tard, l'hyperacousie est discutée dans un ouvrage traitant de psychiatrie dans lequel l'auteur Charles Loomis Dana décrit « un souci excessif du sens de l'ouïe.

Durant cette période l'hyperacousie est donc surtout assimilée à une audition supérieure à la normale. Mais les composantes émotionnelles et la douleur ressentie sont pourtant déjà décrites.

1.1.2 L'hyperacousie au 20^{ème} siècle

Au début du vingtième siècle, la définition de l'hyperacousie est encore ambiguë, car elle est utilisée aussi bien pour décrire une personne ayant une excellente audition que pour d'autres souffrant d'une sensation de perception exacerbée des sons. Charles Jacques Bouchard (1905) note, dans sa description d'une paralysie du muscle du marteau, une augmentation de la perception des sons et des douleurs qualifiées à l'époque d'hyperacousie, mais pour lui :

Il s'agit d'une sensation douloureuse accompagnant l'audition, et non à proprement parler d'une hyperacuité du pouvoir de perception auditive. Le terme « audition douloureuse » conviendrait mieux.

Meyerson, deux ans plus tard, confirme en écrivant :

L'hyperacousie ne consiste pas, d'ailleurs, en une sensibilité plus exquise des sens, mais en réactions exagérées vis-à-vis d'excitations banales recueillies par des récepteurs périphériques.

George Frederick Shrady et Thomas Lathrop Stedman (1916) font état de patients atteints d'hyperacousie dont la perception des « sons ordinaires tels que les bruits d'autobus, clairons, bombardements, etc. ont été grandement intensifiés ». L'hyperacousie n'est donc plus vue comme une fine acuité auditive, mais comme un rehaussement de la perception de l'intensité des sons. Le *Journal of the American Medical Association* de 1917 (volume 69) ajoute des composantes émotionnelles aux problèmes :

L'hyperacousie ou l'extrême sensibilité aux sons, est un symptôme fréquent et très pénible, rendant le patient misérable et craintif.

Perlman (1938) introduit le mot « hyperacousie » dans la littérature médicale par un article qui lui est entièrement consacré.

Mathisen (1969) mentionne une nouvelle terminologie « l'hyperacousie dolorosa » pour les patients qui ressentent une gêne modérément forte aux bruits et ce, quel que soit le seuil. Il tient compte de l'influence émotionnelle des stimuli sonores, mais ce terme ne sera finalement pas retenu par la suite.

Vernon (1987) définit l'hyperacousie comme une intolérance marquée d'une personne à un environnement sonore ordinaire, alors que ses seuils d'audition sont normaux (pas de perte auditive significative).

Klein et al. (1990) l'ont décrite comme une réponse exagérée ou anormale face à des sons ni menaçants ni inconfortables pour une personne saine.

Preves et al. (1995) définissent l'hyperacousie comme une intolérance rare de l'intensité des sons ordinaires de l'environnement qui peuvent survenir chez les personnes ayant des seuils d'audition normaux ou élevés. Celle-ci est généralement accompagnée par des acouphènes.

Anari et al. (1999) la définissent comme une hypersensibilité aux sons impliquant une perception de malaise ressentie à des niveaux inférieurs au volume de gêne normale.

Ces définitions de la fin du vingtième siècle insistent sur l'aspect d'intolérance aux bruits avec des réponses exagérées de l'organisme, une sensation psychique de malaise et une absence de perte d'audition significative. Mais ces définitions ne précisent pas l'origine du trouble.

1.1.3 L'hyperacousie à l'aube du 21^{ème} siècle

Margaret M. Jastreboff et Pawel J. Jastreboff (2001) définissent l'hyperacousie comme une activité, dans les voies auditives, anormalement amplifiée par les sons.

Pour Andersson et al. (2002) c'est « une intolérance inhabituelle aux sons environnementaux ordinaires ».

Héber, Fournier et Noreña (2013) décrivent « une augmentation de la sensibilité auditive ».

L'introduction dans les définitions actuelles d'une possibilité d'anomalie de fonctionnement des voies auditives a changé la vision de l'hyperacousie. Les recherches se sont amplifiées pour comprendre comment est traité le son par le cerveau en audiologie et elle a permis d'améliorer les stratégies thérapeutiques. Mais ces définitions restent encore imprécises, car elles ne reflètent pas les différentes formes de l'hyperacousie. En effet, les personnes atteintes peuvent ressentir des symptômes divers, associés ou non à des intensités plus ou moins marquées.

1.2 CLASSIFICATIONS DE L'HYPERACOUSIE

1.2.1 Classification de Jastreboff et Jastreboff (2001)

Les auteurs regroupent sous l'expression de « diminution de la tolérance aux bruits » tous les phénomènes physiologiques et/ou psychologiques qui y sont liés. Ils distinguent deux grandes catégories : l'hyperacousie et la misophonie (qui peuvent coexister).

L'hyperacousie

Pour les auteurs, l'hyperacousie est une réaction négative à un son qui dépend uniquement de ses caractéristiques physiques (c'est-à-dire, son spectre et son intensité). La signification du son et du contexte dans lequel il se produit n'est pas pertinente.

La misophonie

La composante émotionnelle est très forte tout comme le contexte environnemental de la provenance du son. La personne ne supporte pas certains sons comme, par exemple, un bruit de bouche, mais elle peut tolérer d'autres bruits (même très forts). C'est une réaction négative de gêne, mais qui n'entraîne pas de peur extrême. Contrairement à la phonophobie qui est, pour certains auteurs, une composante de la misophonie. La phonophobie, terme proposé par Phillips et Carr en 1998, est définie par Jastreboff et Jastreboff (2000) comme une réaction anormalement forte des systèmes autonomes (le stress) et limbiques (émotion, anxiété, peur...) aux bruits, résultant de meilleurs liens entre le système auditif et le système limbique. La réaction de peur aux sons, quelle que soit l'intensité, est prépondérante.

1.2.2 Classification de Tyler et al. (2009)

Tyler, Noble, Coelho, Haskell et Bardia (2009) ont proposé une autre classification de la sensibilité aux sons sur trois aspects : hyperacousie d'intensité, de gêne et de peur. Un quatrième aspect est présenté dans une autre publication scientifique, l'hyperacousie de douleur (Tyler et al., 2014). Les symptômes pouvant être associés ou indépendants, par exemple une personne peut

Caractéristique	Description	Taille de l'échantillon	Auteurs
Prévalence population générale	De 23 % à 0,4 %	1023 et ?	Rubinstein et al., 1996. Pilgramm et al., 1999.
Prévalence enfants (7 à 12 ans)	3,2 %	506	Coelho et al., 2007.
Âge moyen	♀ 47,2 ans ± 15,7 ♂ 40,8 ans ± 13,7 Moyenne : 43.9 ans ± 15	170 211 381	Sheldrake et al., 2015.
Latéralité	70,3 % bilatérale 29,7 % unilatérale	175	Westcott et al., 2013.
Diminution moyenne du niveau d'inconfort	-16 à -18 dB de 0,125 à 8 kHz	381	Sheldrake et al., 2015.
Vitesse d'apparition	34 % soudaine 60 % graduelle 7 % inconnue	62	Jüris, 2013.
Présence de douleurs	45 %	62	Jüris, 2013.
Présence d'acouphènes	86 %	381	Sheldrake et al., 2015.
Seuil d'audition	37 % ont des seuils auditifs ≤ 20 dB HL de 0,125 à 8 kHz	381	Sheldrake et al., 2015.
Cause exposition aux bruits	51%	100	Anari et al., 1999.

Fig1. Quelques caractéristiques générales de l'hyperacousie

présenter une hyperacousie d'intensité et de douleur. Il existe donc des profils différents du patient atteints d'hyperacousie.

Hyperacousie d'intensité

Les sons d'intensité modérée sont jugés très forts par rapport à une personne ayant une ouïe normale.

Hyperacousie de gêne

Dans ce cas, l'hyperacousie est une réaction émotionnelle négative aux sons qui peuvent être perçus comme plus forts, mais pas systématiquement.

Hyperacousie de peur

Les personnes ont peur des situations bruyantes ou de certains sons qui ne sont pas toujours forts. Il y a une forte composante de peur par anticipation, ainsi ces personnes évitent les lieux où pourraient se produire les bruits qui les dérangent ou mettent en place des stratégies de protection du bruit (bouchons d'oreille...). Il peut donc y avoir une forte réduction de l'activité sociale.

Hyperacousie de douleur

La perception du bruit, même faible peut s'accompagner d'otalgie (autour ou dans l'oreille). Normalement, les seuils sonores de la douleur au niveau de l'oreille sont à 120 dB HL, mais ils peuvent être réduits à des intensités de la vie quotidienne dans le cas de l'hyperacousie.

Cette classification de Tyler et al. (2009) permet d'améliorer la stratégie thérapeutique en ciblant tous les aspects possibles de l'hyperacousie. Elle implique que l'évaluation de la nature de l'hyperacousie d'un patient

repose donc sur un examen clinique accompagné d'un interrogatoire rigoureux.

2 MESURE DE L'HYPERACOUSIE

Même si Doin écrit, en 1895, que l'hyperacousie est « facile à constater en agitant une sonnette près de l'oreille », il n'existe pas encore de tests faisant consensus pour mesurer l'hyperacousie. Les tests objectifs, c'est-à-dire par des mesures physiques non modifiables intentionnellement par la volonté du patient lors de l'examen, sont encore à l'état de recherche. L'évaluation reposera surtout sur des tests subjectifs.

2.1 Les tests subjectifs

2.1.1 L'audiogramme

L'audiogramme est une représentation graphique utilisée en audiométrie pour mesurer les niveaux de l'audition à différentes fréquences. Sur l'axe des abscisses sont inscrites les fréquences testées et choisies par convention, dans l'ordre des sons graves aux sons aigus (fréquences de 125 Hz, 250 Hz, 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz, 4000 Hz et 8000 Hz). Sur l'axe des ordonnées est représentée la mesure de l'intensité sonore aux fréquences correspondantes, de faible (en haut) à forte (en bas). Les valeurs sont données en décibels dont l'abréviation est dB (A) qui est l'unité standard. La valeur 0 du départ est une valeur de référence qui correspond au seuil d'audition déterminé par un échantillon d'individus de référence. Il est donc possible qu'une personne entende des sons qui sont plus bas que 0. L'audition est considérée normale tant que les pertes

auditives ne dépassent pas 20 dB (A) et que les niveaux d'inconfort mesurés sont d'environ 85 dB (A) (Knobel, Keila Alessandra Baraldi, et Sanchez, Tanit Ganz, 2006). La valeur haute est de 120 dB (A) qui correspond à l'intensité sonore du seuil de la douleur chez un individu normal.

2.1.2 La recherche des seuils d'audition

L'examen commence par la mesure des seuils d'audition pour vérifier qu'il n'y a pas de pertes auditives significatives aux fréquences testées. On le fait en adressant le son de chaque fréquence tour à tour à chaque oreille au moyen d'un casque ou de haut-parleurs (audiogramme en voie aérienne) puis par un vibreur appliqué sur le crâne de chaque côté (audiogramme en voie osseuse). La mesure est subjective, c'est-à-dire que durant l'examen, la personne testée indique intentionnellement si elle entend le son aux différentes fréquences et aux différentes intensités.

2.1.3 La recherche des seuils d'inconforts

Dans le cas de l'hyperacousie, l'audition est la plupart du temps dans les limites de la normale. Il n'est même pas rare que les personnes atteintes aient une excellente audition.

La mesure des niveaux d'inconfort se réalise après celle des seuils d'audition, sur le même audiogramme. C'est un examen qui doit être minutieux, car il ne faut pas que les intensités testées aggravent l'hyperacousie des personnes les plus atteintes. Une remontée lente par paliers de 1 à 2 dB pour chaque fréquence peut être utile jusqu'à ce que la personne juge l'intensité inconfortable et non-douloureuse. Comme la présentation du son de chaque fréquence est courte, il faut demander à la personne testée si elle serait capable de l'écouter sur une durée de 15 minutes ou plus sans sensation de gêne (Johnson, 1999).

Zaugg, Myers et Kendall (2010) décrivent une procédure plus précise de mesure des niveaux sonores d'inconfort. Ils conseillent de commencer les tests dans chaque oreille à 1000 Hz, en ordonnant successivement les fréquences de la plus faible à la plus élevée. Le premier son est présenté à un niveau approximatif : le plus confortable (généralement, de 60 dB HL). Chaque tonalité est présentée durant 1 à 2 secondes et les intensités successives sont élevées de 5 dB par étapes jusqu'à ce que le seuil d'inconfort soit signalé. A chaque nouvelle fréquence, le niveau de départ devrait être d'environ 20 dB en dessous du seuil d'inconfort de la fréquence précédente.

Une autre méthode est décrite par Khalifa, Veuillet, Grima, Bazin et Collet (1999) où les sujets testés sont invités à indiquer quand le son délivré par les écouteurs est inconfortable « comme s'ils regardaient la télévision et que le son était tellement fort qu'ils voulaient baisser le volume ». Les intensités sonores sont augmentées par paliers de 5 dB à partir de 45 dB HL.

2.1.4 La mesure du JHQ²

Une fois l'audiogramme terminé et montrant à la fois les seuils d'audition et les niveaux d'inconfort, Johnson propose le calcul d'un outil de mesure : le JHQ. Il ne peut être calculé que pour une personne n'ayant pas de perte auditive significative. Pour le mesurer, on relève le niveau d'inconfort (en dB HL) pour chaque fréquence testée que l'on soustrait des niveaux des seuils d'audition préalablement mesurés. On obtient la plage dynamique de l'hyperacousie pour chacune des fréquences. Pour obtenir le JHQ, toutes les plages doivent être ajoutées et divisées par le nombre de fréquences testées pour obtenir une plage dynamique moyenne.

75-90 dB	50-75 dB	30-49 dB	0-29 dB
légère	modérée	sévère	profonde

Fig2. Mesure de l'hyperacousie par le JHQ (d'après Marsha J., 1999).

La mesure des niveaux d'inconfort est un examen difficile, car la personne testée peut confondre seuil d'inconfort et seuil de douleur, ou encore le temps d'écoute peut ne pas être assez long. Ainsi, le résultat de cette mesure va beaucoup dépendre de la pertinence des consignes énoncées lors de l'examen. De plus, une étude a montré que lorsque des personnes atteintes d'hyperacousie ont été testées avec des sons naturels (abolements de chien ou cri de bébé qui pleure), les niveaux d'inconfort étaient souvent considérablement plus faibles que pour les sons purs (Anari, Axelsson, Eliasson et Magnusson, 1999). D'après Sheldrake, Diehl et Schaette (2015), les sons naturels devraient donc être plus appropriés pour quantifier les problèmes de sensibilité sonore.

2.1.5 Echelle visuelle analogique de l'hyperacousie

Pour l'évaluation de la douleur, des échelles visuelles analogiques sont couramment employées. Sur le mode de l'autoévaluation, elles permettent avec une simplicité d'utilisation d'évaluer rapidement les niveaux de douleurs ressenties. Ce mode d'évaluation peut être aussi utilisé dans le cas d'une autoévaluation du niveau de gêne induit par l'hyperacousie.

Il suffit de demander à la personne atteinte de situer l'intensité de son hyperacousie sur une échelle de 0 « pas de gêne » à 10 « une gêne très profonde » sans lui montrer les correspondances de niveau de gravité.

2.1.6 Les questionnaires d'évaluation de l'hyperacousie

Le questionnaire MASH³

Le questionnaire MASH est le fruit d'une étude réalisée sur 249 personnes atteintes d'hyperacousie dont 144 hommes (âge moyen : 52 ans) et 105 femmes (âge moyen: 54 ans). Dans cette étude,

² Johnson Hyperacusis Dynamic Range Quotient

³ Multiple activity scale for hyperacusis

l'hyperacousie s'est généralement améliorée au fil du temps pour 63,3 % des cas où un suivi a été possible (n=30). Le questionnaire est une liste de 14 situations de la vie courante où la personne va évaluer pour chacune la gêne occasionnée par l'hyperacousie. Elle s'effectue sous la forme d'une échelle visuelle analogique allant de 0 en absence de gêne à 10 où elle est la plus importante (Dauman & Bouscau-Faure, 2005).

Le questionnaire GÜF⁴

Nelting et Finlayson (2004) ont créé un questionnaire qui évalue la détresse subjective de l'hypersensibilité aux bruits sur la base de 15 questions. Ces dernières ciblent l'impact de l'hyperacousie sur les réactions cognitives, le comportement somatique et les réactions émotionnelles à des bruits extérieurs. Chaque réponse à un item est évaluée sur une échelle de points : pas vrai 0 point, parfois 1 point, souvent 2 points, toujours 3 points. La synthèse des données permet au final d'évaluer le niveau de détresse de la personne atteinte. Une analyse des résultats du questionnaire effectuée sur 91 personnes atteintes d'hyperacousie (55 hommes, 36 femmes) entre 15 et 76 ans (moyenne d'âge de 48 ans) a montré dans 69,23 % des cas une détresse grave ou sévère (Bläsing, Goebel, Flötzinger, Berthold et Kröner-Herwig, 2010).

Le Questionnaire de sensibilité auditive

En France, un questionnaire de sensibilité auditive a été élaboré en évaluant en 14 items l'impact de l'hyperacousie sur 3 dimensions : attentionnelle (items de 1 à 4), sociale (items de 5 à 10) et émotionnelle (items de 11 à 14). Les questions sont notées de 0 à 3 : 0 non, 1 oui, un peu, 2 oui modérément et 3 oui beaucoup. Le score total, obtenu en additionnant tous les items, est compris entre 0 et 42. Le questionnaire a été testé par les auteurs sur 201 personnes atteintes d'hyperacousie. La moyenne était de $15 \pm 6,7$ sur 42 (maximum de l'hyperacousie). Un score supérieur à 28 représente une forte hypersensibilité auditive que les auteurs considèrent comme étant de l'hyperacousie (Khalifa, Dubal, Veuillet, Perez-Diaz, Jouvent et Collet, 2002).

Jüris, Ekselius, Andersson et Larsen (2013) suggèrent dans leurs travaux que le niveau de caractérisation de l'hyperacousie soit ramené à un score supérieur à 24 points. Ce questionnaire a été adopté dans plusieurs pays comme, par exemple, le Portugal, le Japon et l'Égypte (Shabana et al., 2011)

2.1.7 Les limites des tests subjectifs

Jastreboff et Jastreboff (2002) estiment que la mesure sur l'audiogramme des niveaux d'inconfort constitue une « estimation raisonnable du problème ». Mais Meeus, Spaepen, Ridder et Heyning (2010) ont montré qu'aucune corrélation n'a été trouvée entre les scores du MASH et du questionnaire de sensibilité auditive, et les valeurs audiométriques des niveaux

d'inconfort ou la plage dynamique moyenne de 46 patients (présentant une gêne principale pour les acouphènes). Par contre, les auteurs suggèrent que ces deux questionnaires sont de bons outils de mesure pour l'évaluation de la plainte de l'hyperacousie.

Jüris, Ekselius, Andersson et Larsen (2013) dans une étude sur 62 patients confirment les résultats de Meeus et al. (2010) et ne trouvent pas de relations significatives entre les niveaux d'inconfort et le questionnaire de sensibilité auditive.

2.2 Les tests objectifs

2.2.1 Les produits de distorsion des otoémissions acoustiques (DPOAE)

Les tests objectifs de l'hyperacousie sont encore à l'état de recherche et ne font pas encore consensus. Les otoémissions acoustiques sont des sons émis par l'oreille interne lorsque celle-ci est stimulée par deux sons continus et de fréquence pure f_1 et f_2 . L'examen clinique porte principalement sur l'étude de l'un d'entre eux :

$$f_{dp} = 2 f_1 - f_2$$

Cet examen est particulièrement utile pour objectiver le fonctionnement des cellules ciliées externes de l'oreille interne. En faisant varier f_2 , on peut étudier les variations d'amplitude de f_{dp} induites par l'hyperacousie.

Sztuka, Pospiech, Gawron et Dudek (2010) ont réalisé une mesure des DPOAE sur un groupe de 44 personnes atteintes d'acouphène sans perte auditive. Trois groupes ont été constitués : ceux avec de l'hyperacousie (63 %), ceux avec de la misophonie (10 %) et ceux avec ni l'un ni l'autre. Un quatrième groupe forme le groupe de contrôle de 33 personnes sans acouphènes et sans perte d'audition. Les auteurs concluent que l'hyperacousie augmente significativement l'amplitude de DPOAE chez les patients atteints d'acouphènes et sans perte auditive.

2.2.2 La négativité de discordance

La négativité de discordance est une onde cérébrale observée en EEG qui traduit un changement du stimulus, par exemple lorsqu'un nouveau stimulus apparaît dans une séquence de stimuli identiques. Elle a été étudiée dans l'autisme où elle est plus précoce. Une étude menée par Heinonen-Guzejev et al. (2014) a montré que la sensibilité au bruit avait une influence sur la négativité de discordance. Cette étude ouvre des pistes de recherche pour objectiver l'hyperacousie.

3 PREVALENCE DE L'HYPERACOUSIE

Il n'y a eu que très peu d'études épidémiologiques réalisées sur une très grande échelle. Il existe beaucoup de données contradictoires. Pour anecdote, en 1987, Vernon écrit dans une publication scientifique que « dans notre clinique de l'acouphène où plus de 4 000 patients ont été vus, l'hyperacousie n'a été vue que

⁴ Geräuschüberempfindlichkeits-Fragebogen

quatre fois ». Ce qui laisserait entendre que l'hyperacousie est très rare, mais Marriage et Barnes (1995) estiment que le nombre de personnes atteintes est probablement sous-estimé.

3.1 L'hyperacousie dans la population générale

3.1.1 En suède

Rubinstein, Ahlqwist et Bengtsson (1996) estiment une prévalence de l'hyperacousie de 23 % dans une étude portant sur 1 023 femmes de Gothenburg, mais la définition de l'hyperacousie choisie n'est pas détaillée.

Dans une autre étude, la collecte des données s'est effectuée de deux façons : la première était une enquête postale d'un échantillon aléatoire; la seconde était une enquête Internet sur la page web d'un journal suédois. Les questionnaires étaient identiques et comportaient une liste de 10 items sur la sensibilité auditive, la concentration, la gêne, le port de bouchons d'oreille, les réponses émotionnelles et physiques dans les environnements bruyants. Les taux de prévalence de l'hyperacousie ont été estimés à 9 % dans le groupe Internet et à 8 % dans le groupe postal (Andersson, Lindvall, Hursti et Carlbring, 2002).

3.1.2 En Allemagne

Selon une étude allemande de la Deutsche Tinnitus-Liga de Pilgramm et al. (1999), 0,4 % de la population en Allemagne présente une hypersensibilité aux bruits.

3.1.3 En Pologne

Une étude, sur un échantillon de 10 349 personnes vivant en Pologne, estime une prévalence de l'hyperacousie de 15,2 % avec une forte disparité selon les régions géographiques et une prédominance du sexe masculin 17,6 % contre 12,5 % pour les femmes. Mais la méthodologie utilisée n'est pas détaillée (Fabijanska, Rogowski, Bartnik et Skarzynski, 1999).

3.1.4 Aux Etats-Unis

Jastreboff et Jastreboff (2001) ont effectué une estimation de la prévalence de l'hyperacousie en partant du constat que, selon leur observation, environ 40 % des patients atteints d'acouphènes présentent un certain degré d'hyperacousie, avec pour 27 % d'entre eux le recours à un traitement spécifique pour l'hyperacousie. Sachant que dans la population générale aux États-Unis, il y a une prévalence des acouphènes significatifs de 4 à 5 %, ils ont alors extrapolé la prévalence de l'hyperacousie entre 1 à 1,5 % de la population générale.

D'après l'*American Academy of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, il est estimé à 1/50 000 personnes touchées par une hyperacousie dite vraie⁵.

3.1.5 En France

A ce jour, il n'y a pas eu d'étude de la prévalence de l'hyperacousie en France. Les valeurs hautes et basses des études précédentes permettent d'en faire une estimation très sommaire : il pourrait y avoir en France 10 millions de personnes exprimant une intolérance aux bruits (de tous les degrés), dont 600 000 personnes seraient touchées dans les formes plus ou moins modérées et 1 200 personnes dans les formes les plus sévères.

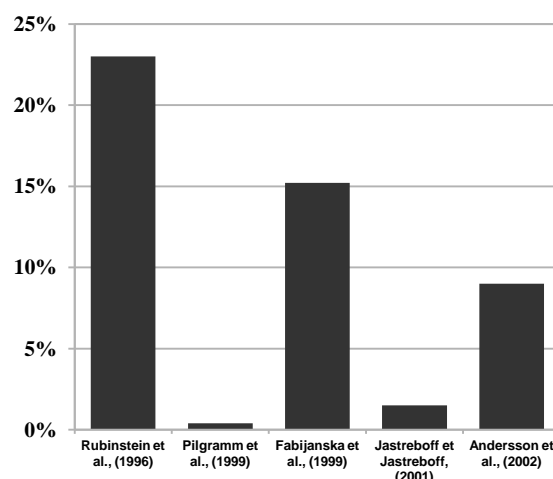


Fig3. Prévalence de l'hyperacousie dans la population générale.

Les différentes études épidémiologiques montrent que les estimations de l'hyperacousie dans la population générale dépendent de la définition utilisée de la pathologie, de son degré de gravité choisi et de la méthode de mesure. Elles sont donc des fourchettes indicatives.

3.2 L'hyperacousie chez l'enfant

L'hyperacousie est une pathologie qui peut toucher toutes les classes d'âge. Elle peut débuter chez le nourrisson (Gothelf et al., 2006). C'est avant tout l'étude du comportement des enfants qui permet de détecter l'hyperacousie. Ce sont des enfants qui généralement se bouchent facilement les oreilles avec leurs mains, manifestent des comportements de fuite ou de peur dans les endroits bruyants. Ils peuvent exprimer une sensation de douleur dans les oreilles. Dans les cas extrêmes, l'enfant peut refuser d'aller à l'école ou manifester des difficultés d'attention en classe le conduisant à un échec scolaire. Une étude brésilienne sur 506 enfants âgés de 7 à 12 ans a permis d'estimer une prévalence de l'hyperacousie à 3,2 %, une phonophobie à 9 % et une sensation de gêne aux bruits pour 42 % des participants. Les critères de mesure ont été l'exploitation d'un questionnaire et l'estimation des niveaux sonores d'inconfort (Coelho, Sanchez et Tyler, 2007).

⁵ <http://www.entnet.org/content/hyperacusis-increased-sensitivity-everyday-sounds>

3.3 Les populations à risque

3.3.1 Les musiciens

Une étude portant sur 63 musiciens de quatre orchestres classiques à Helsinki a montré que 84 % ont eu une expérience d'hyperacousie et avec une fréquence qualifiée « d'assez souvent » pour 37 % d'entre eux. Par contre, seuls 2 % expriment toujours la ressentir. Ces données sur la présence de l'hyperacousie ont été mesurées après les répétitions et les spectacles avec l'aide d'un questionnaire (Toppila, Koskinen et Pyykkö, 2011).

Une autre étude, sur les troubles de l'audition auprès de 145 musiciens de trois orchestres symphoniques danois, a montré que l'hyperacousie était présente dans 25 % des cas dont 31 % de femmes et 21 % d'hommes. Ces valeurs ont été déterminées grâce à un questionnaire. Parmi les musiciens atteints, 7 % ont dû suivre un traitement. L'étude a aussi montré que la sensibilité était plus élevée aux sons aigus. Certaines personnes ont aussi signalé une grande sensibilité à la lumière, des problèmes d'équilibre et/ou des vertiges en plus de l'hyperacousie (Laitinen & Poulsen, 2008).

Une étude similaire au Brésil a été menée auprès de 27 musiciens de la fanfare militaire de la base aérienne de Santa Maria. Leurs âges variaient entre 22 à 50 ans et une ancienneté entre 4 à 26 ans. Ils ne présentaient pas de pertes d'audition significatives. La durée journalière d'exposition aux bruits était comprise de 2 à 8 heures. La définition de l'hyperacousie retenue comme référence pour cette étude a été une gêne constante aux sons faibles ou modérés, indépendante de la situation de l'environnement. L'hyperacousie a été établie par un questionnaire et des tests audiométriques. Les résultats ont montré que l'hyperacousie était présente dans 37 % des cas. Dans cette étude, l'impact de l'hyperacousie sur la qualité de vie a été mesuré. Elle montre que 20 % ont exprimé ne ressentir une gêne qu'à la suite de la pratique de la musique contre 80 % qui la ressentent au quotidien. Soixante-dix pour cent admettent utiliser des bouchons d'oreille régulièrement et éviter certaines activités, estimant que le bruit de ces dernières serait trop pénible. Les réactions émotionnelles étaient principalement de la tension et de l'anxiété (Gonçalves, Tochetto et Gambini, 2007).

Dans une autre étude, Topilla Eskkoa a constaté que l'hyperacousie était quatre fois plus fréquente chez les musiciens que dans population générale. Elle semble davantage toucher les femmes que les hommes (Kähärit, Zachau, Eklöf, Sandsjö et Möller, 2003).

L'hyperacousie est une pathologie qui est répandue chez les musiciens professionnels

3.3.2 Les jeunes fréquentant les concerts

Une étude belge sur les conséquences et les comportements des jeunes à des environnements musicaux divers (concerts, discothèques...) a été effectuée. Un questionnaire en ligne a été rempli par 749 adoles-

cents et jeunes adultes (tranche d'âge 13-25 ans; âge moyen: 19 ans). Il en ressort que l'hyperacousie a été, au moins une fois, vécue après une exposition sonore musicale ou récréative par 21,6 % des jeunes. Avec une prévalence plus forte pour un lieu fermé qu'en plein air (Gilles, Thuy, De Rycke et De Heyning, 2014).

3.3.3 Personnes exposées à des attentats ou des explosions

Une étude de la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM) et de l'Institut de Veille Sanitaire InVS⁶ effectuée cinq ans après l'explosion de l'usine AZF à Toulouse, sur un échantillon de 3 006 personnes impactées, a montré que 26 % des hommes et 35 % des femmes exposés souffrent d'hyperacousie.

Une autre étude effectuée auprès d'un échantillon de suivi de patients, après les attentats de Boston, le 15 avril 2013 aux Etats-Unis a montré que les traumatismes otologiques ont été les plus fréquents. Trente pour cent des patients (13 sur 44) ont déclaré une hyperacousie après l'explosion. A six mois, les patients, qui ont récupéré des seuils audiométriques normaux, ont souvent eu des plaintes persistantes d'hyperacousie et des difficultés à entendre dans le bruit (Remenschneider et al., 2014).

3.3.4 Personnes atteintes d'acouphènes

L'acouphène (du grec ancien : ακούω « entendre » et φωνή « voix ») est une sensation auditive qui n'a pas d'origine extérieure à l'organisme. Il n'est pas produit par l'environnement dans lequel on vit. Il a donc une origine interne. Le son perçu peut ressembler à un bourdonnement, un sifflement ou même à un tintement. Il peut aussi être un mélange de ces différentes sonorités. Les acouphènes peuvent être ressentis dans le crâne ou dans l'oreille, d'un seul côté ou des deux.

Un sondage Ipsos réalisé en prévision de la 17ème Journée Nationale de l'Audition (JNA)⁷ a montré que 16 millions de Français pourraient souffrir d'acouphènes (échantillon de 900 personnes entre 16 et 75 ans). Dans certains cas les acouphènes peuvent devenir chroniques et entraîner des pertes de concentration, des troubles du sommeil, de la dépression.

Une étude suédoise a montré que 86 % des personnes atteintes d'hypersensibilité aux sons ont aussi des acouphènes (Anari et al., 1999).

Une étude montre que sur 1713 patients atteints d'acouphènes, 55 % ont été caractérisés comme des patients atteints d'hyperacousie (Schecklmann, Landgrebe et Langguth, 2014). D'autres études ont estimé, selon les auteurs, qu'entre 40 à 79 % de personnes atteintes d'acouphènes souffrent ou ont souffert

⁶Communiqués de presse « 10 ans après la catastrophe d'AZF : point sur la surveillance sanitaire et l'accompagnement des victimes », sur www.invs.sante.fr, septembre, 2011

⁷Communiqué de presse officiel : <http://www.journee-audition.org/pdf/cp-1francais-4.pdf>

d'hyperacousie. Cette large fourchette reflète les difficultés de l'évaluation de l'hyperacousie et du choix de la définition utilisée.

D'après une étude de l'American Tinnitus Association conduite auprès de 112 personnes atteintes d'acouphènes et d'hyperacousie : 53 % trouvent l'hyperacousie plus difficile à vivre que les acouphènes, 36 % les mettent sur un pied d'égalité dans la gêne occasionnée, 16 % trouvent les acouphènes moins gênants que l'hyperacousie et 6 % restent incertaines (Sandlin & Olsson, 1999).

Schecklmann et al. (2014) ont montré des taux plus élevés de troubles de la douleur et des vertiges chez les personnes atteintes d'hyperacousie et d'acouphènes que celles ayant uniquement des acouphènes. Ils concluent que la comorbidité de l'hyperacousie est un critère utile pour définir un sous-type de l'acouphène qui se caractérise par une plus grande nécessité de traitement.

Prévalence	Échantillon (n)	Auteurs
40 %	500	Jastreboff et al., 1996.
60 %	189	Andersson et al., 2001.
34 %	47	Guzek et al., 2002.
60 %	250	Herráiz et al., 2003.
79 %	249	Dauman et al., 2005.
50 %	16	Coelho et al., 2007.
63 %	44	Sztuka et al., 2010.
54 %	37	Fioretti et al., 2013.
18 %	309	Guimarães et al., 2014.
55 %	1713	Schecklmann et al., 2014.

Fig4. Prévalence de l'hyperacousie chez les personnes acouphéniques.

4 ETIOLOGIE DE L'HYPERACOUSIE

L'étiologie est l'étude des causes et des facteurs d'une maladie. Katzenell et Segal (2001) ont partagé l'étiologie de l'hyperacousie en trois groupes principaux :

- modifications pathologiques affectant le système auditif périphérique
- modifications pathologiques affectant le système nerveux central
- causes hormonales et les maladies infectieuses

Il faut rajouter à cette classification, des causes génétiques.

4.1 Modifications pathologiques affectant le système auditif périphérique

4.1.1 Exposition aux bruits forts

Les traumatismes sonores ou les expositions répétées aux bruits forts sont la cause principale de l'hyperacousie mesurée dans 51 % des cas (Anari et al., 1999).

4.1.2 Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire

Le syndrome a été décrit par Lloyd B. Minor en 1998. Il s'agit de l'apparition d'une « troisième fenêtré » dans le vestibule. Elle a pour origine une faible

épaisseur de l'os temporal. Les symptômes sont souvent des signes vestibulaires comme des vertiges induits par les variations de pression ou déclenchés par des sons forts (le phénomène de Tullio) et une surdité associée à de l'autophonie. L'anomalie peut être mise en évidence par un scanner des rochers et un examen des potentiels évoqués otolithiques qui seront présents avec des seuils anormalement bas (inférieurs à 65 dB). Modugno et Brandolini (2014) ont montré une prévalence de l'hyperacousie de 48 % dans une étude de 176 cas atteints de ce trouble. Les mêmes auteurs ont aussi décrit de l'hyperacousie possible en cas de dysplasie du canal semi-circulaire latéral.

4.1.3 Trouble de l'articulation temporo-mandibulaire

La prévalence de la sensibilité aux bruits forts a été mesurée à 62 %, mais l'auteur ne détaille pas la définition utilisée (Cox, 2008). L'American Tinnitus Association a étudié un échantillon de 112 personnes atteintes d'hyperacousie, 65 cas ont indiqué des symptômes de trouble de l'appareil manducateur (Sandlin & Olsson, 1999). Les Trouble de l'articulation temporo-mandibulaire peuvent produire des contractions et tensions constantes (spastiques) ou épisodiques (cloniques) dans les muscles tenseurs du tympan lors d'un état de fatigue (Ramírez, 2011). Or la contraction soutenue du tenseur du tympan (et du stapédien) pourrait modifier la pression périlyphatique et endolymphatique interne de l'oreille, conduisant à un déséquilibre vestibulaire et cochléaire (Ramirez Aristeguieta, Ballesteros Acuña et Sandoval Ortiz, 2007).

4.1.4 Paralysies faciales

Les dysfonctionnements du nerf facial et les paralysies faciales périphériques dont celle de Bell était citées pour être un des nombreux symptômes de l'hyperacousie (Matos, 2011). La prévalence de l'hyperacousie dans la paralysie de Bell est de 29 % (Marev, 2003). Cependant, une étude faite au Brésil sur 18 patients atteints de paralysie faciale de Bell a montré que la fréquence des plaintes de l'hyperacousie chez ces patients est similaire à celle de la population générale. Même si dans l'étude les niveaux d'inconfort dans le côté paralysé étaient plus faibles que le côté normal, ils n'induisaient pas d'hyperacousie (Liriano Raquel Ysabel Guzmán, Magalhães Sandra Lira Bastos de, Barros Flávia, Testa José Ricardo Gurgel et Fukuda Yotaka, 2004).

4.1.5 Sclérodémie systémique

Il s'agit d'une maladie rare où la prévalence en France est de 158 personnes par million d'habitants (Chiffot, Fautrel, Sordet, Chatelus et Sibilia, 2008). Pour Maciaszczyk, Waszczykowska, Pajor, Bartkowiak-Dziankowska et Durko (2011), les troubles auditifs ne sont pas rares, car il peut se développer des troubles de l'équilibre et de l'ouïe à la suite de la vascu-

larité et de la fibrose dans l'oreille interne. Ils ont montré sur un échantillon de 20 malades une prévalence de l'hyperacousie de 40 %, des acouphènes de 50 % et d'une sensation de plénitude dans les oreilles pour 30 % des cas.

4.1.6 Lupus érythémateux

Maciaszczyk, Durko, Waszczykowska, Erkiert-Polguj et Pajor (2011) ont montré que les patients atteints de lupus érythémateux systémique peuvent développer des troubles de l'équilibre et de l'ouïe à la suite des dommages de l'oreille interne en raison de la vascularité ou de l'ototoxicité de médicaments utilisés dans le traitement. La prévalence de l'hyperacousie a été mesurée à 25,7 %, les acouphènes pour 40 % et la sensation de plénitude dans les oreilles pour 2,9 %.

4.1.7 Otites moyennes récurrentes durant l'enfance

D'après Sun et al. (2011), les personnes, ayant développé des otites moyennes récurrentes durant l'enfance avec surdité de transmission, seront plus enclines à une baisse de la tolérance au bruit à l'âge adulte. Ils ont mené des expériences chez des souris et leurs résultats indiquent que des surdités de transmission liées à des otites dès le plus jeune âge pourraient altérer la tolérance aux bruits en réduisant l'inhibition du GABA dans le colliculus inférieur.

4.1.8 Syndrome de douleurs faciales atypiques

En dehors des cas idiopathiques, il peut exister de nombreuses causes pour ce syndrome de douleur faciale mettant en jeu les nerfs de la face. En plus d'autres troubles, l'hyperacousie peut être présente dans le syndrome (Teachey, 2004).

4.1.9 Syndrome du choc acoustique

Avec le développement croissant des centres d'appel téléphonique, des opérateurs ont vu apparaître des symptômes inhabituels comportant principalement des douleurs aux oreilles, des acouphènes, des troubles de l'équilibre et de l'hyperacousie dans un tiers des cas. Ces symptômes font suite à des expositions à des bruits forts, soudains et inattendus causés par les casques (ex : effet larsen, sifflement malveillant, alarme, sonnerie de fax ou de téléphone), mais pas suffisamment intenses pour provoquer un réel traumatisme sonore de l'oreille (Wescott, 2006). Les effets sont d'autant plus présents que l'environnement de travail est bruyant, ce qui a pour conséquence pour les opérateurs d'augmenter le volume de leur casque. Le stress peut aussi être un facteur favorisant le trouble. Les symptômes sont en général transitoires et disparaissent après quelques heures ou quelques jours. Mais dans certains cas, ils peuvent devenir chroniques et il peut s'ajouter alors des troubles psychologiques (anxiété, dépression, peur du bruit) installant le syndrome du choc acoustique. Westcott

(2006) précise que l'hyperacousie est le symptôme le plus difficile et le plus durable de la pathologie. Pour l'auteur, le syndrome du muscle tenseur du tympan expliquerait une partie des otalgies chez les personnes atteintes du syndrome du choc acoustique.

4.1.10 Fistule périlymphatique

La fistule périlymphatique est un écoulement anormal de périlymphe dans la cavité de l'oreille moyenne. Dans la plupart des cas, l'écoulement se fait au travers de la fenêtre ovale à la suite d'une fissure apparue après un traumatisme ou un barotraumatisme. Il s'accompagne de symptômes comme les acouphènes, des vertiges et de la surdité. D'après Timothy C. Hain⁸, les fistules touchant la fenêtre ovale sont souvent accompagnées d'hyperacousie et d'acouphènes. La plainte de l'hyperacousie (accompagnée d'autres symptômes) dans le cas de fistule périlymphatique idiopathique a aussi été montrée par Fukaya et Nomura (1988).

4.2 Modifications pathologiques affectant le système nerveux central

4.2.1 Migraine

La migraine ou céphalée est une forme particulière de mal de tête qui se manifeste par crises qui peuvent durer de quelques heures à quelques jours, elle affecte 14 % de la population (Stovner LJ, Hagen K, Jensen R, et al. 2007). Le médecin suisse Samuel Auguste André David Tissot (1728-1797) est le premier à décrire, en 1778, des troubles auditifs dans les migraines comme la phonophobie et l'hyperacousie. La prévalence de l'hypersensibilité aux bruits peut atteindre de 60 à 100 % des cas durant la crise. Par exemple, la migraine basilaire induit des douleurs dans la partie postérieure du crâne. Elle inclut des symptômes comme des vertiges, de la phonophobie, des acouphènes, une fluctuation de la perception auditive et une sensibilité aux bruits. Une inflammation neurogène du trijumeau est une explication pour le développement de la migraine vasculaire. Pour Vass et al. (2001), il s'agit d'une preuve indirecte que les vaisseaux sanguins cochléaires sont également touchés par la migraine basilaire. Les auteurs caractérisent une connexion vasoactive entre la cochlée et le système vertébro-basilaire par le trijumeau et ils proposent que les troubles auditifs pourraient survenir par l'excitation des fibres nerveuses du trijumeau dans la cochlée, entraînant une extravasation de plasma locale. Vass et al. (1998) avaient démontré que les fibres sensorielles du trijumeau se terminent avec une forte densité dans toute la profondeur de la strie vasculaire, cette extravasation pourrait donc se faire directement dans cette zone très importante pour la fabrication de l'endolymphe. En effet, la strie vascu-

⁸Timothy C. Hain, Perilymph Fistula, <http://www.dizziness-and-balance.com/disorders/unilat/fistula.html>, 28 avril 2015.

laire, richement vascularisée, est l'épithélium tapissant le mur latéral du canal cochléaire. La composition ionique de l'endolymphe est assurée par des transports actifs et des échanges d'ions au niveau des cellules marginales de l'épithélium de la strie vasculaire. Les fibroblastes y jouent un rôle essentiel dans le recyclage du potassium K^+ . Koo et Balaban (2006) ont proposé que durant une migraine, ce recyclage du K^+ pourrait s'altérer. Dans cette hypothèse, le potentiel endocochléaire serait alors modifié et responsable de divers troubles auditifs accompagnant les migraines dont l'hyperacousie.

4.2.2 Autisme

Une étude sur 11 enfants et adolescents autistes (sans perte auditive) a montré, en plus de tests de psychoacoustiques, que 63 % n'avaient pas supporté des sons supérieurs à 80 dB HL lors des mesures audiométriques contre 27 % pour le groupe témoin (Khalifa, Bruneau, Rogé, Georgieff, Veuillet, Adrien, Barthélémy et Collet, 2004).

Une autre étude portant sur 199 enfants et adolescents autistes a montré lors de tests audiométriques que 18 % des enfants et adolescents autistes n'avaient pas toléré un niveau de son à 80 dB HL contre 0 % pour le groupe témoin (Rosenhall, Nordin, Sandström, Ahlsen et Gillberg, 1999).

Dans le syndrome d'Asperger, la prévalence de l'hyperacousie est de 69 % (Danesh & Kaf, 2015).

4.2.3 Syndrome douloureux régional complexe de type 1 (avec dystonie)

Dans le cas du syndrome douloureux régional complexe de type 1 avec de la dystonie associée, la prévalence de l'hyperacousie est de 38 %. Les personnes ayant de l'hyperacousie semblent plus sujettes à de l'allodynie et/ou à de l'hyperalgésie, qui sont des manifestations centrales d'une sensibilisation à la douleur, que les autres personnes sans trouble auditif. Les auteurs envisagent que le processus de sensibilisation centrale se propage aux voies auditives du cerveau avec l'évolution de la maladie (De Klaver, Van Rijn, Marinus, Soede, de Laat et Van Hilten, 2007).

4.2.4 Sclérose en plaque

Weber, Pfadenhauer, Stöhr et Rösler (2002) ont décrit trois cas de patients atteints de sclérose en plaque dont les stimuli acoustiques provoquent des douleurs et un comportement d'évitement. Les auteurs ont choisi d'utiliser le terme de phonophobie pour décrire le symptôme. Les explorations en électrophysiologie ont montré une lésion du tronc cérébral. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a montré des lésions démyélinisantes dans la protubérance ipsilatérales et dans les voies auditives centrales. Ces patients ne présentaient pas de problèmes périphériques de l'oreille, ce

qui suggère une origine purement liée au système nerveux central de cette intolérance sonore.

4.2.5 Hémorragie cérébrale localisée

Un cas d'une femme de 51 ans a développé une hyperacousie à l'oreille gauche due à une hémorragie pontique unilatérale (Lee, Sohn, Kwon et Kim, 2008).

Un homme de 49 ans a présenté de l'hyperacousie lors d'une petite hémorragie au niveau du corps géniculé médian droit (Fu-kutake & Hattori, 1998).

Khalil, Ogunyemi et Osborne (2002) ont publié un cas d'hyperacousie suite à un anévrisme de l'artère cérébrale.

4.2.6 Malformation de Chiari

Les symptômes audio-vestibulaires sont fréquents dans une malformation de Chiari de type I surtout pour des syndromes vertigineux. Il a été retrouvé des pertes auditives (15 %), des acouphènes (11 %), une sensation de plénitude sonore (10 %) et de l'hyperacousie (1 %) (Guerra Jiménez et al., 2014).

4.2.7 Traumatisme Cranien

L'hyperacousie peut être un symptôme commun de traumatisme crânien (Ceranic, Prasher, Raglan et Luxon, 1998). Chez ce type de patients, les lésions cérébrales traumatiques pourraient engendrer un dysfonctionnement du système auditif éfférent (Attias, Zwecker-Lazar, Nageris, Keren et Groswasser 2005).

4.2.8 Troubles de santé mentale

Goebel et Floezinger (2008), dans une étude, considèrent une comorbidité psychiatrique de plus de 60 % chez les personnes atteintes d'hyperacousie chronique.

Jüris, Andersson, Larsen et Ekselius, (2013) confirment cette observation, en effet dans un groupe de 62 patients suédois (entre 18 et 61 ans) présentant de l'hyperacousie, ils ont montré que 56 % des patients ont eu au moins un trouble psychiatrique et 47 % avaient un trouble anxieux. Les auteurs écrivent que :

La surreprésentation des troubles anxieux et des traits de personnalité liés à l'anxiété chez les patients atteints d'hyperacousie suggère des mécanismes communs ou de coopération.

Cependant, il faut rester prudent dans l'interprétation des chiffres, car d'après Aazh, McFerran, Salvi, Prasher, Jastreboff M et Jastreboff P, (2014) :

Les relations de causalité entre l'anxiété et l'hyperacousie n'ont pas encore été prouvées, même s'il y a un nombre croissant de preuves qui suggèrent un lien possible.

4.2.9 Autres causes affectant le système nerveux central

La maladie de Creutzfeld-Jacob est une pathologie neurologique très rare où l'on observe une dégénérescence du système nerveux à l'issue mortelle. Elle est causée par une accumulation de protéines prions anormaux. La durée d'incubation est longue. Merkler et Safdie (2014) ont présenté le premier cas d'une personne de 52 ans, dont le symptôme premier de la maladie a été de l'hyperacousie.

La consommation de produits stupéfiants comme la phéncyclidine ou la strychnine qui est un poison alcaloïde est aussi citée. Cette dernière induit aussi, en plus de l'hyperacousie, un fort sursaut acoustique ce qui suggère un rôle important des récepteurs à cette molécule dans les circuits auditifs (Herken, Hans et Ferdinand Hucho, 2010).

Les effets secondaires de certains médicaments ou lors du sevrage aux benzodiazépines (Lader, 1994), des carences en vitamine B6 (Marriage & Barnes, 1995) et magnésium sont aussi des causes possibles de l'hyperacousie.

Des cas d'hyperacousie ont été notés dans la littérature scientifique dans le syndrome de Landau et Kleffner (Shuper, Medvedovsky et Kivity, 2014) et la démence sémantique (Mahoney, Rohrer, Goll, Fox, Rossor et Warren, 2011). Des personnes atteintes d'intolérance environnementale idiopathique aux rayonnements électromagnétiques (Nordin, Neely, Olsson et Sandström, 2014) ont aussi évoqué une hypersensibilité aux bruits tout comme dans des cas de myasthénie (Morioka, Neff, Boisseranc, Hartman et Cantrell, 1976) et de fibromyalgie (Geisser et al., 2008).

4.3 Causes hormonales et les maladies infectieuses

4.3.1 Maladie de Lyme

La maladie de Lyme ou Borréliose de Lyme est une infection bactérienne qui est transmise à l'Homme par des piqûres de tiques infectées. Des manifestations neurologiques peuvent apparaître dans l'évolution de la pathologie comme une atteinte des nerfs crâniens avec une paralysie faciale périphérique qui peut conduire à de l'hyperacousie.

Nields, Fallon et Jastreboff (1999) ont décrit deux cas de personnes atteintes de la maladie qui ont développé une hyperacousie d'origine centrale. Un traitement aux antibiotiques n'a pas pu réduire ce symptôme, seule la carbamazépine a permis une amélioration significative de la tolérance aux bruits. Les auteurs précisent que jusqu'à 48 % des patients avec un stade neurologique avancé de la maladie développe de l'hyperacousie (100 dB de niveau d'inconfort ou moins).

4.3.2 Syndrome de Ramsay hunt

L'hyperacousie est aussi très présente dans le syndrome de Ramsay Hunt qui est une association entre

une paralysie faciale et une éruption vésiculeuse du pavillon de l'oreille d'origine virale (Iragui, 1986).

4.4 Causes liées à des maladies ou des anomalies génétiques

4.4.1 Syndrome du X Fragile

Le syndrome de l'X fragile est causé par l'expansion de la répétition du tri-nucléotide CGG situé en amont du gène FMR1 (Fragile X mental retardation 1) et en aval de son promoteur sur le chromosome X. Cette mutation génétique empêche la synthèse de la FMRP (fragile X mental retardation protein), protéine qui est nécessaire à un développement neuronal normal. La fonction exacte de FMRP est encore mal comprise. Les personnes atteintes du syndrome du X fragile présentent un déficit d'apprentissage et de la mémoire. Ils manifestent aussi une sensibilité accrue aux stimuli sensoriels, y compris l'hyperacousie. L'absence de la protéine FMRP dans le système auditif affecterait la maturation et la fonction de développement des structures à l'intérieur de la voie auditive et en particulier dans le colliculus inférieur. La mutation du gène FMR1 entraverait le développement de fonctions inhibitrices fonctionnelles responsable de l'hyperacousie (Mott & Sun, 2014).

Une autre étude suggère que la protéine codée par le gène FMR-1 peut directement réguler l'expression des canaux Kv3.1 dans les noyaux du tronc cérébral (Strumbos et al., 2010), ce qui suggère que la régulation anormale des canaux Kv3.1 pourrait donner lieu à de l'hyperacousie chez les patients souffrant de l'X fragile.

4.4.2 Syndrome de Williams

Le syndrome de William est une maladie génétique qui touche le chromosome 7 et qui modifie le développement neuronal. La prévalence de la maladie est de 1/7 500 naissances (Strømme, Bjørnstad et Ramsstad, 2002). Klein et al. (1990) avec un questionnaire aux parents de 65 enfants malades et un groupe témoin ont montré que 95 % des enfants atteints et 12 % du groupe témoin souffrent d'hyperacousie au moment de l'enquête ou en ont souffert à une certaine période dans leur vie. Don et al. (1999), à l'aide d'un questionnaire destiné à 19 personnes atteintes de 8 à 13 ans et à un groupe témoin d'enfants normaux âgés de 5-12, ont constaté que 100 % des enfants malades avaient des antécédents d'hyperacousie contre 10 % pour le groupe témoin.

En 2006, lors d'une étude, un échantillon de 49 patients atteints du syndrome de William, âgés de 1 à 35 ans ont complété un questionnaire pour déterminer leur niveau d'hypersensibilité aux bruits et ont subi des tests audiométriques. L'hyperacousie a été mise en évidence dans 83,7 % des cas. En effet, ces participants ont déclaré être effrayés ou dérangés par les sons ambiants normaux et le seuil d'intolérance moyen aux sons a été mesuré de 20 dB inférieur au groupe témoin. Les ré-

ponses émotionnelles et comportementales aux bruits étaient pour 67,4 % de se boucher les oreilles, 62,8 % de quitter les lieux bruyants, 51,4 % de se plaindre du bruit, 44,2 % de pleurer, 16,3 % demandent de stopper le bruit, 16,3 % ressentent de la panique et 14 % se mettent au lit. L'intensité de l'hyperacousie mesurée atteignait un pic de sévérité à l'âge moyen de 5,7 ans (Gothelf, Farber, Raveh, Apter et Attias, 2006).

Matsumoto, Kitani et Kalinec (2011) ont proposé qu'une réduction de l'expression de la protéine LIMK1 dans les cellules ciliées externes soit une cause de l'hyperacousie et la perte auditive dans le syndrome de Williams. En effet, cette protéine ne pourrait plus assurer la régulation de l'amplificateur cochléaire.

Attias, Raveh, Ben-Naftali, Zarchi et Gothelf (2008) avaient montré auparavant qu'une hyperexcitabilité du système efférent médian couplée à l'absence du réflexe stapédien contribuerait à l'apparition d'une hyperacousie dans le syndrome de Williams

4.4.3 Syndrome de Down

Une étude a été réalisée à partir des données recueillies auprès des parents de personnes atteintes du syndrome de Down (n=40) et de l'autisme (n= 30). L'étude a été conduite à l'aide d'un questionnaire sur l'histoire durant l'enfance des réactions inhabituelles aux bruits, leur nature et sur les comportements liés à la peur. Dans l'étude, les auteurs ont choisi d'utiliser le terme d'odynacousie défini « comme un seuil de douleur abaissé pour les sons forts, aussi connu comme l'abaissement du niveau d'intensité sonore inconfortable » (Phillips & Carr, 1998) et d'allodynie auditive définie comme « une aversion importante ou la peur de certains sons » (Levitin, Cole, Lincoln et Bellugi, 2005).

Cette étude confirme la prévalence significative de l'intolérance aux bruits dans le syndrome de Down mesuré à 32,5 % pour l'odynacousie et 26,7 % pour l'allodynie auditive.

4.4.4 Autres causes génétiques

Asamoah, Decker, Wiktor et Van Dyke (2004) ont rapporté le cas d'une fillette de 6,5 ans avec une translocation équilibrée entre les bras courts des chromosomes 1 et 6. En plus de nombreux autres symptômes, elle présentait de l'hyperacousie.

Gaudreau, Moy et Lindsay (2011) ont décrit un cas d'une femme atteinte du syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada de 36 ans présentant, avec d'autres symptômes, de l'hyperacousie. Les troubles ayant disparu après un traitement à la cortisone.

5 MECANISME DE L'HYPERACOUSIE

La recherche sur l'hyperacousie a commencé véritablement au début des années 2000. Elle reste cependant encore marginale. Il y a encore peu d'articles scientifiques spécifiquement consacrés à

l'hyperacousie. Durant ces 5 dernières années, la fréquence de publication annuelle d'articles sur cette pathologie reste encore très faible et en moyenne de 5 à 8 par an. Cependant, la première conférence internationale sur l'hyperacousie à Londres des 1 et 2 mars 2013 confirme le regain d'intérêt de la recherche et de la médecine sur cette pathologie. Les mécanismes physiologiques de l'hyperacousie ne sont pas encore bien compris, il est, à l'heure actuelle, difficile de savoir si l'origine est périphérique (liées à l'oreille) ou centrale (liée au cerveau) ou une association des deux. Plusieurs hypothèses sont évoquées.

5.1 Les modèles animaux pour étudier l'hyperacousie

L'étude sur l'animal est donc essentielle pour comprendre la pathologie, mais elle demande la mise en place de modèles fiables. Des études scientifiques ont maintenant permis de proposer quelques modèles animaux pour la recherche (Hayes, Radziwon, Stolzberg et Salvi, 2014).

5.1.1 Le paradigme du réflexe acoustique de sursaut

Le réflexe acoustique de sursaut est provoqué par un son fort et inattendu. Il s'agit d'un mécanisme de protection qui se traduit par un clignement des yeux, un haussement des épaules et une contraction des muscles du tronc. Chez l'Homme, il intervient entre 30 et 50 ms après le bruit.

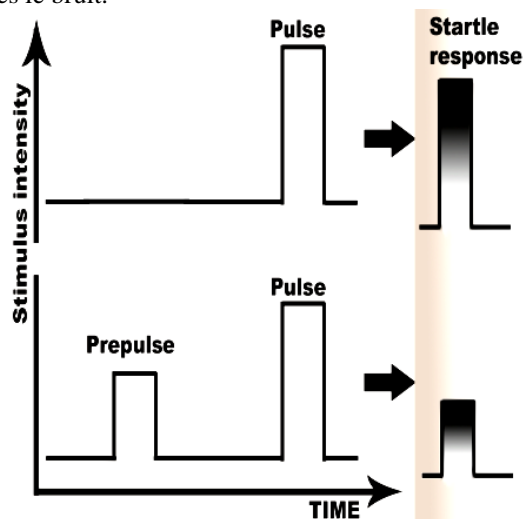


Fig5. Le prépulse d'inhibition

Dans un état normal, lorsqu'un son faible est présenté quelques millisecondes avant un son fort, la réponse du réflexe acoustique de sursaut est inhibée par rapport à celle obtenue par présentation du son fort uniquement. Dans le cas de l'hyperacousie, cette inhibition peut être modifiée.

Chez le rat, une injection de 250 mg/kg de salicylate induit une augmentation de l'amplitude du réflexe acoustique de sursaut et particulièrement à 80, 90 et 100 dB SPL (Sun et al., 2009). Elle est interprétée comme traduisant un comportement lié à de l'hyperacousie. Notons que certaines personnes volontaires avaient

rapporté avoir éprouvé de l'hyperacousie après avoir pris une dose élevée de salicylate, mais sans aucune mesure formelle (Myers et al., 1965). Une autre technique peut être utilisée comme modèle de l'hyperacousie chez l'animal, celle du « pre-pulse inhibition » (Fig.5).

5.1.2 Méthodes de conditionnement avec mesure des temps de réaction

Une autre méthode consiste à mesurer la vitesse de réaction à une tâche suite à un stimulus auditif. Cette vitesse de réaction est abaissée en cas d'hyperacousie. Ce constat a été montré chez l'homme (Lauer & Dooling, 2007) et chez le rat après une injection de salicylate (ChenG et al., 2014). Chez ce dernier, la vitesse de réaction a été augmentée pour des intensités de stimulation situées entre 60 et 90 dB SPL, ce qui semble traduire un comportement lié à de l'hyperacousie à ces niveaux d'intensité de bruits.

5.2 Les hypothèses de l'origine périphérique de l'hyperacousie

5.2.1 Un dysfonctionnement des cellules ciliées internes

Un déséquilibre de l'homéostasie du Ca^{2+}

En 2000, Eggermont envisage qu'une perturbation de la balance du Ca^{2+} pourrait induire de l'hyperacousie. En effet, toute augmentation des niveaux de calcium intracellulaire des cellules ciliées internes pourrait donc occasionner une augmentation de l'activité des fibres afférentes.

Le rôle du stress

Sahley et Nodar (2001) ont proposé un modèle incluant la libération de peptides endogènes opioïdes lors d'un épisode de stress par les voies efférentes latérales au niveau des synapses des cellules ciliées internes. Elles pourraient renforcer le rôle excitateur du glutamate et dans le cas d'une exposition chronique, elles contribueraient à une excitotoxicité neuronale. Il pourrait en résulter une augmentation des décharges des neurones afférents de type 1 responsable d'acouphènes et de l'hyperacousie. Notons que Hébert et Lupien (2009) ont effectivement montré que le bruit a une influence sur le stress subjectif et aussi sur le taux de cortisone sécrété.

5.2.2 Une dégénérescence du nerf cochléaire sans perte d'audition

Chacune des cellules ciliées internes (CCI) est innervée par une dizaine de fibres nerveuses afférentes qui sont sensibles à des niveaux d'intensité sonore différents. On peut donc distinguer des fibres à seuil bas (0-30dB), à seuil moyen (15-45dB) et seuil élevé (35 dB et +).

Kujawa et Liberman (2009) ont montré que le bruit peut rapidement entraîner, en plus des pertes synaptiques, une lente dégénérescence des fibres nerveuses co-

chléaires, et ce même si les cellules ciliées internes sont redevenues intactes après une exposition sonore intense (Fig7). Il semble que les fibres à seuil élevé soient les plus touchées. Ainsi, les seuils auditifs restent donc normaux, cependant la dégénérescence peut contribuer à des difficultés d'audition dans le bruit, des acouphènes et de l'hyperacousie. Cette découverte majeure change les idées reçues : la récupération des seuils auditifs ne suffit plus à écarter une pathologie cochléaire. Après une exposition sonore traumatique, la perte des synapses des fibres afférentes au niveau des CCE induirait une dégénérescence du nerf auditif sans perte des seuils d'audition.

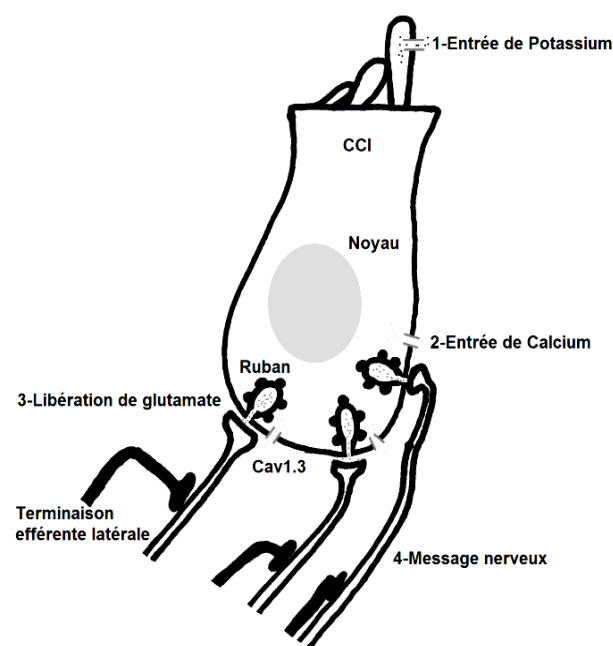


Fig6. Propriétés physiologiques des cellules ciliées internes
L'activation des cellules ciliées internes induit une entrée de potassium (K^+) qui est suivie d'une entrée de calcium (Ca^{2+}) via les récepteurs Cav1.3. Ce cation se fixe sur l'otoferline du ruban synaptique pour déclencher l'exocytose du glutamate dans la fente synaptique à l'origine de la naissance du message nerveux

Hickox et Liberman (2014) ont montré chez des souris de laboratoire que l'exposition aux bruits pouvait induire une dégénérescence du nerf cochléaire sans perte d'audition significative. Dans cette expérience, les souris ont montré un comportement d'hyperacousie mise en évidence par l'étude de la modulation du réflexe acoustique de sursaut et de l'inhibition par le pré-pulse. Pour compenser cette anomalie, les auteurs ont suggéré une augmentation de l'excitabilité neuronale au niveau du système nerveux central.

Knipper, Van Dijk, Nunes, Rüttiger et Zimmermann (2013) ont proposé qu'une grande étendue de désafférentation puisse déclencher des acouphènes alors qu'une désafférentation modérée devrait être liée à de l'hyperacousie. D'après ces auteurs, le stress et les mécanismes d'adaptation centraux auraient aussi un rôle prépondérant dans la genèse de ces troubles auditifs.

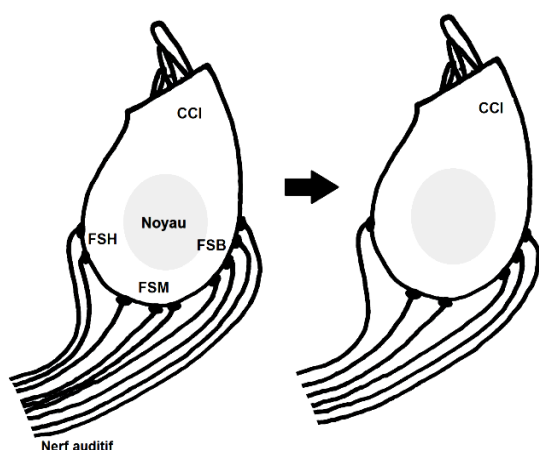


Fig7. Perte de fibres nerveuses par les CCI (FSH : fibres à seuil haut, FSM : fibres à seuil modéré, FSB : fibres à seuil bas.)

Après une exposition sonore traumatique, la perte des synapses des fibres afférentes au niveau des CCI induirait une dégénérescence du nerf auditif sans perte des seuils d'audition.

5.2.3 Un dysfonctionnement des cellules ciliées externes

Les cellules ciliées externes par leur propriété d'électromotilité augmentent la sensibilité cochléaire. Elles ont un rôle très important pour la perception des sons faibles. Wong, Birnbaumer et Housley (2013) ont montré, chez des souris dont le gène TRPC3 (Transient Receptor Potential Cation Channels 3) a été désactivé, une augmentation de la sensibilité aux bruits et plus particulièrement dans les hautes fréquences. Cette protéine est probablement impliquée dans la régulation des cellules ciliées externes et plus particulièrement au niveau des échanges avec le Ca^{2+} . La protéine TRPC3 aurait pour action de freiner leur rôle d'amplification du son. Cette observation est intéressante, car on pourrait émettre l'hypothèse que l'hyperacousie pourrait naître d'une augmentation de l'activité de ces cellules ciliées externes suite à un traumatisme sonore.

5.2.4 Les conséquences au niveau du traitement central des messages auditifs

Une augmentation de l'activité nerveuse dans les voies auditives

Les noyaux cochléaires constituent un premier relais des voies auditives en direction du cortex auditif. Ils ont, en autres, la fonction de décoder l'intensité du son mais aussi sa durée dans le temps. Ils réalisent un premier tri des informations reçues pour les envoyer aux relais suivants.

Beaucoup d'études pointent le noyau cochléaire dorsal comme une zone importante dans la formation des acouphènes, mais il pourrait aussi être impliqué dans l'augmentation de la sensibilité au son. En effet, Kaltenbach (2006) a montré qu'une stimulation électrique du noyau cochléaire dorsal induit des changements dans la perception de l'intensité du son. Ainsi, l'hyperacousie pourrait être corrélée à une augmentation de

l'hyperactivité de ce noyau. Kaltenbach, Zhang et Afman (2000) avaient précédemment montré chez des hamsters que cette hyperactivité apparaissait généralement de deux à quatre jours après une exposition sonore intense et pouvait se poursuivre sur plusieurs mois.

Cette hyperexcitabilité semble aussi particulièrement toucher le colliculus inférieur (Niu, Kumaraguru, Wang et Sun, 2013), un noyau important du tronc cérébral dans le traitement de l'information sonore en direction du cortex auditif du cerveau.

D'autres études, chez l'animal, ont aussi montré une augmentation de l'activité des neurones du cortex auditif lors de l'exposition aux bruits (Sun, Deng, Jayaram et Gibson, 2012) et des neurones de l'amygdale, une zone importante dans le traitement des émotions comme la peur ou l'anxiété (Chen, Manohar et Salvi, 2012).

L'étude par IRM fonctionnelles

Les imageries par résonance magnétique fonctionnelle (IRMf) permettent aux chercheurs d'observer de manière indirecte les zones actives dans le cerveau. Cette technique révolutionnaire permet de mieux comprendre les zones du système nerveux central touchées par différentes pathologies. Hwang, Chou, Wu, Chen et Liu (2009) ont comparé l'activation du cerveau de trois patients atteints d'hyperacousie avec celle de trois sujets sains sans hyperacousie. Les auteurs ont montré que l'hyperacousie pourrait être étroitement liée avec les lobes frontaux et le parahippocampe.

Une autre étude chez des sujets présentant une intolérance aux bruits légers a montré une augmentation de l'activité élevée dans le mésencéphale auditif, le thalamus, et le cortex auditif primaire par rapport aux sujets aux niveaux d'intolérance normaux (Gu, Halpin, Nam, Levine et Melcher, 2010).

Nam (2009) a montré en IRMf une augmentation de l'activation du colliculus inférieur par rapport à un groupe témoin en réponse à un son de 50 dB HL. Les deux groupes avaient des seuils d'audition normaux.

5.3 Les hypothèses de l'origine centrale de l'hyperacousie

Davis, Strachan et Kass (1980) ont montré que la sérotonine, un neurotransmetteur dont une baisse du taux pour induire une dépression psychique, peut modifier le réflexe acoustique chez le rat. Ce neurotransmetteur est donc aussi impliqué dans la régulation centrale du son.

Marriage et Barnes (1995) ont donc proposé que l'hyperacousie puisse traduire un dysfonctionnement de la sérotonine ou 5-hydroxytryptamine (5-HT). Des fibres sérotoninergiques sont concentrées dans les noyaux cochléaires dorsaux, et comme nous avons pu le voir dans cette zone, une activité accrue peut induire de l'hyperacousie. Mais encore, Tang et Trussell (2015) ont montré que la 5-HT exerce une influence sur les cellules nerveuses fusiformes en modifiant leurs propriétés intrinsèques, ce qui peut améliorer la sensibilité

des noyaux cochléaires dorsaux aux entrées sensorielles.

5.4 Conclusion

Certains aspects de l'hyperacousie peuvent poser problème aux différents modèles proposés : l'unilatéralité dans 20 % des cas qui tendrait vers une hypothèse plutôt périphérique, la vitesse d'apparition qui peut être très rapide et donc être moins compatible avec les adaptations centrales. Certaines pathologies qui laissent à penser que l'origine pourrait aussi être un problème de conduction dans les liquides de l'oreille interne (SDCSC, hydrops...).

Donc, il n'existe probablement pas une cause unique à l'hyperacousie qui peut être multifactorielle. Les avancées récentes restent très encourageantes.

6 LE SYNDROME TONIQUE DU MUSCLE TENSEUR DU TYMPAN

L'hyperacousie est souvent accompagnée de symptômes secondaires qui apparaissent en même temps ou après son installation : des troubles du comportement comme une hypervigilance auditive, une réduction du réflexe de sursaut acoustique, des otalgies, des céphalées, des vertiges... Le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan est encore peu connu du monde médical et des publications scientifiques l'associent à l'hyperacousie pour expliquer toute une série de symptômes qui l'accompagnent.

6.1 Approche historique

Les descriptions anatomiques du muscle tenseur du tympan (MTT) et de sa fonction sont très anciennes. Les premières observations publiées des muscles de l'oreille moyenne sont attribuées aux anatomistes italiens Constance Varolius (1543-1575; Politzer, 1981) et Andreas Vesalius (1514-1564; Vesalius, 1725). Fabrice d'Aquapendente, un Italien (1533-1619) a également élaboré les premières théories sur la fonction du muscle tenseur du tympan et il lui a attribué un rôle de protection (Mukerji & Lee, 2010). La nature musculaire du tenseur du tympan a été confirmée bien plus tard par l'anatomiste italien Bartolomeo Eustachius (1500-1574; Eustachii 1564).

Dans *l'abrégé d'anatomie à l'usage des élèves en médecine et en chirurgie (tome second de 1783)*, Pierre Poissonier fait une description anatomique précise :

Le muscle interne du marteau est le plus considérable de ceux qui appartiennent à cet os, quoique fort mince lui-même. Il vient de la pointe du rocher et de la partie cartilagineuse de la trompe d'eustache, et il glisse dans un demi-canal osseux qui règne au-dessus de la partie osseuse de cette trompe. Parvenu avec elle dans la caisse, il finit par un tendon qui le contourne sur le bec de cuiller, et va se terminer à la partie inférieure et interne du manche du marteau [...] le muscle agit en

même temps sur la membrane du tambour dont il augmente la tension.

Plus tôt en 1696, Jean Baptiste Verduc avait fait une description et décrit sa fonction dans le traité de l'usage des parties (tome second) :

Les muscles du marteau tendent ou relâchent la peau du tambour, ce n'est que pour les sons extraordinaires, comme lorsqu'ils sont trop graves ou trop aigus [...] les petits muscles du marteau se tendent et se relâchent, selon qu'il en est besoin, pour adoucir ces différents sons, et aussi pour mieux les remarquer ; et l'on doit appeler ce mouvement volontaire, quoi qu'il arrive sans que nous y pensions, parce qu'il dépend de la volonté que l'on a de bien entendre.

Dans le dictionnaire de chirurgie pratique de 1826, Samuel Cooper décrit quelques effets sur l'audition de la tension de la membrane du tympan :

On peut supposer que l'imperfection de l'ouïe a pour cause une tension considérable de la membrane du tympan, ce que l'on reconnaît à ce que le malade entend mieux par un temps humide que par un temps sec. Il entend mieux aussi les mots prononcés doucement près de son oreille que les sons forts articulés.

Dans *Éléments de physiologie de l'Homme et des principaux vertébrés* de 1857, les auteurs décrivent des expériences effectuées par Wollaston qui avaient montré que la contraction du muscle tenseur du tympan diminuait la perception des bruits graves, mais permettait de bien entendre les sons plus aigus. Fabrice d'Aquapendente enseignait que le muscle du marteau pouvait être doué de contraction volontaire, car il pouvait lui-même contracter ce muscle et provoquer des bruits dans son oreille. D'autres descriptions ont été faites sur ces bruits provoqués de façon volontaire et qui ressemblent « aux pétilllements d'étincelle électrique ». En 1935, Henri Roget et Léon Binet écrivent dans un traité de physiologie normale et pathologique que « les douleurs auditives sont également liées à des spasmes des muscles tenseurs du tympan ».

Ces spasmes étaient donc déjà décrits à la fin du 19ème et début du 20ème siècle pour évoquer l'origine de bruits particuliers formés dans l'oreille moyenne, les troubles de l'audition et les douleurs auditives.

6.2 Le muscle tenseur du tympan

Le MTT est un muscle d'environ 20 mm de long (Ramirez Aristeguieta, Ballesteros Acuña et Sandoval Ortiz, 2009) fixé entre l'os sphénoïde et la partie supérieure de l'os du marteau, à l'intérieur de l'oreille moyenne (Fig8). Il est dérivé du noyau mésodermique du premier arc pharyngé (Anthwal & Thompson, 2015). La contraction du MTT tend la membrane du tympan pour amortir ses amplitudes d'oscillations et elle exerce aussi une pression sur la fenêtre ovale en y enfonçant la base de l'étrier.

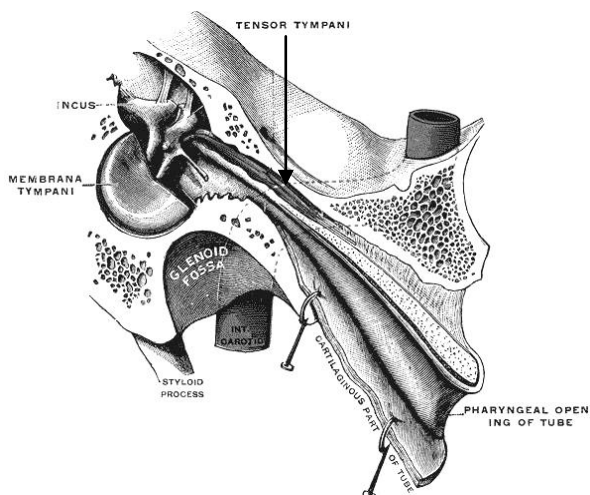


Fig8. Disposition anatomique du muscle tenseur du tympan (tensor tympani). D'après Gray Henry, 1918).

Le MTT est en lien avec le muscle tenseur du voile du palais et, d'après Kierner, Mayer et Kirschhofer (2002), ces deux muscles pourraient former une unité fonctionnelle. Le muscle tenseur du voile du palais tend le voile du palais tout en permettant l'aération de la trompe d'Eustache au cours de la déglutition. Il participe donc à la régulation de la pression de l'air dans l'oreille moyenne.

Chez l'Homme, comme chez la plupart des mammifères, le MTT contient des fibres de type slow-tonic (Pette & Staron, 2000). Ces fibres, rares chez l'Homme, ont des propriétés particulières :

- leurs contractions se prolongent de façon stable dans le temps et sont contrôlées avec précision (Han, Wang, Fischman, Biller et Sanders, 1999).
 - leur état de contraction peut être maintenu bien après que leur activation neuronale soit terminée (Andrew A. Biewener, 2003).
 - elles montrent une bonne résistance à la fatigue (Han et al., 1999).
 - elles se distinguent des autres types de fibres par leur innervation multiple (Sokoloff, Li et Burkholder, 2007).
- Le MTT doit pouvoir générer des mouvements d'environ 150 microns, soit trois fois plus importants que le muscle stapédien (Ramirez Aristeguieta, Ballesteros Acuña et Sandoval Ortiz, 2007).

Avec l'effet du vieillissement, on observe une augmentation du diamètre du MTT et de son tendon accompagnée d'un accroissement de la quantité de cellules adipeuses infiltrées dans le muscle. Le MTT a un processus de dégénérescence assez rapide et qui commence dès l'enfance. Ceci est vérifié par une augmentation précoce de fibres anormales dans le muscle (Abdelhamid, Paparella, Schachern et Yoon, 1990).

Les tendons du MTT sont composés d'une couche externe mince de fibres de collagène et d'un noyau de fibres élastiques (Kawase, Shibata, Katori, Ohtsuka, Murakami et Fujimiya, 2012). Plus d'un tiers du tendon contient ce tissu élastique, amortissant les osselets pendant une stimulation excessive (Lyon & Malmgren, 1988; Neergaard et al., 1964). Au niveau des enthèses, l'acide hyaluronique, le versicane et la fibronectine sont

fortement exprimés le long des fibres élastiques. L'acide hyaluronique semble agir comme un lubrifiant réduisant le frottement des fibres élastiques (Kawase et al., 2012).

Le MTT est innervé par la branche motrice du V3 du nerf trijumeau via le ganglion otique (Girardet, 1960). Il semble qu'il y ait plusieurs mécanismes activant la contraction : une voie réflexe et un autre processus venant de plusieurs sources du cerveau.

Les motoneurones du MTT reçoivent des entrées de la partie orale des noyaux réticulaires pontiques (Li et al., 1995 ; Reuss et al., 2009). Ces entrées, probablement excitatrices, peuvent provoquer des contractions du muscle au cours de la vocalisation (Jürgens, 2009). Ils reçoivent des informations des voies dites sérotoninergiques (Thompson, Thompson et Britton, 1998), système très présent dans le circuit des émotions. Mais la fonction de cette innervation est spéculative, elle pourrait moduler le MTT selon le cycle veille / sommeil (Stegel et al., 1991). D'autre part, ils reçoivent des informations des neurones des noyaux cochléaires par des voies directes et indirectes. Cela peut aussi expliquer la multifonctionnalité potentielle du muscle dans les comportements auditifs (c'est-à-dire diminuer les bruits de basse fréquence, la protection de l'oreille contre de nouveaux traumatismes acoustiques, le réflexe de sursaut...). La mesure dans laquelle les différentes voies et les types de neurones dans les noyaux cochléaires participent à ces comportements auditifs reste encore à élucider (Billig I, Yeager MS, Blikas A et Raz Y, 2007). Notons que les motoneurones du MTT reçoivent également des entrées du complexe olivaire supérieur (Rouiller et al, 1986; Billig et al., 2007; Windsor et al., 2007) et des informations des centres cérébraux supérieurs (Gelfand, 1984, 1998).

Des neuromédiateurs comme la substance P (Reuss et al., 2008, 2009) et la tyrosine hydroxylase (Reuss et al., 2009) sont aussi impliqués.

Ces variétés de messages nerveux confirment les rôles multifonctionnels de ce muscle tenseur en réponse à des stimuli auditifs et non-auditifs (Mukerji, Windsor et Lee, 2010).

6.3 Activité du muscle tenseur du tympan

Djupesland (1965) a montré que l'augmentation de l'activité du MTT est associée à d'autres activités musculaires telles que la fermeture volontaire des yeux (ou provoquée par un jet d'air), la vocalisation, la déglutition et le serrement des dents. Cet auteur montre que dans un état de relaxation de la personne (sans stress particulier), l'activité du muscle peut ne pas être détectée. Il a également constaté que l'anticipation d'un son fort et désagréable peut entraîner la contraction des deux muscles de l'oreille moyenne. En effet, à la simple vue d'un pistolet en jouet, 24 des 30 patients étudiés par Djupesland ont montré une contraction musculaire générale de l'oreille moyenne, y compris la contraction des MTT. Plus tard, d'autres auteurs ont confirmé cette observation (Borg, Counter

et Rosler, 1984). Djupseland conclut que l'activité du MTT n'est déclenchée que lorsque les stimuli appliqués induisent une réaction d'alarme. Groothoff (2005) écrit que :

Le muscle tenseur du tympan ne répond pas directement à la suite d'un stimulus acoustique mais il est, en réalité, un réflexe de sursaut. Le seuil réflexe du muscle du marteau peut, apparemment, être «reprogrammé» pour réagir à des niveaux sonores beaucoup plus bas.

En effet, Blumenthal et Goode (1991) ont montré que le réflexe de sursaut acoustique est plus sensible que l'on ne le pensait et peut être aussi bas que 60 dB. Cette diminution du seuil du réflexe de sursaut acoustique semble toucher particulièrement les personnes anxieuses et stressées. L'activité de ce muscle peut donc varier selon l'état psychique du patient.

Klockhoff (1961) a montré que le MTT peut aussi se contracter lors de la stimulation tactile du conduit auditif externe et de certains muscles du visage.

Certaines des causes qui induisent la contraction du MTT sont à relier avec le comportement de la personne atteinte d'hyperacousie :

- l'anxiété et la tension psychique sont très présentes ce qui place l'individu dans un état de stress.
- l'anticipation aux bruits forts ou modérés est exacerbée.
- l'introduction de bouchons d'oreille stimule le conduit auditif externe.
- l'aversion aux bruits déclenche une crispation des muscles du visage.

Toutes ces modifications comportementales pourraient induire une contraction tonique et chronique du MTT.

6.4 Le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan

Klockhoff (1979) associe les phénomènes de contraction tonique du muscle tenseur à un syndrome à l'origine de symptômes comme une sensation de plénitude dans l'oreille, des otalgies, des acouphènes, de la dysacousie, des céphalées de tension et des vertiges (Fig9). L'auteur précise que son origine est psychosomatique et due à un stress mental.

Symptômes	%
Plénitude auditive et otalgie	83 %
Acouphènes, parfois pulsatiles	62 %
Dysacousie	42 %
Céphalées de tension (frontales ou occipitales)	88 %
Vertiges et troubles de l'équilibre	80 %

Fig9. Prévalence des symptômes (N = 76) dans le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan. D'après Klockhoff, 1979.

Westcott et al. (2013) ont défini le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan comme

Une condition fondée sur l'anxiété involontaire où le seuil réflexe de l'activité musculaire du tenseur du tympan est réduit, provoquant un spasme fréquent.

Les auteurs ont étudié la prévalence des symptômes compatibles avec le syndrome. Dans l'hyperacousie, les plus courants sont :

- la sensation de plénitude (52,6 %),
- les maux de tête (28,6 %),
- des douleurs sourdes dans l'oreille (28,6 %),
- des problèmes d'équilibre (28,6%),
- une sensation de flottement du tympan (28 %),
- des douleurs vives douleurs dans l'oreille (27,4%),
- des douleurs dans la région ATM (25,1%),
- des douleurs sur le côté du cou (25,1%).

Il n'est pas rare que les personnes se plaignent aussi d'une audition déformée, de nausées et de maux de tête. Dans une étude, sur 345 patients, Westcott et al. (2013) ont montré que 81,1 % des patients souffrant d'hyperacousie présentaient au moins un symptôme du syndrome et le chiffre atteint 91,3 % pour les hyperacousies sévères.

Ainsi, dans le cas de l'hyperacousie, une augmentation de l'activité du MTT serait déclenchée par une diminution de ses seuils d'activation ayant peut-être pour cause la diminution du seuil du réflexe de sursaut. Il est aussi très probable que les pensées négatives sur l'exposition aux bruits (hypervigilance et/ou anticipation aux bruits), les stimulations répétées du conduit auditif lors de la pose des bouchons d'oreille, le tout associé à un état d'anxiété, favoriseraient les contractions du muscle tenseur du tympan, à l'origine de ces nombreux symptômes otologiques.

6.5 La douleur dans le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan

L'hypothèse d'une douleur introduite par une inflammation neurogène induite par des contractions toniques du MTT pourrait être une piste prometteuse. En effet, Yamazaki et Sato (2014) ont montré la présence de fibres nerveuses immunoréactives au CGRP et à la substance P autour des vaisseaux sanguins situés à la surface de l'os du marteau, près de la membrane tympanique et proche des muscles tenseurs du tympan et tenseurs du voile du palais. Ces deux types de fibres sont aussi présents dans la surface interne de la membrane tympanique, au niveau de l'insertion du MTT au marteau, sur le ventre des muscles tenseurs du tympan et du muscle tenseur du voile du palais et, enfin, au niveau de la connexion entre ces deux muscles. L'étude a été réalisée par immunohistochimie sur des tissus à partir de 13 cadavres humains japonais sujets, (âgés de 46 à 90 ans). La présence de ces fibres peut donc refléter des propriétés musculaires impliquées dans la douleur ou dans l'inflammation de l'oreille moyenne. En effet, suite à une lésion ou un traumatisme, ces fibres peuvent déclencher un mécanisme appelé « réflexe d'axone » ou « inflammation neurogène ». Il correspond à la libération en périphérie de neuropeptides algogènes (substance P, CGRP et neurokinine A) présents dans le

ganglion. Ils sont libérés au niveau du site lésionnel ainsi qu'à la périphérie de la lésion initiale et vont intéresser progressivement tous les tissus sains adjacents. Ces substances P, CGRP, et neurokinine entraînent une vasodilatation, une extravasation et une dégranulation des mastocytes, elle-même à l'origine d'une libération localisée d'histamine (Dallel, Radhouane, Villanueva, Luis, Woda, Alain, et al., 2003).

Ces données permettent donc d'élaborer un scénario hypothétique de l'origine des otalgies dans le cas de l'hyperacousie (Fig11) :

- la douleur aiguë dans l'oreille pourrait être une hyperalgésie primaire due à l'inflammation neurogène induite par une contraction tonique anormale du MTT sur le tympan et sur l'enthèse. Dans ce cas, les contractions anormales du MTT induiraient donc un réflexe d'axone sur les terminaisons sensorielles des fibres nociceptives à l'origine d'une inflammation neurogénique.

- les douleurs sourdes dans l'oreille, la joue, la région ATM, le cou et les sensations de brûlure autour de l'oreille seraient des hyperalgésies secondaires en conséquence de la diffusion de cette inflammation sur les terminaisons nerveuses nociceptives des tissus environnants.

Une inflammation chronique du MTT semble avoir des répercussions pathologiques possibles sur les fibres musculaires. En effet, les effets d'otites chroniques sur le MTT ont été décrits par Abdelhamid et al., (1990) ; ce sont des conditions physiopathologiques qui peuvent être similaires à une hypothétique inflammation induite par le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan. Les auteurs ont montré, qu'en condition d'inflammation, le muscle dégénère plus rapidement et accroît la quantité de graisses infiltrées. On observe aussi une augmentation du diamètre du tendon et du muscle bien supérieur qu'à la normale. Cette inflammation peut entraîner une hypercontraction des fibres du muscle et peut expliquer les spasmes ou les contractions toniques observées en clinique dans les otites (Duncan, 1982). Cet effet pourrait donc être retrouvé dans l'hyperacousie douloureuse et le choc acoustique.

Un autre effet pathologique pourrait être envisagé : si l'hyperacousie induit un état de contraction tonique du MTT alors un nouvel événement comme un choc acoustique ou une anticipation forte à un bruit pourrait entraîner une hypercontraction du muscle déjà préalablement contracté. Cette action musculaire peut s'apparenter à une contraction dite excentrique. Dessem et Lovering (2011) ont montré sur le muscle de la mandibule que ce type de contraction peut altérer la capacité de régénération du muscle (accumulation de lésions tissulaires et de fibrose). Il est peut-être possible que ce même mécanisme puisse toucher le MTT et contribuer à une douleur musculaire chronique, mais cela n'a pas été prouvé. Le MTT est donc un muscle à vieillissement rapide particulièrement dans un état d'inflammation chronique. Cette propriété pourrait ouvrir des pistes pour comprendre les rechutes et/ou la chronicité des troubles chez les patients les plus sévèrement atteints.

Notons que d'autres recherches envisagent une autre hypothèse sur la douleur dans l'audition (Fig10). Il a longtemps été admis que la cochlée ne possédait pas de récepteur et de voie de la nociception. Or Flores et al. (2015) ont montré, chez la souris, qu'un signal douloureux pourrait être émis à partir des neurones afférents de type 2 en provenance des cellules ciliées externes (CCE). Ce type de neurones pourraient être activés par de l'ATP extracellulaire libéré (Weisz, Glowatzki et Fuchs, 2009) lors de l'endommagement des CCE suite à une forte exposition sonore.

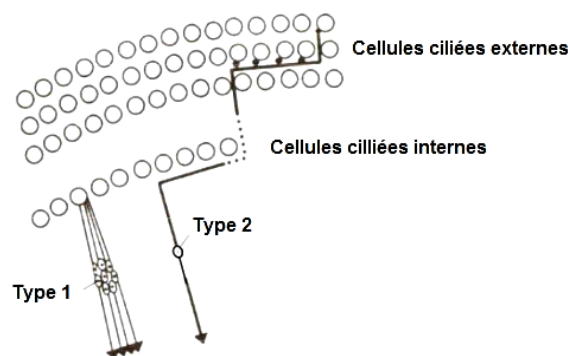


Fig10. Innervation afférente des cellules ciliées de l'organe de Corti (d'après Spoendlin, 1966).

D'après Flores et al. (2015), les signaux émis à partir des neurones de type 2 ressembleraient à ceux des fibres nociceptives de type C (qui transmettent la douleur). Cependant, ce type de fibres ne serait activé que par des sons très intenses.

6.6 La sensation de plénitude dans les oreilles

La sensation de plénitude dans les oreilles est un inconfort lié à l'impression d'avoir l'oreille bouchée ou de la pression dans l'oreille. Les sons perçus semblent étouffés. Elle est fréquente dans le cas de l'hyperacousie et du choc acoustique. Une étude épidémiologique montre que 8 % de la population générale en souffre de manière récurrente (Seppo, 2003) et 2,5 % des personnes qui ont cette sensation, présenteraient de l'hyperacousie (Park, Lee, Kang, Ryu, Lee et Yeo, 2012).

Dans le cas de l'hyperacousie et du choc acoustique, on peut émettre deux hypothèses :

- une première liée au syndrome tonique du muscle tenseur du tympan : la contraction tonique du MTT pourrait rétracter la membrane tympanique et provoquer une augmentation de la pression à l'intérieur de l'oreille.
- une deuxième où le dysfonctionnement du MTT induirait un problème d'aération de la trompe d'eustache par l'intermédiaire d'un dysfonctionnement concomitant du muscle tenseur du voile du palais.

Cette dernière hypothèse est intéressante, car dans 28,8 % des cas de sensation d'oreille bouchée, il s'agit d'un problème de fonctionnement des trompes d'eustache (Park et al., 2012). D'autre part, les mouvements du MTT pourraient aussi expliquer la sensation de flotte-

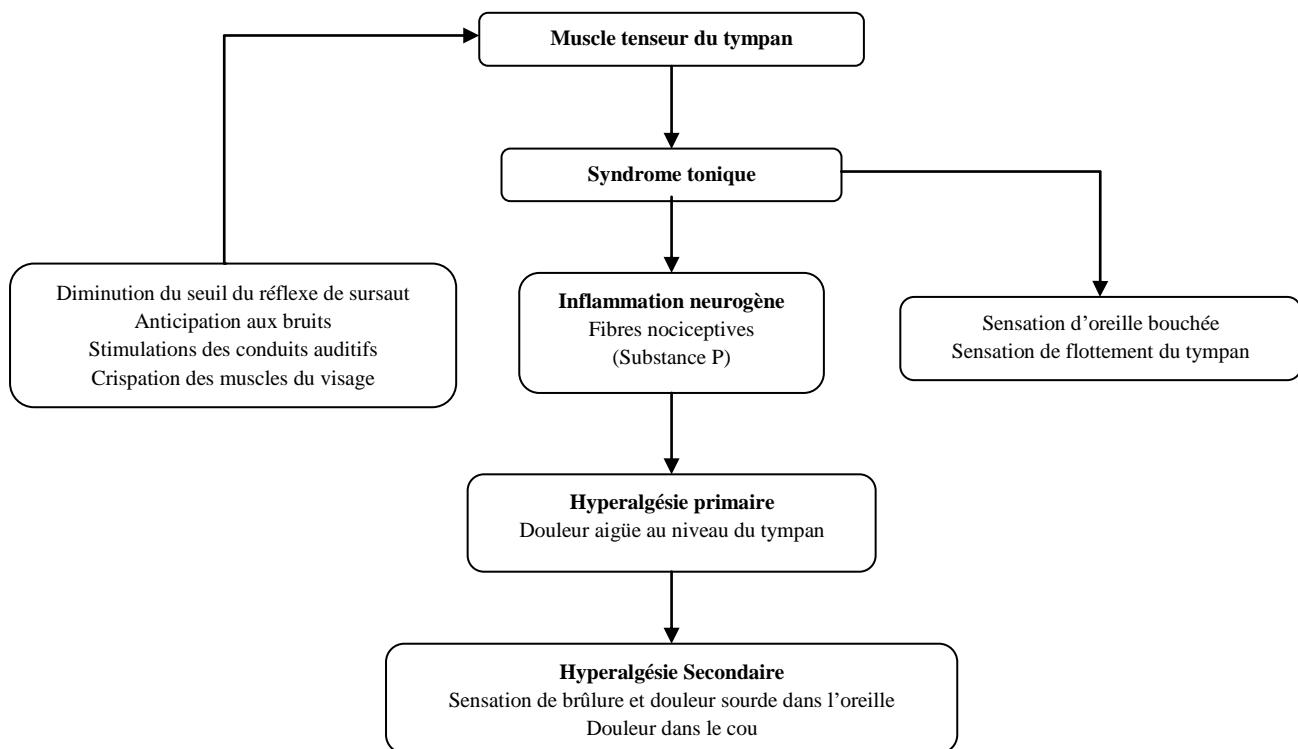


Fig11. Modèle hypothétique de la douleur dans l'hyperacousie

ment du tympan que décrivent certaines personnes atteintes.

6.7 Acouphènes et vertiges

Le ganglion de Gasser pourrait aussi être touché par l'inflammation neurogène hypothétique induite par le syndrome tonique du muscle tenseur du tympan. Vass et al. (1998) ont démontré que les fibres sensorielles du trijumeau se terminent avec une forte densité dans toute la profondeur de la strie vasculaire. Suite à l'inflammation neurogène, une extravasation locale de plasma et la libération de substances algogènes de ces fibres trigéminées pourraient modifier le recyclage du K^+ dans la strie vasculaire et induire des variations de pression de l'endolymphe ou modifier le potentiel électrolytique. Ces conséquences pourraient être une explication des vertiges et de l'accentuation des troubles auditifs (acouphènes, dysacousie....) observés chez certaines personnes atteintes d'hyperacousie.

7 TRAITEMENT DE L'HYPERACOUSIE

Au 19^{ème} siècle, les traitements de l'hyperacousie préconisaient surtout le silence :

- R. Laennec (1781-1826) conseillait un éloignement du bruit accompagné de « fumigations émollientes et calmantes » (Dubois, 2011).
- en 1857, M. Levy proposait aussi le remède de « l'abstinence de l'ouï et le silence extérieur ».
- en 1868, A. Cousin précisait que l'isolement de l'individu atteint doit être « loin de tout voisinage

bryant » et s'accompagner de la mise en place « d'un tampon de coton dans l'oreille du malade ».

Depuis, la connaissance de la pathologie a évolué, et même s'il n'existe pas actuellement de traitement de l'hyperacousie faisant consensus, plusieurs thérapies existent maintenant et peuvent aider le patient. L'hyperacousie est très invalidante et la cohérence des discours et des soins médicaux est très importante. La pathologie est complexe, car elle fait intervenir des composantes encore peu connue dans le domaine de la physiologie de l'audition et du traitement psychologique du bruit. Ainsi, il n'existe pas un modèle de standard de l'hyperacousie, mais autant de formes diverses que de patients atteints. Le suivi personnalisé du malade est donc essentiel.

7.1 Le choix du modèle thérapeutique

Le modèle bio-psycho-social (Engel, 1980) considère systématiquement les facteurs biologiques, psychologiques et sociaux et leurs interactions complexes dans la compréhension de la santé, de la maladie et dans la prestation des soins de santé. Compte tenu de la complexité de l'hyperacousie, ce modèle de soin semble être le plus efficace pour traiter l'hyperacousie. Ainsi, la prise en charge actuelle est de plus en plus pluridisciplinaire : elle associe le plus souvent une thérapie sonore d'habituation avec des thérapies complémentaires d'accompagnement (psychologue, sophrologue...). Une aide médicamenteuse peut aussi être utile.

7.2 Les thérapies sonores d'habituation

7.2.1 Thérapie par l'écoute de bruits de la nature

Moliner Peiro, López González, Alfaro García, Leache Pueyo et Esteban Ortega (2009) ont publié un traitement par thérapie sonore simple et peu coûteux. Testé sur 34 patients atteints d'hyperacousie avec des degrés divers, le traitement consiste à l'écoute de bruits de la nature (vagues de l'océan, rivière ou de l'eau qui coule) pendant une demi-heure par jour en suivant une procédure décrite par les auteurs. La personne doit, pendant ce temps-là, faire une activité manuelle qui ne nécessite pas d'attention excessive (lecture, tricot...). Les auteurs concluent que le procédé proposé peut être appliqué à une hyperacousie de tout degré et de toute étiologie. La méthode a été efficace dans 97 % des cas traités après 9 semaines de traitement.

7.2.2 Thérapie sonore par le bruit rose

Vernon (1987, 2002) a mis au point un protocole d'écoute de bruit rose à l'aide d'écouteur pendant deux heures par jour et en dessous des niveaux d'inconfort. L'intensité sonore est augmentée progressivement toutes les deux à quatre semaines. La durée d'écoute est fractionnée durant la journée. L'auteur précise que la durée du traitement peut être longue, de 3 mois à 2 ans, avant de ressentir une amélioration de la tolérance aux bruits.

7.2.3 Thérapie de recalibration des fonctions de sonie

Développée par deux chercheurs français : Noreña et Chery-Croze (2007), la thérapie se fonde sur l'hypothèse que l'hyperacousie est une augmentation de sensibilité auditive qui fait suite à une (ou des) perte(s) auditive(s). Ainsi, il y aurait une réorganisation plastique du cerveau pour compenser là (ou les) perte(s). Les auteurs ont donc testé un protocole sur huit sujets présentant une hyperacousie. Ils ont été exposés pendant 15 semaines (plusieurs heures / jour) à un environnement acoustique adapté à leur audition. C'est-à-dire que seule là (ou les) zone(s) de fréquences correspondant à la (ou les) perte(s) auditive(s) était stimulée. Grâce à l'utilisation de questionnaires d'évaluation, les auteurs ont noté une amélioration de l'hyperacousie chez ces patients.

7.2.4 Thérapie par le port d'un générateur de bruits

La TRT (tinnitus retraining therapy) est une stratégie thérapeutique fondée sur l'habituation à l'acouphène et/ou à l'hyperacousie. Elle est le fruit des travaux du neuroscientifique Jastreboff (1990) qui a construit un modèle neurophysiologique ouvrant la voie à des thérapies nouvelles. Pour Jastreboff, l'hyperacousie déclenche un réflexe aversif, c'est-à-dire que le cerveau perçoit le bruit comme une menace au bien-être. Elle augmente l'activité neuronale dans les

voies auditives subconscientes, le système limbique (le circuit des émotions et notamment de l'anxiété) et le système nerveux autonome (les manifestations du stress). Dans le cas de l'hyperacousie, l'augmentation du gain anormal du système auditif pour les sons modérés induit un niveau élevé d'activité dans les voies auditives et secondairement dans les systèmes nerveux autonomes et limbiques. Ces réactions sont impliquées dans la préparation de la personne à fuir le bruit perçu comme inconfortable (Jastreboff & Jastreboff, 2000).

La TRT compte deux composantes essentielles, les conseils directifs et une thérapie sonore par port de générateur de bruit :

- les conseils directifs, donnés par le médecin, informant le patient sur l'hyperacousie et son traitement dans un langage simple et direct. L'objectif est de démystifier la pathologie et de supprimer les pensées négatives du patient. Il abordera en consultation des notions sur l'oreille, sa fonction, son anatomie (en général), le concept de la réponse conditionnée, les réponses aversives et leurs symptômes, le rôle du stress et de l'anxiété, le procédé d'habituation et l'emploi du temps du traitement. Les conseils directifs agissent sur la partie du conscient du modèle neurophysiologique de Jastreboff.

- la thérapie sonore se fait généralement par le port d'un générateur de bruits blancs mis en place, réglé et suivi par un audioprothésiste qualifié. La thérapie dure en général entre 6 à 24 mois. Elle vise à réorganiser les filtres sous corticaux du modèle neurophysiologique de Jastreboff par plasticité cérébrale.

Jastreboff a divisé en cinq catégories les patients atteints d'acouphènes et/ou d'hyperacousie qui visent à adapter les stratégies thérapeutiques de la TRT:

- catégorie 0 : symptômes minimes,
- catégorie 1 : acouphène seul,
- catégorie 2 : acouphène et perte auditive,
- catégorie 3 : hyperacousie,
- catégorie 4 : hyperacousie et acouphène aggravés par l'exposition au bruit.

L'hyperacousie concerne donc les deux dernières catégories:

- la catégorie 3 est constituée de patients atteints d'hyperacousie, mais non aggravée par une exposition prolongée aux bruits. L'acouphène peut être ou ne pas être présent. Le protocole de désensibilisation consiste au port de générateur de bruits à un niveau inférieur au niveau d'inconfort, mais nettement supérieur aux seuils d'audition. Ce niveau est augmenté pendant le traitement à des niveaux appropriés par rapport aux acouphènes (si présents).

- la catégorie 4 est constituée de patients qui ont des acouphènes et/ou de l'hyperacousie, mais qui présentent une aggravation de leurs symptômes suite à une exposition prolongée aux bruits. Pour les auteurs, cette catégorie est la plus difficile à traiter et le taux de succès est inférieur à celui des quatre autres catégories. Dans ce cas, en début de traitement, les auteurs ont fixé l'intensité sonore des générateurs de sons au seuil de l'audition puis l'augmentation des niveaux des générateurs de bruits doit être lente et progressive. Pour les

auteurs, ces patients ont besoin d'une surveillance continue et présentent généralement une phonophobie profonde.

Il existe de nombreuses adaptations de la TRT comme, par exemple, la technique de la tolérance croissante que le Dr Zeng décrit dans un article de Lindsey Heather (2014). En effet, le Dr Zeng prend l'exemple d'un patient souffrant d'un niveau d'inconfort de 50 dB HL. Le traitement consiste à une TRT qui débute à des niveaux inférieurs, mais qui augmentera progressivement par paliers de 5 dB jusqu'à ce que l'intensité de 50 dB soit tolérable et acceptable. Puis, le traitement peut se poursuivre par des augmentations de paliers de 5 dB. L'article précise que le Dr Zeng et ses collègues ont eu un certain succès avec ce processus d'adaptation dont l'idée a été développée par Formby, Sherlock, et Gold (2003).

7.2.5 Synthèse de résultats de la TRT

Gold, Frederick et Formby (1999) ont étudié les effets de la TRT sur 130 personnes atteintes d'hyperacousie et d'acouphènes. Les critères étaient des niveaux d'inconfort moyens dans les deux oreilles, testées aux fréquences de 1, 2, 4 et 8 kHz, au-dessous de 100 dB HL et un inconfort physique lorsqu'ils sont exposés à certains sons. Dans cette étude, les personnes ont porté un générateur de bruits à large bande d'abord sous les seuils d'audition puis ils ont remonté l'intensité du traitement au niveau de l'intensité des acouphènes sans les masquer totalement. Le traitement a duré plusieurs semaines. Aucun changement significatif n'est intervenu sur les seuils d'audition, mais il y a eu une nette amélioration des niveaux d'inconfort de 12,48 dB avec un retour proche aux limites de la normale. Les entretiens et des échelles visuelles analogiques ont montré une amélioration de leurs activités de la vie quotidienne. Les auteurs concluent que le traitement par générateur de bruits à large bande pour un minimum de 8 heures par jour et pour une durée moyenne de 8,97 mois n'était pas nuisible, mais au contraire, il avait amélioré le confort de vie des patients.

Wölk et Seefeld (1999) ont étudié la TRT sur 23 patients atteints d'hyperacousie, ils ont montré une élévation des niveaux d'inconfort de 82 dB HL à 103 dB HL en 9 mois de traitement (le champ dynamique a augmenté de 63 à 90 dB). Le générateur de bruits à large bande a été porté au départ sous le seuil d'audition puis augmenté jusqu'à ce que le bruit se mélange avec celui des acouphènes.

Bartnik, Fabijańska et Rogowski (2001) ont obtenu une amélioration de 55 % des cas d'hyperacousie de la catégorie 3 de Jastreboff (n = 20) et 60 % des cas pour la catégorie 4 de Jastreboff (n = 20). L'amélioration a été évaluée par l'étude de différents questionnaires et des échelles visuelles analogiques. La durée du traitement a été en moyenne entre 10 et 12 mois.

Hazell, Sheldrake et Graham (2002) ont étudié 187 cas de personnes atteintes de diminution des niveaux d'inconfort auditif d'origines variées. Le traitement par

TRT a permis un retour aux niveaux d'inconfort normaux pour 44,8 % des cas, en 6 mois, 51,4 % en 15 mois et 60,4 %, en 25 mois de traitement. Avec une amélioration de la qualité de vie évaluée sur diverses activités de la vie quotidienne. Les patients ont suivi un protocole avec des conseils, une présentation du traitement, des instructions sur l'intérêt de diminuer le port de bouchon d'oreille pour se réhabituer aux bruits de l'environnement. Pour les personnes appartenant à la catégorie 3 de Jastreboff, le générateur de bruits a été réglé sur un volume audible avec une augmentation du volume dans un environnement bruyant et une diminution dans les endroits calmes. L'intensité sonore du générateur de bruits ne devant jamais dépasser des niveaux inconfortables lors de ces réglages. Le port était de 50 % du temps d'éveil. Pour les cas où l'hyperacousie était aggravée dans le bruit (catégorie 4 de Jastreboff), l'intensité du générateur de bruits a commencé à un niveau nul pour être remontée tout doucement et il a été proposé de se réhabituer prudemment aux bruits extérieurs. Au bilan, dans cette étude, l'augmentation moyenne des niveaux d'inconfort a été de 12,82 dB.

Madeira, Montmirail, Decat et Gersdorff (2007) ont testé une TRT avec générateur de bruits blancs dont le port s'est fait la nuit pendant 8 heures. Ils ont obtenu pour résultats de la catégorie 3 de Jastreboff 88,5 % d'amélioration (n = 16) et pour la catégorie 4 (n = 8), 75 % d'amélioration. Le succès a été évalué par les témoignages des patients.

Thong, Wong, Junaidah et Chan (2011) ont étudié les effets de la TRT sur l'hyperacousie auprès de 197 patients. Ils ont obtenu une amélioration dans 39 % des cas pour une durée médiane du traitement de 15 mois. L'amélioration a été mesurée par audiométrie, des questionnaires et une échelle visuelle analogique.

Formby et al. (2013) ont réalisé une étude en double-aveugle, avec essais cliniques randomisés et contrôlés contre placebo pour évaluer l'efficacité de la TRT comme traitement de la tolérance réduite aux bruits. Les personnes ont été assignées à l'un des quatre groupes de traitement :

- groupe 1 : traitement complet, à la fois des conseils et port de générateurs de bruits,
- groupe 2 : port de générateurs de bruits placebo et conseils,
- groupe 3 : port de générateurs de bruits, mais sans conseils,
- groupe 4 : port de générateurs de bruits placebo et sans conseils.

Les résultats montrent une amélioration de 80 % des cas dans le groupe 1, 25 % dans le groupe 2, 45 % pour le groupe 3 et 43 % dans le groupe 4. L'amélioration est définie dans cette étude comme des changements de plus de 10 dB des niveaux d'inconfort. Les auteurs notent que les changements dans la tolérance sonore se produisent généralement dans les 2-4 premiers mois de traitement complet et deviennent stables après 6 mois. Cette étude montre que la TRT doit être associée à des conseils pour être efficace.

Jastreboff et Jastreboff (2014) ont obtenu de très bons résultats. Sur 56 patients atteints d'hyperacousie (avec ou sans misophonie) traités par la TRT, 45 ont été améliorés, soit 80 %. L'évaluation a été faite par la mesure des seuils d'inconfort auditif et lors d'entretiens avec les patients.

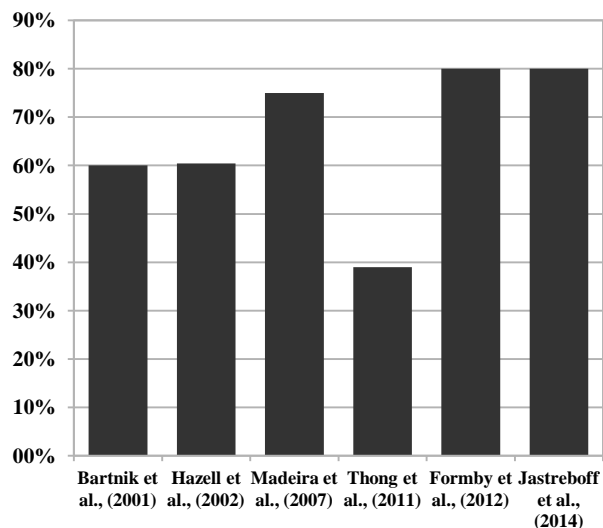


Fig12. Quelques résultats de la TRT sur l'hyperacousie (% d'amélioration).

7.3 Aides auditives

En Allemagne, le centre de traitement des acouphènes et de l'hyperacousie de Francfort/Main propose aux patients des appareils auditifs mêlant un générateur de sons et une protection dynamique aux bruits extérieurs grâce à une technologie numérique. Le confort des patients est amélioré tout en assurant une thérapie sonore (Lux-Wellenhof, 2014).

Des dispositifs similaires avaient été testés positivement sur 14 patients atteints d'hyperacousie sévère aux États-Unis (Sammeth, Preves et Brandy, 2000).

7.4 Thérapie de photobiostimulation LASER

Au cours des dix dernières années, plusieurs études de laboratoires et cliniques ont montré que la photobiostimulation LASER de faible niveau à des intensités de faibles puissances est capable d'induire des effets biologiques, par exemple, dans le traitement des troubles musculo-squelettiques (Baratto et al., 2011).

Une thérapie d'irradiation LASER fondée sur un protocole d'énergie de photobiostimulation sur un groupe de 58 patients qui souffraient d'hyperacousie et d'autres troubles ORL (acouphènes, syndrome de Ménière...) a montré que 78,9 % d'entre eux ont retrouvé des niveaux auditifs d'inconfort normaux. Ils ont été traités deux fois par semaine pendant environ 6 semaines (Prosper & Hack, 2014).

Une autre étude de thérapie au LASER en combinaison à une stimulation magnétique transcrânienne répétitive avait montré une amélioration des seuils de la douleur pour les patients atteints d'hyperacousie chronique (Zazzio, 2010).

7.5 Thérapies complémentaires

Dans le cadre de la mise en place d'une thérapie sonore d'habituation avec ou sans générateur de bruits, les thérapies complémentaires permettent de les accompagner de manière efficace :

- Les Thérapies Comportementales et Cognitives (TCC) ont fait l'objet d'une étude scientifique sur un échantillon de 60 personnes atteintes d'hyperacousie. Les auteurs concluent que les TCC sont un traitement prometteur pour l'hyperacousie, même s'ils précisent que des recherches doivent encore être effectuées pour en mesurer l'impact réel (Jüris, Andersson, Larsen et Ekselius, 2014).

- La thérapie EMDR a été découverte, en 1987, par une psychologue américaine, Francine Shapiro, elle est recommandée par la haute autorité de santé pour le traitement des états de stress post-traumatiques. Elle permet, entre autres, de réduire l'état d'anxiété et les pensées intrusives grâce à un protocole faisant intervenir des mouvements oculaires (Shapiro, 1989). Bien qu'il n'existe toujours pas d'étude scientifique qui ait mesuré son efficacité réelle sur l'hyperacousie, la thérapie est citée avec succès sur certains patients atteints.

- L'acupuncture, une méthode de stimulation a été proposée par Rosen (1995).

- La sophrologie est maintenant de plus en plus conseillée comme aide aux thérapies d'habituation sonore. Elle permet de détendre les patients et d'évacuer efficacement les effets du stress, les tensions nerveuses et de l'angoisse.

- L'hypnose est parfois citée avec succès.

- L'ostéopathie doit être aussi envisagée dans certains cas d'hyperacousie, car plusieurs personnes atteintes rapportent des améliorations suite à quelques séances.

7.6 Traitements médicamenteux

L'utilisation de molécules thérapeutiques a été testée chez l'animal :

- l'utilisation du sildénafil après un traumatisme sonore réduirait des comportements apparentés à une hyperacousie (Mahmood, Mei, Hojjat, Pace, Kallakuri et Zhang, 2014).

- le baclofène, le clozapam et le diazepam agirait en réduisant l'hyperactivité du colliculus inférieur dans le cas de l'hyperacousie. Les auteurs suggèrent que le baclofène pourrait être cliniquement utile dans le traitement des troubles du système auditif (Szczepaniak & Møller, 1996).

Les études animales semblent aussi montrer le rôle important des voies inhibitrices gabamérgiques au niveau de la régulation du son qui seraient perturbées dans le cas de l'hyperacousie (Lu et al., 2011). Elles offrent l'espoir de nouveaux traitements médicamenteux.

Chez l'Homme, il n'existe pas de molécules chimiques curatives de l'hyperacousie. Cependant, certains médi-

cements peuvent améliorer la vie des personnes atteintes :

-Les anxiolytiques : Vernon et Meikle (2003) ont vu cinq patients souffrant d'acouphènes sévères qui avaient également de l'hyperacousie. Ils ont recommandé qu'ils essaient un traitement à l'alprazolam. Après 7 ou 8 semaines d'utilisation, ces cinq patients ont eu une réduction de leurs acouphènes et une récupération complète de leur hyperacousie. Cependant, le traitement devra être court, car un risque de dépendance peut s'installer et le syndrome de sevrage a pour effet de l'hyperacousie (Lader, 1984).

- les antiépileptiques sont parfois utilisés pour améliorer l'hyperacousie. Par exemple, la carbamazépine semble montrer une bonne efficacité dans le cas d'une hyperacousie associée à la maladie de Lyme (Niels, Fallon et Jastreboff, 1999).

- des antidépresseurs sont aussi cités comme pouvant améliorer l'état de certaines personnes. Par exemple, l'imipramine, en cas d'hyperacousie associée à une dépression a été testée sur 7 patients dont 6 ont eu une amélioration des symptômes après 10 jours de traitements (Carman, 1973). Une étude a montré une possibilité d'amélioration de l'hyperacousie associée à une dépression avec un traitement au lithium (Attri et Nagarkar, 2010).

7.7 Compléments alimentaires

Une étude japonaise a montré l'effet bénéfique de la vitamine B6 sur l'hypersensibilité aux sons dans le cas d'autisme (Kami yama, Kôriyama et Watanabe, 2006).

Coelho, Tyler et Hansen (2007) envisagent le zinc comme un traitement possible des acouphènes, car des études semblent montrer une certaine efficacité. Les auteurs suggèrent d'étudier ses effets sur l'hyperacousie et la phonophobie.

7.8 Traitement chirurgical

Un cas d'un musicien atteint d'hyperacousie sévère et de diplacousie dysharmonique à une oreille avec perte d'audition a été traité par destruction de la cochlée par chirurgie, avec perte irréversible de l'audition à cette oreille (Cherry & Brown, 1996). Une chirurgie a été proposée aux USA chez deux patients atteints d'hyperacousie chez lesquels les traitements habituels avaient échoué. Elle a consisté en un renforcement des fenêtres rondes et ovales. Les patients ont rapporté une nette amélioration de la capacité à tolérer le bruit. Les auteurs concluent que cette méthode peut être une option pour le traitement de l'hyperacousie récalcitrante aux autres traitements, mais ils suggèrent que d'autres études sont encore nécessaires pour en évaluer l'efficacité (Silverstein, Wu et Hagan, 2014).

8 RÉFÉRENCES

- Aazh H, McFerran D, Salvi R, Prasher D, Jastreboff M, Jastreboff P. Insights from the First International Conference on Hyperacusis: causes, evaluation, diagnosis and treatment. *Noise Health*. 2014 Mar-Apr;16(69):123-6.
- Abdelhamid MM, Paparella MM, Schachern PA, Yoon TH. Histopathology of the tensor tympani muscle in otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1990;248(2):71-8.
- 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 Dec;41(8):545-54.
- Andersson G, Vretblad P, Larsen HC, Lyttkens L. Longitudinal follow-up of tinnitus complaints. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001 Feb;127(2):175-9
- Andrew A. Biewener, *Animal Locomotion* Animal Locomotion, Andrew A. Biewener Oxford Animal Biology Series Oxford University Press, 2003 281 pages
- Asamoah A, Decker AB, Wiktor A, Van Dyke DL. Child with De Novo t(1;6)(p22.1;p22.1) translocation and features of ectodermal dysplasia with hypodontia and developmental delay. *Am J Med Genet A*. 2003 Apr 1;118A(1):82-5.
- Anari M, Axelsson A, Eliasson A, Magnusson L. Hypersensitivity to sound-questionnaire data, audiometry and classification. *Scand Audiol*. 1999;28(4):219-30.
- Anthwal, N. and Thompson, H. (2015), The development of the mammalian outer and middle ear. *Journal of Anatomy*. doi: 10.1111/joa.12344
- Attias J, Raveh E, Ben-Naftali NF, Zarchi O, Gothelf D. Hyperactive auditory efferent system and lack of acoustic reflexes in Williams syndrome. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*. 2008;19(3-4):193-207.
- Attias J, Zwecker-Lazar I, Nageris B, Keren O, Groswasser Z. Dysfunction of the auditory efferent system in patients with traumatic brain injuries with tinnitus and hyperacusis. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*. 2005;16(2-3):117-26.
- Attri D, Nagarkar AN. Resolution of hyperacusis associated with depression, following lithium administration and directive counselling. *J Laryngol Otol*. 2010 Aug;124(8):919-21.
- Baratto L, Calzà L, Capra R, Gallamini M, Giardino L, Giuliani A, Lorenzini L, Traverso S. Ultra-low-level laser therapy. *Lasers Med Sci*. 2011 Jan;26(1):103-12. Review.
- Bartnik G, Fabijańska A, Rogowski M. Experiences in the treatment of patients with tinnitus and/or hyperacusis using the habituation method. *Scand Audiol Suppl*. 2001;(52):187-90.
- Billig I, Yeager MS, Blikas A, Raz Y. Neurons in the Cochlear Nuclei Controlling the Tensor Tympani Muscle in the Rat: a Study Using Pseudorabies Virus. *Brain research* 2007;1154:124-136.
- Bläsing L, Goebel G, Flötzing U, Berthold A, Kröner-Herwig B. Hypersensitivity to sound in tinnitus patients: an analysis of a construct based on questionnaire and audiological data. *Int J Audiol*. 2010 Jul;49(7):518-26.
- Blumenthal, Terry D., and Christopher T. Goode. "The startle eye-blink response to low intensity acoustic stimuli." *Psychophysiology* 28.3 (1991): 296-306.
- Borg, Counter et Rosler., *Theories of middle-ear muscle function. The acoustic reflex: Basic principles and clinical applications*, 1984, p. 63-99.
- Bouchard et Brissaud (1905). *Traité de médecine* (deuxième édition) Tome X. Paris. Masson et Cie, Editeurs.
- Brittany Mott, Sun Wei, *Firing Property of Inferior Colliculus Neurons Affected by FMR1 Gene Mutation*, *Journal of Otology*, Volume 9, Issue 2, June 2014, Pages 86-90, ISSN 1672-2930.
- Carman JS. Imipramine in hyperacusis depression. *Am J Psychiatry*. 1973 Aug;130(8):937.

- Ceranic BJ, Prasher DK, Raglan E, Luxon LM. Tinnitus after head injury: evidence from otoacoustic emissions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998 Oct;65(4):523-9.
- Chen CC, Wong CW. Neurosensory mechanotransduction through acid-sensing ion channels. *J Cell Mol Med*. 2013 Mar;17(3):337-49. Review.
- Chen GD, Manohar S, Salvi R. Amygdala hyperactivity and tonotopic shift after salicylate exposure. *Brain Res*. 2012 Nov 16;1485:63-76.
- Chen GD, Radziwon KE, Kashanian N, Manohar S, Salvi R. Salicylate-induced auditory perceptual disorders and plastic changes in nonclassical auditory centers in rats. *Neural Plast*. 2014;2014:658741.
- Cherry JR, Brown MJ. Relief of severe hyperacusis and diplacusis in a deafened ear by cochlear labyrinthectomy. *J Laryngol Otol*. 1996 Jan;110(1):57-8.
- Chiffot, H., Fautrel, B., Sordet, C., Chatelus, E., & Sibilia, J. (2008, February). Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. In *Seminars in arthritis and rheumatism* (Vol. 37, No. 4, pp. 223-235). WB Saunders.
- Coelho CB, Tyler R, Hansen M. Zinc as a possible treatment for tinnitus. *Prog Brain Res*. 2007;166:279-85. Review.
- Coelho CB, Sanchez TG, Tyler RS. Hyperacusis, sound annoyance, and loudness hypersensitivity in children. *Prog Brain Res*. 2007;166:169-78.
- Cousin A., *Traitement des maladies de l'oreille*, Lefrançois, 1868, 212p.
- Cox KW. Temporomandibular disorder and new aural symptoms. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Apr;134(4):389-93.
- Dalle R, Villanueva L, Woda A et al. Neurobiologie de la douleur trigéminal. *M/S: médecine sciences*, 2003, vol. 19, no 5, p. 567-574.
- Danesh Ali A. et Kaf, W. Putting Research into Practice for Autism Spectrum Disorder. *The Hearing Journal*, 2015, vol. 68, no 1, p. 26-28.
- Dauman R, Bouscau-Faure F. Assessment and amelioration of hyperacusis in tinnitus patients. *Acta Otolaryngol*. 2005 May;125(5):503-9.
- Davis M, Strachan DI, Kass E. Excitatory and inhibitory effects of serotonin on sensorimotor reactivity measured with acoustic startle. *Science*. 1980 Jul 25;209(4455):521-3.
- Dean Dessem and Richard M. Lovering, "Repeated Muscle Injury as a Presumptive Trigger for Chronic Masticatory Muscle Pain," *Pain Research and Treatment*, vol. 2011, Article ID 647967, 13 pages, 2011.
- De Klaver MJ, van Rijn MA, Marinus J, Soede W, de Laat JA, van Hilten JJ, « Hyperacusis in patients with complex regional pain syndrome related dystonia », *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 78, no 12, 2007, p. 1310-3.
- Dercum, Francis Xavier (1895). *A Text-book on Nervous Diseases*. Lea brothers et Compagny, 1040p.
- Djupesland, Gisle. "Electromyography of the tympanic muscles in man." *International Journal of Audiology* 4.1 (1965): 34-41.
- Don, A., Schellenberg, E.G., & Rourke, B.P. (1999). Music and language skills of children with Williams syndrome. *Child Neuropsychology*, 5, 154-170.
- Dubois, C., et al. Les maladies de l'organe de l'ouïe et de l'appareil vocal dans les Leçons au Collège de France de RTH LAENNEC. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 2011, vol. 128, no 3, p. 181-187.
- Duncan RB. Malleus handle probe: a middle ear diagnostic procedure. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1982 May-Jun;91(3 Pt 1):281-4.
- Engel GL. The clinical application of the biopsychosocial model. *Am J Psychiatry*. 1980 May;137(5):535-44.
- Eustachii B. *Quorum numerum & argumenta aversa pagina indicabit*. Vol. Venetiis: Vincentius Luchinus excudebat; 1564. Bartholomaei Eustachii Sanctoseverinatis medici ac philosophi Opuscula anatomica.
- Fabijanska, A., Rogowski, M., Bartnik, G. and Skarzynski, H. (1999) Epidemiology of tinnitus and hyperacusis in Poland. In *Proceedings of the Sixth International Tinnitus Seminar* (ed. J. Hazell), Cambridge, UK, The Tinnitus and Hyperacusis Centre.
- Fabricius ab Aquapendente, Hieronymus. 1600. *De visione, voce et auditu*. Venice.
- Fioretti AB, Fusetti M, Eibenstein A. Association between sleep disorders, hyperacusis and tinnitus: Evaluation with tinnitus questionnaires. *Noise Health* 2013;15:91-5
- Flores, Emma N., et al. "A Non-canonical Pathway from Cochlea to Brain Signals Tissue-Damaging Noise." *Current Biology* 25.5 (2015): 606-612.
- Formby, C., Hawley, M., Sherlock, L. P., Gold, S., Parton, J., Brooks, R., & Payne, J. (2013, June). Intervention for restricted dynamic range and reduced sound tolerance: Clinical trial using a Tinnitus Retraining Therapy protocol for hyperacusis. In *Proceedings of Meetings on Acoustics* (Vol. 19, No. 1, p. 050083). Acoustical Society of America.
- Formby C, Sherlock LP, Gold SL. Adaptive plasticity of loudness induced by chronic attenuation and enhancement of the acoustic background. *J Acoust Soc Am*. 2003 Jul;114(1):55-8.
- Fukaya T, Nomura Y, « Audiological aspects of idiopathic perilymphatic fistula », *Acta Otolaryngol Suppl*, no 456, 1988, p. 68-73.
- Fukutake T, Hattori T. Auditory illusions caused by a small lesion in the right medial geniculate body. *Neurology*. 1998 Nov;51(5):1469-71.
- Gaudreau P, Moy J, Lindsay F. An unusual cause of vertigo, tinnitus, and hyperacusis: Vogt Koyanagi-Harada syndrome. *Ear Nose Throat J*. 2012 Dec;91(12):E7-9.
- Geisser, M. E., J. M. Glass, et al. (2008). "A psychophysical study of auditory and pressure sensitivity in patients with fibromyalgia and healthy controls." *J Pain* 9(5): 417-422.
- Gelfand, SA. The contralateral acoustic reflex. In: Silman, S., editor. *The acoustic reflex: Basic principles and clinical applications*. New York, NY: Academic Press; 1984. p. 137-186.
- George Frederick Shradly, Thomas Lathrop Stedman (1916). *Medical Record*. W. Wood.
- Gilles A, Thuy I, De Rycke E, de Heyning PV. A little bit less would be great: Adolescents' opinion towards music levels. *Noise Health* 2014;16:285-91
- Girardet R. Contribution to the study of the innervation of the tensor tympani. *Archives D'anatomie, D'histologie et D'embryologie Normales et Expérimentales*. 1960; 43:121-164.
- Goebel, G., and U. Floezinger. "Pilot study to evaluate psychiatric comorbidity in tinnitus patients with and without hyperacusis." *Audiological Medicine* 6.1 (2008): 78-84.
- Gold, S. L., Frederick, E. A., & Formby, C. (1999, September). Shifts in dynamic range for hyperacusis patients receiving tinnitus retraining therapy (TRT). In *Proceedings of the sixth international tinnitus seminar* (pp. 297-301).
- Gonçalves Maiara Santos, Tochetto Tania Maria, Gambini Caroline. Hiperacusia em músicos de banda militar. *Rev. soc. bras. fonoaudiol*. 2007 Dec; 12(4): 298-303.
- Gothelf D, Farber N, Raveh E, Apter A, Attias J. Hyperacusis in Williams syndrome: characteristics and associated neuroaudiologic abnormalities. *Neurology*. 2006 Feb 14;66(3):390-5.
- Groothoff, B., (2005), "Acoustic Shock in Call Centres", *Proceedings of Acoustical Society Conference*, Busselton WA
- Gu, J. W., Halpin, C. F., Nam, E. C., Levine, R. A., & Melcher, J. R. (2010). Tinnitus, diminished sound-level tolerance, and elevated auditory activity in humans with clinically normal hearing sensitivity. *Journal of neurophysiology*, 104(6), 3361-3370.
- Guerra Jiménez G, Mazón Gutiérrez A, Marco de Lucas E, Valle San Román N, Martín Laez R, Morales Angulo C. « Audio-vestibular

- signs and symptoms in Chiari malformation type I. Case series and literature review » *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2014 Sep 4. pii: S0001-6519(14)00129-0.
- Guimarães AC, Carvalho GM, Voltolini MM, Zappellini CE, Mezzalana R, Stoler G, Paschoal JR. Study of the relationship between the degree of tinnitus annoyance and the presence of hyperacusis. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2014 Jan-Feb;80(1):24-8.
- Guzek WJ, Sułkowski WJ, Kowalska S, Makowska Z. [Tinnitus Center at the Nofer Institute of Occupational Medicine--earliest experience]. *Med Pr.* 2002;53(6):461-4. Polish.
- Han Y, Wang J, Fischman DA, Biller HF, Sanders I. Slow tonic muscle fibers in the thyroarytenoid muscles of human vocal folds; a possible specialization for speech. *Anat Rec.* 1999 Oct 1;256(2):146-57.
- Hayes SH, Radziwon KE, Stolzberg DJ, Salvi RJ. Behavioral models of tinnitus and hyperacusis in animals. *Front Neurol.* 2014 Sep 17;5:179. doi: 10.3389/fneur.2014.00179. eCollection 2014. Review.
- 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
- Hébert S, Fournier P, Noreña A. The auditory sensitivity is increased in tinnitus ears. *J Neurosci.* 2013 Feb 6;33(6):2356-64.
- Hébert S, Lupien SJ. Salivary cortisol levels, subjective stress, and tinnitus intensity in tinnitus sufferers during noise exposure in the laboratory. *Int J Hyg Environ Health.* 2009 Jan;212(1):37-44.
- Heinonen-Guzejev, Marja, et al. "Noise sensitivity modulates the auditory-cortex discrimination of sound feature changes." *INTER-NOISE and NOISE-CON Congress and Conference Proceedings.* Vol. 249. No. 4. Institute of Noise Control Engineering, 2014.
- Herken, Hans, and Ferdinand Hucho, eds. *Selective neurotoxicity.* Springer Science & Business Media, 2012
- Herráiz C, Hernández Calvín J, Plaza G, Toledano A, de los Santos G. [Study of hyperacusis at a tinnitus unit]. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003 Nov;54(9):617-22. Spanish.
- Hickox AE, Liberman MC. Is noise-induced cochlear neuropathy key to the generation of hyperacusis or tinnitus? *J Neurophysiol.* 2014 Feb;111(3):552-64.
- Howell P, Marchbanks RJ, el-Yaniv N. Middle ear muscle activity during vocalization in normal speakers and stutterers. *Acta Otolaryngol.* 1986 Nov-Dec;102(5-6):396-402.
- Hwang JH, Chou PH, Wu CW, Chen JH, Liu TC. Brain activation in patients with idiopathic hyperacusis. *Am J Otolaryngol.* 2009 Nov-Dec;30(6):432-4.
- Iragui VJ. Auditory dysfunction in Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1986 Jul;49(7):824-6.
- Jastreboff PJ, Gray WC, Gold SL. Neurophysiological approach to tinnitus patients. *Am J Otol.* 1996 Mar;17(2):236-40. Review.
- Jastreboff PJ. Phantom auditory perception (tinnitus): mechanisms of generation and perception. *Neurosci Res.* 1990 Aug;8(4):221-54. Review.
- Jastreboff, P. J., & Jastreboff, M. M. (2000). Tinnitus Retraining Therapy (TRT) as a method for treatment of tinnitus and hyperacusis patients. *Journal of the American Academy of Audiology,* 11(3), 162-177.
- Jastreboff, Margaret M. et Jastreboff, Pawel J. Components of decreased sound tolerance: hyperacusis, misophonia, phonophobia. *ITHS News Lett,* 2001, vol. 2, p. 5-7.
- Jastreboff, Margaret M and Jastreboff, Pawel J. *Decreased Sound Tolerance and Tinnitus Retraining Therapy (TRT).* Australian and New Zealand Journal of Audiology, The, Vol. 24, No. 2, Nov 2002: 74-84.
- Jastreboff, P. J., & Jastreboff, M. M. (2014). Treatments for Decreased Sound Tolerance (Hyperacusis and Misophonia). In *Seminars in Hearing* (Vol. 35, No. 02, pp. 105-120). Thieme Medical Publishers.
- Johnson, M. (1999). A tool for measuring hyperacusis. *The Hearing Journal,* 52(3), 34-35.
- Jürgens U. 2009. The neural control of vocalization in mammals: a review. *J Voice* 23:1-10.
- Juris L. *Hyperacusis: Clinical Studies and Effect of Cognitive Behavioral Therapy.* Uppsala Dissertations from the Faculty of Medicine 2013:934:1-64.
- Jüris L, Andersson G, Larsen HC, Ekselius L. Cognitive behaviour therapy for hyperacusis: a randomized controlled trial. *Behav Res Ther.* 2014 Mar;54:30-7.
- Jüris L, Andersson G, Larsen HC, Ekselius L. Psychiatric comorbidity and personality traits in patients with hyperacusis. *Int J Audiol.* 2013 Apr;52(4):230-5.
- Jüris, L., Ekselius, L., Andersson, G., & Larsen, H.-C. (2013). The hyperacusis questionnaire, loudness discomfort levels, and the hospital anxiety and depression scale. *A cross-sectional study. Hearing, Balance and Communication.* 11, 72-79.
- Kähärit K, Zachau G, Eklöf M, Sandsjö L, Möller C. Assessment of hearing and hearing disorders in rock/jazz musicians. *Int J Audiol* 2003;42:279-88
- Kaltenbach JA. Summary of evidence pointing to a role of the dorsal cochlear nucleus in the etiology of tinnitus. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2006 Dec;(556):20-6.
- Kaltenbach JA, Zhang J, Afman CE. Plasticity of spontaneous neural activity in the dorsal cochlear nucleus after intense sound exposure. *Hear Res.* 2000 Sep;147(1-2):282-92.
- Kamiyama M, Kuriyama S, Watanabe M. A clinical study of pyridoxine treatment for pervasive developmental disorders with hypersensitivity to sound. *No To Hattatsu.* 2006 Jul;38(4):277-82. Japanese.
- Katzenell U, Segal S. Hyperacusis: review and clinical guidelines. *Otol Neurotol.* 2001 May;22(3):321-6; discussion 326-7. Review.
- Kawase T, Shibata S, Katori Y, Ohtsuka A, Murakami G, Fujimiya M. Elastic fiber-mediated entheses in the human middle ear. *J Anat.* 2012 Oct;221(4):331-40.
- Khalil S, Ogunyemi L, Osborne J, « Middle cerebral artery aneurysm presenting as isolated hyperacusis », *J Laryngol Otol,* vol. 116, no 5, 2002, p. 376-8.
- Khalifa S, Bruneau N, Rogé B, Georgieff N, Veuillet E, Adrien JL, Barthélémy C, Collet L. Increased perception of loudness in autism. *Hear Res.* 2004 Dec;198(1-2):87-92.
- 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 Nov Dec;64(6):436-42.
- Khalifa S, Veuillet E, Grima F, et al. Hyperacusis assessment: relationship with tinnitus. In: Hazell J, editor. *Proceedings of the Sixth International Tinnitus Seminar.* London: Tinnitus and Hyperacusis Centre; 1999. p. 128-32.
- Kierner AC, Mayer R, v Kirschhofer K. Do the tensor tympani and tensor veli palatini muscles of man form a functional unit? A histochemical investigation of their putative connections. *Hear Res.* 2002 Mar;165(1-2):48-52.
- Klein, A.J., Armstrong, B.L., Greer, M.K., & Brown, F.R. (1990). Hyperacusis and otitis media in people with WS. *Journal of Speech and Hearing Disorders,* 55, 339-3444.
- Klockhoff I. Impedance fluctuation and a "Tensor Tympani Syndrome". In: *Proceedings of the 4th International Symposium on Acoustic Measurements,* Lisbon, 1979:69-76.
- Klockhoff I. Middle ear reflexes in man. *Acta Oto- Laryngologica Supplementum.* 1961; 164:1-92.
- Knipper M, Van Dijk P, Nunes I, Rüttiger L, Zimmermann U. Advances in the neurobiology of hearing disorders: recent developments regarding the basis of tinnitus and hyperacusis. *Prog Neurobiol.* 2013 Dec;111:17-33.

- Knobel, Keila Alessandra Baraldi, & Sanchez, Tanit Ganz. (2006). Loudness discomfort level in normal hearing individuals. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, 18(1), 31-40.
- Koo, J. W., and C. D. Balaban. "Serotonin-induced plasma extravasation in the murine inner ear: possible mechanism of migraine-associated inner ear dysfunction." *Cephalalgia* 26.11 (2006): 1310-1319.
- Kujawa SG, Liberman MC. Adding insult to injury: cochlear nerve degeneration after "temporary" noise-induced hearing loss. *J Neurosci*. 2009 Nov 11;29(45):14077-85.
- Laitinen H, Poulsen T. Questionnaire investigation of musicians use of hearing protectors, self reported hearing disorders, and their experience of their working environment. *Int J Audiol*. 2008 Apr;47(4):160-8.
- Lader M. Benzodiazepine dependence. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*. 1984;8(1):85-95.
- Lader M. Anxiolytic drugs: dependence, addiction and abuse. *Eur Neuropsychopharmacol*. 1994 Jun;4(2):85-91. Review.
- Lauer AM, Dooling RJ. Evidence of hyperacusis in canaries with permanent hereditary high-frequency hearing loss. *SeminHear* (2007) 28:319-26.
- Lee E, Sohn HY, Kwon M, Kim JS. Contralateral hyperacusis in unilateral pontine hemorrhage. *Neurology*. 2008 Jun 10;70(24 Pt 2):2413-5.
- Lévy Michel, *Traite d'hygiène publique et privée*, volume 2. Paris, J.-B. Baillière et fils, 1857, 936 p.
- Li Y-Q, Takada M, Kaneko T, Noboru M. 1995. Premotor neurons for trigeminal motor nucleus neurons innervating the jaw-closing and jaw-opening muscles: differential distribution in the lower brainstem of the rat. *J Comp Neurol* 356:563-579.
- Lindsey, Heather. "Help for Hyperacusis: Treatments Turn Down Discomfort." *The Hearing Journal* 67.8 (2014): 22-24.
- Liriano Raquel Ysabel Guzmán, Magalhães Sandra Lira Bastos de, Barros Flávia, Testa José Ricardo Gurgel, Fukuda Yotaka. Relation of hyperacusis and peripheral facial paralysis - Bell's palsy. *Rev. Bras. Otorrinolaringol*. 2004 Dec; 70(6): 776-779.
- Levitin DJ, Cole K, Lincoln A, Bellugi U. Aversion, awareness, and attraction: investigating claims of hyperacusis in the Williams syndrome phenotype. *J Child Psychol Psychiatry*. 2005 May;46(5):514-23.
- Loomis Dana, Charles (1892). *Text-book of Nervous Diseases: Being a Compendium for the Use of Students and Practitioners of Medicine*. W. Wood, 549p.
- Lu J, Lobarinas E, Deng A, Goodey R, Stolzberg D, Salvi RJ, Sun W. GABAergic neural activity involved in salicylate-induced auditory cortex gain enhancement. *Neuroscience*. 2011 Aug 25;189:187-98.
- Luis Miguel Ramirez Aristeguieta (2011). *Tinnitus and a Linked Stomatognathic System*, Up to Date on Tinnitus, Prof. Fayez Bahmad (Ed.), ISBN: 978-953-307-655-3, InTech, Available from: <http://www.intechopen.com/books/up-to-date-on-tinnitus/tinnitus-and-a-linked-stomatognathic-system>
- Lux-Wellenhof, G., « Noise protection for hyperacusis patients with stress on teachers a case presentation of a new approach specific aspects of noise protection for patients with hyperacusis with particular stress on teachers. », in 8th international TRI Tinnitus conference Handbook, mars 2014, p. 58-59
- Lyon M. J., Malmgren L. T. (1988). Muscle fiber types in the cat middle ear muscles. II. Tensor Tympani. *Archives of Otolaryngology*, 114, 404-409
- Maciaszczyk K, Durko T, Waszczykowska E, Erkiert-Polguj A, Pajor A. Auditory function in patients with systemic lupus erythematosus. *Auris Nasus Larynx*. 2011 Feb;38(1):26-32.
- Maciaszczyk K, Waszczykowska E, Pajor A, Bartkowiak-Dziankowska B, Durko T. Hearing organ disorders in patients with systemic sclerosis. *Rheumatol Int*. 2011 Nov;31(11):1423-8.
- Madeira G, Montmirail Ch, Decat M, Gersdorff M. [TRT: results after one year treatment]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 2007;128(3):145-8. French.
- Mahmood G, Mei Z, Hojjat H, Pace E, Kallakuri S, Zhang JS. Therapeutic effect of sildenafil on blast-induced tinnitus and auditory impairment. *Neuroscience*. 2014 Jun 6;269:367-82.
- Mahoney CJ, Rohrer JD, Goll JC, Fox NC, Rossor MN, Warren JD, « Structural neuroanatomy of tinnitus and hyperacusis in semantic dementia », *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 82, no 11, 2011, p. 1274-8.
- Marev D. Hyperacusis: Review and Clinical Guidelines. *Pro Otology* 2-3: 119-121, 2003
- Marriage J, Barnes NM. Is central hyperacusis a symptom of 5-hydroxytryptamine(5-HT) dysfunction? *J Laryngol Otol*. 1995 Oct;109(10):915-21.
- Matos C. Peripheral facial paralysis: the role of physical medicine and rehabilitation. *Acta Med Port*. 2011 Dec;24 Suppl 4:907-14.
- Matsumoto N, Kitani R, Kalinec F. Linking LIMK1 deficiency to hyperacusis and progressive hearing loss in individuals with Williams syndrome. *Communicative & Integrative Biology*. 2011;4(2):208-210.
- Mathisen H. Phonophobia after stapedectomy. *Acta Otolaryngol*. 1969 Jul-Aug;68(1):73-7.
- Meeus OM, Spaepen M, Ridder DD, Heyning PH. Correlation between hyperacusis measurements in daily ENT practice. *Int J Audiol*. 2010 Jan;49(1):7-13.
- Merkler, A. E., Prasad, M., Lavi, E., & Safdieh, J. (2014). Hyperacusis as the initial presentation of Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology-Neuroimmunology Neuroinflammation*, 1(3), e32.
- Meyerson (1907). *Journal de psychologie normale et pathologique*. Presses universitaires de France.
- Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998 Mar;124(3):249-58.
- Moliner Peiro F, López González MA, Alfaro García J, Leache Pueyo J, Esteban Ortega F. [Open-field treatment of hyperacusis]. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2009 Jan-Feb;60(1):38-42. Spanish.
- Modugno GC, Brandolini C, « Can lateral semicircular canal dysplasia play a role in the genesis of hyperacusis », *Acta Otorhinolaryngol Ital*, vol. 34, no 1, 2014, p. 71-4.
- Morioka WT, Neff PA, Boisseranc TE, Hartman PW, Cantrell RW. « Audiometry findings in myasthenia gravis » *Arch Otolaryngol*. 1976;102(4):211-3.
- Mott B, Sun W., Firing property of inferior colliculus neurons affected by FMR1 gene mutation. *中华耳科学杂志*, 2014, no 2.
- Mukerji S, Lee DJ. De visione, voce et auditu: The contribution of Hieronymus Fabricius to our understanding of tensor tympani function. *Otology & Neurotology*. 2010;31:536-543.
- Mukerji S, Windsor AM, Lee DJ. Auditory brainstem circuits that mediate the middle ear muscle reflex. *Trends Amplif*. 2010 Sep;14(3):170-91. Review.
- Myers EN, Bernstein JM. Salicylate ototoxicity: a clinical and experimental study. *Arch Otolaryngol*. 1965 Nov;82(5):483-93.
- Nam, Eui-Cheol. "Auditory Functional Magnetic Resonance Imaging: How to Begin." *Korean Journal of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery* 52.1 (2009): 2-13.
- Nelting M, Rienhoff NK, Hesse G, Lamparter U. [The assessment of subjective distress related to hyperacusis with a self-rating questionnaire on hypersensitivity to sound]. *Laryngorhinootologie*. 2002 May;81(5):327-34. German.
- Nelting M, Finlayson NK: *Geräuschüberempfindlichkeits-Fragebogen (GÜF)*. Göttingen: Hogrefe; 2004.

- Neergaard E. B., Andersen H. C., Hansen C. C., Jepsen O. (1964). Experimental studies on sound transmission in the human ear. III influence of the stapedius and tensor tympani muscles. *Acta Oto-Laryngologica*, 57, 280–286
- Nields JA, Fallon BA, Jastreboff PJ. Carbamazepine in the treatment of Lyme disease-induced hyperacusis. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 1999 Winter;11(1):97-9.
- Niu Y, Kumaraguru A, Wang R, Sun W, « Hyperexcitability of inferior colliculus neurons caused by acute noise exposure », *J Neurosci Res*, vol. 91, no 2, 2013, p. 292-9
- Nordin S, Neely G, Olsson D, Sandström M. Odor and noise intolerance in persons with self-reported electromagnetic hypersensitivity. *Int J Environ Res Public Health*. 2014 Aug 27;11(9):8794-805.
- Noreña AJ, Chery-Croze S. Enriched acoustic environment rescales auditory sensitivity. *Neuroreport*. 2007 Aug 6;18(12):1251-5.
- Park, M. S., Lee, H. Y., Kang, H. M., Ryu, E. W., Lee, S. K., & Yeo, S. G. (2012). Clinical Manifestations of Aural Fullness. *Yonsei Medical Journal*, 53(5), 985–991.
- Pette D, Staron RS. Myosin isoforms, muscle fiber types, and transitions. *Microsc Res Tech*. 2000 Sep 15;50(6):500-9. Review.
- Perlman HB. (1938). Hyperacusis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 47:947-953
- Phillips, D. P., & Carr, M. M. (1998). Disturbances of loudness perception. *Journal of the American Academy of Audiology*, 9, 371–379.
- Pilgramm, M., Rychlik, R., Lebisch, H., Siedentop, H., Goebel, G., Kirchhoff, D., Tinnitus in der Bundesrepublik Deutschland -eine repräsentative epidemiologische Studie, *HNO aktuell*, 7, 1999, S. 261 -265.
- Politzer, A. History of otology. Milstein, S.; Portnoff, C.; Coleman, A., translators. Phoenix, AZ: Columella Press; 1981
- Preves D, et al: Experimental hearing device for hyperacusis. *Hearing Instruments*, 34-40, 1995.
- Prosper J, Hack E. Hyperacusis and Other Inner Ear Disorders Are Improving after Light Irradiation with Photobiostimulation *Laser Otolaryngology - Head and Neck Surgery* September 2014 151: P208
- Puel JL. Chemical synaptic transmission in the cochlea. *Prog Neurobiol*. 1995 Dec;47(6):449-76. Review.
- Ramirez Aristeguieta LM, Ballesteros Acuña LE, Sandoval Ortiz GP. [Tensor veli palatini and tensor tympani muscles: anatomical, functional and symptomatic links]. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010 Jan-Feb;61(1):26-33.
- Ramírez LM, Ballesteros LE, Sandoval GP. Tensor tympani muscle: strange chewing muscle. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007;12:E96- 100.
- Remenschneider AK, Lookabaugh S, Aliphas A, Brodsky JR, Devaiah AK, Dagher W, Grundfast KM, Heman-Ackah SE, Rubin S, Sillman J, Tsai AC, Vecchiotti M, KujawaSG, Lee DJ, Quesnel AM. Otologic outcomes after blast injury: the Boston Marathon experience. *Otol Neurotol*. 2014 Dec;35(10):1825-34.
- Reuss S, Al-Butmeh S, Riemann, R. 2008. Motoneurons of the stapedius muscle in the guinea pig middle ear: afferent and efferent transmitters. *Brain Res* 1221:59–65.
- Reuss S, Kuhn I, Windoffer I, Riemann, R. 2009. Neurochemistry of identified motoneurons of the tensor tympani muscle in rat middle ear. *Hear Res* 248:69–79.
- Rouiller EM, Capt M, Dolivo M, de Ribaupierre F. 1986. Tensor tympani reflex pathways studied with retrograde horseradish peroxidase and transneuronal viral tracing techniques. *Neurosci Lett* 72:247–252.
- Rosen MR New treatment possibilities for hyperacusis – a painful ultrasensitivity to normal sounds. *American Journal of Acupuncture*. 1995; 23(1): 74-6
- Rosenhall, U., Nordin, V., Sandström, M., Ahlsen, G., Gillberg, C., 1999. Autism and hearing loss. *J. Aut. Dev. Dis.* 29 (5), 349–357.
- Rubinstein, B., Ahlqvist, M. and Bengtsson, C. (1996) Hyperacusis, headache, temporomandibular disorders and amalgam fillings – an epidemiological study. In Proceedings of the Fifth International Tinnitus Seminar 1995 Portland, OR: American Tinnitus Association.
- Sahley TL, Nodar RH. A biochemical model of peripheral tinnitus. *Hear Res*. 2001 Feb;152(1-2):43-54. Review.
- Sammeth CA, Preves DA, Brandy WT. Hyperacusis: case studies and evaluation of electronic loudness suppression devices as a treatment approach. *Scand Audiol*. 2000;29(1):28-36.
- Sandlin RE, Olsson RJ. Evaluation and Selection of Maskers and Other Devices Used in the Treatment of Tinnitus and Hyperacusis. *Trends in Amplification*. 1999;4(1):6-26.
- Schecklmann M, Landgrebe M, Langguth B, the TRI Database Study Group (2014) Phenotypic Characteristics of Hyperacusis in Tinnitus. *PLoS ONE* 9(1): e86944.
- Seppo, Kuttilla. “Secondary Aural Symptoms in Relation to Cranio-Cervical and General Disorders.” (2003).
- Shabana, M. I., Selim, M. H., El Refaie, A., El Dessouky, T. M., & Soliman, R. Y. (2011). Assessment of Hyperacusis in Egyptian patients: Evaluation of the Arabic version of the Khalfa questionnaire. *Audiological Medicine*, 9(4), 127-134.
- Shapiro F. Eye movement desensitization: a new treatment for post-traumatic stress disorder. *J Behav Ther Exp Psychiatry*. 1989 Sep;20(3):211-7.
- Sheldrake J, Diehl P, Schaeffe R. Audiometric characteristics of hyperacusis patients. *Frontiers in Neurology* 2015;6(105):1-7.
- Shuper A, Medvedovsky M, Kivity S. Defective Auditory Processing in a Child With Temporal Epileptic Focus. *J Child Neurol*. 2014 May 1.
- Silberstein SD, « Migraine symptoms: results of a survey of self-reported migraineurs », *Headache*, vol. 35, no 7, 1995, p. 387-96.
- Silverstein, Herbert, Wu, Yi-Hsuan Emmy, et Hagan, AuD Suzannah. Round and Oval Window Reinforcement for the Treatment of Hyperacusis. *American Journal of Otolaryngology*, 2014.
- Sokoloff, A. J., Li, H., & Burkholder, T. J. (2007). Limited Expression of Slow Tonic Myosin Heavy Chain in Human Cranial Muscles. *Muscle & Nerve*, 36(2), 10.1002/mus.20797.
- Spring, Anton (1870). *Symptomatologie ou Traité des Accidents morbides* (volume 2). Bruxelles: H. Marceaux, 1094p.
- Stegel DE, Benson KL, Zarcone VP, Jr., Schubert ED. 1991. Middle-ear muscle activity (MEMA) and its association with motor activity in the extremities and head in sleep. *Sleep* 14:454–459.
- Stovner LJ, Hagen K, Jensen R, et al. The global burden of headache: a documentation of headache prevalence and disability worldwide. *Cephalalgia* 2007;27:193–210.
- Strumbos JG, Polley DB, Kaczmarek LK. Specific and rapid effects of acoustic stimulation on the tonotopic distribution of Kv3.1b potassium channels in the adult rat. *Neuroscience* 2010;167(3):567-572.
- Strømme P, Bjørnstad PG, Ramstad K. Prevalence estimation of Williams syndrome. *J Child Neurol*. 2002 Apr;17(4):269-71.
- Sun W, Deng A, Jayaram A, Gibson B. Noise exposure enhances auditory cortex responses related to hyperacusis behavior. *Brain Res*. 2012 Nov 16;1485:108-16.
- Sun W, Lu J, Stolzberg D, Gray L, Deng A, Lobarinas E, Salvi RJ. Salicylate increases the gain of the central auditory system. *Neuroscience*. 2009 Mar 3;159(1):325-34.
- Sun W, Manohar S, Jayaram A, Kumaraguru A, Fu Q, Li J, Allman B, « Early age conductive hearing loss causes audiogenic seizure and hyperacusis behavior », *Hear Res*, vol. 282, no 1-2, 2011, p. 178-83.
- Szczepaniak WS, Møller AR. Effects of (-)-baclofen, clonazepam, and diazepam on tone exposure-induced hyperexcitability of the

- inferior colliculus in the rat: possible therapeutic implications for pharmacological management of tinnitus and hyperacusis. *Hear Res.* 1996 Aug;97(1-2):46-53.
- Sztuka A, Pospiech L, Gawron W, Dudek K. DPOAE in estimation of the function of the cochlea in tinnitus patients with normal hearing. *Auris Nasus Larynx.* 2010 Feb;37(1):55-60.
- Tang, Z. Q., & Trussell, L. O. (2015). Serotonergic Regulation of Excitability of Principal Cells of the Dorsal Cochlear Nucleus. *The Journal of Neuro-science*, 35(11), 4540-4551.
- Teachey WS. Otolaryngic myofascial pain syndromes. *Curr Pain Headache Rep.* 2004 Dec;8(6):457-62. Review.
- Thompson AM, Thompson GC, Britton BH. Serotonergic innervation of stapedial and tensor tympani motoneurons. *Brain Res.* 1998 Mar 16;787(1):175-8. Review.
- Thong, J. F., Wong, M. C., Junaidah, S., & Chan, Y. M. (2011). Improvement in Hyperacusis with Tinnitus Retraining Therapy. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery*, 145(2 suppl), P216-P216.
- Toppila E, Koskinen H, Pyykkö I. Hearing loss among classical-orchestra musicians. *Noise Health.* 2011 Jan-Feb;13(50):45-50.
- Tyler RS, Noble W, Coelho C, Haskell G, Bardia A. Tinnitus and hyperacusis. In: Katz J, Burkard R, Medwetsky L, Hood L, editors. *Handbook of Clinical Audiology*. 6 th ed. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins; 2009
- Tyler RS, Pienkowski M, Rojas Roncancio E, Jun HJ, Brozowski T, Dauman N, Coelho CB, Andersson G, Keiner AJ, Cacace A, Martin N, Moore BC. A Review of Hyperacusis and Future Directions: Part I. Definitions and Manifestations. *Am J Audiol.* 2014 Aug 7.
- Vass Z, Shore SE, Nuttall AL, Miller JM. Direct evidence of trigeminal innervation of the cochlear blood vessels. *Neuroscience.* 1998 May;84(2):559-67.
- Vass Z, Steyger PS, Hordichok AJ, Trune DR, Jancsó G, Nuttall AL. Capsaicin stimulation of the cochlea and electric stimulation of the trigeminal ganglion mediate vascular permeability in cochlear and vertebro-basilar arteries: a potential cause of inner ear dysfunction in headache. *Neuroscience.* 2001;103(1):189-201.
- Vernon JA. Pathophysiology of tinnitus: a special case hyperacusis and a proposed treatment. *Am J Otol.* 1987 May;8(3):201-2.
- Vernon, JA. Hyperacusis: Testing, Treatments and a Possible Mechanism. *Australian and New Zealand Journal of Audiology*, The, Vol. 24, No. 2, Nov 2002: 68-73.
- Vernon JA, Meikle MB. Masking devices and alprazolam treatment for tinnitus. *Otolaryngol Clin North Am.* 2003 Apr;36(2):307-20, vii. Review.
- Vesalius A. *Anatomicarum Gabrielis Falloppii observationum examen*. In: Vesalii A, editor. *Opera omnia anatomica & chirurgica Cura Hermanni Boerhaave & Bernhardi Siegfried Albini*. Vol. 2. Leiden, Netherlands: Apud Joannem Du Vivie et Joan. & Herm. Verbeek; 1725.
- Weber H, Pfadenhauer K, Stöhr M, Rösler A. Central hyperacusis with phonophobia in multiple sclerosis. *Mult Scler.* 2002 Dec;8(6):505-9.
- Weisz C, Glowatzki E, Fuchs P. The Postsynaptic Function of Type II Cochlear Afferents. *Nature.* 2009;461(7267):1126-1129. doi:10.1038/nature08487.
- Westcott M, « Acoustic shock injury (ASI) », *Acta Otolaryngol Suppl*, no 556, 2006, p. 54-8
- Westcott M, Sanchez TG, Diges I, Saba C, Dineen R, McNeill C, Chiam A, O'Keefe M, Sharples T. Tonic tensor tympani syndrome in tinnitus and hyperacusis patients: a multi-clinic prevalence study. *Noise Health.* 2013 Mar-Apr;15(63):117-28.
- Windsor A, Roska B, Brown MC, Lee DJ. 2007. Transneuronal analysis of the middle ear muscle reflex pathways using pseudorabies virus. *Assoc Res Otolaryngol*, Abstr 605.
- Wölk C, Seefeld B. The effects of managing hyperacusis with maskers (noise generators). In: Hazell J, editor. *Proceedings of Sixth International Tinnitus Seminar*. London: Tinnitus and Hyperacusis Centre; 1999. p. 512-4.
- Wong AC, Birnbaumer L, Housley GD. Canonical transient receptor potential channel subtype 3-mediated hair cell Ca(2+) entry regulates sound transduction and auditory neurotransmission. *Eur J Neurosci.* 2013 May;37(9):1478-86.
- Yamazaki M, Sato I. Distribution of substance P and the calcitonin gene-related peptide in the human tensor tympani muscle. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014 May;271(5):905-11.
- Zaugg, T. L., Myers, P. M., et Kendall, Caroline J. *Progressive tinnitus management: Clinical handbook for audiologists*. Plural Pub., 2010.
- Zazzio M. Pain threshold improvement for chronic hyperacusis patients in a prospective clinical study. *Photomed Laser Surg.* 2010 Jun;28(3):371-7.