Quelques éléments

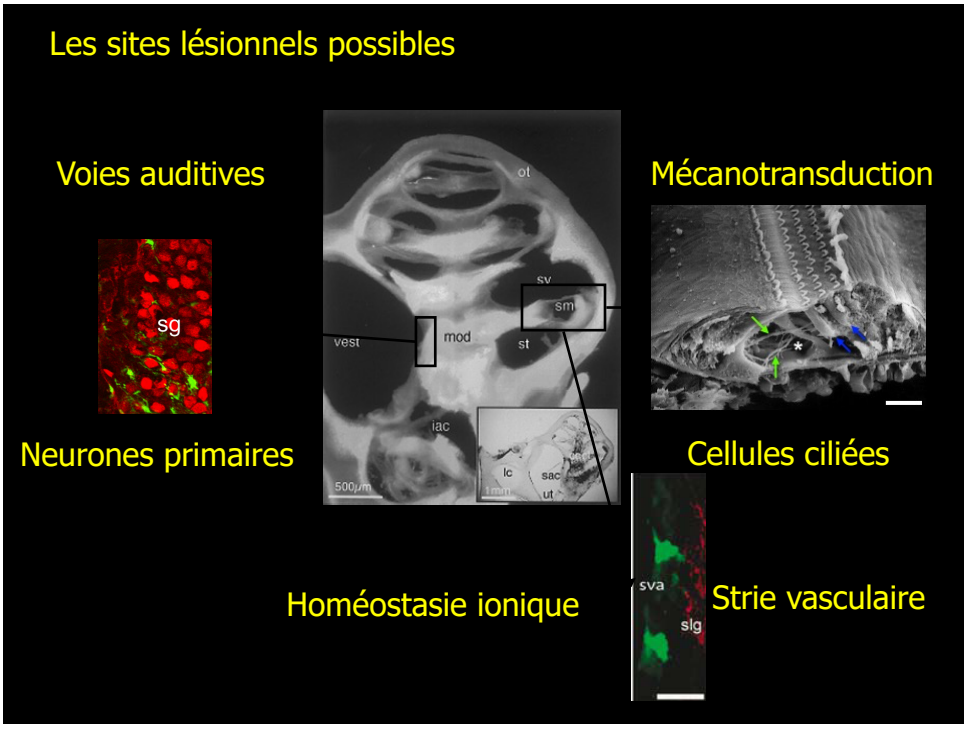
d'histopathologie de la cochlée

1

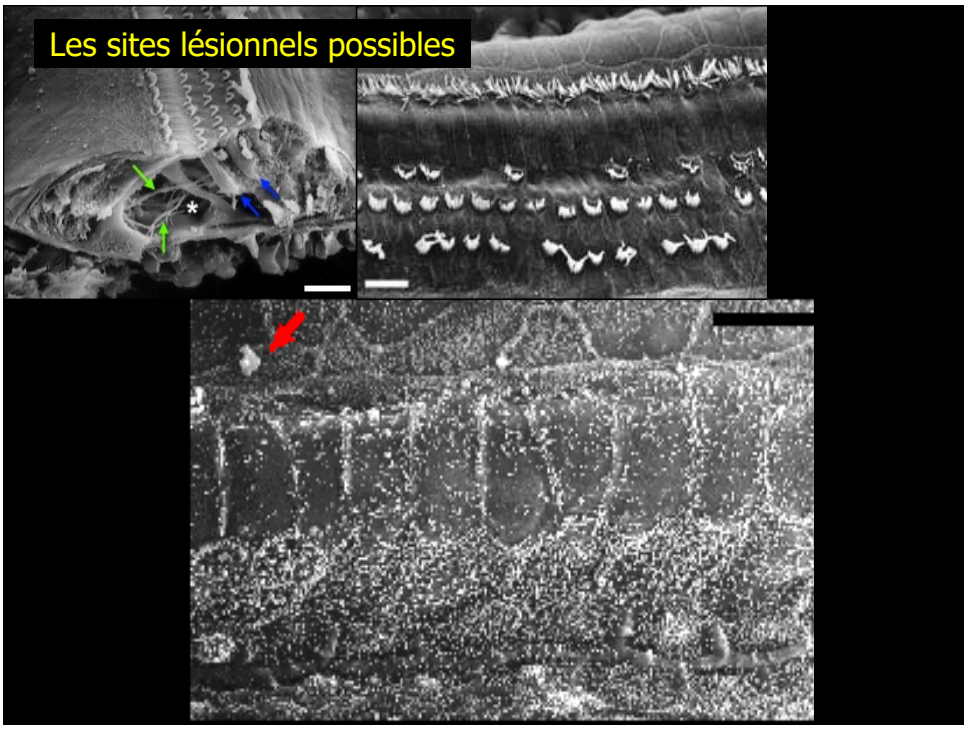
Rappel surdité et nouveau-né



2

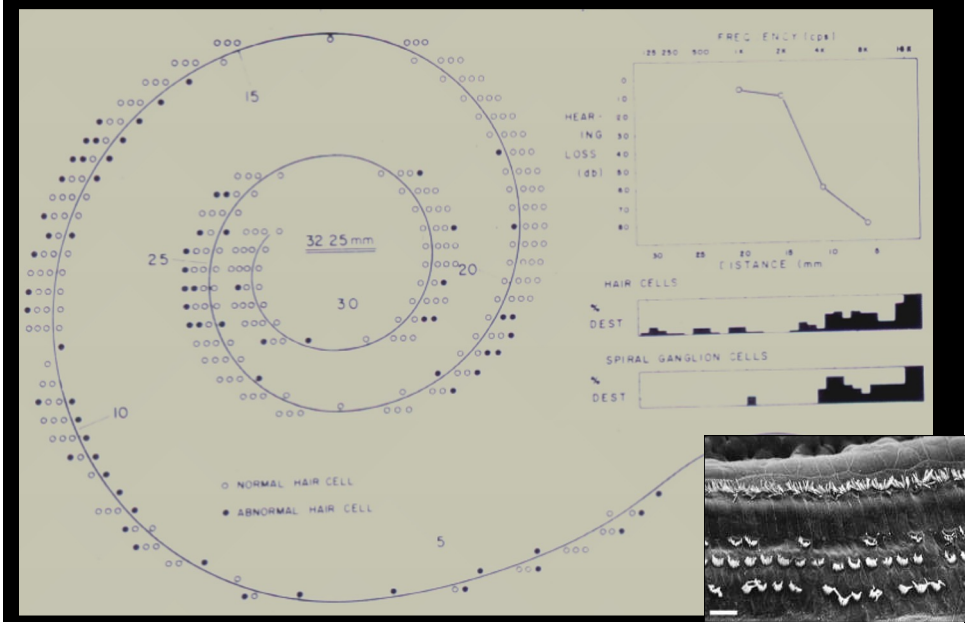

Les sites lésionnels possibles
Voies auditives
sg
Neurones primaires
ot
sv
sm
vest
mod
st
iac
lc
sac
ut
500µm
1mm
Mécanotransduction
*
Cellules ciliées
sva
slg
Strie vasculaire
Homéostasie ionique

3


Les sites lésionnels possibles
*

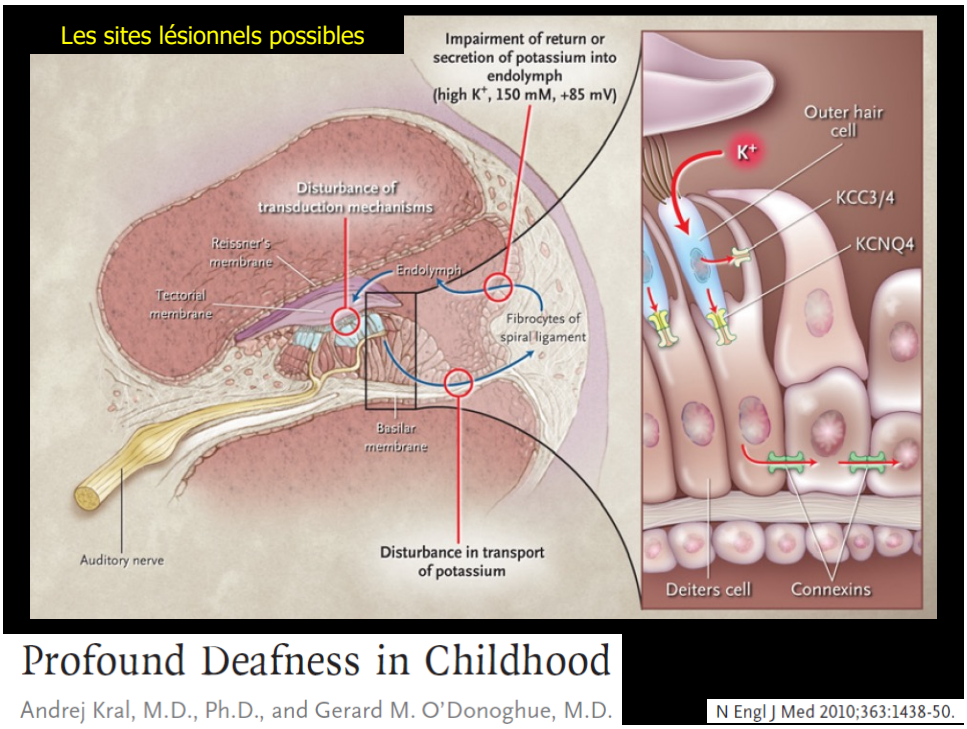
4

Atteinte des cellules ciliées



5

Les sites lésionnels possibles



Profound Deafness in Childhood

Andrej Kral, M.D., Ph.D., and Gerard M. O'Donoghue, M.D.

N Engl J Med 2010;363:1438-50.

6

Atteinte de la strie vasculaire

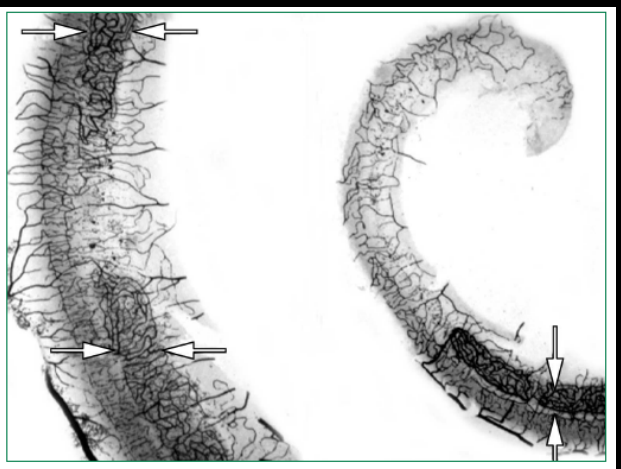
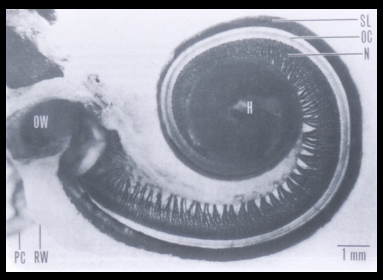
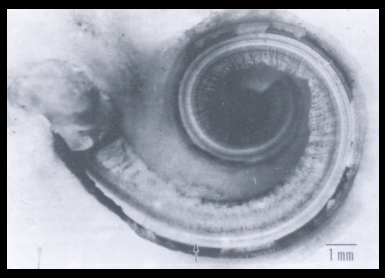


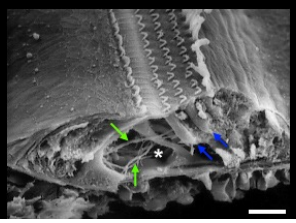
Figure 2: Surface preparations of lateral wall dissections from an old gerbil stained to contrast blood vessels The strial capillary bed (between arrows) overlies vessels of the spiral ligament. A: focal area of strial capillary atrophy. B: complete loss of strial capillaries throughout the apical turn.

7

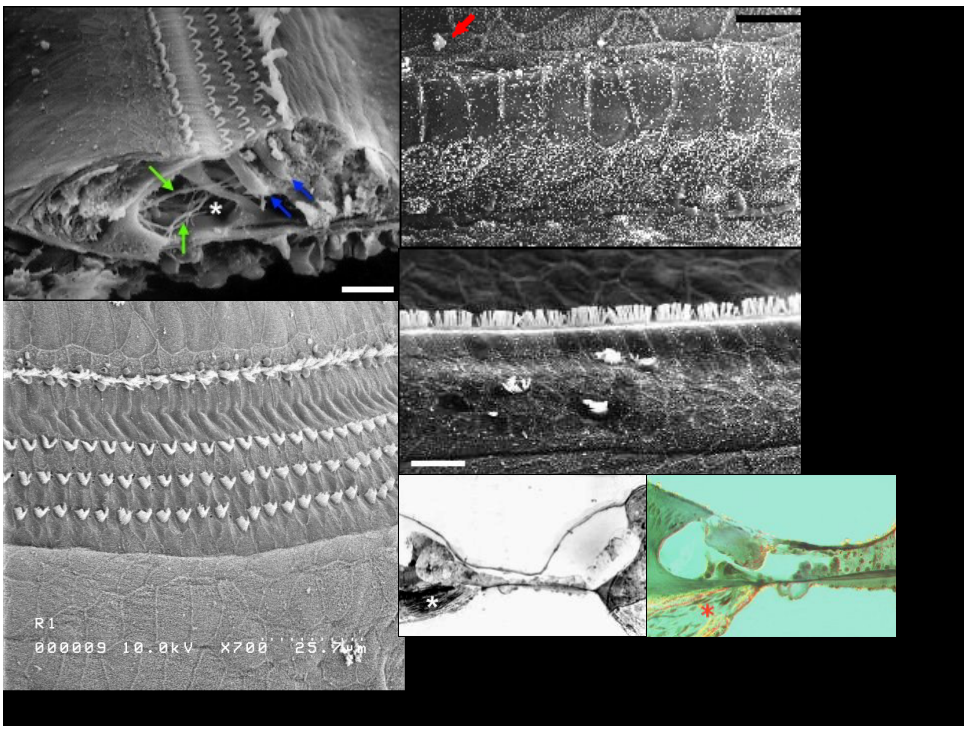
Atteinte neuronale







8



9

Performance / Nombre de cellules ganglionnaires

- 5 000-10 000 cellules :

→ Détection

Possibilité de liste fermée

- > 10 000 neurones :

→ Liste ouvertes

10

Patterns of neural degeneration in the human cochlea and auditory nerve: Implications for cochlear implantation

JOSEPH B. NADOL, Jr, MD, Boston, Massachusetts

Otolaryngology-
Head and Neck Surgery
September 1997

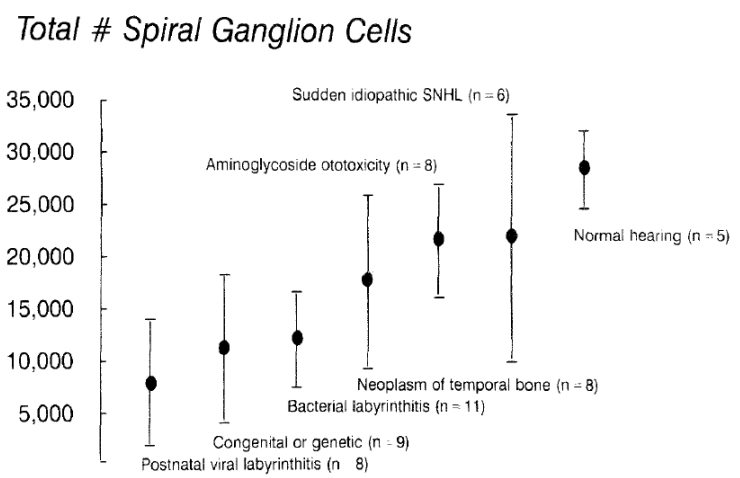


Fig. 1. Means and standard deviations of spiral ganglion cell counts in six most common diagnostic categories and five individuals with normal hearing. (*SNHL*, Sensorineural hearing loss.) (From Nadol JB Jr, Young Y-S, Glynn RJ. Ann Otol Rhinol Laryngol 1989:98;411-6.)

11

Table 3. Correlation of spiral ganglion count and nerve diameters with hearing status (*t* test)

Parameters	Normal (n = 5)*	Deaf (n = 42)*	p Value
Spiral ganglion count	27,304 ± 4,203 (23,103-31,932)	15,463 ± 7,838 (0-29,997)	0.0008
Maximum diameter of cochlear nerve (mm)	1.04 ± 0.11 (0.90-1.20)	0.81 ± 0.15 (0.50-1.20)	0.0067
Maximum diameter of vestibular nerve (mm)	0.98 ± 0.08 (0.90-1.10)	0.76 ± 0.12 (0.50-1.00)	0.0019
Maximum diameter of eighth cranial nerve (mm)	2.02 ± 0.08 (1.90-2.10)	1.57 ± 0.26 (1.00-2.10)	0.0001

Reprinted with permission from Nadol JB Jr, Xu W-Z. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101:988-93.
*Data are expressed as mean ± SD (range).

ology-
urgery
r 1997

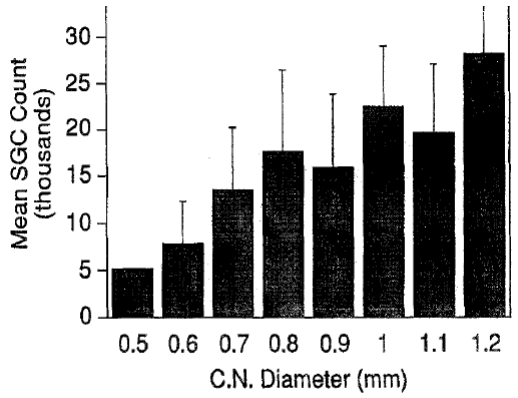
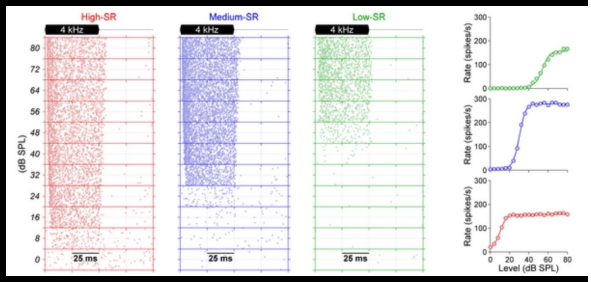


Fig. 3. Histogram of mean and standard deviation of spiral ganglion *(SGC)* cell count by maximum diameter of cochelar nerve *(C.N.)*. (From Nadol JB Jr, Xu W-Z. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101:988-93.)

12

Les activités enregistrées sur les fibres du nerf auditif Activité évoquée par les sons - Codage de l'intensité

- Les neurones du ganglion spiral sont 10 fois plus nombreux que les cellules ciliées internes
- Les fibres à haute activité spontanée sont 2-3 fois plus nombreuses
- Les neurones ganglionnaires de type I ne répondent que dans une bande de fréquences d'1 à 2 octaves et sur une dynamique de 20-30 dB en intensité.
- Pour encoder le son sur la totalité du champ auditif (10 octaves et 120 dB chez l'Homme) un grand nombre de neurones est nécessaire.
- Les fibres spécialisées pour les fréquences élevées et les fréquences basses innervent respectivement la base et l'apex de la cochlée.
  - Les fibres à seuil bas présentent une haute activité spontanée
  - Les fibres à seuil élevé ont une faible activité spontanée.



PHYSIOLOGIE DES NEURONES DE TYPE I

Conception : Antoine Huet Jérôme Bourien
Avec la participation de : Gilles Desmadryl Rémy Pujol

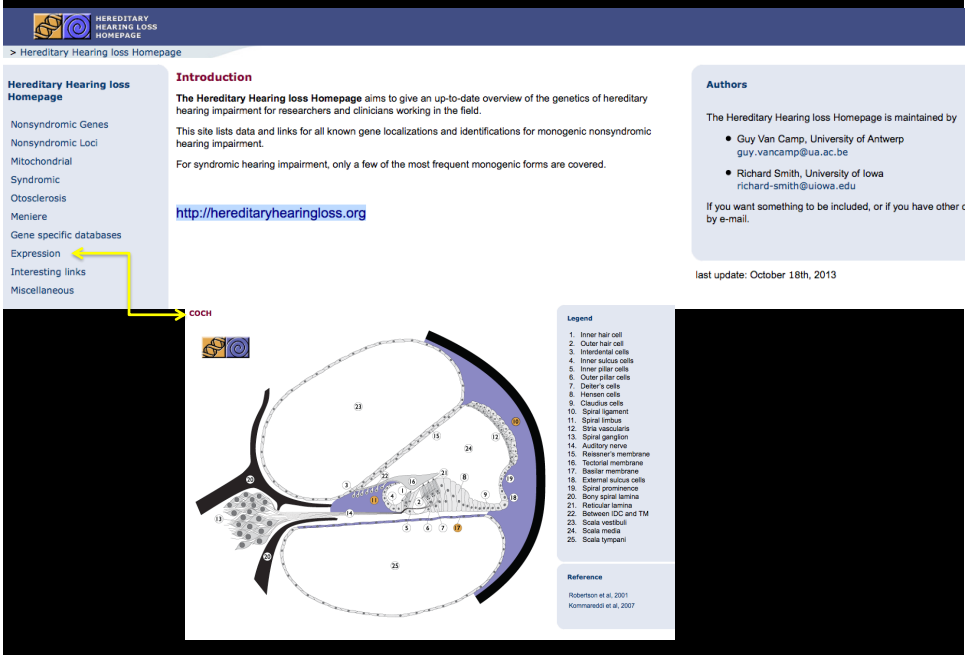
13

Les neuropathies auditives

- PEA - / OE +
- 1 % en soins intensifs
- 1/500000 NN
  - DFNB 9 (OTOF) - DFNB59 (pejvakine) – vGlut3 - CABP2-OPA1 – DIAPH3
  - Hyperbilirubinémie parfois – synaptopathie thiamine
  - Isolées
  - Possibles anomalies du nerf
  - On rappelle l'immaturité dans les grandes prématurités
  - Se rappeler du caractère thermosensible d'OTOF

14

Cause génétique et lieu expression des gènes



15

La connexine 26

- DFNB1 - autosomique récessif
- Surdité sévère ou profonde
  - Mutation CX26 dans 50 % des cas
  - 30 delG : 70 % des mutations
- 2,5 - 4 % de porteurs hétérozygotes 30 delG dans la population générale
- 167 delT - juifs ashkénazes (4 % de porteurs)

16

La connexine 26

- Surdité prélinguale bilatérale symétrique ± importante
- Plateau ou aiguës
- Calorique et TDM normaux
- Peu évolutive +++ degré variables dans la famille
- Conseil génétique ...

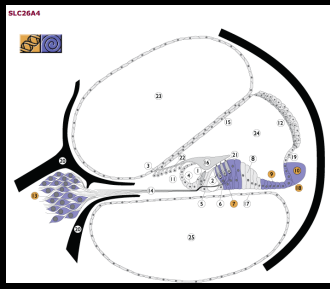
17

DFNB 4 – SLC26A4

- autosomal recessive deafness-4 (DFNB4) with enlarged vestibular aqueduct (EVA)
- mutations in the SLC26A4 gene also cause Pendred syndrome
- pre- or perilingual onset of sensorineural or mixed hearing loss, which may be fluctuating or progressive
- homozygous or compound heterozygous mutation in the SLC26A4 gene on chromosome 7q22 on chromosome 7q31

Phenotype Gene Relationships

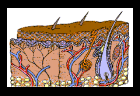
Location	Phenotype	Phenotype MIM number	Gene/Locus	Gene/Locus MIM number
1q23.2	Enlarged vestibular aqueduct, digenic	600791	KCNJ10	602208
5q35.1	Enlarged vestibular aqueduct	600791	FOXI1	601093
7q22.3	Deafness, autosomal recessive 4, with enlarged vestibular aqueduct	600791	SLC26A4	605646



18



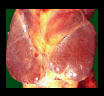
ŒIL (24)
Usher



PIGMENTATION (23)
Waardenburg
Recklinghausen



SYSTEME NERVEUX CENTRAL (10)
Friedreich, Neuropathies



METABOLISME (5)
Thyroide: *Pendred*

SURDITE



FACE et COU (22)
BOR, Crouzon



CŒUR (4)
Jervell



REIN (8)
Alport

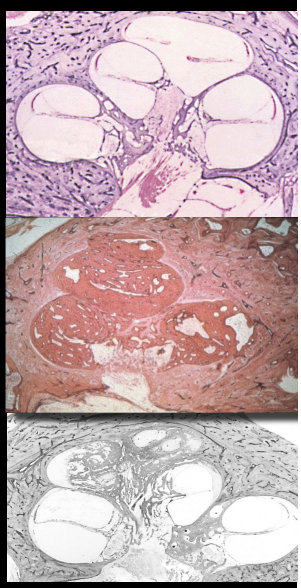


OS (17)
MPS, Marfan, Lobstein

19

Méningite et implant

- 7 à 29 % des méningites ont une DA
- 1,5 % ont une DA sévère ou profonde bilatérale
- Pneumocoque (33 % ont une DA)
- Hémophilus (9 % ont une DA)
- Méningocoque (5 % ont une DA)
- Ossification : Pneumocoque >> H et M
- 28 à 35 % d'ossification lors implantation
  - Tour basal
  - Complète
  - Suit la fibrose (intérêt de l'IRM)
- Eviter cette impasse – prévention – gestion urgente



20

Au total

- Pas une surdité mais des surdités très différentes
  - Implication en terme de réhabilitation
  - Implication en terme de résultats audiologiques
- Ne pas oublier
  - Le vestibule
  - Le cognitif
  - Le psychologique
  - L'environnement
- Médecine personnalisée

21