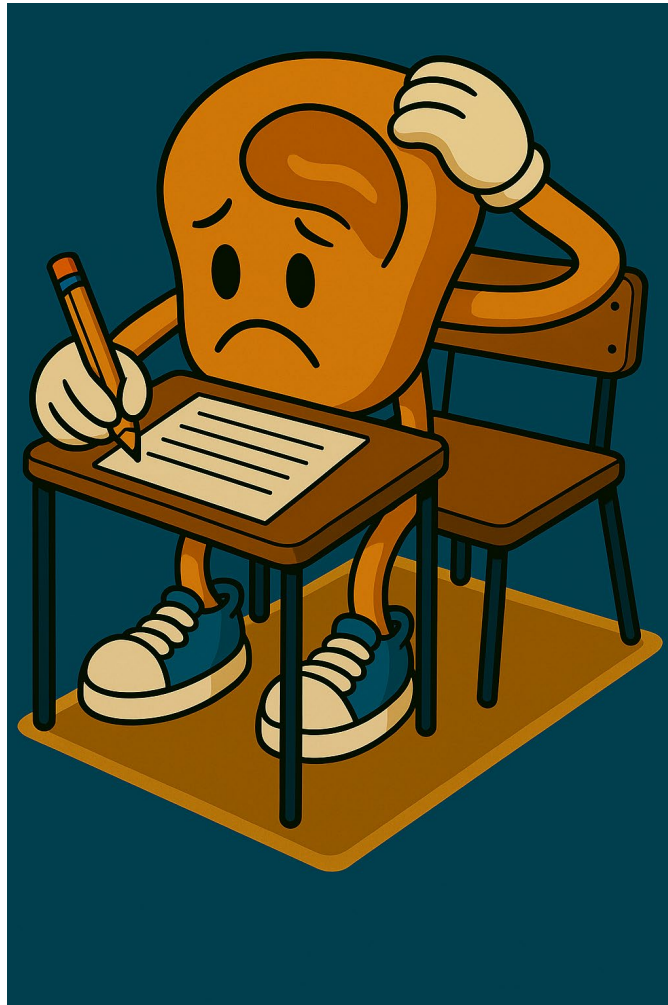


# Fiche de révision semaine 1 : Anatomie & Physiologie de la Cochlée

---



## 1. Introduction

La cochlée est un organe sensoriel essentiel de l'oreille interne, intervenant dans la conversion des sons en signaux nerveux transmis au cerveau. Cette transduction mécano-électrique repose sur l'intégrité anatomique et fonctionnelle des cellules ciliées et de l'organisation tonotopique cochléaire. Toute altération de ces mécanismes peut être à l'origine d'une surdité neurosensorielle et nécessiter une réhabilitation auditive, notamment par implant cochléaire.

## 2. Anatomie générale de la cochlée

La cochlée est une structure spiralée de 2,5 tours, logée dans la portion pétreuse de l'os temporal. Elle mesure environ 35 mm de longueur et comporte trois compartiments remplis de liquides distincts :

- Scala vestibuli : en communication avec la fenêtre ovale, remplie de périlymphe.
- Scala media (canal cochléaire) : contient l'endolymphe, riche en potassium.
- Scala tympani : débouche sur la fenêtre ronde, remplie de périlymphe.

La membrane de Reissner sépare la scala media de la scala vestibuli, tandis que la membrane basilaire la sépare de la scala tympani. La scala media contient l'organe de Corti, siège des cellules ciliées et de la transduction acoustique.

## 3. L'organe de Corti et les cellules sensorielles

L'organe de Corti repose sur la membrane basilaire. Il comprend les cellules ciliées internes (CCI) et externes (CCE), des cellules de soutien, ainsi que la membrane tectoriale. Les CCI assurent la transduction sensorielle, tandis que les CCE sont responsables de l'amplification active du signal par contraction électromotile (prestin).

Comparatif des cellules ciliées :

Critère	CCI	CCE
Nombre	≈ 3 500	≈ 12 000
Fonction	Transduction	Amplification active
Innervation	95 % fibres afférentes (type I)	5 % fibres afférentes (type II), innervation surtout efférente (complexe médian)
Disposition	1 rangée	3 rangées
Particularités		Présence de prestin
Pathologies	Neuropathies auditives	Ototoxicité, bruit

#### 4. Transduction mécano-électrique

Les ondes mécaniques provoquent un déplacement de la membrane basilaire, entraînant une inclinaison des stéréocils des cellules ciliées. Cette inclinaison ouvre des canaux mécanosensibles au sommet des stéréocils, permettant l'entrée de K<sup>+</sup> provenant de l'endolymphe. La dépolarisation cellulaire conduit à l'ouverture de canaux calciques et à la libération de neurotransmetteurs (glutamate) vers les neurones du ganglion spiral.

Le potentiel endocochléaire, produit par la strie vasculaire, constitue une source d'énergie essentielle à ce mécanisme. Une atteinte de la strie (par ex. : mutation de la connexine 26) compromet la transduction.

#### 5. Organisation tonotopique et codage fréquentiel

La cochlée est organisée de manière tonotopique : les hautes fréquences sont détectées à la base (membrane basilaire fine et rigide), et les basses fréquences à l'apex (membrane large et souple).

Le codage fréquentiel repose à la fois sur la localisation spatiale et sur le phénomène de phase-locking pour les sons < 4-5 kHz.

#### 6. Innervation cochléaire, voies auditives

- Les fibres afférentes de type I innervent les CCI (chaque CCI est connectée à plusieurs neurones).
- Les fibres de type II innervent les CCE.
- Le système efférent (faisceau olivo-cochléaire) module l'activité des CCE et participe à la régulation du gain auditif.

Transmission de l'influx : **1. Nerf cochléaire** → **2. Tronc cérébral** : noyau cochléaire, complexe olivaire supérieur- noyaux du lemniscus latéral → **3. Mésencéphale** : colliculus inférieur → **4. Diencéphale** : corps grenouillé médian dans le thalamus → **5. Le cortex auditif**.

**Voies ascendantes (afférentes)** : Transmission des informations de la périphérie au cortex. Localisation du son dans l'espace

**Voies descendantes (efférentes)** : Transmission des informations du cortex jusqu'aux cellules ciliées. Perception sélective dans le bruit

**Echanges gauche - droite (décussations)** : Corps trapézoïde (complexes olivaires supérieurs) - Corps calleux (cortex auditifs) - Commissure inter-colliculaire (colliculus inférieurs)

**Tonotopie à tous les étages** : Fréquences graves à la surface des noyaux. Fréquences aiguës en profondeur des noyaux

## 7. Explorations fonctionnelles de la cochlée

- Otoémissions acoustiques (OEA) : reflètent l'activité des CCE. Présentes chez les sujets normaux, absentes en cas d'atteinte des CCE. Utilisées dans le dépistage néonatal et la surveillance ototoxique.
- Potentiels évoqués auditifs (PEA) : enregistrent la réponse électrique du tronc cérébral à une stimulation sonore. Les ondes I à V renseignent sur l'intégrité de la voie auditive jusqu'au tronc cérébral.
- Électrocochléographie : enregistrement des potentiels cochléaires proximaux.
- Audiométrie tonale et vocale : évaluation comportementale des seuils auditifs.

## 8. Pathologies cochléaires et implications cliniques

- Neuropathies auditives : OEA présentes mais PEA absents. Dysfonction synaptique ou neurale. Le diagnostic de neuropathie auditive repose sur la présence d'OEA (CCE fonctionnelles) et l'absence ou la dégradation des PEA (voie nerveuse altérée).
- Ototoxicité (aminosides, cisplatine) : destruction préférentielle des CCE, débutant dans les hautes fréquences.
- Presbyacousie : dégradation progressive des CCE, typiquement dans les aigus.
- Surdit   g  n  tique (ex. connexine 26) : d  faut de codage pour la connexine 26 → probl  me sur les gap junctions → d  faut de liaisons des cellules de strie vasculaire (2 rang  es de cellules, basale et marginale) → alt  ration de l'endolymphe et du potentiel endocochl  aire.

Pathologie	Cause / M��canisme pr��cis	Cons��quences fonctionnelles
Neuropathie auditive	D��faut de transmission synaptique entre CCI et nerf auditif, souvent li�� �� une mutation de <b>l'otoferline</b> (DFNB9) ou �� une atteinte des neurones auditifs (ex. pr��maturit��, anoxie n��onatale)	OEA pr��sentes / PEA absents – perception auditive alt��r��e malgr�� des CCE fonctionnelles
Ototoxicit�� (aminosides, cisplatine)	Accumulation de m��dicaments dans l'endolymphe via les canaux m��canosensibles, g��n��rant un stress oxydatif massif et une apoptose des CCE	Surdit�� neurosensorielle bilat��rale, pr��dominant sur les hautes fr��quences
Presbyacousie	Vieillissement des cellules sensorielles, synaptopathie et d��g��n��rescence neurale du ganglion spiral	Perte auditive progressive, surtout sur les aigus – difficult�� dans les environnements bruyants

Surdit� g�n�tique (connexine 26)	Mutation du g�ne GJB2 affectant les jonctions communicantes ( <b>gap junctions</b> ) entre les cellules de la strie vasculaire	Dysfonction du potentiel endocochl�aire – absence de transduction efficace
Surdit� g�n�tique (alpha tectorine)	Mutation affectant la connexion des tip links entre la m�branne tectoriale et les CCE	le signal sonore ne peut pas �tre efficacement converti en influx nerveux, perte souvent progressive ou pr�coce selon le type de mutation.
Traumatisme sonore	Exposition � un son > 120 dB → lib�ration excessive de glutamate → excitotoxicit� et destruction des terminaisons synaptiques	Surdit� aigu� ou progressive – souvent irr�versible
M�ningite bact�rienne	Inflammation de l'oreille interne (labyrinthite) avec ossification post-infectieuse de la cochl�e	Urgence chirurgicale – n�cessit� d'un implant avant l'ossification compl�te
Exposition chronique au bruit	Microtraumatismes r�p�t�s sur les CCE, production chronique de radicaux libres	Alt�ration de la sensibilit� auditive – difficult� de compr�hension dans le bruit, surdit� en pente

## 9. Implications pour l'implant cochl aire

En cas de surdit  profonde neurosensorielle bilat rale, un implant cochl aire peut  tre propos . Ce dispositif contourne les cellules cili es en stimulant directement le nerf auditif   l'aide d' lectrodes ins r es dans la cochl e.

La pose de l'implant n cessite une  valuation pr alable compl te : audiom trie, imagerie (TDM/IRM), bilans orthophonique et psychologique, et parfois g n tique.

Crit res d'indication (HAS) :

- Surdit  bilat rale profonde > 70 dB HL
- Absence de b n fice avec les aides auditives conventionnelles
- Motivation et attentes r alistes du patient

## 10. Synthèse et points clés pour l'examen

- La cochlée est un système tonotopique avec une organisation précise base/apex.
- Les CCI assurent la transduction ; les CCE, l'amplification.
- Le potentiel endocochléaire est fondamental à la transduction.
- Les OEA explorent les CCE, les PEA la voie auditive centrale.
- La strie vasculaire assure le maintien de l'endolymphe riche en  $K^+$ .
- Le ganglion spiral est le premier relais neural du signal auditif.

## 11. Compléments approfondis à partir des cours

La membrane basilaire joue un rôle fondamental dans la tonotopie passive. Ses propriétés mécaniques varient de la base à l'apex, influençant la fréquence maximale détectée localement. À la base, elle est étroite et rigide, ce qui lui permet de résonner aux hautes fréquences. À l'apex, elle est plus large et souple, favorisant les basses fréquences. Ces différences anatomiques sont présentes dès la naissance et inchangées à l'âge adulte 【252:0†E. Ferrary Physio\_audition.pdf】 .

La strie vasculaire constitue une véritable 'batterie ionique' maintenant un potentiel endocochléaire de +80 à +100 mV. Elle contient des cellules marginales responsables de la sécrétion active de potassium, des cellules basales et intermédiaires, ainsi que de nombreuses jonctions serrées et communicantes assurant l'équilibre ionique dans la scala media 【252:2†E. Ferrary Physio\_audition.pdf】 .

Les CCE se contractent jusqu'à 20 000 fois par seconde grâce à la prestine, une protéine transmembranaire unique. Cette contraction active amplifie les vibrations locales de la membrane basilaire (amplification cochléaire), améliore la sélectivité fréquentielle et contribue à la sensibilité auditive. La perte des CCE (ex. : ototoxicité) peut entraîner une surdité de 50 à 60 dB 【252:1†E. Ferrary Physio\_audition.pdf】 .

Les fibres afférentes de type I représentent 95 % des connexions nerveuses cochléaires et sont myélinisées. Chaque CCI est connectée à environ 10 fibres afférentes. À l'inverse, les fibres de type II sont peu nombreuses, non myélinisées, et connectées aux CCE. Le système efférent, issu du complexe olivaire supérieur, module l'activité des cellules ciliées, jouant un rôle dans l'attention sélective et la protection contre les sons intenses 【252:6†E. Ferrary Physio\_audition.pdf】 .

Le glutamate est le principal neurotransmetteur des CCI. Une libération excessive peut entraîner une excitotoxicité responsable de la destruction des terminaisons nerveuses (ex : trauma sonore). L'otoférine est une protéine essentielle à l'exocytose des vésicules synaptiques ; sa mutation peut entraîner une surdité avec OEA présentes mais PEA absents (synaptopathie) 【252:4†E. Ferrary Physio\_audition.pdf】 .

En lien avec les QCM du Pr Meyer et les cas cliniques.