

# Fisiologia cocleare: basi anatomiche, cellulari ed elettrofisiologiche

N. Saroul, F. Giraudet, L. Gilain, T. Mom, P. Avan

*Fino al 1980, la fisiologia cocleare sembrava gravitare intorno a una tonotopia passiva fornita dalla membrana basilare, di cui due grandi scienziati (Helmholtz e Békésy) avevano proposto e, poi, dimostrato il comportamento vibratorio sotto l'effetto di suoni di frequenza diversa. La complessità delle tappe presinaptiche dell'analisi periferica dei suoni è apparsa solo più di recente, innanzitutto con la scoperta di due categorie di cellule sensoriali dai ruoli differenti, le cellule ciliate esterne amplificatrici e le cellule ciliate interne trasduttrici. Lo studio dei loro ciuffi stereociliari ha, poi, rivelato un'architettura altamente specializzata nei confronti di una meccanotrasduzione dalle performance che raggiungono i limiti ultimi della fisica, reagendo con precisione a delle pressioni acustiche la cui ampiezza copre un intervallo da uno a un milione, per delle deflessioni della soglia uditiva che oltrepassano appena il picometro. L'avvento della genetica, seguito rapidamente da quello della fisiologia molecolare, ha, poi, permesso di scomporre i meccanismi fisiologici, molecola per molecola, per cominciare a comprendere realmente come vengono messe in atto le performance uditive normali, il modo in cui vengono influenzate in maniera diversa secondo la fisiopatologia del deficit e come diagnosticare con precisione la disfunzione e risalire alla sua origine. Riguardo alle stereociglia e alla meccanotrasduzione, lo studio delle sinapsi uditive ha rivelato l'esistenza di sottili meccanismi di neurotrasmissione per la codifica accurata delle intensità e delle strutture temporali fini. È progredito anche lo studio dei fluidi endococleari, della loro produzione, della regolazione della loro composizione ionica e della loro pressione e del riciclaggio degli ioni coinvolti nella trasduzione. Lo scopo di questo articolo è quello di riassumere lo stato delle conoscenze di anatomia macroscopica e fisiopatologia molecolare, a sostegno della logica che dovrebbe ormai permettere di individuare la causa precisa della sordità neurosensoriale, al fine di correggere i disturbi della percezione che essa comporta e di prendere in considerazione degli approcci terapeutici.*

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

**Parole chiave:** Fisiologia cocleare; Meccanotrasduzione uditiva; Amplificazione cocleare; Tonotopia cocleare; Onda propagata; Canale di meccanotrasduzione; Tip-link; Prestina; Sinapsi a nastro

## Struttura dell'articolo

|  |    |
|--|----|
| ■ <b>Introduzione</b>  | 1  |
| ■ <b>Descrizione anatomica macroscopica</b>  | 1  |
| Coclea nell'orecchio interno   | 1  |
| Embriologia della coclea   | 2  |
| Vascolarizzazione della coclea   | 3  |
| Innervazione cocleare  | 3  |
| Fluidi cocleari  | 3  |
| ■ <b>Descrizione microscopica della coclea e basi molecolari dell'udito</b>        | 4  |
| Parete laterale della scala media: stria vascolare e legamento spirale             | 4  |
| Fisiologia del microcircolo labirintico  | 4  |
| Fisiologia dell'omeostasi ionica labirintica                                       | 5  |
| Patologia uditiva e regolazione dell'omeostasi ionica del labirinto                | 5  |
| Fisiologia e patologia della regolazione dei fluidi labirintici                    | 5  |
| Parete mediale della scala media: lamina spirale, lembo spirale, membrana tectoria | 7  |
| Membrana basilare e organo del Corti   | 9  |
| Innervazione e fisiologia nervosa della coclea                                     | 16 |
| ■ <b>Conclusioni</b>   | 19 |

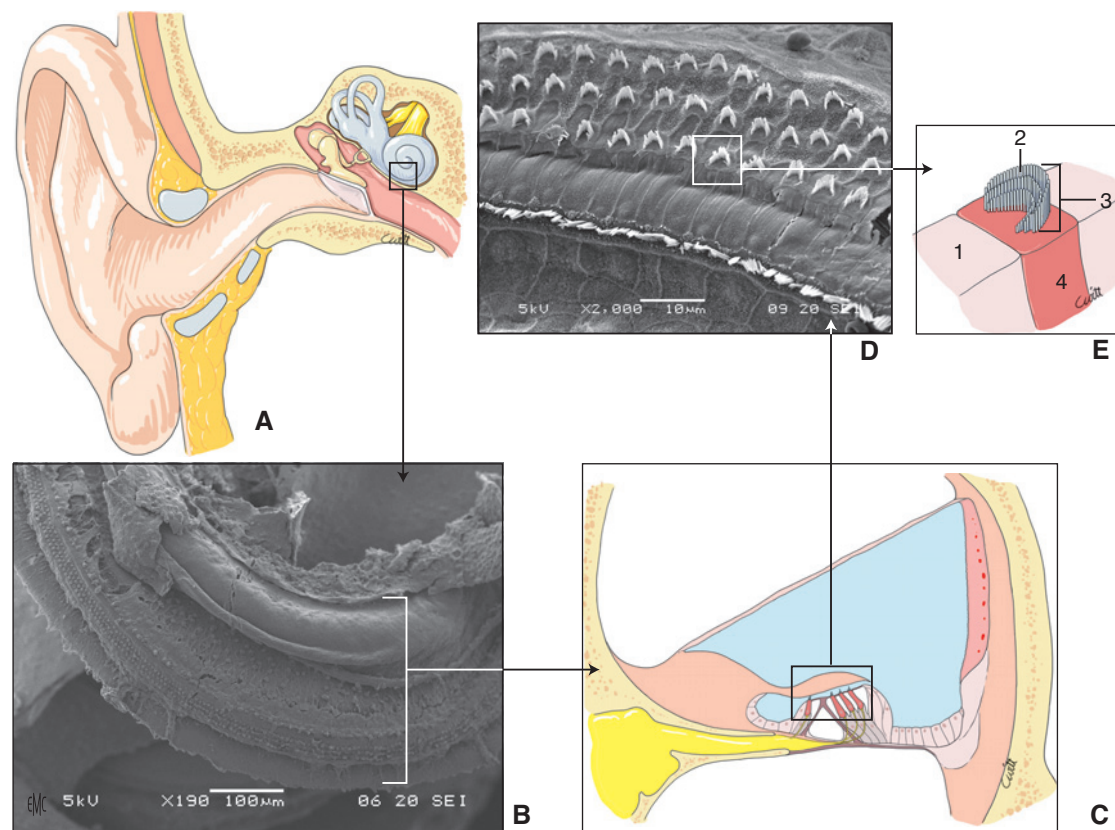
## ■ Introduzione

L'orecchio interno traduce un segnale fisico, il suono, in segnali bioelettrici, cioè in potenziali d'azione a livello del nervo cocleare. Questo fenomeno viene chiamato trasduzione uditiva. La trasduzione avviene all'interno dell'orecchio interno e, in particolare, nella coclea. La fisiologia cocleare ha conosciuto, negli ultimi anni, dei grandi sconvolgimenti in parte dovuti all'approccio genetico che permette un'analisi molecolare della fisiologia uditiva. Lo scopo di questo articolo è quello di presentare i dati della fisiologia cocleare e di introdurre brevemente l'esplorazione di queste funzioni e delle loro conseguenze cliniche.

## ■ Descrizione anatomica macroscopica

### Coclea nell'orecchio interno (Fig. 1)

L'anatomia dell'orecchio esterno e medio è oggetto di un altro articolo dell'EMC. L'orecchio interno è costituito da una cavità



**Figura 1.** La coclea nell'orecchio interno.

**A.** Rappresentazione schematica dell'orecchio umano. L'orecchio è composto dall'orecchio esterno, dall'orecchio medio e dall'orecchio interno. L'orecchio interno è, a sua volta, diviso in due parti: la coclea, organo dell'udito, e il vestibolo, organo responsabile dell'equilibrio.

**B.** Visione in microscopia elettronica a scansione di coclea di piccolo mammifero (gerbillo di Mongolia, *Merione unguiculatus*). Questa immagine mette in evidenza l'avvolgimento caratteristico della coclea. La membrana tectoria è stata rimossa durante la preparazione per mostrare le tre file di cellule ciliate esterne e la fila di cellule ciliate interne.

**C.** Rappresentazione schematica di una sezione coronale della coclea. Questa sezione evidenzia la scala vestibuli in alto, la scala media in mezzo e la scala tympani in basso. Si vede precisamente, a livello della scala media, l'organo del Corti, con le sue tre file di cellule ciliate esterne e la fila di cellule ciliate interne.

**D.** Vista ravvicinata, al microscopio elettronico a scansione, di ciuffi stereociliari di cellule ciliate esterne e di cellule ciliate interne.

**E.** Rappresentazione schematica di una cellula ciliata esterna (4), sostenuta dalle cellule di Deiters (1), e del suo ciuffo stereociliare (3). 2. Stereociglia.

ossea irregolare, il labirinto osseo. Il labirinto osseo è costituito da due organi principali: l'organo dell'equilibrio (vestibolo e canali semicircolari) e l'organo dell'udito (coclea).

La coclea è un canale a forma di spirale (canale spirale) avvolto intorno a un cono osseo che si chiama modiololo. Il suo avvolgimento comprende spire un po' più lunghe di due giri e mezzo. Il senso di rotazione è orario per la coclea destra e antiorario per la coclea sinistra. L'avvolgimento non avviene perfettamente su se stesso, in modo tale da creare una base mediale scavata corrispondente alla parte anteriore del condotto uditivo interno e un apice laterale corrispondente alla parte anteriore del promontorio. La parte ossea esterna prende il nome di capsula otica. Questa capsula otica ha due aperture: la finestra rotonda e la finestra ovale. Non avvolto, il canale spirale misura da 3,1 a 3,3 cm di lunghezza e da 1 a 2 mm di diametro (ma con un'alta variabilità interindividuale). Esso è diviso dalla lamina spirale che si avvolge intorno al modiololo. Questa lamina spirale è attraversata dai neuroni uditivi principali, il cui ganglio (ganglio spirale) si trova all'interno del modiololo. Il bordo periferico della lamina spirale viene completato dalla membrana basilare che si proietta alla periferia del canale spirale per dividerlo in due parti: la scala vestibolare (scala vestibuli) e la scala timpanica (scala tympani). La scala vestibuli termina nella finestra ovale, mentre la scala tympani termina nella finestra rotonda. Le due scale comunicano tra di loro all'apice del canale spirale mediante un orifizio chiamato elicotrema (superficie di circa  $0,05 \text{ mm}^2$ ). Il labirinto osseo comunica con lo spazio intracranico mediante l'acquedotto della coclea, che si apre nell'endocranio al di sotto del meato acustico interno (spazio subaracnoideo della fossa cerebellare).

Il labirinto osseo contiene, al suo interno, il labirinto membranoso. Il labirinto membranoso è un lungo tubo di origine ectodermica diviso in labirinto posteriore membranoso e anteriore membranoso. Queste due parti comunicano tramite il ductus reuniens. Il labirinto membranoso ha la caratteristica di essere tappezzato da epitelio sensoriale. Nella parte anteriore, prende il nome di canale cocleare (chiamato anche scala media). Si tratta di un condotto a spirale, cieco, con un cul-de-sac alla sua origine nel vestibolo e un altro cul-de-sac alla sua fine nell'elicotrema. In sezione, il suo aspetto è approssimativamente triangolare con una parete inferiore o timpanica costituita dall'organo del Corti (chiamato anche organo spirale) e dalla membrana basilare, mentre, nella parte superiore o vestibolare, si trova la membrana vestibolare (membrana di Reissner), che separa il canale cocleare dalla scala vestibolare, e, nella sua parte esterna, un ispessimento particolare dell'endostio comprendente il legamento spirale che si collega alla membrana basilare e che, sopra di esso, presenta una zona altamente vascolarizzata chiamata stria vascolare.

## Embriologia della coclea (Fig. 2)

Nell'orecchio interno, i neuroni sensitivi acustici si sviluppano a partire da un particolare ispessimento dell'ectoderma: il placode otico. Questo placode si invagina e forma l'otocisti durante la quinta settimana di embriogenesi. L'otocisti è formata da due vescicole distinte, una vescicola dorsale che dà origine al vestibolo e una vescicola ventrale alla base della formazione della coclea. Il primo giro della coclea si forma a sette settimane e i due giri e

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4109371>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4109371>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)