

## Unité Neurosciences

### *APP 4 – Audition : M. Corti*

## Les fascicules de neurosciences

Par les enseignants et les étudiants de l'unité

## **Éditeurs**

Prof. Jozsef Z. Kiss

Dr. Charles Quairiaux

## **et les responsables de l'unité Neurosciences**

Pr. Alan Carleton

Dr. Logos Curtis

Pr. Nathalie Ginovart

Pr. Denis Jabaudon

## **Contributeurs**

### **les étudiants du Neuroclub :**

Tiago Guedes Almeida

Omar Boudal

Ernest Damachi

Donia Dellagiovanna

Elisabeth Galantay

Daniel Hemsteg

Romane Laoust

Adrien Kristiansen

Lisa Montero

Léonie Paloméras

Mahaut Pache

Nefeli Stefanidou

Lea Teigeler

Alexandre Ventouras

Arthur Watkins

Ramzi Farchoukh

Paul Murger

Najeeb Ahmed Bhuiyan

Mohamed Abdul Allah El Mezri

Burçe Göksu

Clarisse Alamartine

Keanu Dällenbach

Samy Damès

### **les tuteurs de l'unité Neurosciences :**

Dr. Laurence Bayer

Pr. Camilla Bellone

Dr. Colette Boëx

Pr. Sami El Boustani

Dr. Vanessa Fleury

Dr. Joël Fluss

Dr. Angelica Perez Fornos

Pr. Christian Korff

Pr. Patrice Lalive d'Epinay

Dr. Aurélien Lathuilière

Pr. Shahan Momjian

Pr. Christian Lüscher

Dr. Camille Piguet

# ÉNONCÉ

## Problème aigu

M. Prosper Corti, âgé de 48 ans, a toujours été en excellente santé. Il présente la veille de la consultation un vertige rotatoire d'apparition subite, accompagné de nausées importantes et de vomissements. Il se plaint également d'une baisse de l'audition et d'un **acouphène** à gauche, avec une sensation de plénitude dans cette oreille. Les symptômes persistant plusieurs heures, M. Corti s'inquiète et décide de se rendre à l'hôpital.

Lorsque vous examinez M. Corti, vous observez un **nystagmus** spontané battant vers la droite. Les **lunettes de Frenzel** vous permettent de mieux observer ce phénomène. Le **nystagmus** est unidirectionnel, ne changeant pas de direction en fonction de la direction du regard (pas de « **gaze nystagmus** »), et le patient ne présente pas de désalignement vertical des yeux (pas de « **skew deviation** »). Le **réflexe vestibulo-oculaire** (« **Head Impulse Test** ») est pathologique à gauche. Vous notez une tendance à dévier à gauche à la marche, qui est confirmée aux **épreuves de Romberg et d'Unterberger**. L'otoscopie est normale. L'acoumétrie instrumentale (**tests de Rinne et de Weber**) et vocale orientent vers un déficit auditif de perception à gauche. Le patient ne présente pas d'autres symptômes neurologiques. Après quelques heures, le patient est asymptomatique et l'examen clinique est normal. M. Corti rentre à la maison.

## Evolution

M. Corti revient à l'hôpital pour un suivi un mois plus tard. Il indique avoir eu trois autres épisodes de **vertiges** avec fluctuation d'audition à gauche d'une durée de quelques heures. Le jour de la consultation, le patient est asymptomatique, l'audiométrie tonale est normale et les tests de la fonction vestibulaire montrent une légère hyporéflexie à gauche. Une IRM cérébrale est réalisée, elle est normale.

- *Selon vous, quelle(s) structure(s)/système(s) sont affectés ?*
- *Quelle pourrait être la nature de cette atteinte ?*
- *Que proposez-vous comme examen(s) complémentaire(s) ?*
- *Quelle prise en charge médicale proposez-vous ? Quel est le degré d'urgence ?*

# OBJECTIFS

Les étudiants doivent comprendre :

- les termes suivants: hypoacousie, hyperacousie, acouphène, surdité de transmission, surdité de perception, vertige, nystagmus, réflexe vestibulo-oculaire, [skew deviation](#), oscillopsie, épreuves de [Rinne](#), [Weber](#) et [Unterberger](#), [head-impulse test](#), maladie de Ménière, lunette de Frenzel, [manoeuvre de Hallpike](#), examen calorique.

## ***Audition :***

- L'anatomie et physiologie de l'oreille externe, moyenne et interne.
- L'organisation et fonctionnement de l'organe de Corti.
- L'anatomie des voies auditives centrales, y.c. les mécanismes permettant la localisation des sons.
- Comment une lésion des différentes structures du système auditif (i.e., oreille moyenne, cellules ciliées internes ou externes, nerf auditif) peut affecter l'audition.
- Les méthodes d'investigation pour distinguer les différentes formes de surdité.
- La maladie de Ménière : étiologie, mécanisme, présentation clinique et traitement.

## ***Système Vestibulaire :***

- L'anatomie et physiologie du système vestibulaire.
- Comment chaque structure du système détecte les accélérations angulaires et linéaires.
- L'anatomie des voies vestibulaires centrales et les différents fonctions et reflexes associés (réflexe vestibulo-oculaire, réflexe vestibulo-spinal).
- Les méthodes d'investigation du système vestibulaire et leurs relations avec les symptômes.
- Les causes et symptomatologie liés aux déficits vestibulaires périphériques ainsi que les principales entités cliniques.
- La symptomatologie liée aux vertiges centraux et les procédures diagnostiques pour les différencier des vertiges périphériques.

**A propos du cas : dans cet exemple, M. Corti souffre d'une maladie de Ménière.**



# Table des matières

|                                                                                                                                                   |           |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>1. Introduction au système audio-vestibulaire.....</b>                                                                                         | <b>6</b>  |
| 1.1 Définitions.....                                                                                                                              | 6         |
| 1.2 L'oreille humaine, organe de l'audition et de l'équilibre. ....                                                                               | 8         |
| 1.3 Audition : le stimulus sonore et sa perception .....                                                                                          | 13        |
| 1.4 Système vestibulaire : perception de l'orientation et contrôle du regard et de l'équilibre....                                                | 14        |
| 1.5 Les cellules ciliées.....                                                                                                                     | 14        |
| <b>2. Audition .....</b>                                                                                                                          | <b>16</b> |
| 2.1 Rôle de l'oreille externe.....                                                                                                                | 16        |
| 2.2 Rôle de l'oreille moyenne .....                                                                                                               | 17        |
| 2.3 Rôle de l'oreille interne .....                                                                                                               | 18        |
| 2.3.1 La cochlée .....                                                                                                                            | 18        |
| 2.3.2 Capture de l'énergie sonore dans la cochlée.....                                                                                            | 20        |
| 2.3.3 La membrane basilaire comme analyseur de fréquence sonore.....                                                                              | 21        |
| 2.3.4 Transduction mécano-électrique dans la cochlée .....                                                                                        | 22        |
| 2.4 Les voies centrales.....                                                                                                                      | 24        |
| 2.5 La représentation du son dans le cortex ; organisation tonotopique .....                                                                      | 28        |
| 2.6 Troubles de l'audition.....                                                                                                                   | 30        |
| 2.6.1 Surdit   de transmission .....                                                                                                              | 31        |
| 2.6.2 Surdit   de perception (neurosensorielle).....                                                                                              | 32        |
| 2.6.3 M  thodes d'investigation permettant de distinguer les diff  rentes formes de surdit   : .....                                              | 33        |
| <b>3. Syst  me Vestibulaire .....</b>                                                                                                             | <b>35</b> |
| 3.1 Appareil vestibulaire p  riph  rique ; les cellules cili  es vestibulaires et la d  tection des acc  l  rations lin  aires et angulaires..... | 35        |
| 3.2 Ganglion vestibulaire.....                                                                                                                    | 40        |
| 3.3 Nerf vestibulaire.....                                                                                                                        | 40        |
| 3.4 Les r  seaux centraux vestibulaires.....                                                                                                      | 40        |
| 3.4.1 Le complexe nucl  aire vestibulaire et les voies vestibulaires.....                                                                         | 40        |
| 3.4.2 R  flexes vestibulaires .....                                                                                                               | 42        |
| 3.4.3 Circuit vestibulo-cerebelleux .....                                                                                                         | 44        |
| 3.4.4 Les zones vestibulaire du cortex.....                                                                                                       | 44        |
| 3.5 M  thodes d'investigation du syst  me vestibulaire et leur relation avec les sympt  mes .....                                                 | 45        |
| 3.5.1 Les tests de la fonction vestibulaire.....                                                                                                  | 45        |
| 3.5.2 Sympt  mes li  s aux d  ficits vestibulaires p  riph  riques et principales entit  s cliniques.....                                         | 48        |
| <b>4. Vertige positionnel paroxystique b  nin .....</b>                                                                                           | <b>49</b> |
| <b>5. Maladie de Meni  re .....</b>                                                                                                               | <b>50</b> |
| 5.1 Etiologie .....                                                                                                                               | 50        |

|                                       |           |
|---------------------------------------|-----------|
| <b>5.2 Mécanisme.....</b>             | <b>50</b> |
| <b>5.3 Présentation clinique.....</b> | <b>51</b> |
| <b>5.4 Traitements.....</b>           | <b>51</b> |

# 1. Introduction au système audio-vestibulaire

## 1.1 Définitions

**Acouphène (tinnitus)** : sensation auditive de sifflement sans réalité physique, imperceptible par l'entourage

**Hyperacousie** : dysfonctionnement de l'audition causant une hypersensibilité de l'ouïe

**Hypoacousie** : diminution de la capacité à percevoir les sons

**Lunettes de Frenzel** : lunettes empêchant la fixation du regard afin de mieux déceler un nystagmus potentiel

**Maladie de Ménière** : maladie idiopathique de l'oreille interne caractérisée par des crises spontanées de vertiges associées à des symptômes auditifs fluctuants (hypoacousie, acouphènes et/ou sensation de plénitude d'oreille). Progressivement, la maladie évolue vers l'installation d'une surdité de perception et d'un déficit vestibulaire. Une dilatation du système endolymphatique (hydrops) est observable dans les cas avérés ; chez les malades, on pense que cette dilatation entraînerait une rupture de la membrane basilaire et dès lors un déséquilibre des fluides de l'oreille interne.

**Manœuvre d'Hallpike** : manœuvre diagnostique déclenchant le vertige positionnel paroxystique bénin chez le patient concerné. Le patient est placé en décubitus dorsal, tête inclinée à 45° sur le côté et en extension vers l'arrière.

**Nystagmus** : série de mouvements oscillatoires bidirectionnels, involontaires et saccadés. Il comporte une phase lente (déviation vestibulaire) et une phase rapide (rappel visuel).

**Oscillopsie** : instabilité de la scène visuelle causée par un dysfonctionnement du réflexe vestibulo-oculaire dû à une lésion bilatérale du système vestibulaire périphérique. Il est alors difficile, voire impossible, de fixer des cibles visuelles lorsque la tête est en mouvement. Cela induit la sensation persistante et perturbante que le monde bouge lorsque la tête bouge.

**Réflexe vestibulo-oculaire** : réflexe qui provoque le déplacement des yeux dans le sens contraire à celui de la tête, afin de maintenir la fixation du regard lors des mouvements de la tête.

**Skew déviation** : strabisme oblique (diplopie verticale)

**Surdité de perception** : déficience auditive neurosensorielle liée à un problème de l'oreille interne ou du nerf auditif.

**Surdité de transmission** : déficience auditive concernant l'oreille externe et/ou moyenne et résultant en une atténuation de l'énergie sonore transmise à l'oreille interne (ex : altération de la chaîne tympano-ossiculaire)

**Test calorique** : test stimulant le réflexe vestibulo-oculaire par l'injection d'eau chaude ou froide dans le conduit auditif externe. Si le réflexe est bien présent, il en résulte un nystagmus (*battant du côté irrigué par l'eau chaude ou non irrigué par l'eau froide*).

**Test d'Unterberger** : Test de dépistage quand une pathologie vestibulaire périphérique est suspecté. Le patient marche sur place yeux fermés et bras tendus vers l'avant. Si le patient tourne, alors une lésion labyrinthique peut être suspectée du côté de la déviation.

**Tests de Rinne et Weber** : tests d'acoumétrie comparant la perception du son par conduction osseuse et aérienne. Pour le test de Rinne, un diapason en vibration est placé d'abord sur l'os mastoïde, puis devant l'oreille. Un son mieux perçu sur l'os indique que la conduction aérienne est moins efficace que la conduction osseuse chez le patient (Rinne négatif) et indique une surdité de transmission (synonyme=conduction). Le son est mieux perçu en conduction aérienne (Rinne positif) en condition normale ou en cas d'hypoacousie résultant d'une surdité de perception, auquel cas le Weber sera latéralisé du côté sain. Pour le test de Weber un diapason en vibration est placé sur le vertex du patient pour induire une stimulation par voie osseuse. Si l'audition du patient est symétrique (condition normale), le son doit être perçu au milieu, de manière égale par les deux oreilles. Une perception latéralisée indique une asymétrie auditive résultant d'une pathologie auditive unilatérale. Dans le cas d'une surdité de transmission, le patient évoquera une meilleure perception du côté de l'oreille malade (Weber latéralisé du côté pathologique ; la transmission osseuse est favorisée lorsque la transmission aérienne est bloquée). Dans le cas d'une surdité de perception, le patient percevra mieux le son du côté sain (Weber latéralisé du côté sain). Les tests de Rinne et Weber sont complémentaires, les deux sont nécessaires pour confirmer la latéralité et la nature de la pathologie.

**Test du Head impulse** : test du réflexe vestibulo-oculaire dans lequel le clinicien tourne la tête du patient tout en lui demandant de maintenir le regard sur un point fixe.

**Vertige** : trouble de l'équilibre, caractérisé par une sensation d'instabilité et de mouvement rotatoire du corps ou de l'environnement.

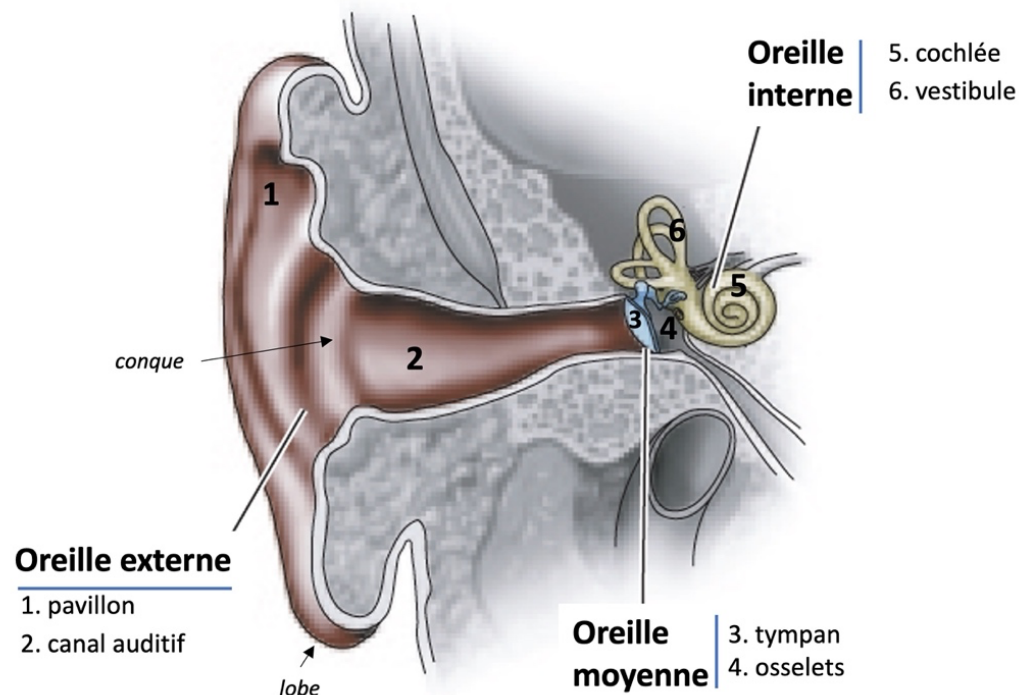


## 1.2 L'oreille humaine, organe de l'audition et de l'équilibre.

L'oreille est l'organe de l'**ouïe** et de l'**équilibre**. Sa conception est l'une des merveilles d'ingénierie évolutionnaire de la nature. Elle comporte différents modules anatomo-fonctionnels que nous décrirons en détails, disposés dans les trois parties de l'oreille : oreille externe, oreille moyenne et oreille interne. Grâce aux modules auditifs répartis successivement dans ces trois parties, une oreille sensible peut entendre des fréquences allant de 20 Hz à 20 000 Hz. Le système vestibulaire est lui localisé uniquement dans l'oreille interne ; en collaboration étroite avec plusieurs sens et plusieurs structures du tronc cérébral, il est responsable de l'équilibre statique et dynamique du corps humain.

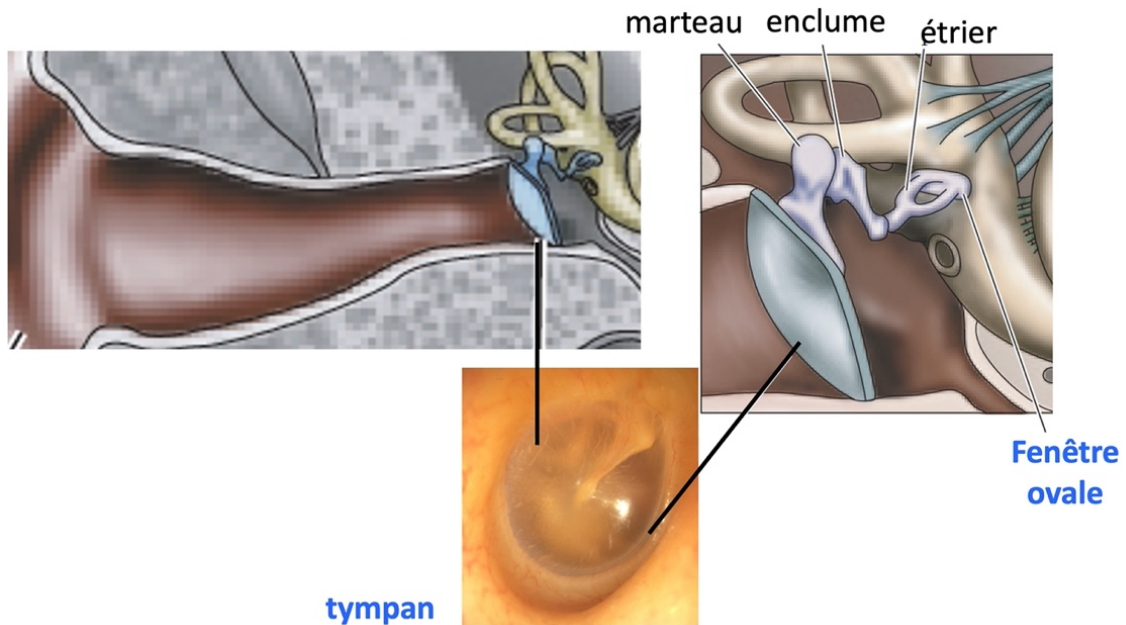
En ce qui concerne la perception auditive, les trois parties de l'oreille jouent chacune des rôles fonctionnels spécifiques dans la transformation de l'énergie sonore en impulsions nerveuses, interprétées dans le cerveau.

1. **l'oreille externe** reçoit et amplifie les sons
2. **l'oreille moyenne** transforme les vibrations de l'air en vibrations mécaniques
3. **l'oreille interne** transforme les vibrations mécaniques en influx nerveux



**Fig. 1** : Schéma de l'oreille externe, moyenne et interne. *Neurosci. Unige, adapté du Purves, 6th ed.*

**L'oreille externe** (Fig. 1) est la première structure à rencontrer les ondes sonores dans le circuit auditif. Elle est composée du **pavillon** de l'oreille (ou auricule) en forme de cornet acoustique, et du **méat (ou conduit) auditif externe** qui prolonge la conque vers le tympan (en moyenne 24 mm et 7 à 8 mm de Ø). Le pavillon représente toute la structure cartilagineuse externe de l'oreille, dont le lobe fait partie. La conque est la fosse du pavillon d'où le méat auditif externe débute. Ce conduit à une forme en S et son diamètre diminue en atteignant le tympan qui marque le début de l'oreille moyenne.



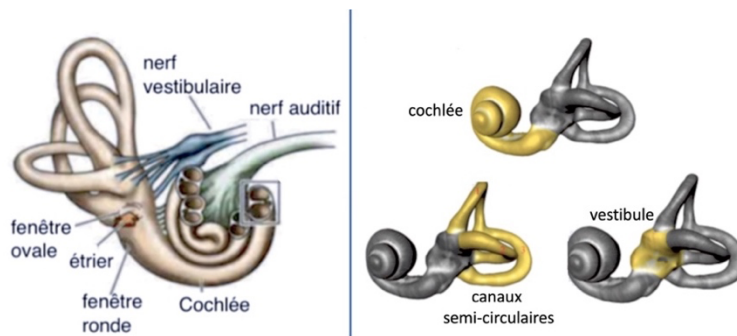
**Fig. 2 : Zoom sur l'oreille moyenne**  
*Neurosci. Unige, adapté du Purves, 6th ed.*

**L'oreille moyenne** (Fig. 2) est composée :

1. Du tympan
2. D'une chaîne de trois osselets nommés respectivement marteau, enclume et étrier
3. De deux muscles contrôlant la mobilité des osselets : m. tenseur du tympan, m. de l'étrier, innervés respectivement par des branches des nerfs crâniens (NC) V et VII.
4. De la trompe d'Eustache.

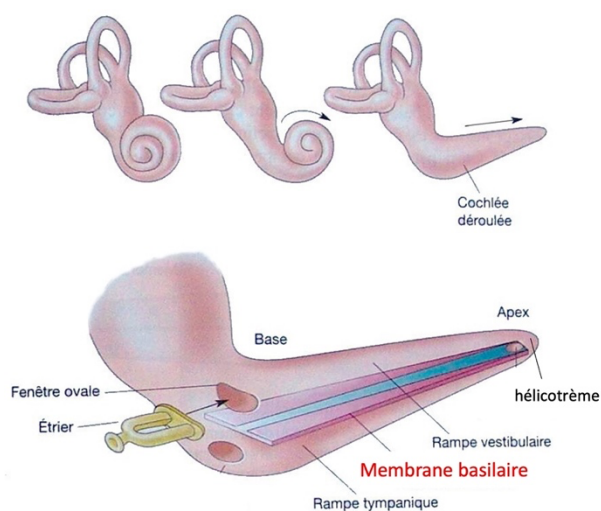
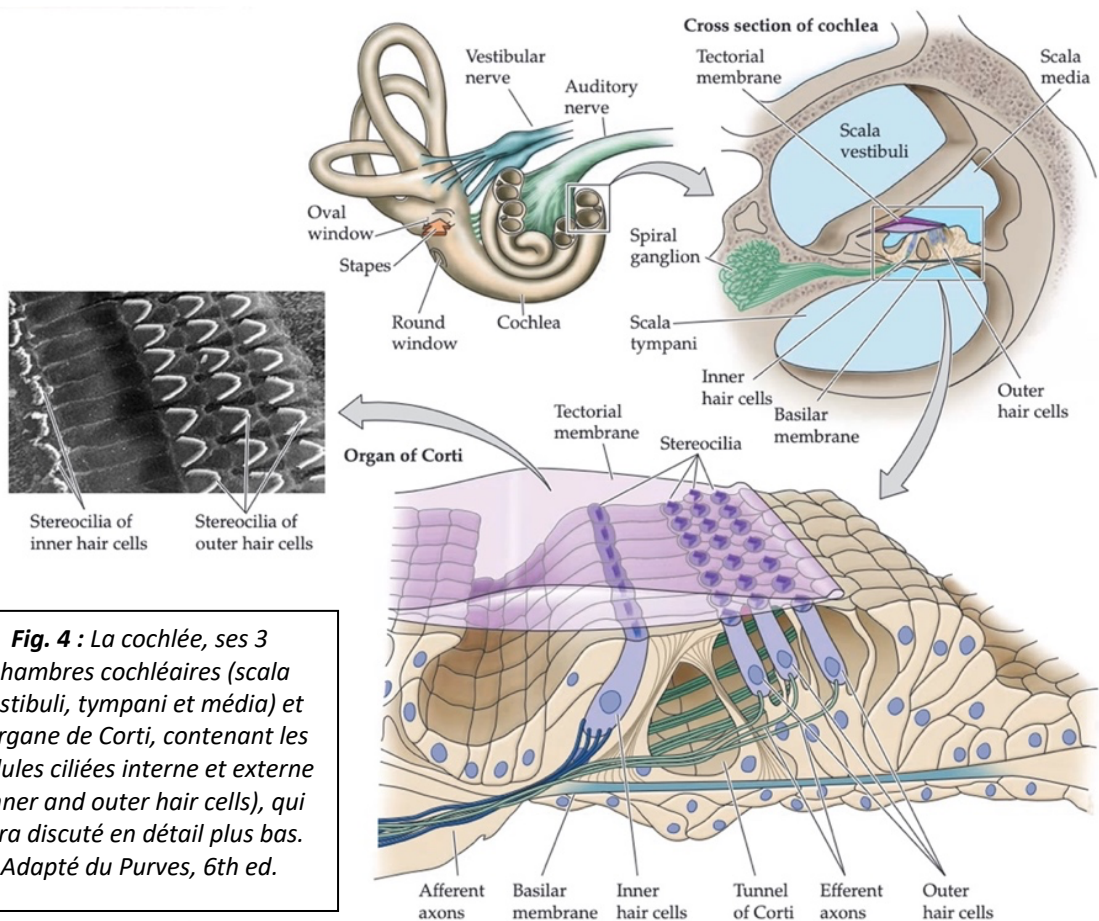
Le compartiment de l'oreille moyenne communique avec le nasopharynx grâce à la trompe d'Eustache, un conduit innervé par le NC IX, qui sert à équilibrer la pression à l'intérieur de l'oreille moyenne par rapport à la pression atmosphérique en se décollant (en bâillant par exemple).

**L'oreille interne** (Fig. 3) est située dans le **labyrinthe osseux**, un ensemble de travées creusées dans le rocher de l'os pétreux. Le labyrinthe osseux forme 3 parties distinctes : la cochlée (A), les canaux semi-circulaires (B) et le vestibule (C). Il abrite en son sein le **labyrinthe membraneux**, contenant les liquides (endolymphe, périlymphe) et les cellules sensorielles (cellules ciliées) à la base de la transduction des vibrations dues aux sons et aux mouvements et positions de la tête en influx nerveux. Enfin, on retrouve également dans l'oreille interne le départ des deux branches, auditive et vestibulaire, du **nerf VIII - vestibulocochléaire** se rendant depuis le vestibule et la cochlée vers le tronc cérébral.



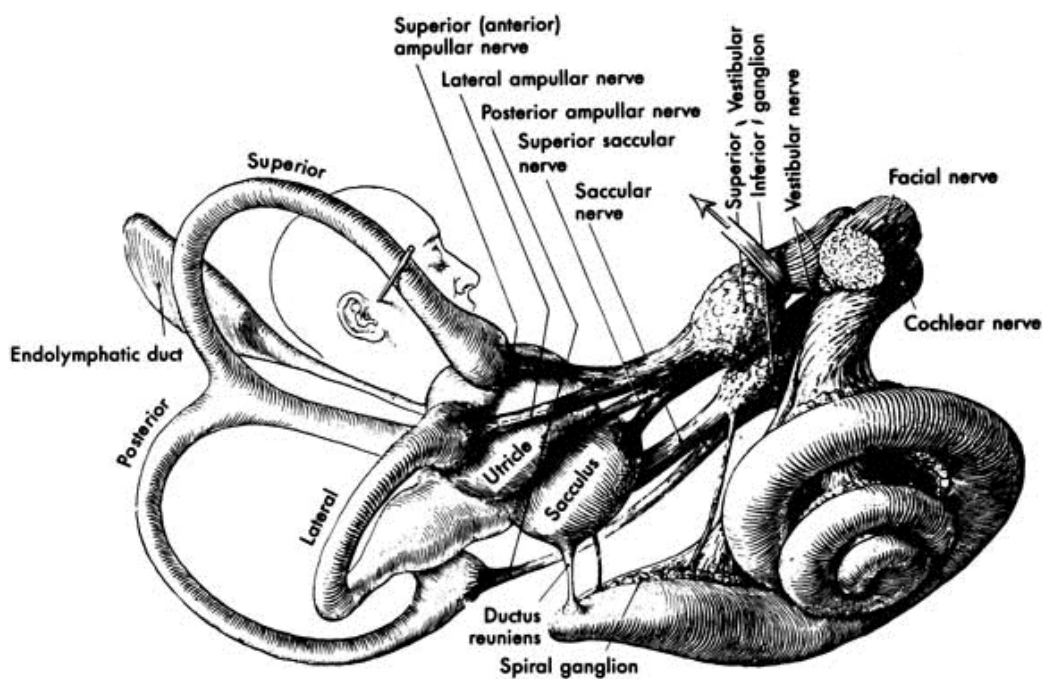
**Fig. 3 : Schémas de l'Oreille interne.** Neurosci.Unige, adapté du Purves 3<sup>ième</sup> ed et wikicommons.

**La cochlée** (Fig. 3) a une structure 3D rappelant la coquille d'un escargot. En la coupant transversalement (Fig. 4), on aperçoit ses 3 chambres : la **rampe tympanique (scala tympani)** et la **rampe vestibulaire (scala vestibuli)**, remplies de périlymphe, et la **rampe cochléaire (scala media)**, remplie d'endolymphe. Entre la scala media et tympani, on trouve la **membrane basilaire**, qui abrite **l'organe de Corti** et ses cellules ciliées. La **membrane de Reissner** sépare la scala media et vestibuli. A la base de la cochlée, en contact avec l'oreille moyenne, on trouve la **fenêtrée ovale**, sur laquelle s'appuie l'étrier (Fig. 2 et 3). La membrane déformable de la **fenêtrée ronde** à la base de la scala tympani permet de compenser les mouvements de l'étrier qui pressent sur la périlymphe, incompressible, sous l'effet des ondes sonores. Enfin, on peut observer sur l'illustration de la Figure 5 qui « déroule » schématiquement la cochlée, une ouverture au sommet de cette dernière, appelée **hélicotrème**, joignant la scala vestibuli à la scala tympani afin de faire circuler la périlymphe.



**Fig. 5 : Cochlée déroulée avec l'hélicotreme en son sommet. Adapté du Purves, 3<sup>ème</sup> ed**

**Le système vestibulaire** est constitué par l'ensemble des structures du vestibule et des canaux semi-circulaires (Figure 3). Les **canaux semi-circulaires** (3 dans chaque oreille), qui détectent les mouvements de rotation de la tête ; et les **organes otolithiques** (2 dans chaque oreille), appelés l'**utricle** et le **sacule**, qui détectent les accélérations linéaires de la tête (Figure 6).



**Fig.6:** Appareil vestibulaire et son innervation. de Broedel M. Three unpublished drawings of the anatomy of the human ear, in LB Minor, Physiological principles of vestibular function on earth and in space, Otolaryngology- head and neck surgery, 1998.



## 1.3 Audition : le stimulus sonore et sa perception

Du point de vue physique, le son est une vibration qui se propage sous la forme d'une onde mécanique, ce qui signifie qu'elle nécessite un milieu (solide, gazeux, liquide) pour se propager (pas de propagation dans le vide). Il s'agit aussi d'une onde longitudinale car la perturbation engendrée se déplace dans la même direction que l'onde. Finalement, l'onde sonore est une onde de pression résultant du mouvement périodique de particules (p.ex. particules dans l'air) qui causent une variation périodique de régions à haute et basse pression se déplaçant à travers un milieu. Donc, un détecteur d'onde sonore (qu'il s'agisse de l'oreille humaine ou d'un instrument de mesure) détecte en fait les fluctuations de la pression que l'onde acoustique exerce sur le dispositif de détection. Dans le cas de l'oreille, les fluctuations de pression de l'onde sonore vont déformer la membrane tympanique, causant la vibration de la chaîne des osselets de l'oreille moyenne. Les caractéristiques physiques de l'onde sonore déterminent la perception des sons.

### **Qualités physiques des ondes sonores et leurs attributs perceptuels :**

- Amplitude → Intensité : L'attribut perceptuel lié à l'amplitude du son est l'intensité (ou volume). L'amplitude de l'onde sonore correspond à l'ampleur de la perturbation (augmentation ou diminution) de l'onde de pression acoustique. Elle peut donc être exprimée en unités de pression ( $\text{N/m}^2$ ). Cependant, comme la plage dynamique de l'oreille humaine est très grande (de l'ordre de  $1 : 10'000'000$  ! – de  $20\mu\text{N/m}^2$  à  $200\text{N/m}^2$ ) nous utilisons des unités relatives : le décibel (dB.). Les décibels<sup>1</sup> sont des unités logarithmiques relatives à une référence, permettant de s'exprimer en termes d'ordre de grandeur ( $1 - 10 - 100 - 1000 - 10000 - \dots$ ). En clinique nous utilisons les dB « Hearing Level » (dB HL), où la référence utilisée est la plus faible amplitude sonore pouvant être entendue par une oreille humaine en bon état (seuil de perception) pour chaque fréquence mesurée à l'audiogramme tonal (125 Hz à 8000 Hz). Il existe d'autres types d'échelles de dB utilisant d'autres références pour le calcul, comme les dB « Sound Pressure Level » (dB SPL). Dans les dB SPL, la référence d'amplitude utilisée est la même pour toutes les fréquences (=amplitude seuil de perception à 1000 Hz), ce qui permet d'observer le profil de sensibilité du système auditif aux différentes fréquences sonores..

- Fréquence → Hauteur : La fréquence d'une onde est définie comme le nombre de fois où une onde périodique (= un cycle de vibration) se répète, par unité de temps. L'unité utilisée sont les Hertz (Hz), qui représente le nombre de cycles par seconde ( $1000 \text{ Hz} = 1000 \text{ cycles par seconde}$ ). Le système auditif peut percevoir des sons compris entre 20 et 20'000 Hz. L'attribut perceptuel lié à la fréquence fondamentale du son est la hauteur. Les sons à basse fréquence correspondent à des tonalités basses (son grave) tandis que les sons à haute fréquence correspondent à des hauteurs élevées (son aigu). Dans d'autres mots, plus la fréquence de l'onde est élevée, plus le son paraît aigu.

- Forme de l'onde sonore → Timbre : Dans la vie de tous les jours, il est pratiquement impossible d'avoir des sons « purs » (avec une seule fréquence). Les sons que nous percevons sont donc

---

<sup>1</sup> La formule pour le calcul des décibels est  $\text{dB} = 20 \cdot \log_{10} (X / X_0)$ , où  $X_0$  est la valeur de référence utilisé pour le calcul.

complexes, avec plusieurs composantes fréquentielles. La hauteur du son est donc déterminée par la fréquence fondamentale du son (fréquence la plus basse de l'onde sonore), tandis que le timbre ou la « couleur » du son sera déterminé par la forme de l'onde sonore (spectre fréquentiel). C'est ce qui rend différente la perception d'une même note musicale jouée avec deux instruments différents.

## 1.4 Système vestibulaire : perception de l'orientation et contrôle du regard et de l'équilibre

Le système vestibulaire traite les informations sensorielles sous-jacentes aux réponses motrices et aux perceptions du **mouvement**, de la **position de la tête**, et de l'**orientation spatiale** par rapport à la gravité. De cette manière, le système vestibulaire aide à stabiliser le regard, la tête et la posture. Il est ainsi capable d'apporter des ajustements très rapides de la posture et des yeux (réflexes). La partie périphérique du système vestibulaire (appelée labyrinthe vestibulaire) comprend des structures de l'oreille interne qui fonctionnent comme un capteur de mouvement composé de petits accéléromètres linéaires (organes otolithiques) et de gyroscopes ou capteurs de vitesse angulaire (canaux semi-circulaires). Ces structures rapportent en permanence des informations sur les mouvements et la position de la tête aux centres d'intégration du tronc cérébral, du cervelet, du cortex somatosensoriel ainsi que de nombreuses autres aires corticales.

La partie centrale du système vestibulaire comprend les **noyaux vestibulaires**, qui établissent des connexions étendues avec les structures du tronc cérébral et du cervelet. Les noyaux vestibulaires innervent également les motoneurones contrôlant les muscles extraoculaires, cervicaux et posturaux, assurant ainsi la stabilisation du regard, de l'orientation de la tête et de la posture pendant le mouvement. Fait intéressant, les noyaux vestibulaires reçoivent également une entrée visuelle et proprioceptive, ce qui entraîne une intégration multisensorielle au point le plus précoce du traitement vestibulaire central.

Bien que nous ne soyons normalement pas conscients de son fonctionnement, le système vestibulaire donne naissance à un « sixième sens » qui est un élément clé des réflexes posturaux et des mouvements oculaires et qui, de concert avec le système visuel, joue un rôle central dans notre perception de l'orientation spatiale.

Une atteinte de ce système entraînera donc des perturbations de l'équilibre, de la stabilisation du regard pendant le mouvement de la tête, et du sens de l'orientation dans l'espace.

## 1.5 Les cellules ciliées

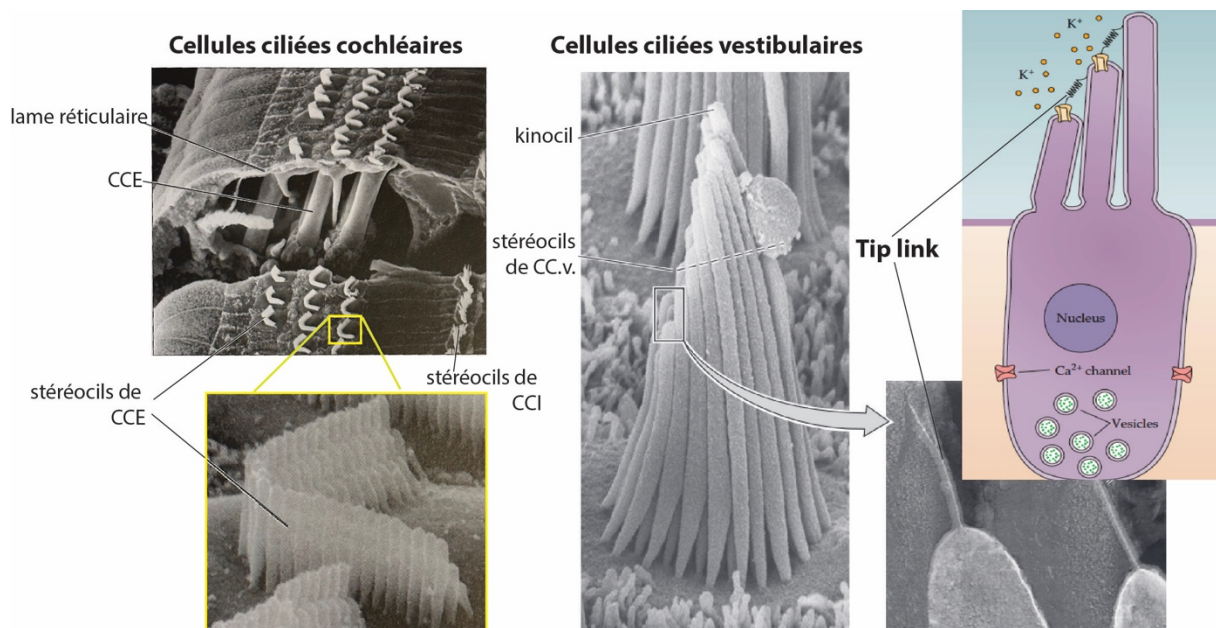
Les animaux ont développé une grande sensibilité aux ondes de pression ou aux mouvements dans leur environnement grâce à l'évolution des cellules ciliées, clé de voûte des systèmes auditif et vestibulaire. Ces cellules réceptrices réalisent l'étape cruciale de transduction des stimuli mécaniques



en réponses électriques, transmises au cerveau via les fibres du nerf vestibulocochléaire (nerf crânien VIII).

La cellule ciliée est une cellule épithéliale cylindrique et polarisée, dépourvue d'axones et de dendrites. L'extrémité apicale de la cellule est spécialisée dans la réception et la traduction de l'énergie mécanique en courants par le biais de stéréocils (voir Fig. 7), tandis que l'extrémité basale est spécialisée dans la transmission d'informations au système nerveux central par le biais de contacts synaptiques avec les neurones afférents primaires du NC VIII (voir Fig. 13).

Les stéréocils sont des microvillosités modifiées contenant une quantité abondante de filaments d'actine.



**Fig. 7 :** Les cellules ciliées et leurs stéréocils en microscopie électronique à balayage. Les cellules ciliées externes (CCE) et internes (CCI) de la cochlée s'étendent de la membrane basilaire à la lame réticulaire, au-dessus de laquelle dépassent les stéréocils (en contact avec la membrane tectoriale). Les cellules ciliées vestibulaires (CC.v.) s'organisent par taille, autour d'un cil plus long, le kinocil. Les microcordons d'association des stéréocils (tip links) permettent l'activation des canaux potassiques sommitaux (voir plus bas). *Neurosci.Unige, adapté de Bear 3th ed. et Purves 6th ed.*

La longueur des stéréocils varie du  $\mu\text{m}$  (dans la cochlée) à des dizaines de  $\mu\text{m}$  (dans les organes vestibulaires) et leur nombre varie d'environ 10 à 300 par cellule. Ensemble, les stéréocils d'une cellule forment une sorte de « touffe de cheveux » dont les extrémités sont regroupées par des liaisons filamenteuses extracellulaires (microcordon ou « tip link »). Ils se rétrécissent au niveau de leur insertion dans la lame réticulaire, formant une sorte de charnière autour de laquelle les stéréocils rigides pivotent lorsqu'ils sont déviés par le déplacement de l'environnement fluide qui les entoure. Les cellules ciliées sont extrêmement sensibles et peuvent transduire des déplacements de leurs stéréocils plus petits que le diamètre d'un atome ( $< 1 \text{ nm}$ ). Il s'agit aussi de détecteurs ultra rapides

qui peuvent répondre mille fois plus vite que les photorécepteurs visuels. Ce sont donc les cellules ciliées sensorielles qui sont responsables de notre capacité à percevoir les ondes sonores, à détecter l'accélération angulaire de la tête (mouvements de rotation), l'accélération linéaire (mouvements de translation) et l'orientation posturale par rapport à la gravité. Le nombre de cellules ciliées est fixé à la naissance (au total pour les 2 populations : 15'000 par oreille) et tend à diminuer avec l'âge et en cas de lésions dues à une exposition sonore inadéquate car elles n'ont pas la capacité de se renouveler.

## 2. Audition

L'oreille externe et moyenne assure la conduction de l'onde sonore tandis que la transduction neurosensorielle est médiée par l'oreille interne. Tous ces éléments constituent le système auditif périphérique. Le réseau de détecteurs acoustiques miniatures de l'oreille interne, formé par les cellules ciliées, est encastré dans un espace de la taille d'un pois ; la cochlée. Les afférences de la cochlée dans le tronc cérébral engendrent des réponses auditives rapides aux signaux acoustiques, qui facilitent l'orientation initiale de la tête et du corps vers de nouveaux stimuli, en particulier les stimuli qui ne sont pas initialement dans le champ de vision. L'information remonte ensuite vers le cortex auditif par des voies bilatérales. Le système auditif central, pas encore totalement bien compris, est particulièrement important pour la communication sociale humaine, notamment pour le langage. La perte d'audition peut être socialement plus débilante que la cécité. Le système auditif est cependant aussi essentiel pour d'autres fonctions, comme la fonction d'alerte ou la localisation de sources sonores non-visibles, ou encore pour entendre la musique, l'une des formes d'expression humaine les plus sophistiquées sur le plan esthétique. Pour ces raisons et d'autres, l'audition représente une modalité sensorielle fascinante et importante. Cette courte séquence vidéo illustre en les résumant l'ensemble des phénomènes, décrit plus en détail dans ce fascicule :

<https://www.youtube.com/watch?v=PNjOKValJLw>.

### 2.1 Rôle de l'oreille externe

Le pavillon de l'oreille, la partie externe de l'oreille, sert à « attraper » les ondes sonores. À la manière d'une parabole, il capte les ondes sonores incidentes et les concentre en direction du méat auditif externe. Par exemple, vous pouvez améliorer la performance de votre pavillon en mettant vos mains derrière les oreilles. En faisant cela, vous créez une plus grande surface de capture des ondes sonores. De plus, le pavillon est penché en avant et a un certain nombre de courbures. Cette structure vous permet de déterminer la direction d'un son. Si un son provient de derrière vous ou d'au-dessus de vous, il va rebondir sur le pavillon de l'oreille d'une manière différente que s'il vient d'en face de vous ou d'en dessous de vous. Cette réflexion sonore modifie la structure de l'onde sonore. Votre cerveau reconnaît ces différences et détermine la direction du son par rapport à vous.

Le méat ou conduit auditif externe véhicule ensuite ces ondes mécaniques de pression jusqu'au tympan. Par sa forme ressemblant à un minuscule tuyau d'orgue, il amplifie par un phénomène de résonance acoustique les sons dans les hautes fréquences (pour un adulte, généralement dans la

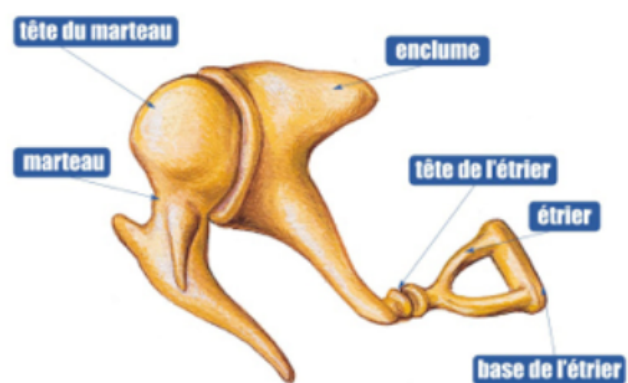
région entre 2000-4000 Hz). La quantité exacte d'amplification est propre à l'individu et dépend, par exemple, de la longueur, du volume et de la courbure du conduit (plus le conduit auditif est petit, plus il y a d'amplification dans les hautes fréquences). Étant donné que le diamètre du méat auditif externe diminue au fur et à mesure, le son se concentre ainsi en un point du tympan, ce qui augmente la pression à cet endroit et fait vibrer le tympan. De cette manière les ondes sonores sont converties en vibrations au niveau de l'oreille moyenne.

## 2.2 Rôle de l'oreille moyenne

Les vibrations du tympan sont transmises à l'oreille interne par la chaîne d'osselets de l'oreille moyenne.

La chaîne d'osselet (Fig. 8) est composée :

- Du marteau : son manubrium est attaché à l'arrière de la membrane tympanique et son processus court (tête) est attaché à l'enclume.
- De l'enclume : elle s'articule avec la tête de l'étrier.
- De l'étrier : sa plaque de pied (base) est attachée à la fenêtre ovale.



**Fig.8** : La chaîne d'osselets de l'oreille moyenne.

<http://www.orl-nice.fr/anatomie-oreille/>

Transmission du son au travers l'oreille moyenne :

1. Les ondes sonores font vibrer la membrane tympanique.
2. La membrane tympanique déplace le manche du marteau.
3. L'enclume est actionnée dans la foulée, déplaçant l'étrier. La base de l'étrier s'appuie contre la membrane de la fenêtre ovale de la cochlée. La fenêtre ronde de la cochlée vibre de manière opposée aux vibrations transmises à la fenêtre ovale, ce qui permet le liquide dans la cochlée (périlymphe) de se déplacer.

Les ondes sonores doivent se propager du milieu aérien de l'oreille externe et moyenne vers le milieu aqueux de l'oreille interne malgré la résistance physique (différence d'impédance acoustique ou de résistance du milieu au passage de l'onde sonore) rencontrée à l'interface des deux milieux. Pour pallier à ce problème, l'oreille moyenne utilise deux mécanismes :

1. La pression des ondes sonores est environ 20 fois plus élevée dans la fenêtre ovale que dans le tympan. Cette augmentation est due à la relation entre les surfaces du tympan et de la fenêtre ovale (effet piston).

2. L'ensemble des osselets agit comme un levier. Pour rappel, une force agissant sur une longue distance (longueur du marteau) résulte en une force plus grande agissant sur une plus petite distance (longueur enclume + étrier). Cet effet de levier permet de multiplier les forces transmises environ 1.5 fois.

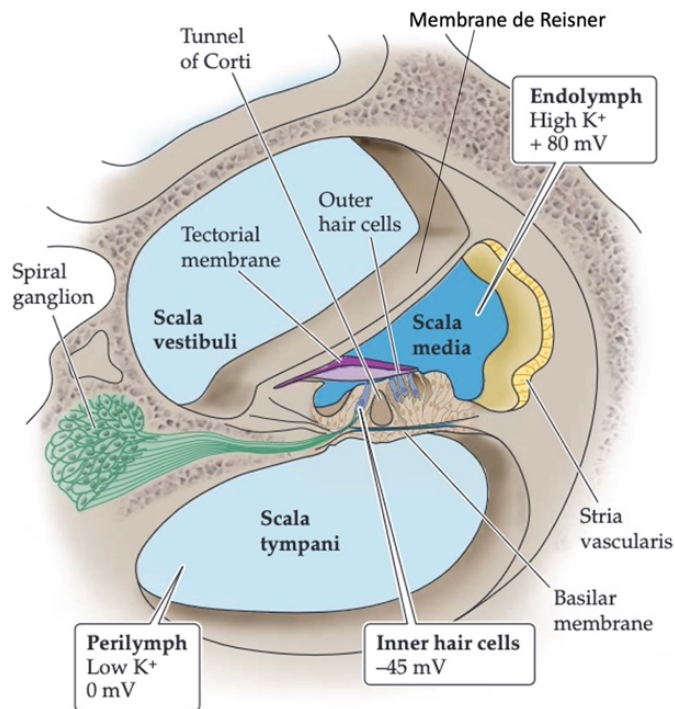
Ces mécanismes efficaces d'« adaptation d'impédance » permettent donc la conduction de l'onde sonore en minimisant la perte d'énergie due au changement du milieu. Attention : ce n'est pas une « vraie » amplification. Même avec l'oreille moyenne, on reçoit moins de 50% de l'énergie totale qui arrive dans la cochlée. Avec l'oreille moyenne on perd simplement moins (sans oreille moyenne, seulement 1/1000 de l'intensité sonore serait transmise à la cochlée).

En plus de cela, l'oreille moyenne est aussi le siège du **réflexe stapédien** (ou réflexe acoustique) : en se contractant de manière involontaire, le muscle tenseur du tympan (innervé par le nerf trijumeau, NC V) et le muscle de l'étrier (ou stapédien, innervé par le nerf facial, NC VII) diminuent les oscillations contre l'oreille interne, ce qui diminue l'intensité du son. Ceci protège contre les bruits forts. Dans la paralysie de Bell, due à une affection du nerf VII, la paralysie flasque du muscle de l'étrier altère le réflexe stapédien ; même les bruits faibles à modérés deviennent douloureux. On nomme ce phénomène « **hyperacousie** ».

## 2.3 Rôle de l'oreille interne

### 2.3.1 La cochlée

La cochlée (Fig. 3, 5, 9) est la partie auditive de l'oreille interne. Il s'agit d'un conduit osseux qui s'enroule en forme de spirale, d'où son nom (du latin *cochlea* « escargot » et du grec ancien *kokhlías* « coquillage en spirale », limaçon). Ce conduit osseux est divisé en 3 compartiments : la rampe vestibulaire (scala vestibuli), la rampe tympanique (scala tympani), et la rampe cochléaire (scala media), délimités par la membrane de Reissner et la membrane basilaire et remplis de liquide (rampes vestibulaire et tympanique : périlymphe ; rampe cochléaire : endolymphe). Elle est le siège de la transduction neurosensorielle, autrement dit la transformation du stimulus physique (onde sonore) en signal nerveux (électrique). Les récepteurs auditifs qu'elle contient sont en fait des **cellules ciliées** localisées dans une portion spécialisée de la cochlée : **l'organe de Corti**.



**Fig. 9 :** Organe de Corti. Cellules ciliées internes : inner hair cells ; externe : outer hair cells. Le pôle apical des cellules ciliées baigne dans l'endolymphe de la rampe cochléaire (scala media), riche en  $K^+$  alors que leur base baigne dans la périlymphe de la rampe tympanique, pauvre en  $K^+$ . Purves 6th ed.

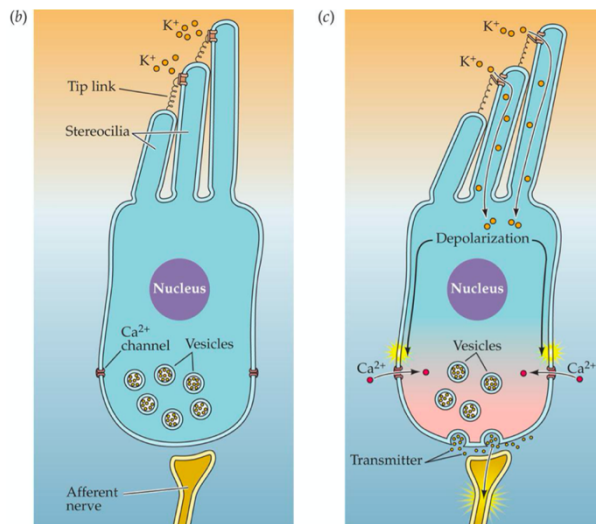
#### L'organe de Corti :

- Repose sur la membrane basilaire, très flexible, entre la rampe cochléaire et la rampe tympanique.
- S'étend de la base de la cochlée jusqu'à son sommet.
- Contient les cellules ciliées internes et externes (récepteurs auditifs).
- Est recouvert en son sommet d'une 2ème membrane appelée membrane tectoriale, qui a une consistance similaire à un gel mais est beaucoup moins flexible que la membrane basilaire.
- Contient à sa base les terminaisons des axones de la branche cochléaire du nerf VIII.

**Les cellules ciliées** (voir fig. 10) forment la machinerie transductive qui transforme le son en impulsions nerveuses transmises au cerveau via le **nerf cochléaire** (ou nerf auditif), branche du nerf vestibulo-cochléaire (NC VIII). Entre les membranes basilaire et tectoriale, les cellules ciliées de l'organe de Corti sont regroupées en deux types :

- 1) Une rangée de **cellules ciliées internes** (CCI ; ~3000/oreille), qui assurent directement la transduction selon des mécanismes qui seront détaillés plus bas (point « [Transduction mécano-électrique dans la cochlée](#) »). Les CCI sont sensibles à des gammes de fréquence spécifique, en fonction de leur position le long de la cochlée (tonotopie, voir point « [La membrane basilaire comme analyseur de fréquence sonore](#) »). Chaque CCI est innervée par environ 10 fibres nerveuses cochléaires (mais chaque fibre nerveuse n'innerve qu'une CCI). Ces fibres nerveuses sont afférentes aux noyaux cochléaires et ont leur corps cellulaire dans le ganglion spiral.

- 2) Trois rangées de **cellules ciliées externes** (CCE), plus nombreuses (~12000/oreille), et dont le rôle est de moduler la sensibilité de l'organe de Corti par leurs mouvements, sous le contrôle de fibres efférentes du nerf cochléaire provenant du tronc cérébral. Une fibre nerveuse cochléaire efférente (d'un noyau cochléaire ou du complexe olivaire supérieur), innerve plusieurs CCE.

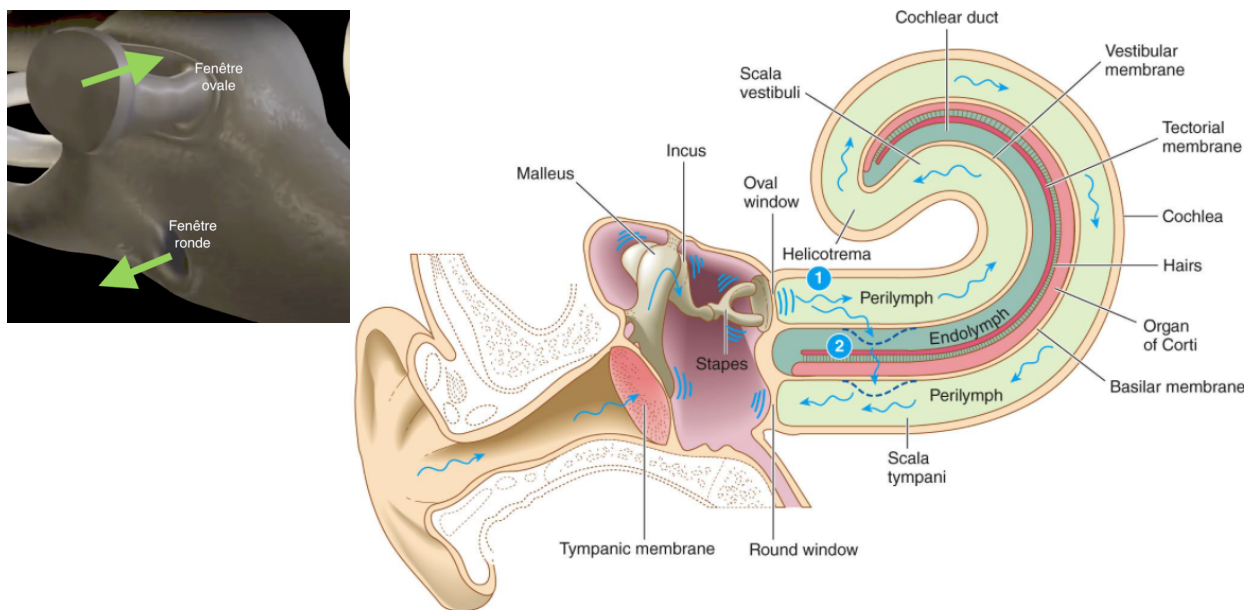


**Fig.10** : Cellule ciliée avec coiffe de stéréocils. Sensation & perception 4<sup>e</sup>, fig.9.11.

### 2.3.2 Capture de l'énergie sonore dans la cochlée

L'organe de Corti de la cochlée est mécaniquement couplé au tympan et aux osselets : par le biais de la fenêtre ovale, les osselets transmettent les vibrations du tympan à la périlymphe de cochlée. Lorsque l'étrier frappe la membrane de la fenêtre ovale, celle-ci s'enfonce et devient concave. Les ondes vibratoires se propagent le long de la scala vestibuli, atteignent le sommet de la cochlée, puis empruntent l'hélicotreme, rejoignent la scala tympani pour redescendre jusqu'à la fenêtre ronde qui réagit de manière opposée à la fenêtre ovale en ressortant et devenant convexe (Figure 13). Ces oscillations opposées des fenêtres ovale et ronde permettent aux ondes vibratoires de se propager de manière régulière tout en conservant une pression constante à l'intérieur des chambres cochléaires et protègent la cochlée. En effet, la périlymphe étant incompressible, l'arrivée des ondes mécaniques endommagerait la cochlée en augmentant la pression en son sein en l'absence de fenêtre ronde.



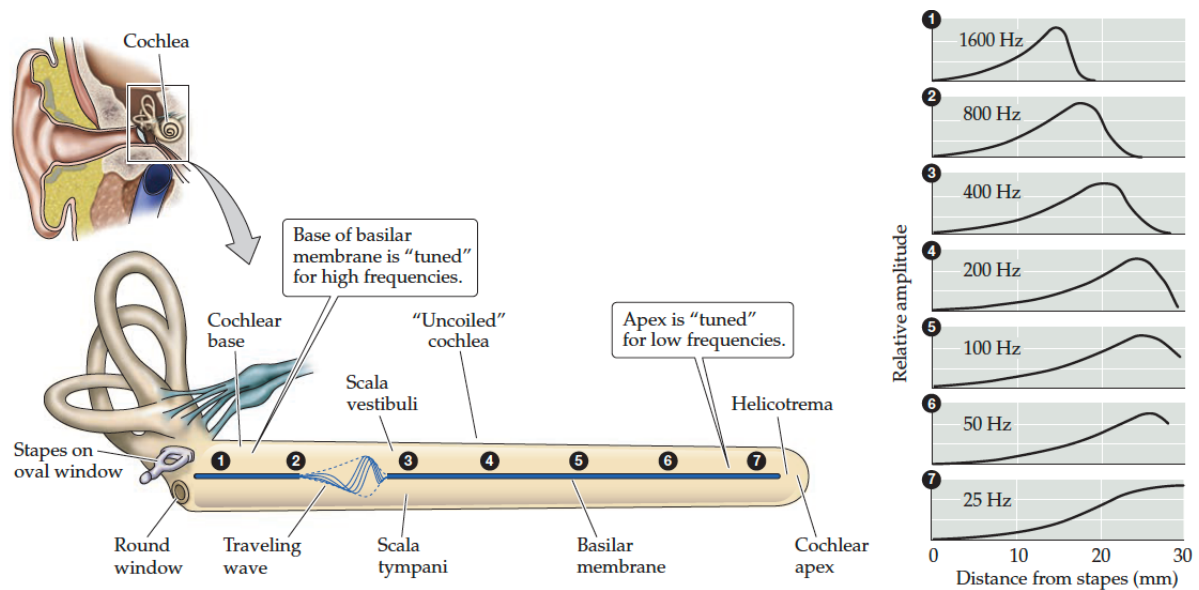


**Fig.11** : Interaction entre étrier, fenêtre ovale, périlymphe et fenêtre ronde  
<https://www.pinterest.com/pin/710302172469596713/>

### 2.3.3 La membrane basilaire comme analyseur de fréquence sonore

La membrane basilaire sépare la scala media et la scala tympani et supporte l'organe de Corti. Elle vibre en réponse aux mouvements de la périlymphe. L'épaisseur et la largeur de la membrane basilaire varie en allant de sa base vers son apex : elle est plus étroite et rigide à sa base et plus large et flexible à son apex. Pour cette raison, les sons de différentes fréquences font vibrer des zones différentes de la membrane : les sons de hautes fréquences font résonner de manière maximale les régions de la membrane proches de la base et les sons de plus basses fréquences font résonner plus fortement les régions apicales de la membrane. La membrane basilaire agit ainsi comme un analyseur spectral qui traduit les fréquences de vibration de la périlymphe en positions de vibration maximale le long de la membrane. C'est là le principal mécanisme expliquant pourquoi les neurones connectés aux cellules ciliées sont stimulés à des fréquences sonores spécifiques en fonction de leur position le long de la membrane. Cette organisation fondamentale est appelée **organisation tonotopique** (Fig. 12), qui débute dans la cochlée et sera maintenue jusqu'au cortex auditif.

A noter que les CCI répondant aux fréquences hautes sont coiffées de stéréocils plus courts que celles répondant aux fréquences basses, ce qui permettrait d'accroître encore la sensibilité des réponses à des fréquences spécifiques.



**Fig. 12 : Organisation tonotopique de la cochlée (Purves Chap.13.)**

### 2.3.4 Transduction mécano-électrique dans la cochlée

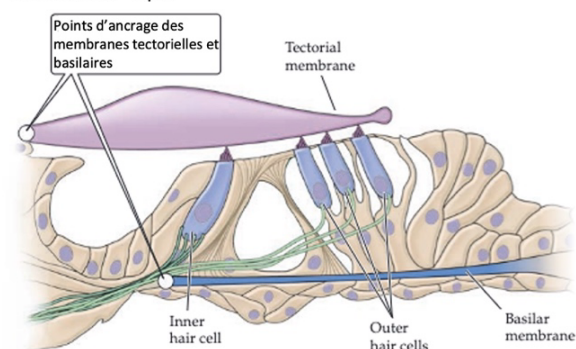
L'onde sonore, en se propageant dans la périlymphe au long de la cochlée, soulève la membrane basilaire et la membrane tectoriale et les fait osciller. Du fait du décalage des points d'ancrage des 2 membranes dans l'axe horizontal de l'organe de Corti et de leurs différences de flexibilité, leurs oscillations provoquent un mouvement de cisaillement des 2 membranes et le courbement des stéréocils à l'extrémité tectoriale (Fig. 12) : Les stéréocils sont organisés spatialement en fonction de leur taille et lorsque le mouvement de cisaillement se fait dans la direction des plus grands cils, les microcordons (« tip link », molécules d'adhésions de la famille des cadhérines) exercent une traction sur les stéréocil adjacents, induisant l'ouverture des canaux  $K^+$  situé au sommet des stéréocils, de la même manière qu'une chaînette reliée à un bouchon de baignoire provoquerait l'écoulement de l'eau de bain si elle venait à être tirée (Fig. 13).

Il s'ensuit une entrée apicale de  $K^+$  depuis l'endolymphe de la scala média (riche en  $K^+$ ) dans la cellule. La dépolarisation résultante ouvre les canaux  $Ca^{++}$  voltage-dépendants et l'augmentation de la concentration de  $Ca^{++}$  entraîne le relargage de neurotransmetteurs (glutamate) à la base des cellules ciliées, sur les terminaisons post synaptiques des neurones bipolaires du nerf cochléaire. Une fois les neurotransmetteurs relargués, il y a efflux de  $K^+$  en dehors de la cellule vers la périlymphe qui baigne la base des cellules ciliées et qui est pauvre en  $K^+$ . En effet, des jonctions serrées entre les cellules ciliées permettent d'isoler le compartiment endolympatique supérieur du compartiment périlympatique de la base des cellules ciliées. C'est donc un phénomène passif qui permet la dépolarisation et la repolarisation des cellules ciliées, engendré grâce aux forces ioniques passives opposées exercées sur le  $K^+$  dans les deux compartiments (dotés chacun d'un potentiel d'équilibre de Nernst différent pour cet ion). Le  $K^+$  sera ensuite redistribué de la périlymphe vers l'endolymphe via un réseau capillaire nommé *stria vascularis*.

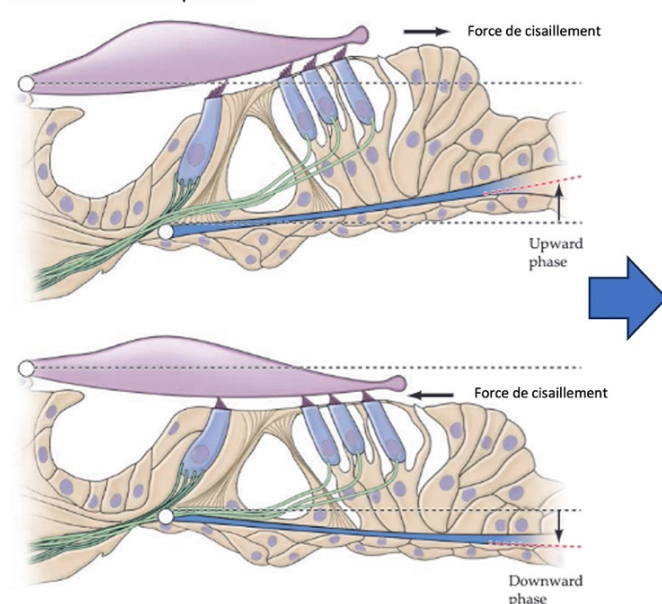
Notons que parce que certains canaux ioniques  $K^+$  sont ouverts au repos le potentiel de membrane des cellules ciliées est biphasique : comme illustré sur la figure 13, les mouvements en direction des plus grands cils dépolarisent la cellule, les mouvements dans l'autre direction provoquent une hyperpolarisation. Cette propriété permet de générer des fluctuations sinusoïdales des potentiels de membranes qui suivent les ondes sinusoïdales du son jusqu'à des fréquences de 3 kHz (couvrant donc la plus grande partie du spectre du langage parlé). Pour les fréquences plus élevées, les récepteurs des cellules ciliées ne suivent plus et le codage des fréquences sonores en fréquence de potentiels d'action devient impossible, le codage fréquentiel des plus hautes fréquences repose alors essentiellement sur la tonotopie de la membrane basilaire.

Il est également important de noter que si ces phénomènes de modifications de potentiels par les forces de cisaillement sont présents dans toutes les cellules ciliées, seules les CCI vont transmettre l'information auditive au cerveau (les souris mutantes sans CCI sont sourdes). En réponse à leur dépolarisation, les CCI libèrent du glutamate sur les afférences du nerf auditif (propageant l'information vers le complexe olivaire, voir plus loin). La stimulation des CCE engendre leur contraction, puis leur rétraction ; tel des ressorts, fournissant de l'énergie potentielle qui agit sur les cisaillements des membranes basilaire et tectoriale ; les CCE fonctionneraient comme des amplificateurs cochléaires. Les CCE reçoivent des fibres nerveuses efférentes du nerf cochléaire qui modulent leur sensibilité, et en conséquence celle de la cochlée.

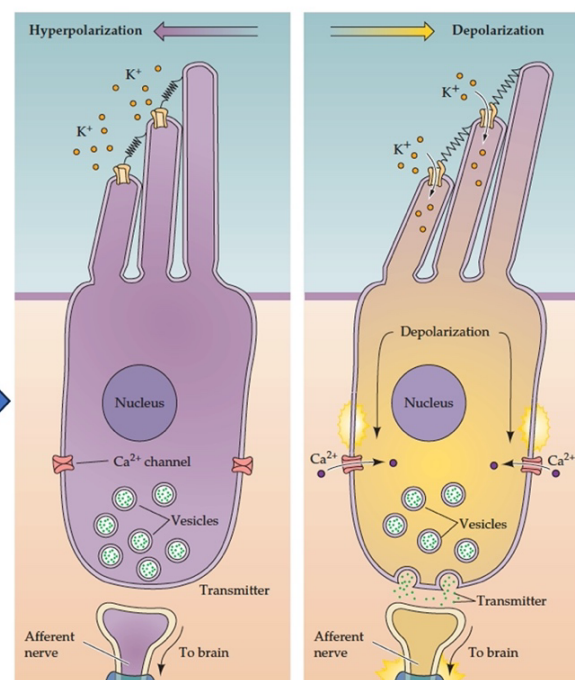
#### A. Position de repos



#### B. Vibrations induites par le son

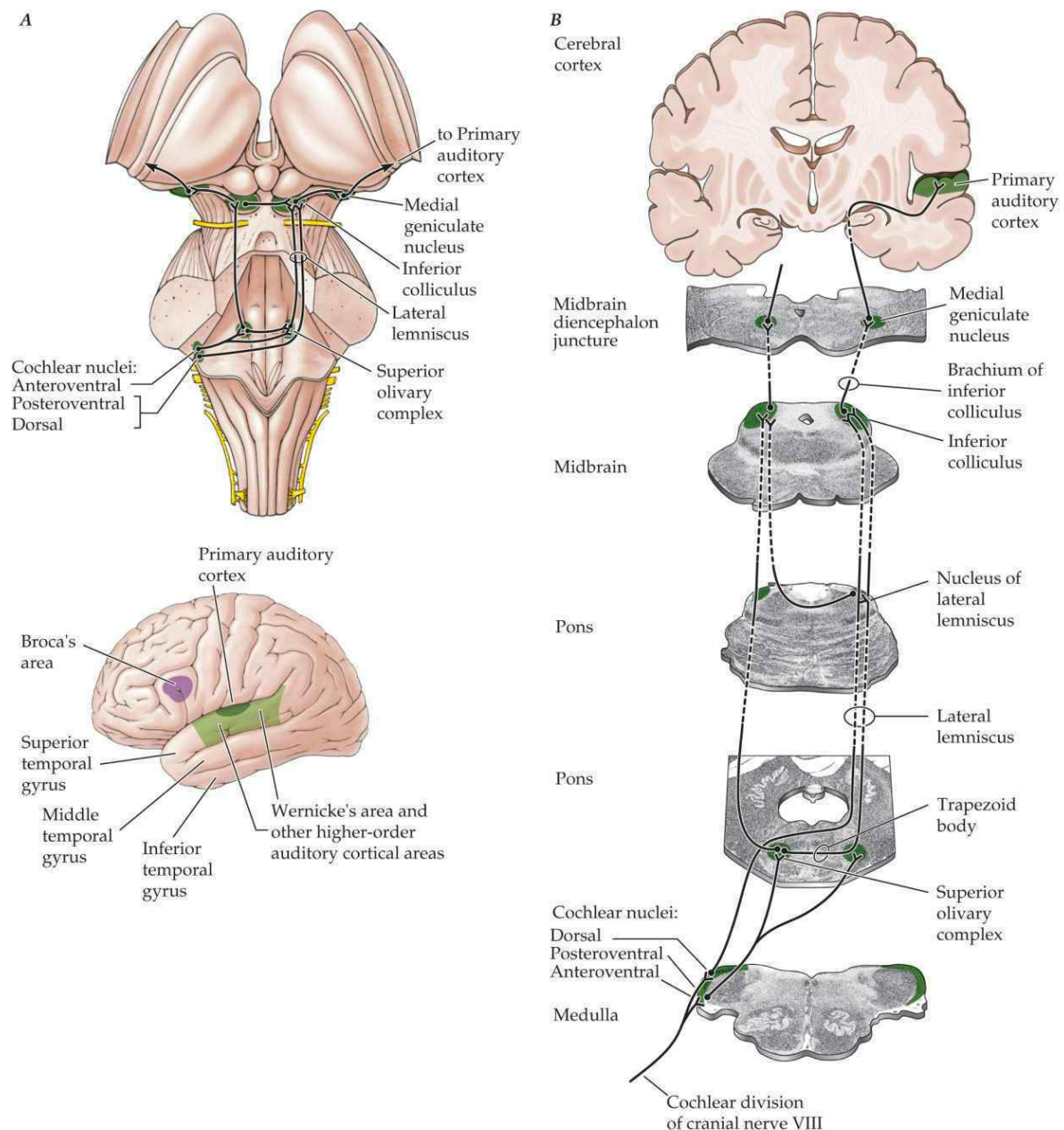


**Fig. 13 : Dépolarisation de la cellule ciliée interne.** *Neurosci. Unige, adaptée du Purves 6th ed.*



## 2.4 Les voies centrales

Depuis les CCI, l'information auditive remonte vers le cortex auditif en empruntant un ensemble de voies auditives centrales qui passeront par plusieurs relais synaptiques dans des centres auditifs du tronc cérébral, dont le nombre et la localisation varie en fonction de la voie. Toutes ces voies passeront obligatoirement par un **noyau cochléaire** ipsilatéral et par le **collicule inférieur** et le **corps genouillé médian** du thalamus, ipsilatéraux ou controlatéraux (Fig. 14). En effet, certaines projections entre les noyaux de relais du tronc cérébral croisent la ligne médiane.



**Fig. 14 :** Schéma « non exhaustif » des voies auditives. Au sortir des noyaux cochléaires, il y a plusieurs voies montantes, en général bilatérales même si des voies unilatérales existent (ex : depuis le noyau cochléaire dorsal), qui ne font pas toutes le même nombre de synapses sur leurs trajets. Le cortex auditif primaire de chaque hémisphère reçoit des informations des deux oreilles. Martins, 5th ed.



### Relais et croisements dans les voies auditives :

1) Tous les neurones bipolaires innervant les CCI ont leurs corps cellulaires dans **le ganglion spiral** (Fig. 9) ; les branches centrales de leurs axones forment le **nerf cochléaire** qui pénètre latéralement le tronc cérébral au niveau de la jonction bulbo-pontique, conjointement avec la branche vestibulaire du nerf VIII. Ces neurones de 1<sup>er</sup> ordre des voies auditives font tous synapse dans un **noyau cochléaire** ipsilatéral (**noyau cochléaire dorsal, ventral antérieur ou ventral postérieur**). Une lésion à ce niveau, suite à un AVC par exemple, produirait une surdité unilatérale, bien qu'en pratique clinique, les surdités unilatérales sont presque toujours le signe d'une atteinte périphérique au niveau de l'oreille ou parfois du nerf. Notons ici que les AVC impliquant l'artère cérébelleuse antérieure inférieure (AICA) provoque souvent également des lésions dans l'oreille interne.

2) Deuxièmes neurones des voies ascendantes, les neurones des noyaux cochléaires vont ensuite projeter soit **bilatéralement** sur le **complexe olivaire supérieur** depuis les noyaux cochléaires ventraux (impliqué dans la localisation des sons), soit **unilatéralement** directement sur le **collicule inférieur controlatéral** depuis le noyau cochléaire dorsal.

- Montant au complexe olivaire supérieur : les axones des neurones cochléaires ventraux qui croisent la ligne médiane passent par le **corps trapézoïde** (Figure 15) ; toutes les projections de ces noyaux, croisées ou non, aboutissent dans l'un des noyaux du complexe olivaire supérieur (**noyaux olivaires supérieurs, noyaux trapézoïdes**).
- Les neurones cochléaires dorsaux montant au collicule inférieur controlatéral décussent dans les stries acoustiques (ou stries médullaires dorsales), visibles dans le plancher du IV<sup>ème</sup> ventricule.

3) Pour **monter au collicule inférieur**, qu'elles montent depuis les noyaux cochléaires dorsaux ou du complexe olivaire supérieur, les fibres des voies auditives transportent des informations provenant des deux oreilles et empruntent le **lemnisque latéral**. Certaines de ces fibres envoient des collatérales en passant dans le **noyau du lemnisque latéral**. Les axones sortant de ces noyaux lemniscaux convergent également vers les collicules inférieurs.

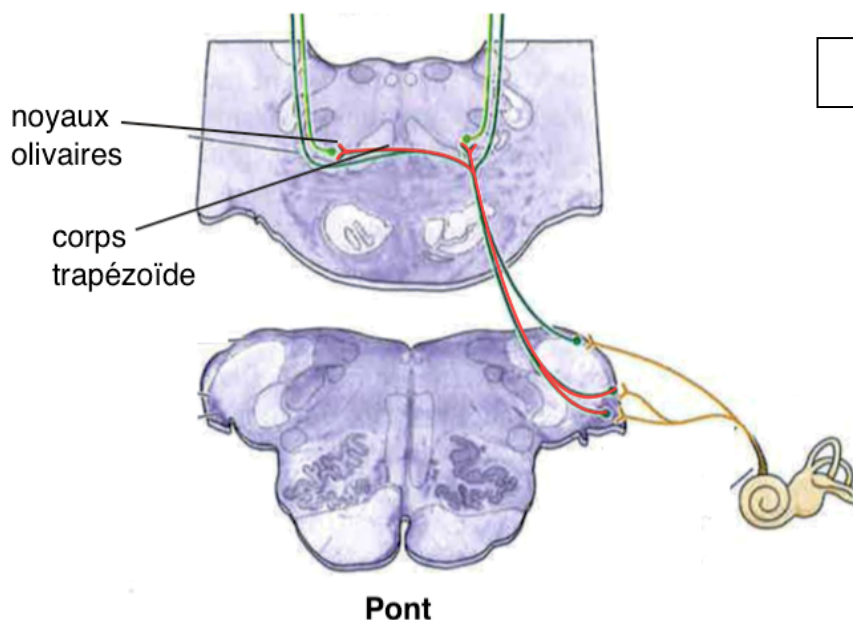
Donc, toutes les voies auditives ascendantes du tronc cérébral (des noyaux cochléaires, olivaires ou du lemnisque latéral) convergent dans le tectum mésencéphalique sur les **collicules inférieurs**. La convergence des entrées auditives binaurales produit une représentation topographique de l'espace auditif dans les collicules inférieurs.

4) Les efférences du collicule inférieur atteignent ensuite leur dernier relais, le **corps genouillé médian** (CGM) du thalamus, via la voie du **brachium** des collicules inférieurs, sans croiser la ligne médiane. Ces noyaux thalamiques assurent la transmission des informations auditives en conservant la tonotopie. Ils traitent des informations provenant des deux oreilles et sont sensibles aux combinaisons de fréquences ainsi qu'aux intervalles de temps entre les sons, effectuant une première étape importante dans les processus de traitement de la parole.

5) Les axones thalamocorticaux projettent ensuite vers le **cortex auditif primaire** (A1), dans l'hémisphère correspondant.

**En résumé**, les voies auditives centrales sont généralement bilatérales (même si des voies unilatérales sont également présentes). Les voies les plus directes montent au thalamus depuis les noyaux cochléaires en faisant un relais dans les collicules inférieurs tandis que d'autres voies font un ou plusieurs relais supplémentaires dans le complexe olivaire supérieur et le noyau du lemnisque latéral.

Remarque : Une lésion centrale qui toucherait les voies auditives plus haut que le complexe cochléaire n'entraînerait pas de surdité unilatérale car les voies ascendantes depuis ce complexe sont partiellement croisées. Les lésions centrales ne se manifestent généralement pas comme une perte d'information auditive, mais plutôt comme des problèmes d'analyse et d'interprétation du signal sonore (p.ex. entendre mais ne pas comprendre, avoir besoin de plus de temps pour traiter l'information auditive, difficultés à organiser les éléments d'un discours...)



**Fig. 15 : Corps trapézoïde**

### **Fonctions spécifiques des noyaux cochléaires et olivaires supérieurs.**

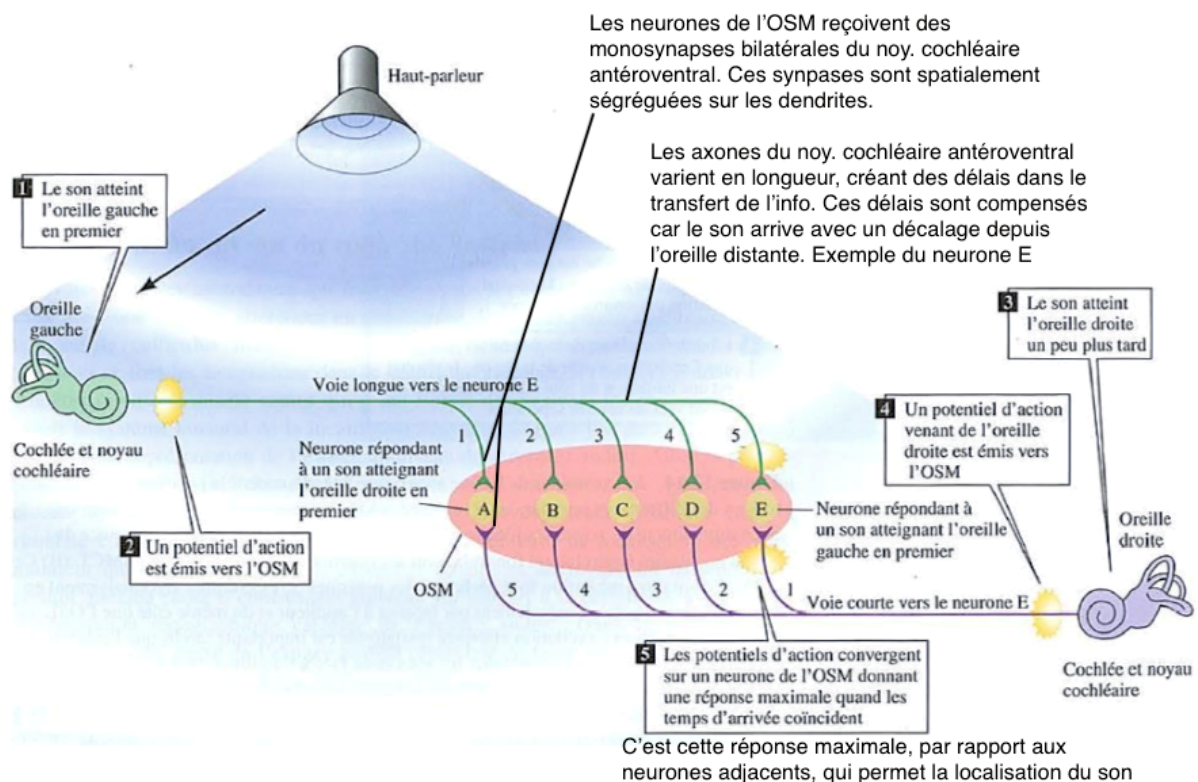
En plus de leur fonction de relais sur les voies ascendantes, les centres auditifs du tronc cérébral exercent des tâches spécifiques. Examinons ici quelques fonctions importantes supplémentaires des noyaux cochléaires et olivaires.

**Noyaux cochléaires :** Dans les noyaux cochléaires, l'organisation tonotopique de la cochlée est préservée. Chacun des noyaux contient une population de cellules ayant des propriétés différentes, chaque noyau jouerait un rôle spécifique dans la transformation de l'information auditive qui commence donc à partir de ce stade. Par exemple, le noyau cochléaire dorsal, qui projette sur le collicule contralatéral, est très sensible aux caractéristiques spectrales du son et est impliqué dans sa localisation sur le plan vertical.



Noyaux du complexe olivaire supérieur : Les noyaux olivaires sont particulièrement importants pour localiser la position horizontale d'une source de sons dans l'environnement suivant 2 mécanismes différents :

- la détection de la différence interaurale de temps pour les sons <3 kHz, qui implique les noyaux cochléaire ventral antérieur (ou *antéro-ventral*, Cf. Fig. 16) et le complexe olivaire supérieur médian (OSM).
- la détection de différences interaurales d'intensité pour les sons >3 kHz a lieu dans le complexe olivaire supérieur latéral (OSL), recevant également les projections du noyau cochléaire ventral antérieur (Cf. Fig. 17).

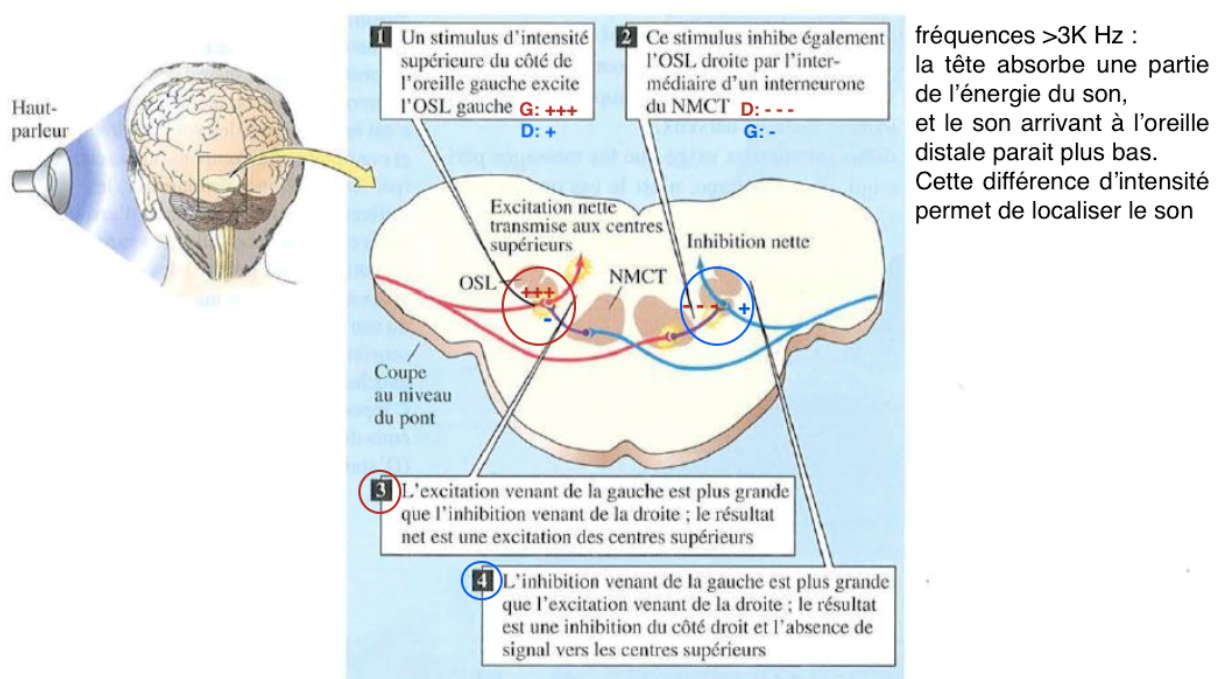


**Fig. 16 :** Localisation du son par la différence interaurale de temps dans l'OSM. Purves, 3<sup>ème</sup> ed.

Les neurones de l'OSM reçoivent des afférences des noyaux cochléaires ventral-antérieur droit et gauche. Ces neurones fonctionnent comme des détecteurs de coïncidence : ils répondent maximalelement lorsque leurs afférences droite et gauche les activent en même temps. Un son latéralisé arrivera aux deux oreilles avec une différence de temps et l'OSM est organisée anatomiquement de sorte que les différents neurones répondent maximalelement à des différences interaurales de temps spécifiques. Schématiquement, un son latéralisé à gauche active en premier le noyau cochléaire gauche et ensuite le droit avec un certain délai interaural : le neurone de l'OSM simultanément activé par ce son depuis les deux côtés sera celui pour lequel une plus longue distance à parcourir par le potentiel d'action (PA) depuis le noyau cochléaire compensera exactement la différence interaurale de temps pour le son. Ces neurones détecteurs de l'OSM codent donc pour des positions sur le plan horizontal. Ce système est très efficace : il permet de détecter des différences interaurales d'à peine

10  $\mu$ s et des sources sonores localisées à moins d'un degré de différence. Ce mécanisme nécessite un codage très précis des fréquences sonores en PA dans le nerf cochléaire, ce qui n'est pas possible pour les sons de plus haute fréquence. Pour les sons de plus haute fréquence (>3 kHz), un autre mécanisme entre en jeu, basé sur les différences interaurales d'intensité.

Localisation du son par la différence interaurale d'intensité (Cf. Fig. 17) : la tête agit comme un obstacle pour les ondes sonores, particulièrement pour les plus hautes fréquences qui sont donc perçues plus faiblement par l'oreille opposée. Les neurones de l'OSL sont donc plus fortement excités par des sons ipsilatéraux et cette différence d'intensité de réponse est encore accentuée par une inhibition des neurones de l'OSL contralatérale via le noyau médian du corps trapézoïde (NMCT).



**Fig. 17 :** Localisation du son par la différence interaurale d'intensité dans l'OSL. Purves, 3<sup>ème</sup> ed.

## 2.5 La représentation du son dans le cortex ; organisation tonotopique

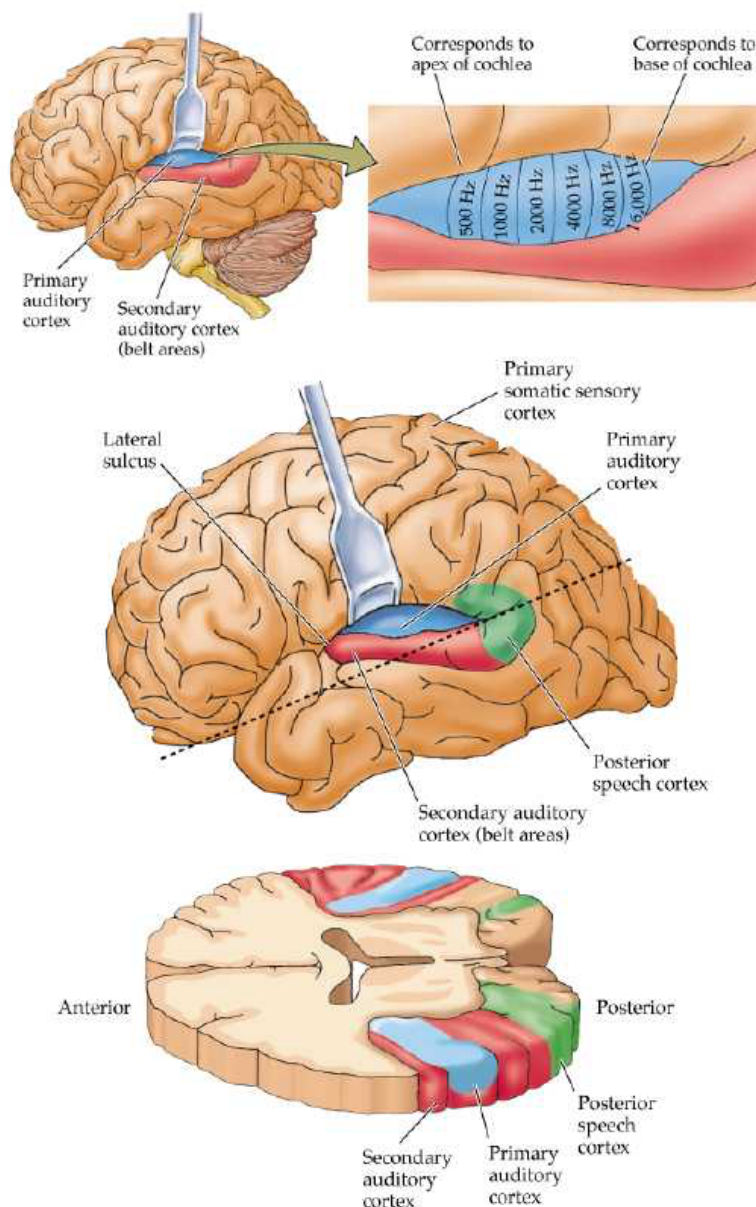
Au niveau du cortex, il y a un traitement hiérarchique de l'information sonore. Le premier relais est le **cortex auditif primaire (A1 ; Cf. Figure 16 et 20)** localisé au sein de la fissure de Sylvius, dans le **gyrus de Heschl** (Aire de Brodmann 41). Appelé aussi région « noyau » ou « core », le cortex auditif primaire présente la même organisation tonotopique que la cochlée : il répond à des fréquences de plus en plus hautes à mesure que l'on se dirige caudalement et en profondeur. Il répond de manière préférentielle aux sons simples et aux variations temporelles du stimulus (intensité et durée). Le cortex A1 est entouré par les **aires auditives secondaires**, qui sont activées préférentiellement par des tonalités complexes et des variations spectrales. Les aires A1 projettent vers les aires secondaires qui à leur tour

projetent vers des aires auditives associatives chargées de traitements de plus en plus complexes, impliquée par exemple dans les fonctions linguistiques et l'identification des sources sonores (what, where). Nous reviendrons en détail sur les aires du langage (Broca, Wernicke,...) dans un prochain APP

Notons également que certaines fonctions auditives sont latéralisées :

- Le traitement des sons du langage est latéralisé à gauche, avec une possible variation selon le sexe, l'âge et l'apprentissage.
- Les sons de l'environnement sont traités par les deux hémisphères.
- Le traitement des sons musicaux est latéralisé à droite.

Une vidéo illustrant cette section : <https://www.youtube.com/watch?v=1mcbqJtuqRU>



**Fig. 18:** Tonotopie dans le cortex auditif primaire (A1, ou « core », en bleu). A1 est entouré par les cortex auditif secondaire et des aires auditives spécialisées (rouge). Dans la partie postérieure et la continuité du gyrus temporal supérieur, on trouve une aire spécialisée dans le langage, l'aire de Wernicke. Purves, 5th ed.

## 2.6 Troubles de l'audition

Nous parlons de troubles d'audition ou « surdités » en cas de diminution importante (ou totale) des capacités de perception auditive. Elles peuvent être classifiées de différentes manières :

- Par structure atteinte (transmission, perception, mixte), comme illustré sur la figure 19 et détaillé dans les sections suivantes.

Mais également :

- Par âge d'apparition (congénitale<sup>2</sup>, pré-linguale<sup>3</sup>, post-linguale),
- Par décours temporel (brusque, progressive),
- Par étiologie (infectieuse, génétique, post-traumatique, tumorale, etc.),
- Par degré (légère, moyenne, sévère, profonde),
- Par latéralisation (unilatérale / bilatérale),
- Par niveau (périphérique, centrale).

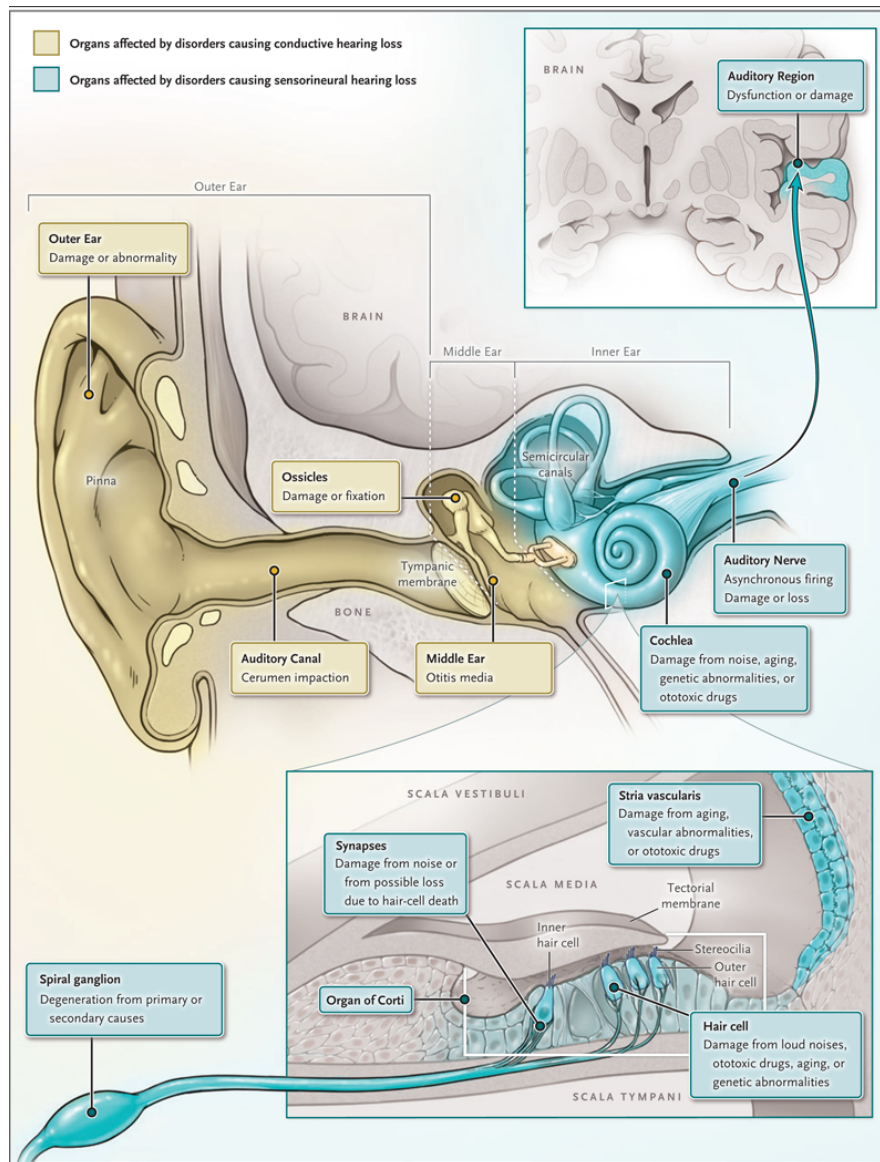
Chacune de ces classifications entraîne des conséquences cliniques spécifiques. La classification par structure atteinte est particulièrement importante pour déterminer la prise en charge thérapeutique. Rappelons ici que les troubles de l'audition sont le plus souvent liés à des atteintes périphériques, les surdités dites « centrales » sont rares, complexes et encore très mal comprises et elles ne se manifestent pas comme une simple perte d'information auditive, comme déjà mentionné plus haut.

---

<sup>2</sup> Présente à la naissance.

<sup>3</sup> Acquis avant l'acquisition du langage.





**Fig. 19.** Les structures atteintes lors d'une surdité de transmission ou de perception et leurs cause possibles. *N Engl J Med* 2017; 377:2465-2473

### 2.6.1 Surdit  de transmission

La surdit  de transmission r sulte d'une obstruction de l'oreille externe ou moyenne, emp chant la bonne transmission du son. Les causes les plus fr quentes sont :

- obstruction par du c rumen (cire nettoyante et lubrifiante),
- liquide dans l'oreille moyenne (  cause des otites ou infections r p t es),
- perforation du tympan,
- ost oscl rose (fixation pathologique de l' trier sur la fen tre ovale),
- cholest atome (tumeur b nigne dans l'oreille moyenne).

Caractéristiques :

- Atténuation du signal sonore arrivant à l'oreille interne,
- Toutes les fréquences sonores sont également affectées,
- Seule la conduction aérienne est affectée. La conduction osseuse est alors meilleure que la conduction aérienne (voir test de Rinne et Weber).

Les surdités de transmission peuvent, pour la plupart des cas, être traitées par chirurgie ou par des médicaments. Pour les autres cas, on peut recourir à la mise en place d'une **aide auditive externe**. On peut par exemple poser un boîtier externe composé d'un microphone et d'un amplificateur relié à un haut-parleur. Il existe aussi d'autres types d'aides auditives de l'oreille moyenne comme celles qui utilisent la conduction osseuse pour transmettre les sons directement à l'oreille interne (intacte dans les cas de surdité de transmission ; voir <http://www.cochlea.org/quels-traitements-aujourd-hui/aides-auditives>).

### 2.6.2 Surdité de perception (neurosensorielle)

La surdité de perception ou neurosensorielle résulte de dommages à la cochlée (98 % des cas) ou au nerf auditif (plus rares, estimés à < 2% des cas). Les causes les plus fréquentes sont :

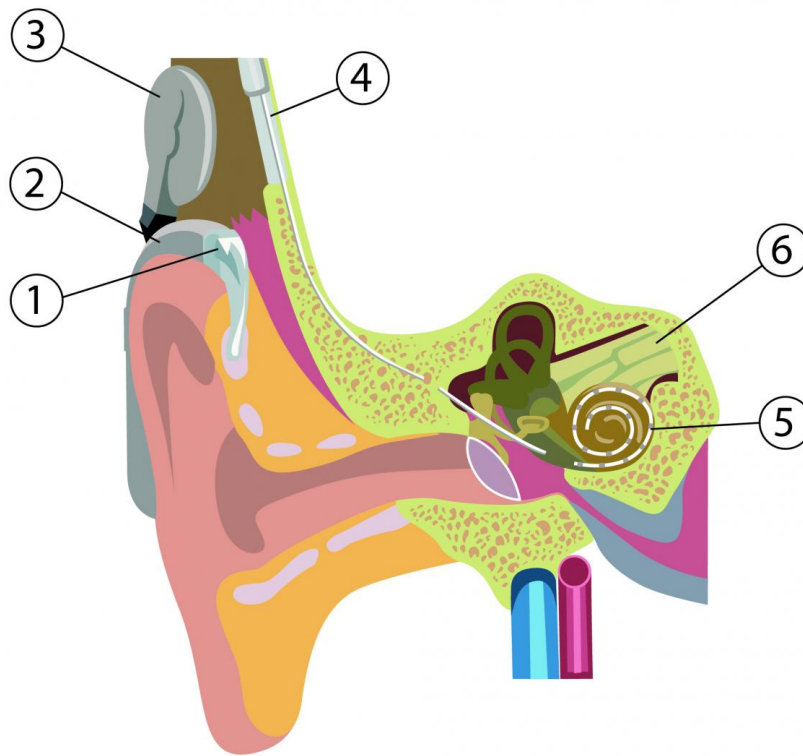
- Presbycousie (atteinte liée à l'âge),
- Exposition au bruit (explosion, bruit chronique),
- Traumatisme,
- Toxiques (causées par certains médicaments),
- Génétiques,
- Idiopathiques.

Caractéristiques :

- Tant la conduction aérienne et osseuse sont affectées (voir test de Rinne et Weber),
- L'impact sur chaque fréquence sonore peut être différent,
- Les patients présentent des troubles de discrimination (capacité à différencier un son de l'autre),
- Phénomène de recrutement (augmentation trop rapide du bruit/inconfort perçu lorsque l'intensité du son augmente au-delà du seuil),
- Acouphènes.

Un problème du système auditif périphérique au niveau de l'oreille interne entraîne donc une **surdité de perception**. Comme il s'agit d'un trouble neurosensoriel, il n'existe pas de traitement chirurgical ou médicamenteux. Pour réhabiliter ce type de surdités, les patients peuvent utiliser soit des aides auditives (<https://www.youtube.com/watch?v=YLOP1QENu4Y>) soit un **implant cochléaire** dans les cas les plus sévères et pour autant que le nerf cochléaire soit intact (Figure 20 ; <https://www.youtube.com/watch?v=S9aHLuA-TVw>).





**Fig. 20.** L'implant cochléaire. Les sons du langage et tous les sons de l'environnement sont captés par le microphone (1) et transmis au processeur vocal (2). Le processeur convertit les sons en un code d'excitation nerveuse. Cette information est envoyée à l'antenne (fixée par aimantation en regard de l'implant) qui la transmet à travers la peau au moyen d'ondes radio (3). L'implant (4) capte les ondes radio, les décode, puis envoie des impulsions électriques au faisceau d'électrodes implanté dans l'oreille interne – la cochlée (5). Les électrodes implantées dans l'oreille interne stimulent les fibres du nerf auditif (6). Le nerf auditif transmet ces signaux au cerveau qui les analyse dans ses aires auditives et les interprète comme des sons. Voir aussi : <https://www.curic.ch/quest-ce-quun-implant-cochleaire>

Pour aller plus loin :

<https://www.youtube.com/watch?v=vchaFJYViZA> ;

<https://www.youtube.com/watch?v=s8Aql8QFAck>

### 2.6.3 Méthodes d'investigation permettant de distinguer les différentes formes de surdité :

Quand un déficit auditif est suspecté, le clinicien réalise tout d'abord des tests d'**acoumétrie instrumentale**. Ce sont des tests de dépistage qui permettent d'avoir une première distinction entre une surdité de transmission ou de perception. En résumé, ces tests, le Rinne et Weber, vont comparer la conduction aérienne (classique, ou le son transmis dans l'air traverse toute l'oreille jusqu'à la cochlée) à la conduction osseuse (le son appliqué directement sur le crâne provoque une vibration transmise directement aux liquides à l'intérieur de la cochlée). Le test de Rinne permet d'établir si,

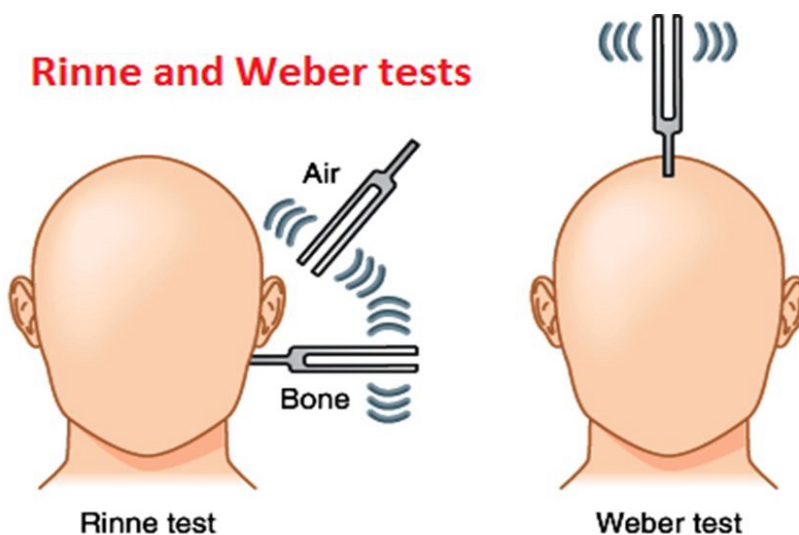
pour chaque oreille, le son est mieux perçu en conduction aérienne ou osseuse. En complément, le test de Weber permet d'orienter sur la latéralité et la structure atteinte causant la surdité.

Pour l'acoumétrie instrumentale, nous utilisons un diapason à 512Hz. En pratique, on met le diapason en vibration et pour le test de Rinne on demande au patient de comparer le son perçu en conduction aérienne (diapason placé en regard de l'oreille testée) ou en conduction osseuse (diapason placé en contact avec la mastoïde). Normalement, la conduction aérienne est meilleure (seuil auditif plus bas) et le patient peut entendre le diapason vibrer plus longtemps qu'en conduction osseuse (Rinne positif). Dans le cas contraire, cela signifie que le patient entend mieux (plus longtemps) le son quand le diapason est sur la mastoïde (Rinne négatif). Pour le test de Weber, on met le diapason en vibration et on le place centré sur la tête du patient (par exemple au milieu du front). Le patient doit dire s'il perçoit le son au centre, à gauche ou à droite. La latéralisation de la perception du son, combiné avec le résultat obtenu au Rinne, oriente sur le type de surdité du patient, comme illustré dans la figure 21 (triade d'acoumétrie ou de Rinne et Weber).

Illustration en vidéo : <https://www.youtube.com/watch?v=ezmKRFdtRG8> Illustration en vidéo :

Ces tests acoumétriques doivent toujours être complétés par un bilan audiolgique spécialisé, incluant des tests tels que l'audiométrie tonale, l'audiométrie vocale et d'autres test objectifs (se référer au cours « Audition »).

## TEST RESULTS



| Hearing loss  | Rinne test<br>(Conduction) | Weber test<br>(Localization) |
|---------------|----------------------------|------------------------------|
| None          | Air > bone                 | Midline                      |
| Sensorineural | Air > bone                 | Normal ear                   |
| Conductive    | Bone > air                 | Affected ear                 |

**Fig. 21 :**

<https://www.pinterest.com/pin/weber-vs-rinne-test-one-of-those-things-that-you-have-to-know-because-this-will-be-on-one-of-your-exams-at-least-multiple-t--197525133644515051/>

## 3. Système Vestibulaire

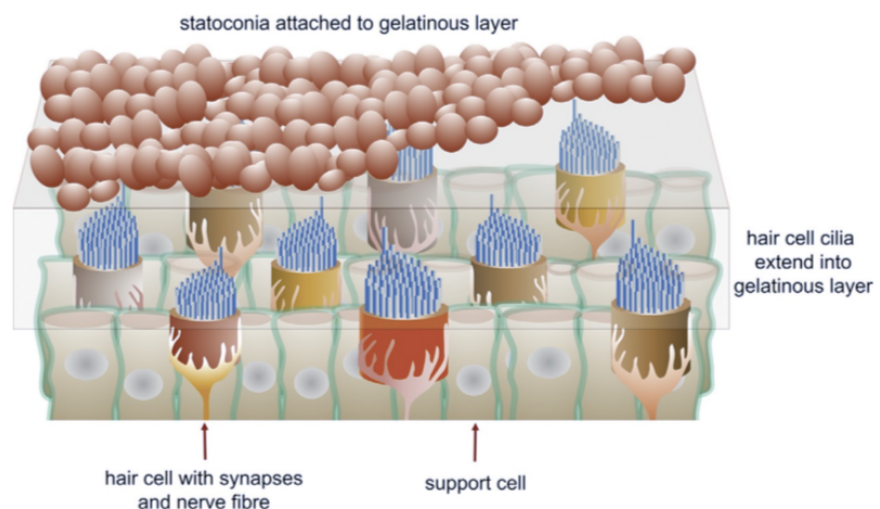
### 3.1 Appareil vestibulaire périphérique ; les cellules ciliées vestibulaires et la détection des accélérations linéaires et angulaires

Le système vestibulaire périphérique est situé dans l'oreille interne et se compose d'un labyrinthe osseux et d'un labyrinthe membraneux. Les cinq principales structures vestibulaires comprennent : l'utricule, le saccule et les canaux semi-circulaires latéral, supérieur et postérieur.

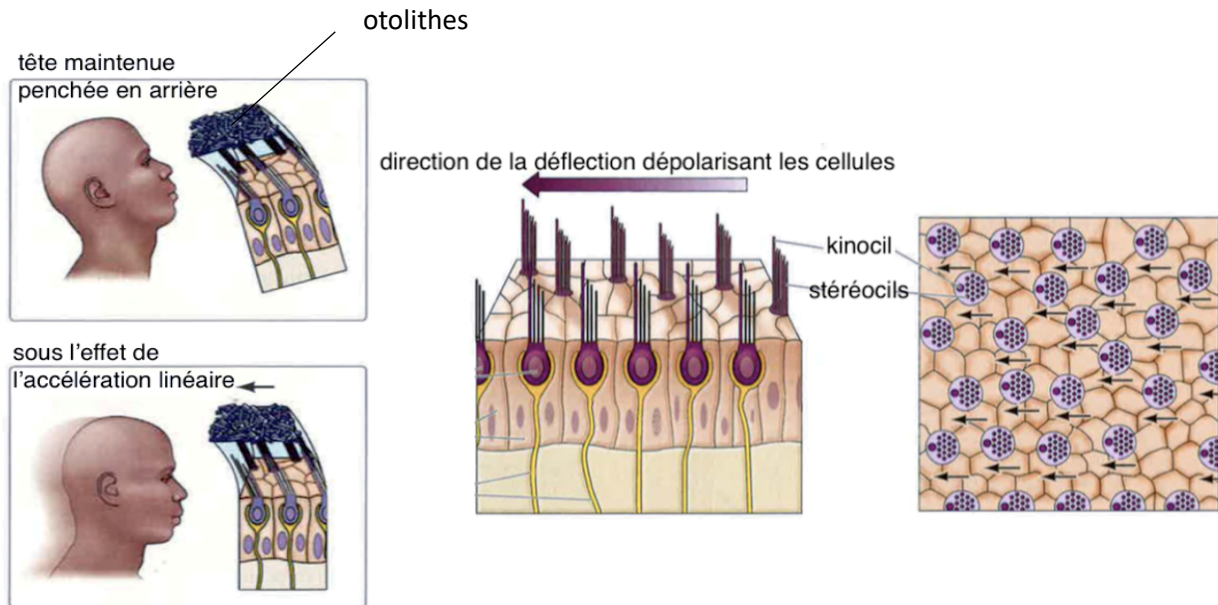
Les cellules ciliées du neuroépithélium des organes vestibulaires périphériques transforment les vibrations résultantes des mouvements de la tête en impulsions sensorielles et les transmettent aux centres de traitement primaires du tronc cérébral et du cervelet.

**Le saccule et l'utricule du système vestibulaire périphérique** détectent les mouvements de translation (accélérations linéaires, inclinaisons) dans toutes les directions.

Ces structures sont des **organes otolithiques** : chacune contient une **macula (utriculaire ou saculaire)**, une formation mécanoréceptrice composée de cellules ciliées disposées en faisceaux d'orientations spécifiques. Chaque cellule ciliée organise la répartition de ses stéréocils en rangées de cils, des plus petits aux plus grands, en direction de leur kinocil (cil le plus long de la coiffe de stéréocils d'une cellule ciliée vestibulaire). Au sein d'un faisceau, toutes les cellules ciliées sont orientées de la même manière, c'est-à-dire avec leur kinocil pointant dans la même direction (voir fig. 22 et 24). Ces cellules ciliées sont similaires à celles de l'organe de Corti et se dépolarisent via le même mécanisme. Toutefois leur rôle est différent. Elles captent les accélérations linéaires grâce aux **otolithes**, des cristaux de carbonate de calcium englués dans un gel visqueux sur le dessus des cils (Fig. 22). Par inertie de masse, la gravité et/ou le mouvement fait pencher les otolithes de l'ensemble des cellules ciliées de la macula dans une direction particulière, ce qui courbe les stéréocils, ouvre/ferme leurs canaux, et les dépolarise/hyperpolarise (Figure 23). Les neurotransmetteurs sont ensuite libérés sur la fibre nerveuse vestibulaire.

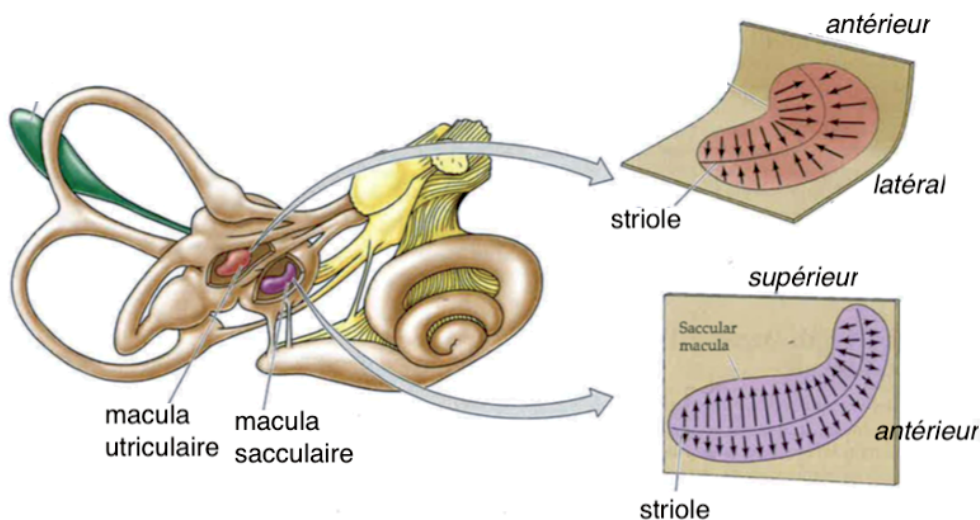


**Fig. 22 :** Otolithes (cristaux de carbonate de calcium) englués dans un gel visqueux sur le dessus des cils (Kingma, Chap.1. Vestibular System)



**Fig.23.** : Dépolarisation de cellules ciliées en fonction de la position ou d'un mouvement de la tête et de l'orientation des stéréocils. Adapté du Purves, 3<sup>ème</sup> ed.

La macula de l'utricule est disposée horizontalement, tandis que la macula sacculaire est en position verticale (Fig. 25). Dans la macula, une zone spécialisée appelée **striole** sépare les cellules ciliées en deux faisceaux orientés de manière opposée. Les flèches indiquent la direction de déflexion dépolarisant les cellules ciliées. L'utricule est plus sensible aux mouvements horizontaux, le saccule aux mouvements verticaux. Cependant, est important de noter que ces structures, qu'il faut imaginer en 3D, sont complexes et qu'ensemble, les deux organes otolithiques de chaque oreille peuvent évaluer les mouvements de translation dans les 3 directions de l'espace.

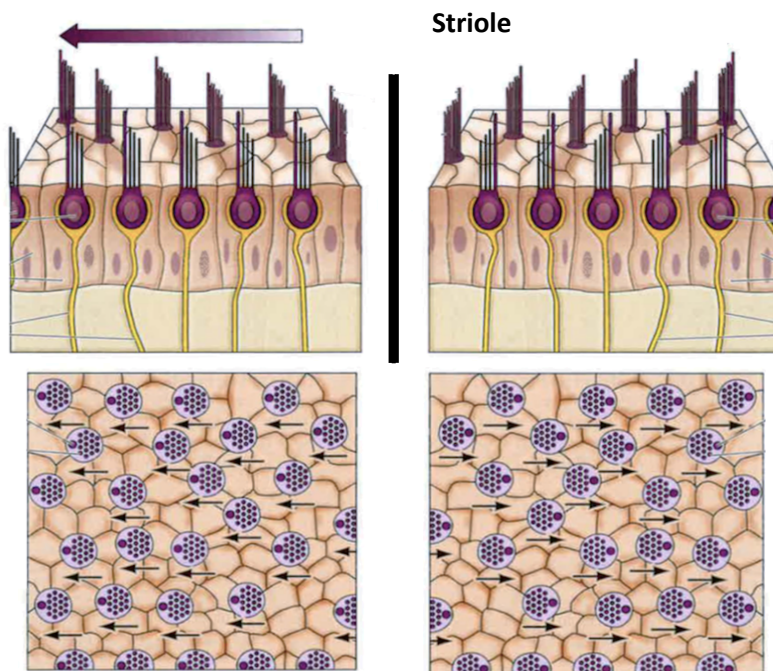


**Fig. 24** : Détection des inclinaisons et des accélérations linéaires dans l'utricule et le saccule. Purves, 3<sup>ème</sup> ed.



Dans une macula, une accélération dans une direction donnée fera pencher les stéréocils du premier faisceau (Fig. 25) vers les kinocils, induisant une dépolarisation. Le kinocil, étant le plus grand, il est le premier à se courber, tractant les stéréocils adjacents dans sa direction via les protéines filamenteuses des microcordons. Au même moment, les stéréocils du faisceau orienté à l'opposé pencheront dans la direction contraire et les cellules seront hyperpolarisées.

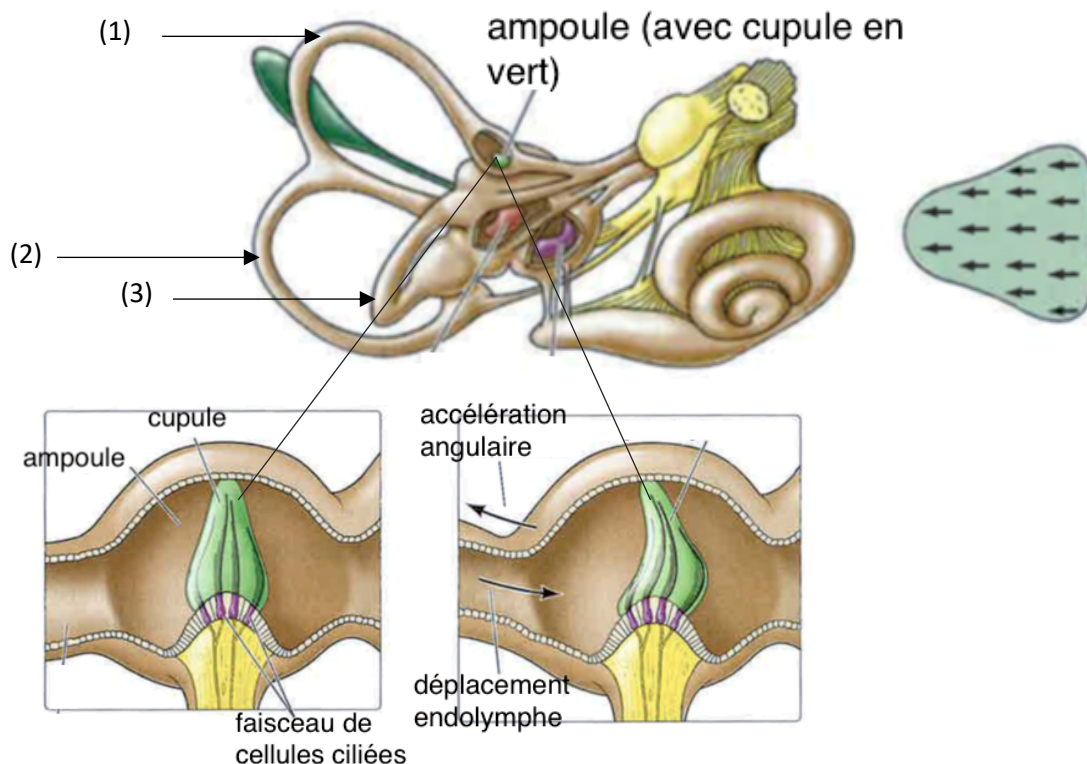
De cette manière, une accélération en direction de la gauche sera perçue.



**Fig. 25.** Adaptée du Purves, 6th ed.

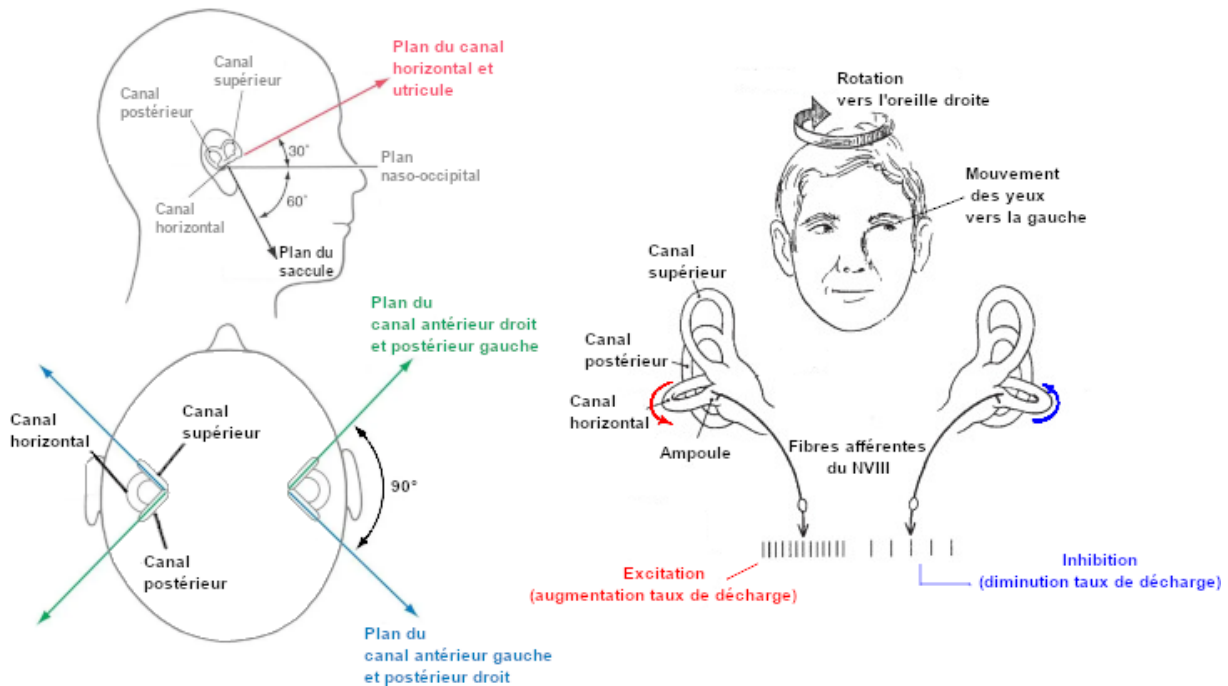
**Les trois canaux semi-circulaires de l'appareil vestibulaire** sont sensibles aux accélérations angulaires. Ils ont une forme circulaire, et sont remplis d'endolymphe. Les cellules ciliées de ces canaux sont localisées dans une structure appelé la **cupule** (Fig. 26), situé dans un élargissement du canal appelé **ampoule**. Les cellules ciliées des canaux semicirculaires baignent dans une substance gélatineuse. Une rotation de la tête dans l'orientation anatomique du canal, provoquera un mouvement de l'endolymphe dans le sens inverse. Le mouvement de l'endolymphe dans le canal déforme à la cupule, ce qui provoque à son tour la déflexion des cils des cellules ciliées. Contrairement à la macula, les cellules ciliées de la cupule sont toutes polarisées dans une seule direction, ce qui veut dire qu'elles vont toutes être stimulés ou inhibées par la même direction du mouvement. Les mouvements de l'endolymphe en direction de l'ampoule vont causer leur dépolarisation (excitation) et les mouvements en sens inverse leur hyperpolarisation (inhibition).





**Fig. 26.** Mouvement de la cupule par déplacement de l'endolymphe. (1) canal supérieur, (2) canal postérieur, (3) canal horizontal. Adaptée du Purves, 3<sup>ème</sup> ed. Chap.14.

Les trois canaux semicirculaires sont orientés dans des plans perpendiculaires les uns aux autres (Fig. 27). Les canaux des oreilles gauches et droites qui sont orientés dans le même plan fonctionnent par paires : les deux canaux horizontaux (plan rose dans la Figure 27), le canal supérieur gauche avec le canal postérieur droit (plan bleu dans la Figure 27), et le canal supérieur droit avec le canal postérieur gauche (plan vert dans la Figure 27). Par exemple, quand la tête tourne vers la gauche sur le plan horizontal, les canaux horizontaux des deux oreilles sont activés. Les cellules ciliées du canal horizontal gauche seront dépolarisées et le nerf vestibulaire gauche excité, tandis que les cellules ciliées du canal horizontal droit seront hyperpolarisées et le nerf vestibulaire droit inhibé. Ce système a donc un mode de fonctionnement qu'on appelle « push-pull », le système nerveux central reçoit deux fois la même information de rotation vers la gauche, ce qui rend le message plus robuste. Il faut préciser que le système est moins bon en inhibition qu'en excitation, ce qui veut dire qu'en cas de dommage unilatéral le message envoyé au cerveau ne sera pas aussi précis et la fonction vestibulaire résultante ne sera pas symétrique.



**Figure 27.** Orientation des canaux semicirculaires et leurs plans. (Adaptée de Neuropsych Key : The Vestibular System ; <https://neupsykey.com/the-vestibular-system-4/> et Walker E. Vestibular System. In: Encyclopedia of the Neurological Sciences 2<sup>nd</sup> Edition (M.J. Aminoff et R.B. Daroff Eds.); Academic Press 2014, pp 647-656; <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-385157-4.01185-4>).

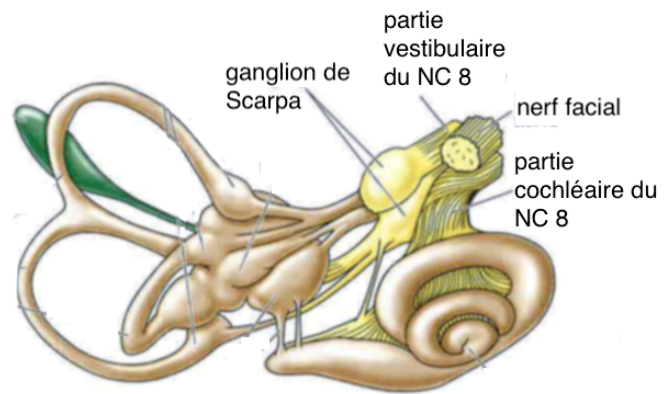
Les informations du mouvement, de l'équilibre, de l'orientation spatiale et de la gravité sont ainsi transformées par les canaux semi circulaires, le saccule et l'utricule, et relayées au cerveau. Il est à noter qu'avec le vieillissement la fonction du système vestibulaire décline, à l'image des autres modalités sensorielles (e.g., presbyacousie, presbytie). La **presbyvestibulopathie** a pour conséquence une instabilité chronique et une perte l'acuité visuelle dynamique, parmi d'autres symptômes. Ces diminutions, comme pour tout problème du système vestibulaire, sont compensées par un contrôle cognitif permanent du regard et de la posture, et sont susceptibles d'engendrer beaucoup de fatigue et d'augmenter considérablement le risque de chute.

Ici, une vidéo illustrant la proprioception vestibulaire :

<https://www.youtube.com/watch?v=kU5yTgAirW8>

## 3.2 Ganglion vestibulaire

Le ganglion vestibulaire, également appelé ganglion de Scarpa (Fig. 28), est situé dans la partie latérale du méat auditif interne. Il contient près de 20 000 corps cellulaires de neurones bipolaires, qui reçoivent des impulsions afférentes des cellules ciliées des ampoules des canaux semicirculaires et des macules des organes otolithiques.



*Fig. 28 : Purves, Chap.14.*

## 3.3 Nerf vestibulaire

La partie supérieure du ganglion est composée des afférences provenant de l'utricule, le canal semicirculaire supérieur et le canal semicirculaire latéral. La partie inférieure reçoit les afférences du canal semicirculaire postérieur et du saccule. Ces axones fusionnent pour former le nerf vestibulaire. Il se combine avec le nerf cochléaire pour devenir le nerf vestibulocochléaire (nerf VIII). Ce nerf voyage avec le nerf facial et l'artère labyrinthique à travers le conduit auditif interne, qui traverse l'os pétreux temporal jusqu'à la fosse postérieure.

Les fibres nerveuses traversent l'angle ponto-cérébelleux et pénètrent dans le tronc cérébral à la jonction ponto-médullaire. À ce stade, le nerf vestibulaire se sépare du nerf cochléaire. La majorité des fibres vestibulaires afférentes se projettent vers le complexe nucléaire vestibulaire ipsilatéral dans le pont. Certaines des fibres nerveuses se projettent directement vers le lobe floculo-nodulaire du cervelet et le cortex vermien adjacent.

## 3.4 Les réseaux centraux vestibulaires

### 3.4.1 Le complexe nucléaire vestibulaire et les voies vestibulaires

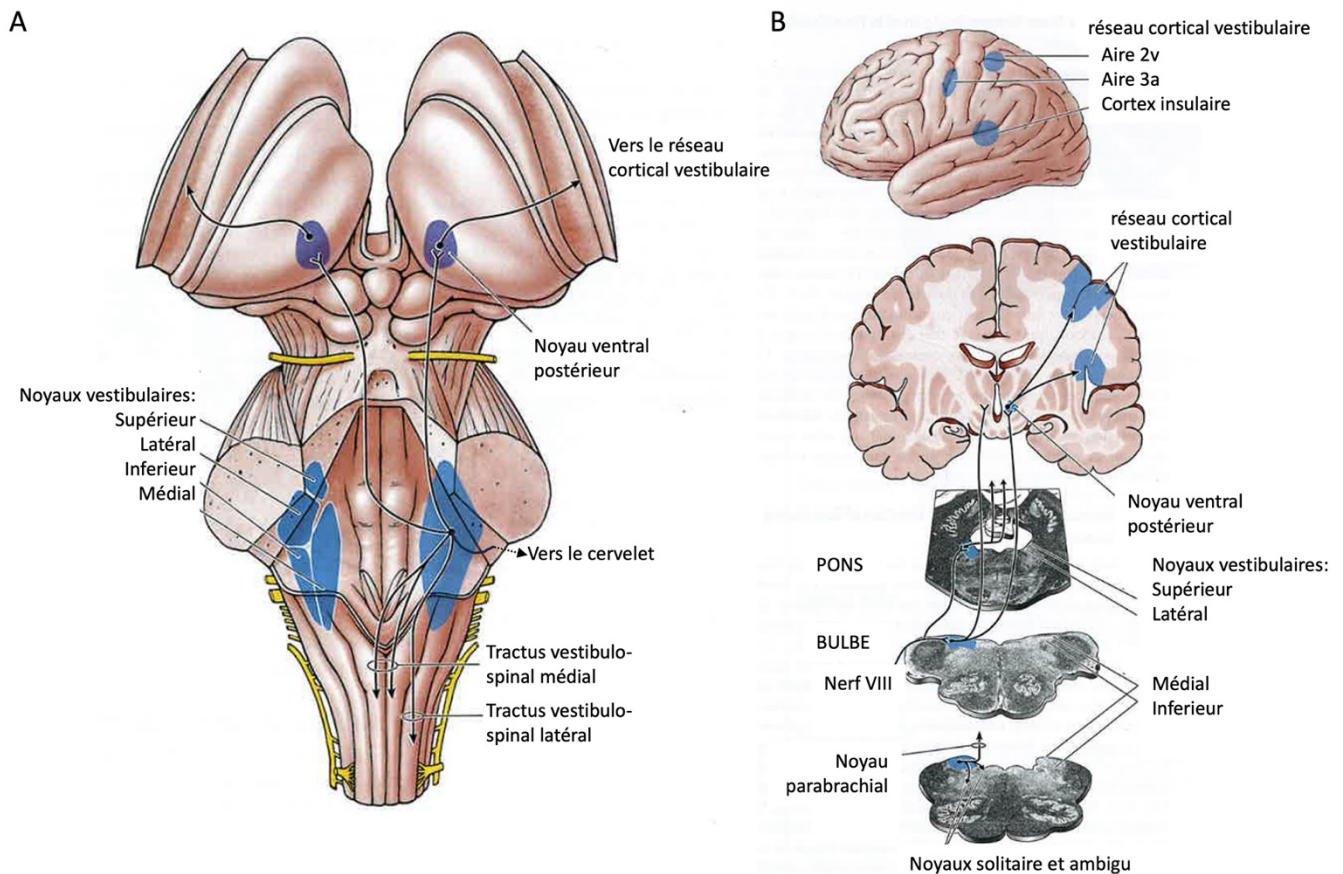
Le complexe nucléaire vestibulaire est le principal processeur des entrées vestibulaires et se compose de quatre noyaux principaux : médial, supérieur, latéral et inférieur (Fig. 30A). Ils sont situés sous le plancher du quatrième ventricule et s'étendent du bulbe rostral au pont caudal.

Le noyau vestibulaire médial, le plus volumineux, et le noyau vestibulaire supérieur envoient des fibres efférentes ascendantes vers les noyaux des muscles extraoculaires via le faisceau longitudinal médial (FLM) afin de coordonner le réflexe vestibulo-oculaire. Le noyau vestibulaire médial est à l'origine du tractus vestibulo-spinal médial (Fig. 30B) vers la moelle épinière cervicale pour permettre la coordination des mouvements de la tête et du cou, et joue donc un rôle dans le réflexe vestibulo-spinal.

Le noyau vestibulaire latéral contient les plus grands corps cellulaires de tous les noyaux vestibulaires. Les projections efférentes de ce noyau deviennent le tractus vestibulo-spinal latéral dans la moelle

épinière ipsilatérale. Ce tractus fonctionne dans le réflexe vestibulo-spinal en coordonnant le tonus réflexif dans les muscles du tronc et les extenseurs proximaux des membres pour maintenir la posture et l'équilibre.

Pour finir, le noyau vestibulaire inférieur projette sur les trois autres noyaux vestibulaires et vers le cervelet.



**Fig.29 :**

**A) Vue dorsale des noyaux et des voies vestibulaires ascendantes et descendantes.**

**B) Projections des noyaux vestibulaires vers le cortex et le tronc cérébral (les projections vers les noyaux oculomoteurs et le cervelet ne sont pas illustrées).**

*Adapté du Martins, 4th ed.*

En plus des projections vers le cervelet et le tronc cérébral (vers les noyaux oculomoteurs mais aussi les noyaux parabrachial, solitaire et ambigu), les noyaux du complexe vestibulaire sont à l'origine de voies ascendantes vers le cortex et descendantes vers la moelle épinière, ces dernières restant sous contrôle cortical. On peut résumer les voies vestibulaires comme suit :

Les fibres vestibulaires du nerf VIII entrent dans le bulbe parallèlement aux fibres cochléaires. À ce stade, les fibres vestibulaires vont se séparer en faisceaux ascendant et descendant... Ces faisceaux atteignent les quatre noyaux localisés sous le plancher du quatrième ventricule, exception faite d'une minorité de fibres qui rejoignent directement le **lobe floclunodulaire du cervelet** sans passer par les noyaux vestibulaires et qui participent ainsi à la coordination des mouvements des yeux, des membres et du tronc.

**A.** Les fibres de la voie ascendante projettent bi-latéralement sur le **noyau ventral postérieur (NVP)** du thalamus de chaque hémisphère. Les axones thalamo-corticaux projettent ensuite sur un réseau cortical vestibulaire réparti dans plusieurs régions situées à la base du **sillon central**, proche de l'aire somatosensorielle du visage (pour la modulation de la position de la tête et le contrôle des muscles du cou), dans le **lobe pariétal postérieur** et dans le **cortex insulaire** (modulent la perception de l'orientation corporelle et visuelle). En collaboration avec la proprioception et la vision, ce réseau cortical vestibulaire, qui n'est pas à proprement parler similaire à une aire corticale primaire comme S1 ou V1 car les régions qui le constitue reçoivent des projections de différentes origines, est donc responsables de la conscience de la position et des mouvements de notre corps, du contrôle de la posture et des mouvements de la tête impliqués dans l'équilibre et l'orientation, via la voie descendante.

**B.** Les fibres de la voie descendante donnent naissance aux **tractus vestibulo-spinal latéral et médial**, sous contrôle cortical grâce à des fibres cortico-bulbaires descendant via la capsule interne (genou) et les pédoncules cérébraux. Le tractus vestibulo-spinal latéral provient du noyau vestibulaire latéral et projette dans toute la matière blanche de la moelle épinière ipsilatérale, et participe au maintien de l'équilibre et de la posture. Le tractus vestibulo-spinal médial provient du noyau vestibulaire médial et projette dans la matière blanche de la moelle épinière thoracique supérieure et cervicale, bilatéralement, afin de contrôler la position de la tête.

Une vidéo illustrant cette section : <https://www.youtube.com/watch?v=pxga9ci2ets>

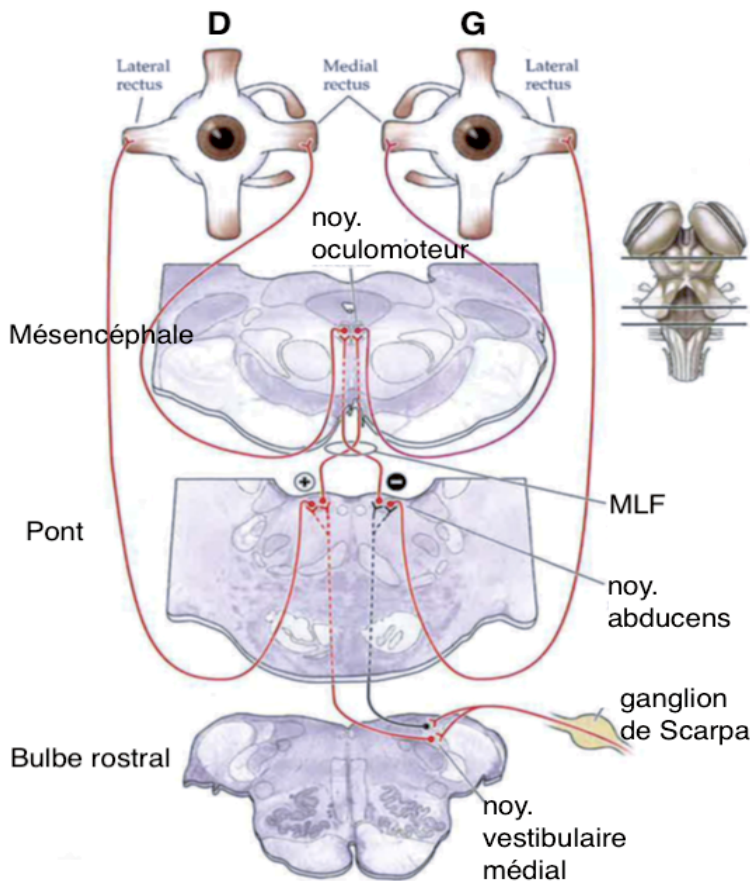
### 3.4.2 Réflexes vestibulaires

Le système vestibulaire possède deux arcs réflexes majeurs :

**1. Le réflexe vestibulo-oculaire** provoque le déplacement des yeux dans le sens contraire à celui de la tête, afin de maintenir le regard sur sa cible lors des mouvements de la tête (i.e., acuité visuelle dynamique). Par exemple, lors d'un mouvement de rotation latérale, le réflexe vestibulo-oculaire est activé par la stimulation des canaux semicirculaires horizontaux du côté correspondant au sens de rotation (Fig. 31). La stimulation des canaux semicirculaires excitent les noyaux vestibulaires ipsilatéraux médians. Une rotation de la tête vers la gauche stimule le canal semicirculaire horizontal gauche, induisant des mouvements oculaires compensatoires vers la droite. De la même manière, une rotation de la tête vers la droite induira des mouvements oculaires compensatoires vers la gauche. Ces mouvements oculaires sont produits grâce à des projections des noyaux vestibulaires vers les noyaux des muscles extra-oculaires, passant par le MLF. En effet, lors de ce réflexe, les projections du noyau vestibulaire médial se dirigent, via le MLF, vers le noyau abducens ipsilatéral, qu'elles inhibent, et vers le noyau abducens controlatéral, qu'elles excitent. La figure 31 illustre le cas d'un réflexe vestibulo-oculaire provoqué par un mouvement de la tête vers la gauche (Fig. 31). La stimulation du noyau abducens droit provoque l'excitation du muscle droit latéral (lateral rectus) à droite et, par l'intermédiaire des projections croisées du noyau abducens vers le noyau oculomoteur controlatéral (voir APP3), du muscle droit médian à gauche, orientant les yeux vers la droite.



Pour rappel, le canal horizontal de l'oreille opposée envoie le message inverse, comme décrit plus haut (Fig. 28). Des voies réflexes similaires existent également pour les mouvements de la tête dans les autres directions, notamment pour la stabilisation verticale du regard lors de la marche, grâce aux autres canaux semi-circulaires. Une lésion au niveau de cet arc réflexe résulte en une perte de la capacité visuelle (vision floue) durant le mouvement, symptôme connu sous le nom d'**oscillopsie**.



**Fig. 30 :** Voies du réflexe vestibulo-oculaire lors d'une rotation horizontale vers la gauche : le noyau vestibulaire médial ipsilatéral est excité et projette sur le noyau abducens ipsilatéral (noir, inhibition), et contralatéral (rouge, excitation). Adapté du Purves, 6th ed.

Pour mieux saisir le réflexe vestibulo-oculaire : [https://www.youtube.com/watch?v=r\\_6y2D-6oDQ](https://www.youtube.com/watch?v=r_6y2D-6oDQ)

**2. Le réflexe vestibulo-spinal** régule le maintien de la posture et de l'équilibre du corps. Ce réflexe implique de nombreuses connexions complexes qui intègrent les apports du système vestibulaire, du système visuel et des muscles axiaux et des membres afin de maintenir la posture et l'équilibre. Il implique à la fois les voies vestibulo-spinales latérales et médiales. Le tractus vestibulo-spinal latéral (ou vestibulaire latéral) est la voie principale et prend naissance dans le **noyau vestibulaire latéral**. Les signaux vestibulaires efférents sont transportés dans ce tractus qui se projette ipsilatéralement dans la moelle épinière vers les neurones de tous les niveaux spinaux. Il produit une activation monosynaptique des extenseurs homolatéraux du tronc et des membres proximaux et une inhibition disynaptique des extenseurs proximaux contralatéraux.

Un autre réflexe lié au réflexe vestibulo-spinal est le **réflexe vestibulo-cervical** (aussi connu comme réflexe vestibulo-collique) qui active les muscles du cou afin de stabiliser la tête et de la maintenir correctement orientée dans l'espace. Le réflexe vestibulo-cervical est activé principalement en réponse à l'excitation du saccule. Ce réflexe est médié par le tractus vestibulo-spinal médial. Néanmoins, les voies exactes qui contribuent à ce réflexe sont moins bien décrites.

### 3.4.3 Circuit vestibulo-cerebelleux

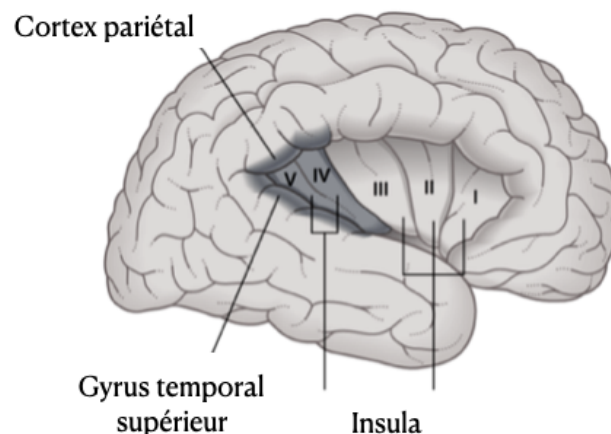
Le cervelet joue un rôle de processeur adaptatif dans le système vestibulaire : il permet d'ajuster l'activité vestibulaire en fonction des circonstances, par exemple en modulant les réflexes vestibulo-oculaires lors des mouvements volontaires.

Ces ajustements sont contrôlés par une région du cervelet appelée « vestibulocerebellum », composée principalement du lobe floconodulaire et du cortex vermien (Voir l'APP sur le cervelet) et envoyant ses efférences aux noyaux vestibulaires bilatéraux. Le flocculus cérébelleux règle le gain du réflexe vestibulo-oculaire. Le nodule cérébelleux ajuste la durée du réflexe vestibulo-oculaire. Le vermis joue un rôle dans la régulation du réflexe vestibulo-spinal en intégrant les signaux vestibulaires et l'apport proprioceptif des muscles axiaux.

### 3.4.4 Les zones vestibulaire du cortex

Les connexions vestibulaires corticales sont complexes et pas encore clairement comprises. Il n'y a pas réellement de cortex vestibulaire primaire clairement défini mais plutôt plusieurs régions corticales impliquées dans le traitement des informations vestibulaires et constituant ce qu'on peut définir comme un « réseau cortical vestibulaire ». Comme déjà décrit plus haut, il a été montré lors d'études sur les primates et des sujets humains, que les principales zones corticales recevant des stimuli vestibulaires étaient le cortex vestibulaire pariéto-insulaire (PIVC) qui inclue la partie postérieure de l'insula, les zones inférieures du cortex pariétal postérieur et les zones supérieures du gyrus temporal supérieur (figure 32). Le PIVC semble être la principale région corticale vestibulaire chez les primates car les informations provenant des autres zones corticales vestibulaires sont intégrées ici. Kahane a induit électriquement des symptômes vestibulaires chez l'homme et a trouvé une zone temporo-pariétale corticale latérale qu'il a appelée « cortex vestibulaire temporo-péri-sylvien ». Cette région pourrait correspondre au PIVC chez les primates.

**Fig. 31** : Cortex vestibulaire pariéto-insulaire (PIVC) (région foncée).



### En résumé :

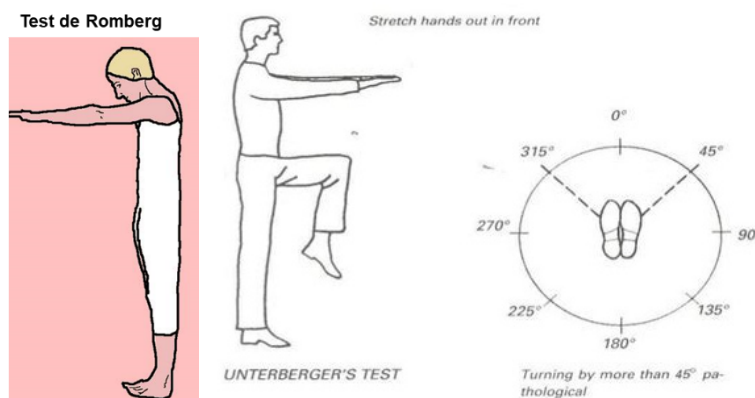
Le système vestibulaire est un système sensoriel ancien qui fournit des informations au système nerveux central par plusieurs voies parallèles. Il travaille de concert avec d'autres modalités sensorielles (i.e., vision, proprioception) afin de détecter les mouvements du corps et les effets de la gravité et de générer les perceptions et réponses motrices nécessaires pour le maintien de l'équilibre et de la bonne orientation de la tête et du corps dans l'espace. Le complexe nucléaire vestibulaire est le premier intégrateur de l'entrée vestibulaire afférente des cellules ciliées des organes otolithiques et des canaux semi-circulaires. C'est aussi à ce niveau que les informations vestibulaires se combinent pour la première fois avec d'autres modalités sensorielles. Le cervelet fonctionne comme un processeur adaptatif qui réajuste cette entrée si nécessaire. Les connexions et les fonctions corticales vestibulaires ne sont pas encore être pleinement comprises en détail.

## 3.5 Méthodes d'investigation du système vestibulaire et leur relation avec les symptômes

### 3.5.1 Les tests de la fonction vestibulaire

Il existe plusieurs tests permettant au clinicien d'évaluer les fonctions vestibulaires du patient.

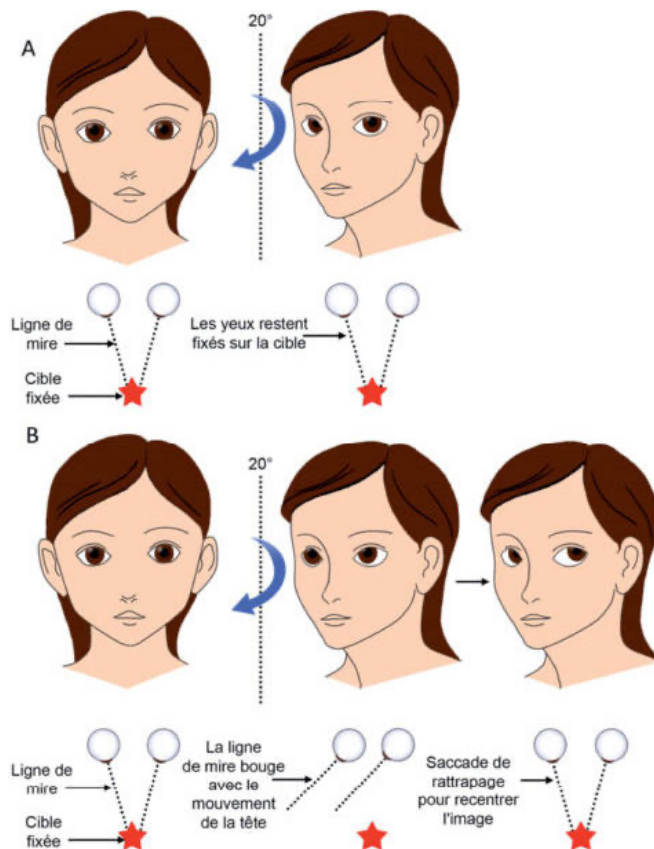
Le **test de Romberg** et le **test de Fukuda-Unterberger** (Figure 32) sont des tests de dépistage rapides pour les réflexes vestibulo-spinaux. Pour le test de Romberg le patient doit se tenir debout, talons joints, bras tendus, puis fermer les yeux. On évalue alors la capacité du patient à maintenir sa posture. Pour le test de Fukuda-Unterberger on demande au patient de marcher sur place les yeux fermés. Si le patient dévie significativement lors de ces tests, alors une lésion labyrinthique peut être suspectée du côté de la déviation. En effet, chez un patient avec une lésion labyrinthique unilatérale, l'activité du système vestibulaire est plus forte du côté non lésé. Le système vestibulaire interprète ce déséquilibre comme une déviation du côté le plus actif (coté sain) et cette information déséquilibrée ne pouvant pas être compensée par la vision, le patient effectue une déviation du côté lésé. Attention, ce ne sont que des tests de dépistage dont le résultat doit être confirmé par des investigations spécialisées. En effet, il s'agit de tests peu spécifiques qui n'évaluent pas seulement la fonction vestibulaire, mais également d'autres fonctions neurologiques tel que la proprioception.



**Fig. 32 :** Test de Romberg (gauche) et de Fukuda-Unterberger (droite).

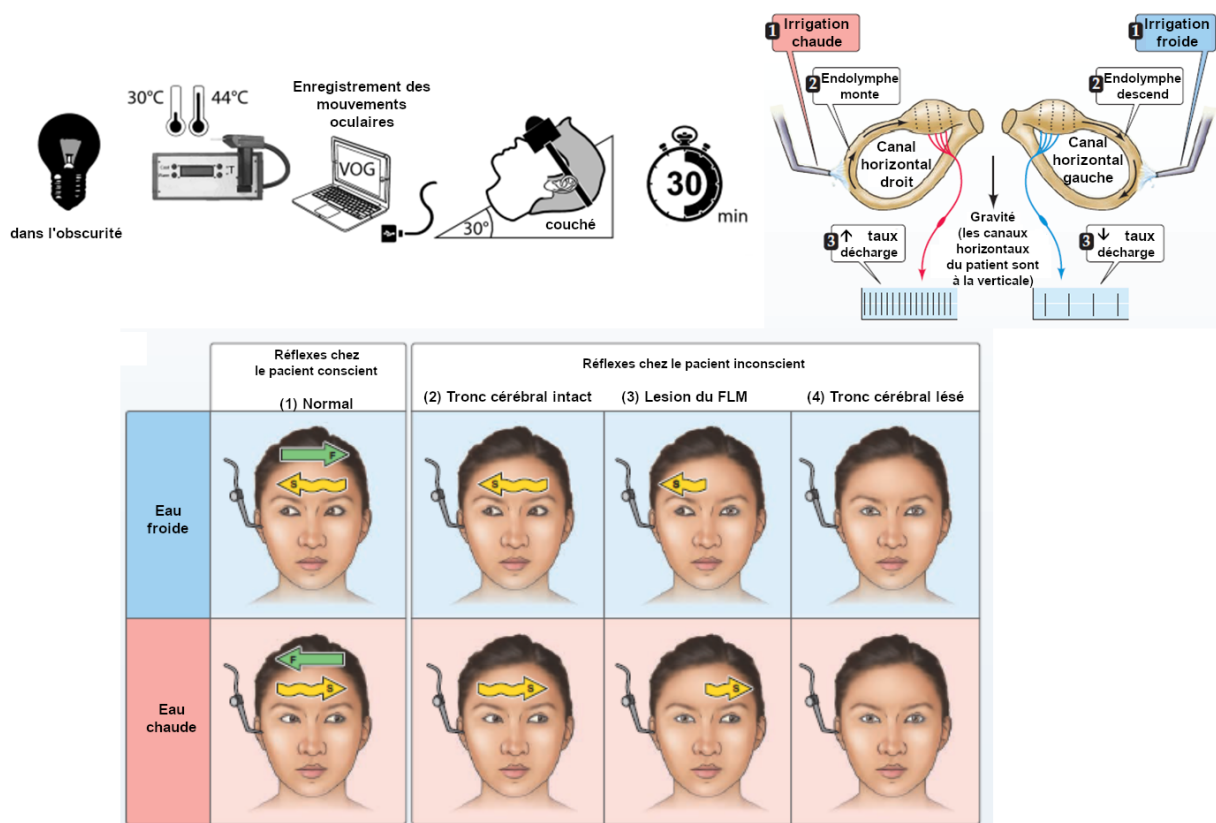
<https://www.leblogdutesteur.fr/test-de-unterberger/>  
[https://commons.wikimedia.org/wiki/Category:Romberg's\\_test](https://commons.wikimedia.org/wiki/Category:Romberg's_test)

Lors du **test d'impulsion de la tête (« Head impulse test » ou HIT)**, le clinicien tourne la tête du patient tout en lui demandant de maintenir le regard sur un point fixe, ceci dans le but de vérifier l'intégrité du réflexe vestibulo-oculaire (Fig. 33). Dans un cas pathologique, le patient est incapable de maintenir le regard fixe sur un point pendant le mouvement de sa tête, et le clinicien peut le plus souvent observer des saccades de rattrapage. Ce test peut être réalisé cliniquement (pour le canal horizontal uniquement avec des mouvements de rotation dans le plan horizontal) ou avec des appareils qui permettent d'enregistrer les mouvements des yeux et de la tête (video head-impulse test, vHIT) pour évaluer les 6 canaux semicirculaires en orientant la tête du patient dans le plan de chaque canal.



**Fig. 33** : Le head-impulse test. (A: sujet normal, B : patient avec un déficit vestibulaire à droite). Duchoud, L., et al. Le video Head Impulse Test dans la prise en charge du patient vertigineux. Rev Med Suisse. 2017; 3 (577): 1694–1697. <https://doi.org/10.53738/REVMED.2017.13.577.1694>

Une autre méthode diagnostique pour le réflexe vestibulo-oculaire est le **test calorique** (Fig. 34). Le patient est couché, avec la tête inclinée dans un angle de 30°. Un gradient de température est induit dans l'oreille en injectant de l'air ou de l'eau chaude (44°C) et froide (30°C) dans le conduit auditif externe. Ces changements de température provoquent le mouvement de l'endolymphe et stimulent le canal semicirculaire horizontal, évoquant un nystagmus battant du côté stimulé pour la stimulation chaude et du côté non stimulé pour la stimulation froide. Le patient porte simultanément des **lunettes de Frenzel** empêchant la fixation de son regard afin de mieux percevoir le nystagmus. Ce test est aussi utile pour évaluer les patients comateux. Par exemple, si lors de l'évaluation d'un patient comateux la phase lente du nystagmus (réponse vestibulaire) est absente, cela suggère des dommages importants au niveau du tronc cérébral.

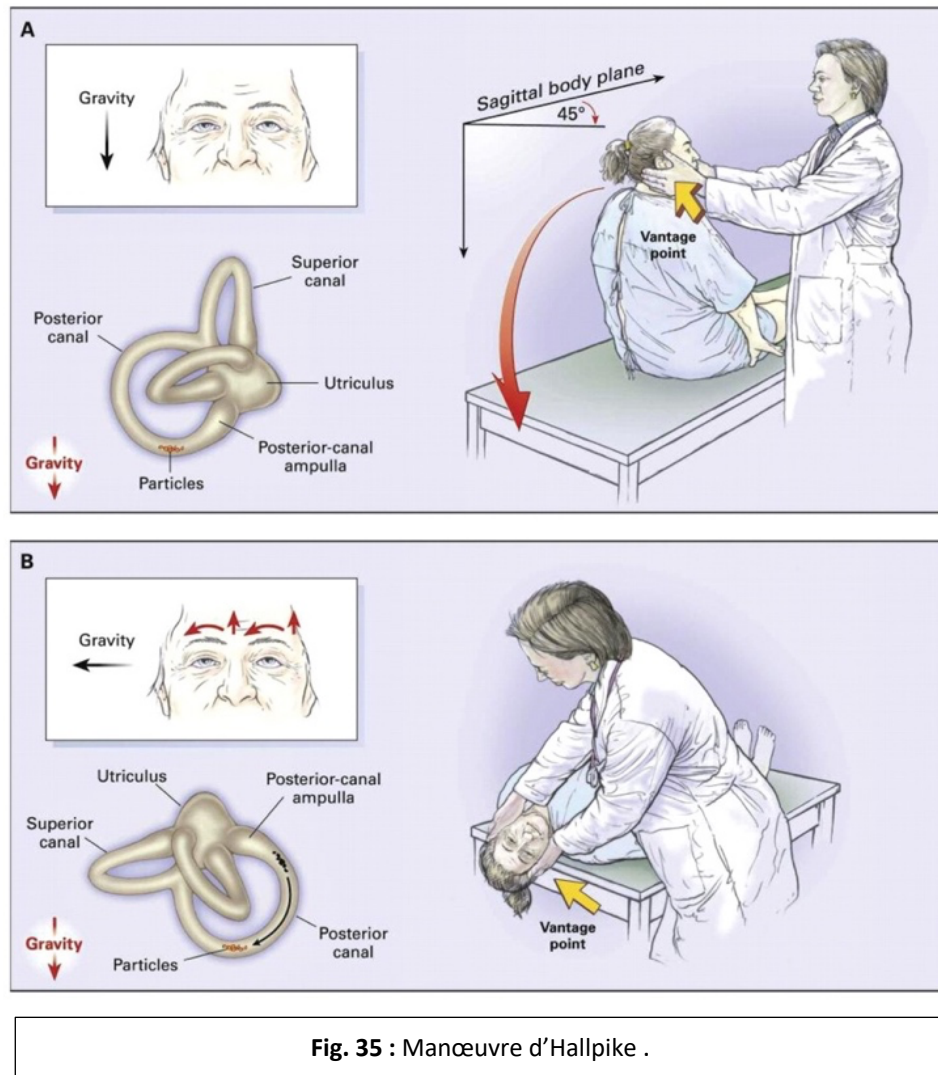


**Fig. 34** : Test calorique.

Purves, Ch. 14 et Morrison M et al. J Neurol (2021). <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10667-7>

La **manœuvre d'Hallpike** (Figure 35) est une manœuvre utilisée pour diagnostiquer le vertige paroxystique positionnel bénin. Le patient est tout d'abord assis sur une table d'examen, avec les jambes pendantes et la tête tournée du côté présumé sain. Ensuite, l'examineur tourne à 45° la tête du patient vers le côté présumé sain et le couche rapidement, en position décubitus dorsal, avec la tête en extension vers l'arrière. Cette manœuvre déclenche les symptômes typiques de la pathologie chez le patient (vertige et nystagmus battant dans la direction du canal affecté).





### 3.5.2 Symptômes liés aux déficits vestibulaires périphériques et principales entités cliniques

L'atteinte l'oreille interne peut être source de déficits auditifs (déjà décrits avant), de déficits vestibulaires périphériques ou des deux. Parmi les symptômes les plus fréquents liés aux déficits vestibulaires périphériques nous pouvons citer :

- Vertiges (spontanés ou déclenchés)
- Étourdissements
- Déséquilibre/Instabilité
- Flou visuel pendant le mouvement (oscillopsies)
- Flou visuel dû à des mouvements oculaires involontaires (nystagmus)
- Nausées/vomissements

Les principales entités sont :

- Le vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB, aussi appelé « cupulolithiase » ou « canalolithiase »),
- La Maladie de Menière,
- Le déficit vestibulaire unilatéral aigu,
- La presbyvestibulopathie,
- La migraine vestibulaire (association de symptômes vestibulaires et migraineux),
- Le schwannome vestibulaire (tumeur bénigne localisée sur le nerf vestibulaire),
- Les Vertiges ou Etourdissements posturaux et perceptifs persistants (« Persistent Perceptual Postural Dizziness » ou PPPD ; instabilité chronique ou une sensation de tangage, présentes depuis plus de trois mois),
- La paroxysmie vestibulaire (conflit neurovasculaire qui induit des décharges non contrôlées et indésirables du nerf vestibulaire).

## 4. Vertige positionnel paroxystique bénin

Le VPPB est la pathologie vestibulaire la plus fréquente dans la population générale (approx. 10%). Parfois, les cristaux dans les macules des otolithes se détachent de leur support et vont se loger dans un des trois canaux semi-circulaires qui constituent le système vestibulaire. Le plus souvent, c'est le canal semi-circulaire postérieur qui est atteint (80-90%) suivi du canal horizontal (5-30%), tandis que le canal supérieur n'est que très rarement affecté. Dans certains cas le VPPB survient après un choc sur la tête, mais la plupart du temps la cause reste inconnue.

La personne atteinte de VPPB éprouve des épisodes récidivants (parfois plusieurs fois par jour) d'intense vertige rotatoire, d'une durée de moins d'une minute. Ils sont déclenchés par des mouvements de la tête souvent très spécifiques, avec un petit délai de 1 à 2 secondes. Ce type de vertige s'atténue lors de la répétition immédiate du mouvement qui l'a provoqué. Des nausées et vomissements peuvent accompagner ces épisodes. Les troubles peuvent disparaître spontanément en quelques jours ou semaines, sans qu'un traitement ne soit nécessaire. Dans de rares cas, ils persistent pendant des années. Ils peuvent aussi réapparaître des semaines, des mois, des années ou des décennies plus tard.

Le diagnostic de VPPB est basé sur l'histoire de la personne touchée et sur une manœuvre (par exemple celle de Hallpike, décrite plus haut). Différentes manœuvres thérapeutiques peuvent être effectuées selon le canal affecté. Celles d'Epley ou de Semont pour le canal postérieur, celle de Barbecue ou de Gufoni pour le canal latéral, et celle de Yacuvino pour le canal antérieur.

## 5. Maladie de Menière

Lors de maladie de Menière, la fonction de l'oreille interne fluctue et peut se dégrader avec le temps. Elle est caractérisée par une association de symptômes vestibulaires et auditifs. Avec le temps, les déficits de l'oreille interne peuvent devenir sévères et irréversibles.

### 5.1 Etiologie

L'étiologie de cette maladie à l'évolution imprévisible et variable reste inconnue. Cette affection apparaît le plus souvent entre 20 et 50 ans, avec une légère prédominance chez les femmes. Le risque d'une atteinte bilatérale (dans 5 à 10% des cas) augmente avec l'âge. Néanmoins, l'hypothèse prédominante à ce jour invoque une dilatation anormale quasi systématique du système endolymphatique de l'oreille interne (« hydrops endolymphatiques ») comme agent déclencheur.

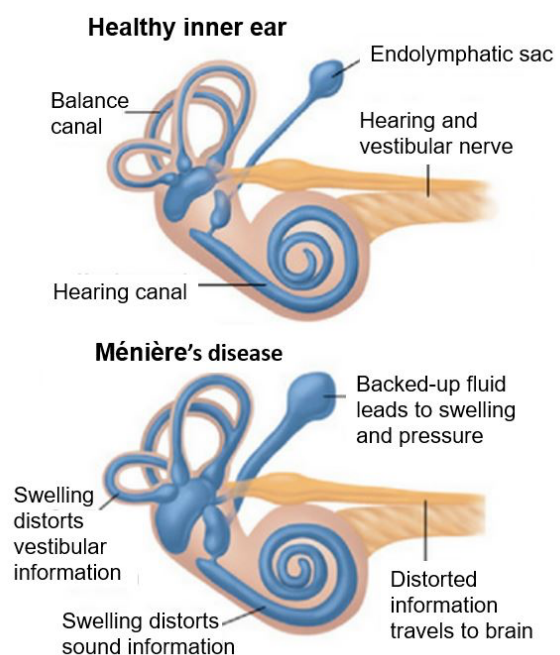
Une telle accumulation d'endolymphe est sans doute multifactorielle et peut être subséquente aux facteurs suivants :

- Un mauvais drainage du liquide (blocage ou anomalie anatomique)
- Une réponse immunitaire anormale
- Des allergies
- Une infection virale
- Une prédisposition génétique
- Un traumatisme crânien
- Des migraines

### 5.2 Mécanisme

La physiopathologie de la maladie est elle aussi encore mal comprise. L'hypothèse la plus acceptée de nos jours est que, suite à une surproduction ou à un déficit de réabsorption de l'endolymphe, l'accumulation d'endolymphe augmente la pression labyrinthique (Figure 36). Les parois du labyrinthe membraneux peuvent augmenter en perméabilité ou se rompre, et créer une perturbation électrolytique par le brassage de l'endolymphe et de la périlymphe. Les stéréocils peuvent également perdre leurs contacts avec la membrane tectoriale.

**Fig. 36 :** Accumulation d'endolymphe dans le labyrinthe membraneux



## 5.3 Présentation clinique

- Brèves crises de vertiges rotatoires spontanées et récurrentes, avec une durée de 20 minutes à 24 heures.
- Surdit  de perception (hypoacousie)
- Acouph nes (tinnitus)
- Sensation de pression dans l'oreille touch e

Les crises, dont la fr quence et l'intensit  sont variables, peuvent s'accompagner de naus es et de vomissements. Avec le temps, la surdit  et/ou le d ficit vestibulaire peut devenir irr versible.

Le diagnostic repose sur la description des sympt mes, et un bilan complet de la fonction auditive et vestibulaire. Les examens sont compl t s par une IRM c r brale, permettant de visualiser les hydrops endolymphatiques, d' valuer les structures de l'oreille interne et de v rifier l'absence d'autres causes des sympt mes.

## 5.4 Traitements

La maladie de M ni re est une maladie chronique pour laquelle il n'existe pas de traitement curatif. La prise en charge des personnes souffrant de la maladie de M ni re d bute par l' coute permettant de donner des explications sur la pathologie. Un soutien psychologique est parfois n cessaire en raison du caract re tr s intense et impr visible des vertiges et de leurs r percussions. Cependant, divers traitements peuvent aider   soulager les sympt mes et   minimiser l'impact   long terme sur la vie. Ainsi, apr s un  pisode, les signes et les sympt mes s'am liorent et peuvent m me dispara tre compl tement.

En pr sence d'un diagnostic de maladie de M ni re, plusieurs traitements existent et l'approche est le plus souvent progressive. Selon l'intensit  et la fr quence des sympt mes, les traitements suivants peuvent  tre envisag s :

- des anti m tiques (m dicaments anti-vomissement)
- la b tahistine (m dicament vasodilatateur qui sert   am liorer le flux sanguin vers l'oreille interne)
- des diur tiques (pour r duire la quantit  de liquide dans l'oreille)
- la pose d'un drain transtympanique
- des instillations de cortico ides   travers le tympan

Si, malgr  ces traitements, les sympt mes restent incontr l s et selon l'audition et la fonction vestibulaire de la personne, un traitement plus lourd consistant   « d truire » le nerf vestibulaire peut  tre envisag . Dans la majeure partie des cas cette intervention permet de mettre fin aux  pisodes de vertige. Toutefois, il existe un risque d'environ 15-20% de p joration significative de la fonction auditive. La destruction peut  tre effectu e chimiquement par l'instillation   travers le tympan d'un antibiotique (Gentamicine) ou, dans certains cas, par r section chirurgicale du nerf.

En cas de p joration de la fonction auditive la mise en place d'un appareil auditif peut s'av rer n cessaire. Le choix du dispositif sont discut s avec le patient tout au long de la prise en charge. Selon les situations, il peut s'agir d'un appareil auditif conventionnel, de dispositifs adapt s plus sp cifiquement   une surdit  unilat rale s v re (appareil CROS ou BiCROS), d'un implant auditif   ancrage osseux ou d'un implant cochl aire.