

## Anatomie du canal cochléaire

### Labyrinthe osseux antérieur = Cochlée

- Modiolus
- Capsule otique = 3,5 cm de longueur, 2 tours ½ de spire
- Canal spiral de Rosenthal contient les ganglions spirals de Corti dont les fibres donnent le nerf cochléaire

### Labyrinthe membraneux antérieur

- Ensemble des parois conjonctivo-épithéliales qui tapissent le labyrinthe osseux antérieur (cochlée)
- **Rampe vestibulaire** → Fenêtre ovale (vestibulaire) sur laquelle s'articule la platine de l'étrier
- **Rampe tympanique** → Fenêtre ronde (tympanique)
  - o Ces 2 rampes communiquent à l'apex (hélicotrème)
  - o Remplies de pérylympe = de composition proche du LEC ou LCR
    - riche en sodium ( $\text{Na}^+ = 140 \text{ mol/L}$ ) et pauvre en potassium ( $\text{K}^+ = 4 \text{ mol/L}$ )
    - Produite à partir du LCR communiquant avec la rampe tympanique par l'aqueduc cochléaire
- **Canal cochléaire = Scala media**
  - o Triangulaire en coupe
  - o Limite supérieure : membrane vestibulaire de Reissner
  - o Limite externe : strie vasculaire
    - Epithélium vascularisé qui sécrète l'endolymphe remplissant le canal cochléaire
    - Cellules marginales / Cellules basales / Capillaires sanguins
    - Cellules marginales assurent des échanges ioniques par transport actif ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ -ATPase)
    - L'endolymphe a une composition proche du LIC : riche en potassium ( $\text{K}^+ = 150 \text{ mol/L}$ ) pauvre en sodium ( $\text{Na}^+ = 1 \text{ mol/L}$ ) → Potentiel endolympatique de + 80 mV
  - o Limite inférieure : membrane basilaire
    - Tendue entre la lame spirale osseuse médialement et la paroi osseuse latéralement
    - Sur laquelle repose l'organe spiral de Corti
    - Sa largeur augmente de la base à l'apex tandis que le diamètre de la cochlée diminue. D'où une compliance diminue (rigidité augmente) de la base à l'apex
    - Vibre selon une Distribution fréquentielle précise = *tonotopie cochléaire passive*. La vibration atteint son amplitude max en un point précis, d'autant plus proche de l'apex que la fréquence est grave
  - o L'organe spiral de Corti : *siège de la mécano-transduction*
    - Repose sur la membrane basilaire, entre le sillon spiral interne et le sillon spiral externe
    - Sous la membrane tectoriale (membrana tectoria) Structure Acellulaire et amorphe qui flotte dans l'endolymphe et coiffe les stéréocils les plus longs des CCE:
      - couche superficielle fibreuse et couche profonde gélatineuse, sécrétée par les cellules du limbe (collagène et protéines :  $\alpha$ - et  $\beta$ -tecorine, otogeline)
      - Solidaire du limbe (limbus spiralis) à sa partie interne.
      - Extrémité externe libre suivant les oscillations de la membrane basilaire
        - o Après amplification active par les CCE
        - o Puis transmises au CCI permettant leur activation
    - Cellules sensorielles : de part et d'autre du tunnel de Corti
      - Ne se renouvellent pas : destruction cumulative au cours du temps
      - Cellules ciliées internes CCI (3 500 par cochlée) : *transduction mécano-électrique*
        - o 1 rangée, Piriforme avec noyau central
        - o 3-4 rangées de stéréocils ne touchant pas la membrana tectoria, implantés en V
        - o Stéréocils constitués d'actine, une centaine par cellule ciliée
        - o Traduisant l'information sonore (vibration mécanique) en potentiels d'action (signal électrique) dans les fibres afférentes (neurones de type I)
      - Cellules ciliées externes CCE(13 000 par cochlée) : *amplifier l'onde sonore*
        - o 3 rangées
        - o Rectangulaires/cylindriques avec noyau basal
        - o Corps cellulaire baigne dans la corticoplympe
        - o 3 rangées de Stéréocils ancrés dans la membrana tectoria pour les plus longs, implantés en W ouvert vers le modiolus
        - o *Très haute sélectivité fréquentielle* (rigidité stéréocils augmente vers l'apex)
        - o Reposent sur les cellules de Deiters ancrées dans la membrane tectoriale
        - o Assurent donc le couplage mécanique entre la membrane basilaire et la membrane tectoriale. *Tonotopie cochléaire active*
        - o Font synapse avec les neurones ganglionnaires de la voie efférente : qui régule la contraction des cellules

- Pour des sons inférieurs à 50 dB, la membrane basilaire ne se déforme pas suffisamment pour incliner les CCI. Ce sont alors les CCE qui se contractent pour déplacer la membrane tectoriale. Inversement, diminution contraction si forte intensité de stimulation afin d'assurer une protection.
- Cellules les plus fragile : destruction → Perte de l'amplification
- Cellules de soutien :
  - Phalange des cellules de Deiters sur lesquelles sont ancrées les CCI et qui émettent un prologement qui s'élargit au niveau de l'apex des cellules ciliées pour participer à la formation de la lame réticulaire
  - Cellules de Hensen latéralement ayant une fonction nutritive
- Lame réticulaire
  - Composée de l'accolement étanche (jonctions serrées) de la partie apicale des piliers, des CCI et CCE et des cellules de Deiter
  - Permet de séparer le compartiment endolymphatique de la corticolymphe remplissant le tunnel de Corti et les espaces intercellulaires de Nuel, de composition proche de la périlymphe.
  - La corticolymphe provient de la rampe tympanique, à travers certaines régions de la membrane basilaire, et des perforations à l'extrémité de la lame osseuse spirale (habenula perforata)
- Les fibres nerveuses passent au travers de la membrane basilaire par l'habenula perforata, et vont au ganglion spiral constitué des corps cellulaires des neurones auditifs primaires afférents (Type I : 95% venant des CCI ; Type II : 5% venant des CCE).

## Physiologie :

Le couplage mécanique des CCE et des membranes basilaire et tectoriale permet une amplification de la stimulation sonore par un mécanisme actif (rôle des stéréocils). Ainsi amplifiée, l'amplitude de la vibration est transmise aux CCI via la membrane tectoriale.

Les CCI sont responsables de la transduction mécano-électrique (transformation du signal sonore en influx nerveux) La flexion des stéréocil est à l'origine d'un flux de  $K^+$  et donc de la dépolarisation des CCI, puis une augmentation de la concentration de  $Ca^{2+}$ , relargage de neurotransmetteur (glutamate) dans l'espace synaptique entre le pôle basal de la CCI et la fibre nerveuse afférente, à l'origine d'un potentiel d'action dans le neurone.

Codage de l'intensité : amplitude du potentiel de récepteur proportionnel à l'amplitude de l'onde sonore

Codage de la fréquence : tonotopie et sélectivité fréquentielle

## Pathologie

### Traumatisme sonore aigu : rupture des stéréocils des CCE

- perte des mécanismes actifs d'amplification et élévation des seuils auditifs de 50 dB. Centré sur la fréq du TSA
- Perte de la sélectivité fréquentielle
- Troubles de l'intelligibilité dans le bruit

### Presbyaccousie : perte des cellules sensorielles qui débute à la base de la cochlée et touche en premier les CCE.

Hypoaccousie prédominant sur les fréquences aiguës. + **perte des fibres du nerf auditif** liée au vieillissement.

### Ototoxicité : aminosides :

- **destruction sélective des cellules sensorielles (CCE surtout)**
- **débutant à la base** de la cochlée

### Ototoxicité : cis-platine :

- **blocage des canaux de transduction mécano-électrique** des CCE

### Ototoxicité : diurétiques de l'anse :

- altérations importantes de la **strie vasculaire**

### Ototoxicité : salicylés (aspirine)

- **vasoconstriction strie vasculaire** (inhibition synthèse prostaglandines)
- acouphènes et hypoaccousie, de survenue précoce régressant 2-4 jours après l'arrêt du traitement

### Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen

- **Transporteur  $K^+$  de la strie vasculaire codés par des gènes dont la mutation** est responsable du syndrome de Jervell et Lange-Nielsen (QT-long + surdité de perception)

### Syndrome d'Alport : néphropathie congénitale + surdité de perception (**dégénérescence de la strie vasculaire**)

### Diabète sucré : favorise surdité par **micro-angiopathie de la strie vasculaire**

**Maladie de Ménière : Hydrops endolymphatique** (d'origine mal expliquée), responsable d'une distension du labyrinthe membraneux se traduisant par une **déformation de la membrane vestibulaire débutant à l'apex** (atteinte basses fréquences) puis s'étendant au reste de la cochlée