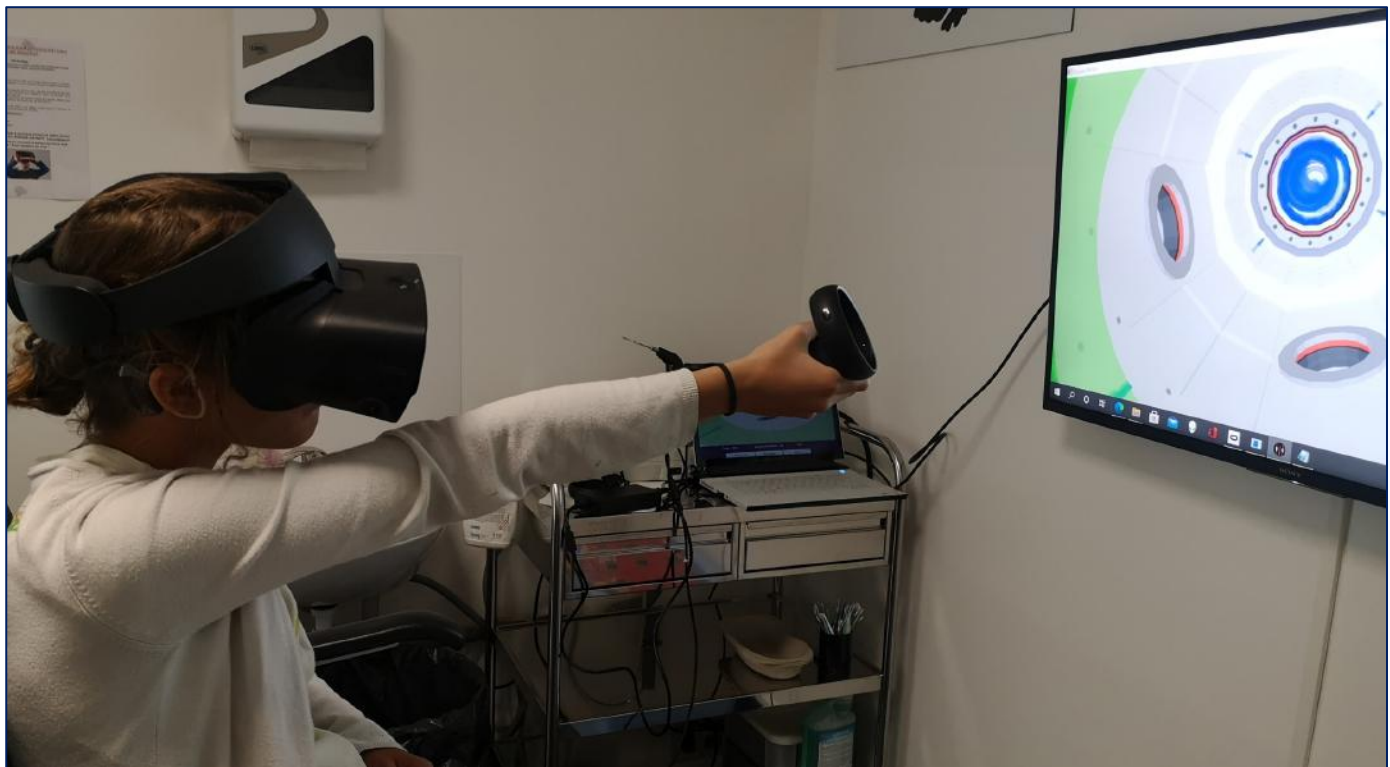


LA NEWSLETTER



Les vestibulopathies congénitales

EDITO



➤ François SIMON

PH-universitaire
Hôpital Necker-Enfants Malades
Université de Paris
INCC UMR 8002

➤ Mathieu BERANECK

Dir. de Recherches CNRS
Université de Paris
INCC UMR 8002

Newsletter 3 Les vestibulopathies congénitales

Chères et chers collègues,
Nous sommes très heureux d'endosser le rôle d'éditeurs pour cette 3^{ème} Newsletter du GDR Vertige! Nous remercions chaleureusement notre ami Christian Chabbert pour cette opportunité de présenter notre équipe thématique du GDR Vertige sur les vestibulopathies congénitales (VesCo).

L'objectif du groupe VesCO est de mieux caractériser les mécanismes physiologiques et les déficits de l'intégration multisensorielle associés aux déficits congénitaux du vestibule.

Il associe des équipes de recherche qui travaillent sur l'oreille interne, le développement de l'enfant et à la mise au point de thérapies innovantes; et des services hospitaliers spécialisés dans la prise en charge des pathologies vestibulaires notamment chez l'enfant.

Le GDR Vertige cherche également à élargir sa base de lecteurs en proposant pour la première fois une version francophone et anglophone !

Bonne lecture.

gdrvertige.com/team/pathologies-cochleo-vestibulaires-congenitales/

SOMMAIRE

- 2 Edito & Sommaire
- 3 Retentissement des vestibulopathies congénitales sur le développement de l'enfant
par Audrey Maudoux
- 6 Apprentissage de la marche: Prone skateboarding
par Vincent Forma et Marianne Barbu-Roth
- 8 CMV: première cause non-génétique d'atteinte vestibulaire congénitale
par Emilien Chebib, Audrey Maudoux et Natacha Teissier
- 10 Implantation cochléaire et fonction vestibulaire du tout-petit
par Marine Parodi, François Simon et Natalie Loundou
- 12 La place du vestibule dans la recherche sur l'oreille interne et l'apport des modèles murins pour les déficits cochléo-vestibulaires
par Saaid Safieddine et Aziz El-Amraoui
- 15 Exploration vestibulaire de la souris: modèles de pathologies humaines
par François Simon et Mathieu Beraneck
- 18 Le crapaud, le poulet et les pathologies vestibulaires congénitales
par Mathieu Beraneck
- 20 Le réseau de recherche en Audiologie: plateforme pour la recherche clinique vestibulaire chez l'enfant
par Géraldine Visentin, François Simon et Natalie Loundou
- 23 Réalité virtuelle: de l'espace à la terre
par Salma Jbyeh, François Simon et Michele Tagliabue
- 26 L'atélectasie vestibulaire...un mythe devenu réalité
par Charlotte Hautefort et Michael Eliezer

Retentissement des vestibulopathies congénitales sur le développement de l'enfant

Vu l'importance du système auditif pour le développement du langage et de la communication, ce dernier a toujours suscité un énorme intérêt et motivé un grand nombre de recherches. Jusqu'à récemment, le système vestibulaire, en comparaison, n'avait reçu que relativement peu d'attention. En réalité, les atteintes vestibulaires sont l'une des plaintes les plus courantes en médecine, les instabilités et/ou les vertiges, affectant 15 à 35 % de la population générale [1-4].

□ A Maudoux^{1,2}, J Housset¹, S Wiener Vacher¹, A El-Amraoui²

1. Service d'ORL, Hôpital Robert Debré, APHP, Université de Paris, Paris, France.

2. Unité Déficits Sensoriels Progressifs, Pathophysiologie et Thérapie, Institut Pasteur, Institut de l'Audition, INSERM UMRS-1120, Sorbonne Université, Paris, France

Dans la population pédiatrique, la prévalence des troubles de l'équilibre, évaluée par des questionnaires nationaux chez des enfants de 3 ans à l'adolescence, est de 5,3 % à 8 % [5, 6]. Ces chiffres sont probablement sous-estimés car les jeunes enfants tolèrent mieux les vertiges que les adolescents et les adultes. En clinique vestibulaire pédiatrique spécialisée, la prévalence des atteintes vestibulaires chez les

enfants souffrant de vertige et/ou d'instabilité varie de 20 % à 36,5 % [7, 8]. La prévalence des troubles vestibulaires chez les personnes atteintes d'une perte auditive neurosensorielle (SNHL) est encore plus élevée, variant entre 20 et 70% [9-12]. Une étude a d'ailleurs démontré que si 50 % des enfants candidats à l'implantation cochléaire présentaient un dysfonctionnement vestibulaire

partiel, jusqu'à 20 % présentaient une atteinte vestibulaire bilatérale complète [11].

Au cours des 20 dernières années, la prise de conscience croissante de l'importance réelle du système vestibulaire a alimenté de nombreux travaux de recherche qui ont mis en lumière les multiples contributions du système vestibulaire sur le développement cérébral et son fonctionnement.

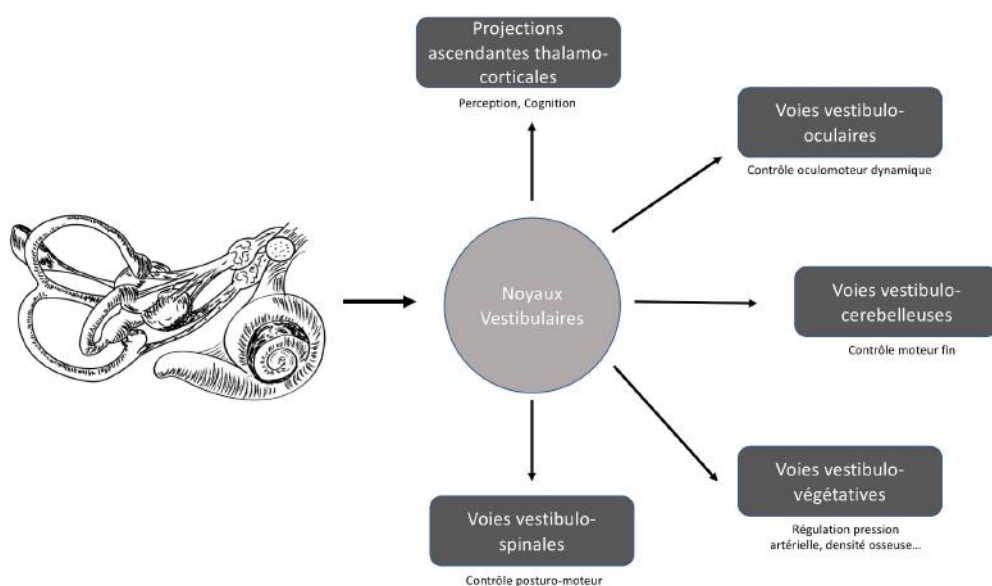


Figure 1: Les informations en provenance des capteurs vestibulaires sont impliquées dans de nombreuses fonctions : contrôle oculomoteur, contrôle postural, contrôle moteur fin, fonction neuro-végétatives, et fonctions corticales de haut niveau.

Retentissement des vestibulopathies congénitales sur le développement de l'enfant

L'activité du système vestibulaire prend en charge de nombreuses fonctions allant de la stabilisation du regard et du contrôle postural aux fonctions corticales de haut niveau impliquant notamment les fonctions visuo-spatiales (la perception du corps, la perception de la verticalité, l'orientation, la navigation et la mémoire spatiale) [13-17]. Au niveau du tronc cérébral et du mésencéphale, les organes vestibulaires influencent également la régulation de la pression artérielle posturale, la densité osseuse et la composition musculaire via des efférences vestibulo-végétatives spécifiques [18] et il a été démontré qu'il agit comme un puissant synchroniseur des rythmes circadiens et un acteur clé des cycles veille-sommeil [19] (**figure 1**). Un déficit vestibulaire complet chez l'enfant peut donc entraîner de nombreuses conséquences : retard d'acquisition des étapes de verticalisation, marche autonome retardée, chutes répétées, impact sur la perception de soi et de l'espace (difficultés à se positionner par rapport aux autres dans l'espace, schéma corporel erroné, mauvaise orientation dans l'espace), construction laborieuse de la représentation de son axe corporel (ce qui peut expliquer pourquoi certains enfants avec une perte vestibulaire complète sont maladroits, ont une motricité fine perturbée ou sont identifiés comme dyspraxique, dysgraphique et dyslexique),

instabilité visuelle dynamique provoquant une diminution de l'acuité visuelle lors des mouvements (impact sur les jeux, la lecture, les activités en classe, le sport).

Chez les enfants, la détection rapide d'une atteinte vestibulaire est cruciale pour fournir des conseils aux parents et commencer une rééducation adéquate afin de limiter l'effet du déficit vestibulaire sur le développement de l'enfant. De multiples examens peuvent être réalisés dans le but d'obtenir une évaluation précise de la fonction vestibulaire dans la population pédiatrique (épreuves canalaires et otolithiques). Davantage d'études devraient être réalisées afin de mieux cerner l'ampleur des atteintes vestibulaires chez l'enfant d'une part et d'évaluer leur impact sur le développement cognitif et moteur d'autre part. Certaines initiatives ont été prises dans ce sens ; La Belgique a mis en place un test de dépistage vestibulaire néonatal pour les enfants avec surdité [20, 21] et la Société française d'oto-rhino-laryngologie (SFORL) recommande une évaluation vestibulaire pour chaque enfant avant implantation cochléaire dans ses dernières recommandations sur l'implantation cochléaire pédiatrique [22]. Un bilan vestibulaire systématique devrait toujours être proposé en cas de découverte d'une surdité ou de

retard du développement postural et moteur. Une évaluation vestibulaire complète peut être facilement réalisée (même chez les jeunes enfants <1 an) et devrait comprendre, si possible, à la fois une évaluation de la fonction canalair (test calorique, évaluation du réflexe vestibulo-oculaire (VOR – fauteuil rotatoire) et video head impulse test (v-HIT)) et de la fonction otolithique (Potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux et oculaires) (**figure 2**). En ce qui concerne l'impact du déficit vestibulaire chez les enfants, on sait déjà que la perte bilatérale de la fonction vestibulaire d'origine congénitale ou durant les premiers mois de vie entraîne des retards de développement moteur [15]. Par contre on connaît peu de choses sur l'impact de la perte vestibulaire sur le développement cognitif de l'enfant [17, 23]. Il existe donc un besoin crucial d'enquêter sur l'impact potentiel de la perte vestibulaire sur le développement des fonctions visuo-spatiale et des autres processus cognitifs. D'autant plus que, à l'instar des « périodes critiques » observées pour le développement du système auditif, d'autres fonctions cognitives peuvent avoir des fenêtres de développement limitées et ainsi un déficit vestibulaire au début de la vie peut avoir des répercussions à long terme.

Retentissement des vestibulopathies congénitales sur le développement de l'enfant

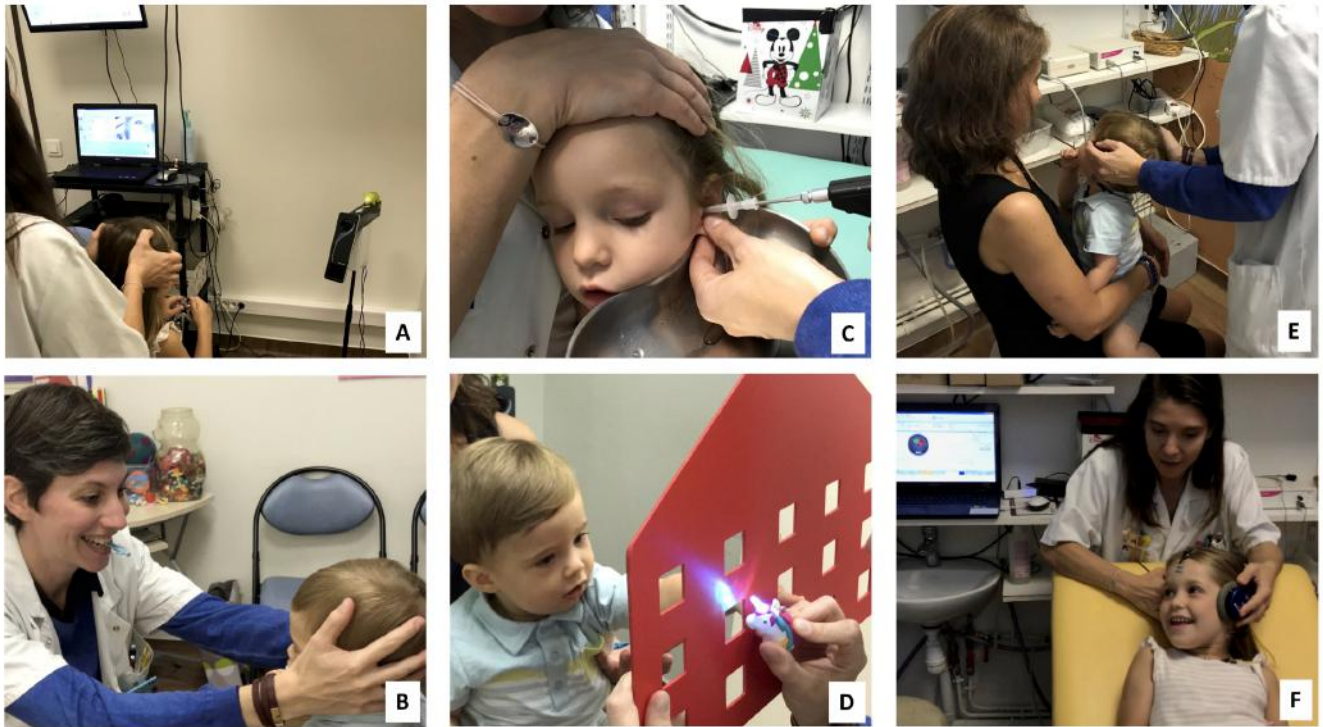


Figure 2: Une évaluation vestibulaire complète peut être facilement réalisée même chez les jeunes enfants. A-B (Vidéo) Head Impulse Test ; C Test calorique; D Évaluation de l'oculomotricité; E-F Potentiels évoqués vestibulaires myogéniques cervicaux.

Pour approfondir:

1. Yardley, L., et al., Prevalence and presentation of dizziness in a general practice community sample of working age people. *Br J Gen Pract*, 1998. 48(429): p. 1131-5.
2. Gopinath, B., et al., Dizziness and vertigo in an older population: the Blue Mountains prospective cross-sectional study. *Clin Otolaryngol*, 2009. 34(6): p. 552-6.
3. Mendel, B., J. Bergenius, and A. Langius-Eklöf, Dizziness: A common, troublesome symptom but often treatable. *J Vestib Res*, 2010. 20(5): p. 391-8.
4. Wiltink, J., et al., Dizziness: anxiety, health care utilization and health behavior—results from a representative German community survey. *J Psychosom Res*, 2009. 66(5): p. 417-24.
5. Li, C.M., et al., Epidemiology of Dizziness and Balance Problems in Children in the United States: A Population-Based Study. *J Pediatr*, 2016. 171: p. 240-7.e1-3.
6. Humphris, R.L. and A.J. Hall, Dizziness in 10 year old children: an epidemiological study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2011. 75(3): p. 395-400.
7. Wiener-Vacher, S.R., J. Quarez, and A.L. Priol, Epidemiology of Vestibular Impairments in a Pediatric Population. *Semin Hear*, 2018. 39(3): p. 229-242.
8. Sommerleck, P.A., et al., Balance disorders in childhood: Main etiologies according to age. Usefulness of the video head impulse test. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016. 87: p. 148-53.

9. Sokolov, M., et al., Vestibular and balance function is often impaired in children with profound unilateral sensorineural hearing loss. *Hear Res*, 2019. 372: p. 52-61.
10. Cushing, S.L., et al., Evidence of vestibular and balance dysfunction in children with profound sensorineural hearing loss using cochlear implants. *Laryngoscope*, 2008. 118(10): p. 1814-23.
11. Jacot, E., et al., Vestibular impairments pre- and post-cochlear implant in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009. 73(2): p. 209-17.
12. Selz, P.A., et al., Vestibular deficits in deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1996. 115(1): p. 70-7.
13. Brandt, T., et al., Vestibular loss causes hippocampal atrophy and impaired spatial memory in humans. *Brain*, 2005. 128(Pt 11): p. 2732-41.
14. Lopez, C., The vestibular system: balancing more than just the body. *Curr Opin Neurol*, 2016. 29(1): p. 74-83.
15. Wiener-Vacher, S.R., R. Obeid, and M. Abou-Elew, Vestibular impairment after bacterial meningitis delays infant posturo-motor development. *J Pediatr*, 2012. 161(2): p. 246-51.e1.
16. Rine, R.M. and J. Braswell, A clinical test of dynamic visual acuity for children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2003. 67(11): p. 1195-201.
17. Ray, C.A. and K.D. Monahan, The vestibul sympathetic reflex in humans: neural interactions between cardiovascular reflexes. *Clin Exp Pharmacol Physiol*, 2002. 29(1-2): p. 98-102.

18. Martin, T., et al., Exploration of Circadian Rhythms in Patients with Bilateral Vestibular Loss. *PLoS One*, 2016. 11(6): p. e0155067.
19. Martens, S., et al., Vestibular Infant Screening - Flanders: The implementation of a standard vestibular screening protocol for hearing-impaired children in Flanders. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019. 120: p. 196-201.
20. Martens, S., et al., Vestibular Infant Screening (VIS)-Flanders: results after 1.5 years of vestibular screening in hearing-impaired children. *Sci Rep*, 2020. 10(1): p. 21011.
21. Simon, F., et al., Guidelines (short version) of the French Society of Otorhinolaryngology (SFORL) on pediatric cochlear implant indications. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2019. 136(5): p. 385-391.
22. Wiener-Vacher, S.R., D.A. Hamilton, and S.I. Wiener, Vestibular activity and cognitive development in children: perspectives. *Front Integr Neurosci*, 2013. 7: p. 92.
23. Lacroix, E., et al., Neuropsychological profiles of children with vestibular loss. *J Vestib Res*, 2020. 30(1): p. 25-33.

Les origines de la marche revisitées en étudiant comment les nouveau-nés se déplacent sur un mini skateboard

□ Vincent Forma, Marianne Barbu-Both
INCC, CNRS UMR 8002 Université de Paris

CONTEXTE ET OBJECTIF :
L'avènement de la marche bipède est une étape essentielle dans le développement de l'enfant. Cependant marcher sur ses deux jambes n'est pas la seule façon de se déplacer chez le tout petit. Bien avant la marche bipède, la plupart des nourrissons commencent d'abord à marcher à quatre pattes. Les adultes eux-mêmes conservent la capacité de se déplacer de manière quadrupède en coordonnant bras et jambes, par exemple lorsqu'ils doivent ramper, grimper ou nager. En fait, même la marche bipède est

une activité quadrupède que les chercheurs ont mise en évidence en observant des contractions musculaires coordonnées entre les bras et les jambes. Cette activité quadrupède de la marche résulterait de la stimulation d'un réseau de neurones logés au niveau de la moelle épinière cervicale (pour les bras) et lombaire (pour les jambes). Quand et comment cette organisation quadrupède, essentielle à la future marche bipède, émerge-t-elle au cours du développement de l'enfant ? Faut-il attendre que l'enfant commence à marcher à quatre

pattes vers l'âge de 8-10 mois ? Ou est-il possible que ce réseau quadrupède soit déjà fonctionnel dès la naissance de l'enfant même sous une forme primitive ? Comment étudier cette question alors que le nouveau-né placé sur son ventre a beaucoup de mal à se déplacer, écrasé par le poids de la gravité et incapable de soulever sa tête, ses bras étant bloqués sous le poids de son corps ?



Les origines de la marche revisitées en étudiant comment les nouveau-nés se déplacent sur un mini skateboard

MÉTHODE :

Pour répondre à cette question, nous avons fabriqué un mini skateboard, le Crawliskate, sur lequel le nouveau-né est installé sur le ventre et sécurisé par un système d'attaches. Grâce à la conformation inclinée du Crawliskate, la tête et le tronc du nouveau-né sont légèrement surélevés, permettant aux bras de bouger librement. L'enfant peut également se déplacer dans toutes les directions grâce à des roulettes placées sous le skate. Nous avons alors testé 60 nouveau-nés de 2 jours, nés à terme, dans deux conditions différentes ordonnées au hasard : (i) soit en position couchée sur un matelas sans aucune aide (condition Matelas), (ii) soit en position couchée sur le mini skateboard (condition Crawli). Grâce à un enregistrement simultané en 2 et 3 D des mouvements des jambes et des bras, nous avons ensuite analysé le nombre et les caractéristiques de ces mouvements ainsi que leur coordination. Si les nouveau-nés étaient déjà capables de se déplacer en utilisant un système quadrupède en coordonnant bras et jambes, nous faisons l'hypothèse que nous devrions l'observer dans la condition Crawli mais pas dans la condition Matelas.

RÉSULTATS :

C'est effectivement ce que nous avons mis en évidence. Dans la condition Crawli, les analyses du nombre et des types de mouvements des membres et de leurs caractéristiques, de la co-activation des paires de membres et de la distance parcourue, ont révélé que les nouveau-nés sont capables d'utiliser leurs bras et jambes pour se propulser avec des schémas locomoteurs similaires à ceux décrits lors de la locomotion quadrupède chez les animaux et les adultes humains. A l'inverse, laissés seuls sur un matelas et sans aide du Crawliskate, les nouveau-nés sont incapables de bouger leurs bras et de se propulser, en raison du poids de leur tête et de leur tronc.

CONCLUSIONS :

Cette découverte remet en question la tendance à étudier les nouveau-nés comme s'ils étaient bipèdes et suggère au contraire que toutes les formes de locomotion, y compris la marche bipède, pourraient être organisées de façon quadrupède avec des réseaux de neurones déjà fonctionnels dès la naissance. Nous proposons que l'Homme naît quadrupède et développe des compétences bipèdes plus tard, d'une part grâce aux modifications progressives de son anatomie, liées à la maturation et à l'expérience, et d'autre part grâce à sa pratique de la locomotion dans une variété de contextes différents. Cette proposition a des implications très importantes, bien qu'elles doivent encore être vérifiées expérimentalement, pour la conception d'interventions destinées aux nourrissons présentant un risque de retard locomoteur. Pour accélérer le début de la marche indépendante, notre étude suggère en effet que ces interventions pourraient être plus efficaces si nous stimulons la locomotion quadrupède dès les premiers mois de la vie.

Référence:

Forma V., Anderson D.L., Provasi J., Soyez E., Martial M., Huet V., Granjon L., Goffinet F., Barbu-Roth M. (2019). What does prone skateboarding in the newborn tell us about the ontogeny of human locomotion? *Child Development*, 90 (4), 1286–1302. DOI: 10.1111/cdev.13251

Cytomegalovirus: première cause non génétique d'atteinte vestibulaire congénitale

L'infection congénitale par le cytomegalovirus (CMV) est la principale cause infectieuse de déficience neurologique, de retard de développement et de surdité neurosensorielle chez l'enfant¹. Bien que la surdité neurosensorielle soit bien décrite dans ces infections, affectant 21% à 33% des enfants selon le statut symptomatique à la naissance², peu de publications ont évalué les atteintes vestibulaires induites par le CMV. Ces études suggèrent que la prévalence des troubles vestibulaires est probablement sous-estimée malgré les conséquences potentielles sur le développement psychomoteur de ces enfants^{3,4}.

□ E. Chebib¹, A. Maudoux¹, N. Teissier^{1,2}

1. Service d'Otorhinolaryngologie, Hôpital Robert Debré, Assistance Publique Hôpitaux de Paris (APHP), Université de Paris, Paris, France
2. Université de Paris, UMR1141, Equipe NeuroDev, INSERM co-tutelle, Paris, France.

Les études histologiques suggèrent un tropisme viral particulier pour l'oreille interne du CMV où les lésions sont particulièrement intenses dans les structures sécrétoires de l'oreille interne, comme la strie vasculaire dans la cochlée et les cellules sombres dans le vestibule (Figure 1). Les atteintes vestibulaires ont été plus fréquemment observées que les lésions cochléaires dans les études histopathologiques⁵. Pour illustrer l'importance de l'atteinte vestibulaire, une évaluation complète de l'audition et du système vestibulaire (test calorique bithermique, *video Head Impulse Test* et potentiel évoqué otolithique myogénique cervical) a été réalisée dans notre centre hospitalo-universitaire chez 130 enfants atteints d'une infection congénitale par le CMV (âge médian de 21 mois).

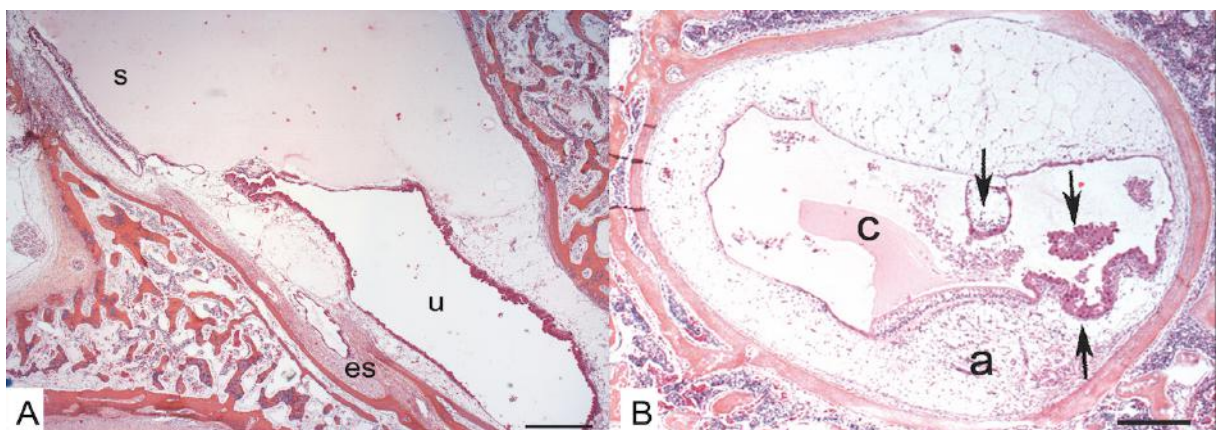


Figure 1. Coupes histopathologiques de lésions vestibulaires d'un échantillon fœtopathologique. (A) Faible grossissement du vestibule contenant le saccule (s) et l'utricule (u) ; le sac endolymphatique (es) est situé sous l'utricule. La majorité des cellules épithéliales de l'utricule et du saccule présentent des inclusions cytomégalo-virales due au CMV (HES). (B) Le canal semi-circulaire et son ampoule (a) recouverts par la cupule (c) sont représentés

Cytomegalovirus: première cause non génétique d'atteinte vestibulaire congénitale

Quatre-vingt-trois enfants (64 %) présentaient une atteinte de l'oreille interne (cochléaire et/ou vestibulaire).

Le vestibule était significativement plus fréquemment atteint que la cochlée ($p = 0,003$). L'évaluation vestibulaire a montré un trouble de la fonction canalaire chez 67 enfants (88%) et un trouble de la fonction otolithique chez 63 enfants (83%) (différence non significative).

Pour les enfants présentant une atteinte de l'oreille interne qui ont bénéficié d'un test de dépistage auditif à la naissance normal ($n = 36$), des troubles vestibulaires ont été retrouvés chez 35 enfants (97%) et 17 d'entre eux (47%) ont développé une perte auditive secondaire.

Ceci souligne l'importance de l'évaluation vestibulaire dans le suivi des enfants infectés congénitalement par le CMV associé au bilan auditif (article soumis).

Ces résultats sont soutenus par d'autres études récentes qui ont confirmé l'association entre la perte auditive et l'atteinte vestibulaire, soulignant l'importance de l'évaluation vestibulaire chez les enfants infectés congénitalement par le CMV et suggérant une proportion plus élevée d'atteintes vestibulaires que cochléaires^{6,7}.

Bien que moins décrite que la surdité neurosensorielle induite par le CMV en raison de la difficulté de réaliser un bilan vestibulaire complet chez les enfants de moins d'un an, l'infection congénitale par le CMV est une cause majeure d'atteinte vestibulaire chez l'enfant⁸. Le dépistage précoce et le suivi auditif et vestibulaire prolongé (de 6 mois à au moins 5 ans) des enfants atteints d'une infection congénitale par le CMV est une priorité afin d'en limiter les séquelles neurosensorielles.

Pour approfondir:

1. Cannon MJ. Congenital cytomegalovirus (CMV) epidemiology and awareness. *J Clin Virol Off Publ Pan Am Soc Clin Virol*. 2009;46 Suppl 4:S6-10. doi:10.1016/j.jcv.2009.09.002
2. Foulon I, Naessens A, Foulon W, Casteels A, Gordts F. A 10-year prospective study of sensorineural hearing loss in children with congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr*. 2008;153(1):84-88. doi:10.1016/j.jpeds.2007.12.049
3. Wiener-Vacher SR, Obeid R, Abou-Elew M. Vestibular impairment after bacterial meningitis delays infant posturo-motor development. *J Pediatr*.

- 2012;161(2):246-251.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2012.02.009
4. Bernard S, Wiener-Vacher S, Van Den Abbeele T, Teissier N. Vestibular Disorders in Children With Congenital Cytomegalovirus Infection. *Pediatrics*. 2015;136(4):e887-895. doi:10.1542/peds.2015-0908
5. Teissier N, Delezoide A-L, Mas A-E, et al. Inner ear lesions in congenital cytomegalovirus infection of human fetuses. *Acta Neuropathol (Berl)*. 2011;122(6):763-774. doi:10.1007/s00401-011-0895-y
6. Dhondt C, Maes L, Rombaut L, et al. Vestibular Function in Children With a Congenital Cytomegalovirus Infection: 3

- Years of Follow-Up. *Ear Hear*. 2020;42(1):76-86. doi:10.1097/AUD.0000000000000904
7. Pinninti S, Christy J, Almutairi A, Cochran G, Fowler KB, Boppana S. Vestibular, Gaze, and Balance Disorders in Asymptomatic Congenital Cytomegalovirus Infection. *Pediatrics*. 2021;147(2):e20193945. doi:10.1542/peds.2019-3945
8. Wiener-Vacher SR, Quarez J, Priol AL. Epidemiology of Vestibular Impairments in a Pediatric Population. *Semin Hear*. 2018;39(3):229-242. doi:10.1055/s-0038-1666815

Implantation cochléaire et Fonction vestibulaire du tout-petit

□ Marine Parodi¹, François Simon^{1,2}, Natalie Loudon¹
1. Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris
2. INCC, CNRS UMR 8002 Université de Paris

- Le développement de l'évaluation de la fonction vestibulaire chez l'enfant a suivi le développement de l'implantation cochléaire (IC) en pédiatrie à la fin des années 1990. L'étude du vestibule en pédiatrie s'est alors développée en France sous l'impulsion en particulier du Dr Sylvette Wiener Vacher. L'apparition de nouveaux outils d'exploration vestibulaire comme le Vidéo Impulse Test (VHIT) et les Potentiels Évoqués Otolithiques Myogéniques (PEOM) ont également rendu plus accessibles le bilan du jeune enfant.

Parallèlement au développement des connaissances sur l'IC, sont donc apparues de nouvelles connaissances sur son influence sur la fonction vestibulaire.

De nombreuses études ont montré une modification de la fonction vestibulaire suite à l'IC avec des résultats très variables d'une étude à l'autre (de 0% à 71% selon les études).

La fonction canalaire pourrait ainsi varier de 0 à 77% sur les épreuves caloriques (1)(2). La fonction otolithique pourrait aussi être modifiée en particulier la fonction sacculaire (3).

Une étude récente à l'hôpital Necker a montré, parmi 71 patients inclus, que 15 patients (21%) avaient une dégradation de la fonction otolithique sacculaire (PEOM) et 13 patients (18,3%) avaient une dégradation de la fonction canalaire (VHIT et/ou caloriques).

Lors de l'analyse multivariée, cette étude retrouve une corrélation positive statistiquement significative entre l'augmentation de l'âge à l'implantation et le risque de dégradation de la fonction vestibulaire ($p=0,037$), c'est-à-dire plus un patient est opéré jeune, plus le risque de dégradation de sa fonction vestibulaire est faible, ces données sont confortées par la littérature.

Implantation cochléaire et Fonction vestibulaire du tout-petit

A l'heure où la Société Française d'ORL (SFORL) recommande une implantation cochléaire précoce avant 12 mois en cas de surdité sévère à profonde bilatérale,	implantation bilatérale (simultanée ou bilatérale séquentielle selon les habitudes de chaque équipe d'implantation) ainsi qu'un bilan vestibulaire avant chaque	implantation, deux challenges s'imposent donc aux équipes d'implantation cochléaire (4).
--	---	--

➤ Le premier est celui d'un bilan vestibulaire fiable pré et post-implant chez le bébé à partir de l'âge de 6 mois avec la nécessité d'adapter les techniques d'explorations afin de concilier un bilan à la fois « child friendly » et à la fois suffisamment robuste pour évaluer la fonction vestibulaire des jeunes enfants (5). Il nécessite un environnement lumineux et accueillant, l'utilisation de cibles visuelles variées, lumineuses et colorées. Le recours aux tablettes peut également aider à une meilleure coopération et à une meilleure fixation visuelle de l'enfant. Pour le succès du bilan, le choix des tests doit être pertinent et doit commencer par les tests les moins difficilement vécus par les bébés et leurs parents comme l'évaluation clinique, le VHIT ou les PEOM.

➤ Le deuxième challenge pour les équipes d'IC pédiatrique et leurs chirurgiens est le souci de préserver au maximum cette fonction vestibulaire au cours de la chirurgie. Les techniques chirurgicales se sont adaptées (insertion du faisceau d'électrodes par le fenêtrage rond plutôt que par une cochléostomie), ainsi que le matériel utilisé (développement des électrodes fines, moins traumatiques). Enfin le développement d'outil robotique (Robotol®) permettant une insertion de l'électrode lente et très progressive déjà utilisé chez l'adulte et en cours d'application pour l'enfant dans quelques hôpitaux français dont l'hôpital Necker.

Référence:

1. Cushing S, Papsin B. Cochlear Implants and Children with Vestibular Impairments. *Semin Hear.* août 2018;39(03):305-20.
2. Fina M, Skinner M, Goebel JA, Piccirillo JF, Neely JG. Vestibular Dysfunction after Cochlear Implantation: *Otology & Neurotology.* mars 2003;24(2):234-42.
3. Tien H-C, Linthicum FH.

Histopathologic Changes in the Vestibule after Cochlear Implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* oct 2002;127(4):260-4.

4. Simon F, Roman S, Truy E, Barone P, Belmin J, Blanchet C, et al. Guidelines (short version) of the French Society of Otorhinolaryngology (SFORL) on pediatric cochlear implant indications. *European Annals of*

Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases. oct 2019;136(5):385-91.

5. Cushing SL, Papsin BC. Special Considerations for the Pediatric Patient. In: Lea J, Pothier D, éditeurs. *Advances in Oto-Rhino-Laryngology* [Internet]. S. Karger AG; 2019 [cité 19 sept 2021]. p. 134-42. Disponible sur: <https://www.karger.com/Article/FullText/490282>

La place du vestibule dans la recherche sur l'oreille interne et l'apport des modèles murins pour les déficits cochléo-vestibulaires

□ Saaid Safieddine¹, Aziz El-Amraoui²

1. Technologies et thérapie génique pour la surdité, Institut Pasteur, Institut de l'Audition, INSERM UMRS-1120, Paris, France

2. Déficits Sensoriels Progressifs, pathophysiologie et thérapie, Institut Pasteur, Institut de l'Audition, INSERM UMRS-1120, Paris, France

L'oreille interne, dont les origines remontent à plus de 500 millions d'années, n'était initialement composée que d'un organe gravitationnel évolué pour sentir la gravité, puis le mouvement et l'équilibre (Delmaghani & El-Amraoui 2020).

En tant qu'acteur clé de l'évolution de la communication basée sur les sons et le langage, le système auditif a toujours suscité beaucoup d'intérêt et de recherches. La prise de conscience croissante de l'importance réelle du système vestibulaire continue toutefois de susciter des efforts croissants pour mieux discriminer et comprendre les contributions multiples du système vestibulaire. On sait aujourd'hui qu'une perte non traitée des déficits vestibulaires pourrait impacter de nombreuses fonctions chez l'homme, allant de la stabilisation du regard et du contrôle postural à des fonctions corticales de haut niveau impliquant la cognition spatiale, notamment la perception du corps propre, la perception de la verticalité, l'orientation, la navigation et la mémoire spatiale. Ainsi, les pertes, totale ou partielle, des fonctions vestibulaires pourrait avoir un impact socio-économique dramatique sur la qualité de vie et les systèmes de santé dans le monde entier.

Au cours des vingt dernières années, l'étude des modèles animaux a été au cœur de la recherche sur les atteintes de l'oreille interne, avec pour objectifs de : i) comprendre comment l'organe se développe et fonctionne ; ii) identifier les mécanismes moléculaires, cellulaires, et physiologiques sous-tendant les atteintes sensorielles associées, d'origine héréditaire ou autres ; iii) développer et implémenter des outils de diagnostic plus précis et plus complet; et iv) évaluer et valider des stratégies de réhabilitations et/ou de traitements efficaces pour prévenir et/ou corriger les atteintes sensorielles (Delmaghani & El-Amraoui 2020).

Toutefois, les connaissances acquises encore aujourd'hui sur les atteintes vestibulaires chez l'animal bénéficient pour la plupart de recherche initiées à l'origine pour comprendre les mécanismes sous-tendant la surdité causée par tel ou tel gène. A ce jour, environ 130 gènes responsables de surdité non syndromiques et environ 300 gènes responsables de formes syndromiques (défauts de l'oreille interne et d'autres organes) ont été identifiés (<http://hereditaryhearingloss.org/>). Des modèles de souris existent pour la plupart de ces gènes identifiés chez l'homme (Delmaghani & El-Amraoui 2020, Safieddine et al 2012).

Dans le cadre d'une analyse en cours des données cliniques et de recherche bibliographiques, nous avons trouvé que le nombre de gènes chez l'homme pour lesquels la surdité est associée à un phénotype vestibulaire est très largement sous-estimé (Maudoux et al 2021).

La place du vestibule dans la recherche sur l'oreille interne et l'apport des modèles murins pour les déficits cochléo-vestibulaires

Des mécanismes de redondance et de compensation peuvent se mettre en place pour pallier le dysfonctionnement de l'organe vestibulaire, rendant difficile leur détection chez l'homme. Dans un tel contexte, les modèles animaux, autorisant des analyses invasives, permettent d'obtenir des informations supplémentaires et plus approfondies sur les fonctions vestibulaires, même en l'absence de déficits d'équilibre manifestes. Grâce à des programmes collaboratifs internationaux en cours, le nombre de souris mutantes présentant des déficits auditifs et/ou vestibulaires va continuer à augmenter de manière significative (voir (Bowl et al 2017, Potter et al 2016); <http://www.mousephenotype.org/>; <https://www.mousephenotype.org/>).

Ces modèles murins sont disponibles pour les chercheurs du monde entier. Des études plus approfondies de ces modèles au travers d'outils expérimentaux dédiés au vestibule devraient permettre de mieux comprendre les propriétés et les particularités des organes vestibulaires. Dans ce contexte, au sein de nos équipes nouvellement installées à l'institut de l'audition (<https://www.institut-audition.fr/fr>), nous avons mis en place des protocoles expérimentaux pour une analyse plus systématique et plus complètes des fonctions auditives et vestibulaires. Différents tests de comportements sont couramment utilisés pour évaluer et tester les fonctions vestibulaires :

- i. Observation du comportement de la souris en champ libre, notamment la tendance à tourner en rond « circling » ou hochement de tête permanents « head bobbing » ; cette analyse peut être complétée par un suivi vidéo (videotracking) du mouvement exploratoire de la souris « open field test » ;
- ii. test du tronc courbe « Trunk curl »;
- iii. test de redressement « contact righting »;
- iv. test de la plateforme; ou
- v. test de la nage (voir (Dulon D 2018, Emptoz et al 2017 , Michel V 2017).

Pour nous permettre un suivi plus approfondi des fonctions vestibulaires, une collaboration a été établie avec François Simon et Mathieu Beraneck (Université de Paris), pour réaliser les mesures du réflexe vestibulo-oculaire, en réponse à des mouvements spécifiques de la table tournante. De plus, en collaboration avec Pierrick Bordiga et Paul Avan (Institut de l'Audition, et Université Clermont - Auvergne), nous tentons d'obtenir des mesures directes de la fonction vestibulaire périphérique au travers de mesures des potentiels d'action composés vestibulaires, en réponse à une accélération linéaire de la tête. Cela permet d'obtenir des valeurs comparatives des seuils de réponses, des amplitudes de pics et des latences de pic à pic, offrant des indications plus précises sur la sensibilité de l'utricule, et du nerf associé.

Ces protocoles expérimentaux sont utilisés dans le cadre de travaux en cours sur le syndrome de Usher de type 1, caractérisé par une surdité profonde associée à des troubles sévères de l'équilibration qui sont suivis d'une atteinte rétinienne progressive évoluant vers la cécité. Comme chez les patients Usher 1G, les souris déficientes pour le gène Sans, *Ush1g^{-/-}*, présentent une surdité profonde et un déficit vestibulaire. Ces anomalies sont liées à la désorganisation précoce et au dysfonctionnement de l'appareil de transduction mécano-électrique des cellules ciliées auditives et vestibulaires, la touffe ciliaire (Geleoc & El-Amraoui 2020).

La place du vestibule dans la recherche sur l'oreille interne et l'apport des modèles murins pour les déficits cochléo-vestibulaires

Le transfert viral à la naissance, à travers la fenêtre ronde, de l'ADNc (ADN complémentaire) codant la protéine Sans aux cellules ciliées auditives et vestibulaires de l'oreille interne chez des souris *Ush1g^{-/-}* a permis de restaurer la structure des cellules sensorielles auditives et vestibulaires et rétablit durablement la fonction d'équilibration de ces souris (Calvet et al 2018, Emptoz et al 2017). Les mesures des réponses vestibulo-oculaires chez les souris traitées a permis de montrer un rétablissement complet de l'activité des canaux semi-circulaires et des organes otolithiques (Calvet et al 2018, Emptoz et al 2017). Au niveau de l'utricule, les analyses en microscopie électronique à balayage montrent que l'organisation en marche d'escalier des stéréocils qui composent la touffe ciliaire est comparable à celle de souris de type sauvage (Emptoz et al 2017). Des travaux similaires chez les modèles du syndrome de Usher de type 3 (Dulon D 2018, Dunbar LA 2019), permettent de comprendre la variabilité de l'expression des symptômes vestibulaires, expliquant ainsi la survenue tardive des atteintes vestibulaires chez les patients Usher 3.

Ces recherches chez l'animal permettront d'avancer aussi vers une meilleure compréhension de l'évolution, du développement, de la physiologie et du comportement lié au système vestibulaire. Ces travaux permettront aussi d'ouvrir la voie à de meilleurs outils de diagnostic et à une définition et une classification précise des troubles vestibulaires. Ensemble, ces découvertes permettront d'établir une prise en charge adaptée aux patients et rechercher de pistes thérapeutiques au travers de l'étude de la fenêtre temporelle pour un traitement optimal, les voies d'injections possibles, et la stabilité du traitement sur le long terme (Delmaghani & El-Amraoui 2020, Geleoc & El-Amraoui 2020). Plusieurs résultats encourageants récemment obtenus ouvrent la voie à de futures développements de la thérapie génique pour le traitement curatif de certaines formes de troubles cochléaires et vestibulaires chez l'homme.

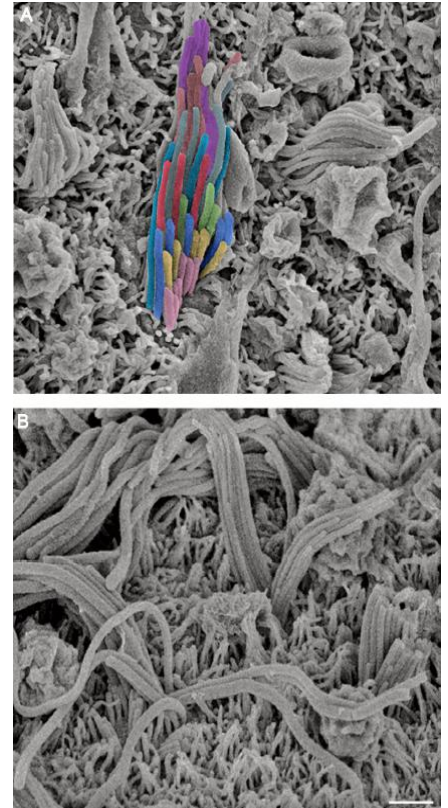


Figure : Image au microscope électronique à balayage de touffe ciliaire vestibulaire de souris sauvage (A) et de souris model *Ush1G* (B).

Notez la désorganisation complète des stéréocils provenant du vestibule de la souris *Ush1G*. Adaptée de Emptoz et al. 2017.

Référence:

Bowl MR, Simon MM, Ingham NJ, Greenaway S, Santos L, et al. 2017. A large scale hearing loss screen reveals an extensive unexplored genetic landscape for auditory dysfunction. *Nat Commun* 8: 886
Calvet C, Lahlou G, Safieddine S. 2018. [Gene therapy progress: hopes for Usher syndrome]. *Med Sci (Paris)* 34: 842-848
Delmaghani S, El-Amraoui A. 2020. The inner ear gene therapies take off: current promises and future challenges. *J. Clin. Med.* 9: 2309-36
Dulon D PS, Patni P, Cortese M, Vincent PF, Tertrais M, Emptoz A, Tlili A, Bouleau Y, Michel V, Delmaghani S, Aghaie A, Pepermans E, Alegria-Prevot O, Akil O, Lustig L, Avan P, Safieddine S, Petit C, El-Amraoui A. 2018. Clarin-1 defect results in a rescuable auditory hair cell synaptopathy in mice. *J. Clin. Invest.* 128: 3382-401

Dunbar LA PP, Aguilar C, Mburu P, Corns L, Wells HR, Delmaghani S, Parker A, Johnson S, Williams D, Esapa CT, Simon MM, Chessum L, Newton S, Dorning J, Jeyarajan P, Morse S, Lelli A, Codner GF, Peineau T, Gopal SR, Alagramam KN, Hertzano R, Dulon D, Wells S, Williams FM, Petit C, Dawson SJ, Brown SD, Marcotti W, El-Amraoui A, Bowl MR. 2019. Clarin-2 is essential for hearing by maintaining stereocilia integrity and function. *EMBO Mol. Med.* 11: e10288.
Emptoz A, Michel V, Lelli A, Akil O, Boutet de Monvel J, et al. 2017. Local gene therapy durably restores vestibular function in a mouse model of Usher syndrome type 1G. *Proc Natl Acad Sci U S A*
Geleoc GSG, El-Amraoui A. 2020. Disease mechanisms and gene therapy for Usher syndrome. *Hear. Res. Mar* 4:107932
Maudoux A, Vitry S, El-Amraoui A. 2021. Vestibular

deficits in deafness: clinical presentation, animal modeling and treatment solutions *Front. Neurol.* in preparation
Michel V BK, Patni P, Cortese M, Azaiez H, Bahloul A, Kahrizi K, Labbé M, Emptoz A, Lelli A, Dégardin J, Dupont T, Aghaie A, Oficjalska-Pham D, Picaud S, Najmabadi H, Smith RJ, Bowl MR, Brown SD, Avan P, Petit C, El-Amraoui A. 2017. CIB2, defective in isolated deafness, is key for auditory hair cell mechanotransduction and survival. *EMBO Mol Med.* 9: 1711-31
Potter PK, Bowl MR, Jeyarajan P, Wisby L, Bleasle A, et al. 2016. Novel gene function revealed by mouse mutagenesis screens for models of age-related disease. *Nat Commun* 7: 12444
Safieddine S, El-Amraoui A, Petit C. 2012. The auditory hair cell ribbon synapse: from assembly to function. *Annu Rev Neurosci* 35: 509-28

Exploration vestibulaire de la souris : modèles de pathologies humaines

□ François Simon^{1,2}, Mathieu Beraneck²

1. Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris

2. INCC CNRS UMR 8002 Université de Paris

Etude comportementale du syndrome vestibulaire chez la souris

Le syndrome vestibulaire chez la souris entraîne des symptômes oculo-moteurs, posturo-locomoteurs, cognitifs (orientation spatiale) et végétatifs (salivation – les rongeurs ne peuvent vomir). Les études comportementales se concentrent sur l'observation des symptômes posturo-locomoteurs et cognitifs.

Suite à une lésion vestibulaire aigüe et brutale, la souris va présenter des symptômes intenses qui vont diminuer jusqu'à leur compensation complète quelques semaines après la lésion [1]. Le signe le plus intense est le *tumbling*, lorsque la souris fait des tonneaux de façon répétée vers le côté ipsilatéral à la lésion. Il est également possible de constater une hypotonie de l'hémicorps ipsilatéral à la lésion, un torticolis ipsilatéral, un *circling* (mouvements locomoteurs circulaires répétés), un *head bobbing* (instabilité de la tête) ainsi qu'une perte de la capacité à nager.

Chez des modèles murins de dysfonction vestibulaire congénitale, les symptômes sont moins importants. L'analyse de la nage reste un élément important pour distinguer un déficit sévère et modéré (noyade immédiate, différée, nage en *circling* et inclinaison de la tête). Une analyse du comportement de la souris suspendue par la queue et notamment le comportement à la chute est intéressant : une souris normale aura tendance à avoir un tronc en extension en cherchant un support et à tomber sur ses pattes.

Une souris avec déficit vestibulaire est plutôt fléchie sur elle-même lors de la suspension et la réception à la chute est mauvaise [2]. D'autres tests peuvent être utilisés, comme une analyse par vidéo-tracking du nombre de *circling* réalisés pendant une durée de 120 secondes ou une analyse de l'équilibre en positionnement la souris sur une petite plateforme de 7 x 7cm en comptabilisant le nombre de chutes pendant 60 secondes [3].

Si ces tests comportementaux sont très faciles à mettre en place, ils ne sont pas spécifiques et sont difficilement quantifiable avec précision. Seule l'exploration vestibulaire par vidéo-oculographie permet d'avoir une analyse fine et spécifique du système vestibulaire de la souris.

Exploration vestibulaire de la souris : modèles de pathologies humaines

Exploration fonctionnelle du vestibule chez la souris

Pour l'étude précise de la fonction vestibulaire de modèles murins, il est possible d'imposer des mouvements à la souris dans tous les plans de l'espace, et donc de stimuler spécifiquement les canaux semi-circulaires ou le système otolithique. Les stimulations vestibulaires sont couplées à un système de vidéo-oculographie qui permet de mesurer et quantifier du réflexe vestibulo-oculaire ; ce système constitue le test fonctionnel le plus précis utilisé en recherche comme en clinique (tableau 1).

La vidéonystagmographie est d'abord enregistrée sans stimulation dans le noir et à la lumière pour rapporter le sens et le nombre de nystagmus spontanés par minute. Puis différentes stimulations sont appliquées pour analyser les différents aspects fonctionnels du réflexe vestibulo-oculaire.

Tableau 1: Différents réflexes vestibulaires analysés chez la souris

Stimulation	Réflexe analysé	Mesure	Fonction analysée	Equivalent chez l'Homme
Rotation sinusoïdale dans le plan horizontal	aVOR	Gain et phase	Canal semi-circulaire horizontal	SHA sur fauteuil rotatoire
Off-vertical axis rotation (OVAR)	^{OVAR} MOR	Biais	Intégrité du système otolithique, canalaire et central	OVAR sur fauteuil rotatoire
Inclinaison statique de la tête en roulis (static roll head tilt)	^{tilt} MOR	Gain (position verticale oculaire sur l'angle d'inclinaison de la tête)	Système otolithique surtout utricule	vOCR
Rotation impulsionnelle dans le plan horizontal (hsteps)	velocity storage	Constante de temps et gain	Intégrité du système canalaire et central	Rotation impulsionnelle sur fauteuil rotatoire

L'ensemble de ces tests se font à tête fixe et dans le noir

Etude comportementale du syndrome vestibulaire chez la souris

Exploration fonctionnelle du vestibule chez la souris (suite)

Plus précisément, les têtes de souris vigiles sont fixées de façon à horizontaliser les canaux semi-circulaires latéraux sur une table [4], pour réaliser une vidéonystagmographie (figure 1). Les canaux semi-circulaires latéraux peuvent être étudiés à partir du réflexe vestibulo-oculaire angulaire lors de mouvements de rotation de la table à des amplitudes ou fréquences différentes. Le système otolithique peut également être étudié à partir d'une rotation continue de la table dans un axe incliné (OVAR – Off-Vertical Axis Rotation) et plus particulièrement le système utriculaire en étudiant le mouvement vertical des pupilles lors d'une inclinaison statique latérale de la tête.

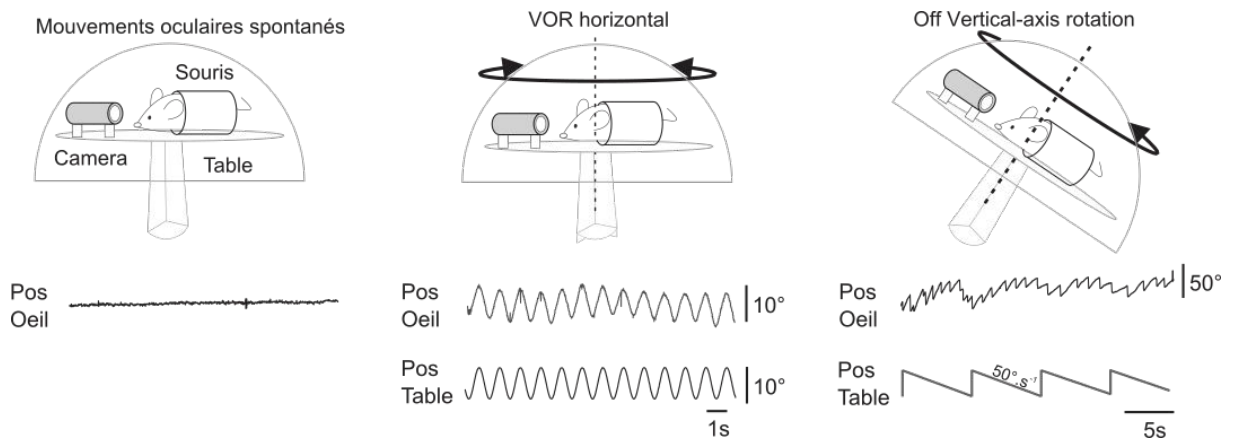


Figure 1 : Mesures des mouvements oculaires spontanés, VOR et OVAR pour une souris normale. Lors du VOR, la table oscille à une fréquence et amplitude donnée. Lors de l'OVAR la table fait plusieurs rotations. Le gain est calculé en comparant la position de l'œil par rapport à celle de la table

Références

1. Simon, F., Pericat, D., Djian, C., Fricker, D., Denoyelle, F., Beraneck, M., 2020. Surgical techniques and functional evaluation for vestibular lesions in the mouse: unilateral labyrinthectomy (UL) and unilateral vestibular neurectomy (UVN). *J Neurol*. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-09960-8>

2. Cassel, R., Bordiga, P., Carcaud, J., Simon, F., Beraneck, M., Le Gall, A., Benoit, A., Bouet, V., Philoxene, B., Besnard, S., Watabe, I., Pericat, D.,

Hautefort, C., Assie, A., Tonetto, A., Dyhrfeld-Johnsen, J., Llorens, J., Tighilet, B., Chabbert, C., 2019. Morphological and functional correlates of vestibular synaptic deafferentation and repair in a mouse model of acute onset vertigo. *Dis Model Mech* 12. <https://doi.org/10.1242/dmm.039115>

3. Emptoz, A., Michel, V., Lelli, A., Akil, O., Boutet de Monvel, J., Lahlou, G., Meyer, A., Dupont, T., Nouaille, S., Ey, E., Franca de Barros, F., Beraneck, M., Dulon, D., Hardelin, J.P., Lustig, L., Avan, P., Petit, C., Safieddine, S.,

2017. Local gene therapy durably restores vestibular function in a mouse model of Usher syndrome type 1G. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America* 114, 9695–9700. <https://doi.org/10.1073/pnas.1708894114>

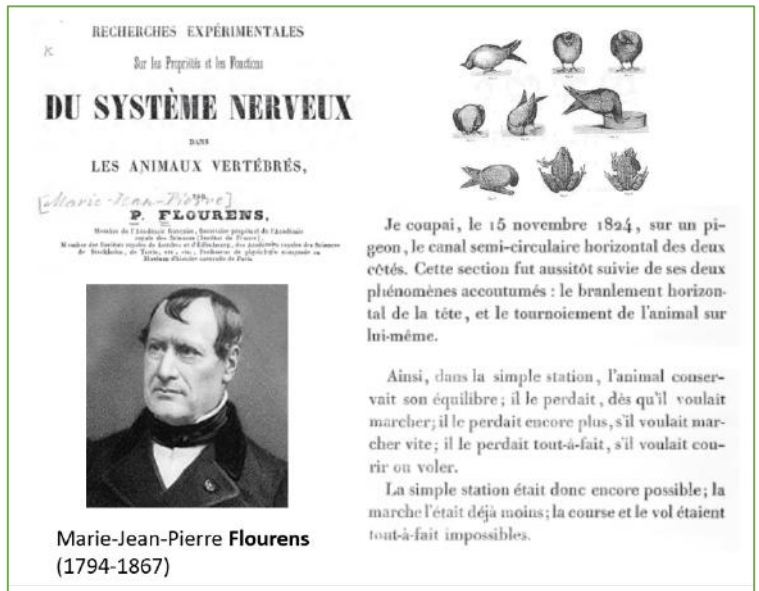
4. Beraneck, M., Cullen, K.E., 2007. Activity of vestibular nuclei neurons during vestibular and optokinetic stimulation in the alert mouse. *J. Neurophysiol.* 98, 1549–1565. <https://doi.org/10.1152/jn.00590.2007>

Le crapaud, le poulet et les pathologies vestibulaires congénitales

Le système vestibulaire est apparu chez les vertébrés il y a environ 450 millions d'années. Les organes vestibulaires de l'oreille interne sont depuis particulièrement conservés : l'anatomie et la neurophysiologie de ces organes est partagée par la plupart des poissons, amphibiens, oiseaux, ou mammifères. C'est d'ailleurs chez le pigeon et la grenouille qu'un biologiste Français nommé Flourens a, dans un compte rendu à l'académie des sciences datant de 1824 (Flourens, 1824), décrit pour la première fois l'existence d'organes de l'équilibre dans l'oreille interne.

□ **Mathieu Beraneck**

INCC CNRS UMR 8002 Université de Paris



RECHERCHES EXPÉRIMENTALES
Sur les Progrès et les Fonctions
DU SYSTÈME NERVEUX
DANS
LES ANIMAUX VERTÉBRÉS,
[par] **P. FLOURENS.**
Membre de l'Académie Royale des Sciences, de l'Institut National des Sciences et des Arts, de l'Académie des Sciences et des Arts de Berlin, de l'Académie des Sciences et des Arts de Turin, etc., etc.; Professeur de Physiologie comparée au Collège Français, et de la Faculté de Médecine de Paris.

Je coupai, le 15 novembre 1824, sur un pigeon, le canal semi-circulaire horizontal des deux côtés. Cette section fut aussitôt suivie de ses deux phénomènes accoutumés : le branlement horizontal de la tête, et le tournoiement de l'animal sur lui-même.

Ainsi, dans la simple station, l'animal conservait son équilibre; il le perdait, dès qu'il voulait marcher; il le perdait encore plus, s'il voulait marcher vite; il le perdait tout-à-fait, s'il voulait courir ou voler.

La simple station était donc encore possible; la marche l'était déjà moins; la course et le vol étaient tout-à-fait impossibles.

Marie-Jean-Pierre Flourens
(1794-1867)

Cette conservation est primordiale pour la recherche fondamentale, car il permet aux chercheurs de travailler sur différentes espèces afin de mieux comprendre des mécanismes physiopathologiques qui touchent l'homme. Deux exemples permettent d'illustrer l'apport de ces modèles animaux pour la compréhension de déficits congénitaux.

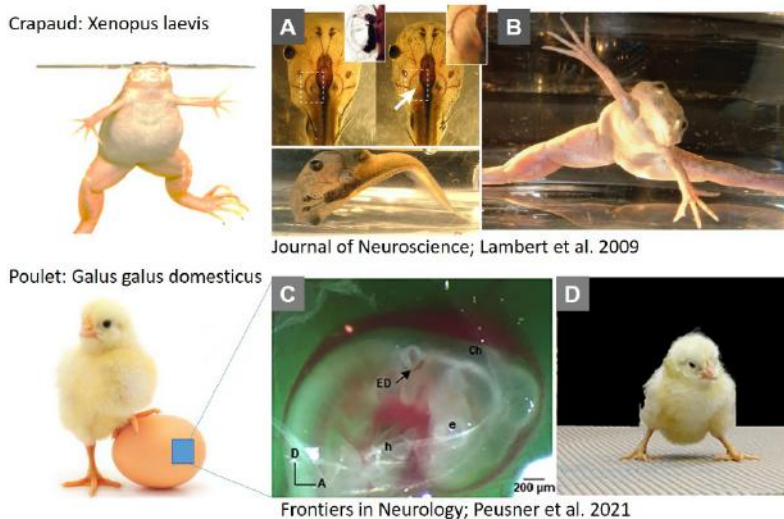
Le premier concerne des études menées chez le xénope, une espèce d'amphibien. Au cours de son développement cet animal grandit d'abord sous forme de larve puis, via une métamorphose, se transforme en un crapaud adulte.

Vers le début des années 2010, une équipe de recherche basée à Paris (Lambert et al., 2009, 2013) a montré qu'une lésion unilatérale de l'oreille interne chez la larve de Xénope (Panel A), conduisait à un développement anormal du squelette du crapaud qui était atteint de scoliose (Panel B).

Ces expériences ont démontré le lien causal entre le développement anormal du système vestibulaire et les conséquences sur les systèmes musculo-squelettique. Depuis, de nombreuses équipes travaillant sur des patients scoliotiques ont confirmé l'existence d'anomalies de l'appareil vestibulaires (Shi et al., 2011; Woo et al., 2019).

Le crapaud, le poulet et les pathologies vestibulaires congénitales

En collaboration avec une équipe de l'université de Washington, nous avons entrepris en 2014 la mise au point d'un autre modèle: le poulet (Lilian et al., 2019; Seal et al., 2019). L'intérêt du modèle réside dans la possibilité de réaliser des manipulations dans l'œuf et donc très tôt pendant le développement embryonnaire (Panel C). Il est possible d'intervenir précocement sur la capsule otique (qui donnera naissance à l'oreille interne) et ainsi de perturber le développement des organes vestibulaires, par exemple en changeant l'orientation de l'organe (Lilian et al., 2019), ce qui conduit au développement d'une oreille interne dont les malformations évoquent celles de nombreuses pathologies congénitales (Peusner et al., 2021).



De par leurs caractéristiques uniques, ces modèles animaux permettent de comprendre l'ontogénie du système vestibulaire, ainsi que les conséquences fonctionnelles (Panel D) de malformations acquises précocement au cours du développement. Ils rendent possible l'identification des mécanismes cellulaires physiopathologiques, et constituent de ce point de vue un espoir pour la compréhension des déficits vestibulaires congénitaux

Pour approfondir

Flourens, P. (1824). *Recherches expérimentales sur les propriétés et les fonctions du système nerveux, dans les animaux vertébrés*. Paris: Crevot.

Lambert, F. M., Malinvaud, D., Glaunès, J., Bergot, C., Straka, H., and Vidal, P.-P. (2009). Vestibular asymmetry as the cause of idiopathic scoliosis: a possible answer from *Xenopus*. *J. Neurosci. Off. J. Soc. Neurosci.* 29, 12477–12483. doi:10.1523/JNEUROSCI.2583-09.2009.

Lambert, F. M., Malinvaud, D., Gratacap, M., Straka, H., and Vidal, P.-P. (2013). Restricted neural plasticity in vestibulospinal pathways after unilateral labyrinthectomy as the origin for scoliotic deformations. *J. Neurosci. Off. J. Soc. Neurosci.* 33, 6845–6856. doi:10.1523/JNEUROSCI.4842-

12.2013.

Lilian, S. J., Seal, H. E., Popratiloff, A., Hirsch, J. C., and Peusner, K. D. (2019). A New Model for Congenital Vestibular Disorders. *J. Assoc. Res. Otolaryngol. JARO* 20, 133–149. doi:10.1007/s10162-018-00705-z.

Peusner, K. D., Bell, N. M., Hirsch, J. C., Beraneck, M., and Popratiloff, A. (2021). Understanding the Pathophysiology of Congenital Vestibular Disorders: Current Challenges and Future Directions. *Front. Neurol.* 12, 1585. doi:10.3389/fneur.2021.708395.

Seal, H. E., Lilian, S. J., Popratiloff, A., Hirsch, J. C., and Peusner, K. D. (2019). Implementing the chick embryo model to study vestibular developmental disorders. *J. Neurophysiol.* 122, 2272–2283.

doi:10.1152/jn.00434.2019.

Shi, L., Wang, D., Chu, W. C. W., Burwell, G. R., Wong, T.-T., Heng, P. A., et al. (2011). Automatic MRI segmentation and morphoanatomy analysis of the vestibular system in adolescent idiopathic scoliosis. *NeuroImage* 54, S180–S188. doi:10.1016/j.neuroimage.2010.04.002.

Woo, E. J., Siegmund, G. P., Reilly, C. W., and Blouin, J.-S. (2019). Asymmetric Unilateral Vestibular Perception in Adolescents With Idiopathic Scoliosis. *Front. Neurol.* 10, 1270. doi:10.3389/fneur.2019.01270.

Le Réseau de Recherche en Audiologie : plateforme pour la recherche clinique vestibulaire chez l'enfant

□ Géraldine Visentin¹, François Simon^{2,3}, Natalie Loundon²

1. Centre de Recherche en Audiologie (CRéA)

2. Hôpital Necker – Enfants Malades, APHP, Paris

3. INCC, CNRS UMR 8002 Université de Paris

La surdité est un enjeu de société car elle concerne un très grand nombre d'êtres humains : d'après l'OMS 466 millions de personnes, dont 34 millions d'enfants, présentent une déficience auditive invalidante.

Il n'existe pas à ce jour de thérapeutique curative des surdités neurosensorielles mais l'évolution des recherches *in vitro* (réalisées sur un micro-organisme, un organe ou une cellule ou en dehors de son contexte naturel) et *in vivo* (réalisées chez l'animal) laisse à penser que des traitements innovants pourraient voir le jour dans un futur proche.

En septembre 2019, une convention de partenariat de recherche clinique signée entre la Fondation Agir pour l'Audition et l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris a permis la création de 2 Centres de Recherche en Audiologie, sélectionnés sur des critères d'excellence clinique :

- **Le Centre de Recherche en Audiologie pédiatrique**, situé à l'hôpital Necker, dirigé par le Dr Natalie Loundon ;
- **Le Centre de Recherche en Audiologie adulte**, situé à l'hôpital de La Pitié-Salpêtrière, dirigé par le Dr Isabelle Mosnier.

Le développement de ces centres et leur fonctionnement est permis grâce à un soutien financier de lancement de la Fondation Agir pour l'Audition.

Ces centres constituent un réseau dédié aux recherches impliquant la personne humaine et à la création de cohortes. Il est prévu que ce réseau, dirigé par le Professeur Françoise Denoyelle, s'étoffe par le recrutement d'autres centres français, toujours sélectionnés sur des critères d'excellence en recherche en audiologie. Une coordination des différents projets et protocoles de recherche sera mise en place au sein de ce réseau.

Le Réseau de Recherche en Audiologie : plateforme pour la recherche clinique vestibulaire chez l'enfant

Les missions des Centres de Recherche en Audiologie

Les missions des Centres de Recherche en Audiologie sont :

- D'affiner le diagnostic et de comprendre les différents mécanismes physiologiques à l'origine des formes de surdité ;
- De permettre la validation d'outils de repérage et de diagnostic précoce ;
- De favoriser la recherche translationnelle avec le développement d'innovations pour l'exploration audiolinguistique et génétique des surdités ;
- D'accélérer le développement de nouvelles solutions thérapeutiques en réalisant des essais cliniques portant sur les traitements (comme les thérapies intra cochléaires ou par voie générale) mais également sur les dispositifs médicaux (comme les nouvelles catégories d'aides et d'implants auditifs).

Les explorations de l'audition

L'audition peut être analysée par des tests dits « objectifs » réalisés sans la participation active du patient et des tests dits « subjectifs » demandant sa participation. Dans tous les tests, une stimulation sonore est réalisée et les réponses à cette stimulation sont notées.

Parmi les tests objectifs, on peut citer la mesure des Potentiels Evoqués Auditifs (PEA), l'électrocochléographie (EcoG), la mesure des Auditory Steady State Responses (ASSR), la mesure des Oto-Emissions Acoustiques (OEA). Ils sont réalisés pendant une sieste de l'enfant ou avec un enfant calme.

Parmi les tests subjectifs, on peut citer l'audiogramme tonal ou vocal (qui utilise soit des mots soit des phrases), l'audiométrie complexe (tests dans le bruit et localisation spatiale), l'exploration de l'audition stéréophonique. Ces tests imposent que l'enfant puisse participer pour donner une réponse (« j'entends ») ou qu'il y ait un temps d'observation de réelles réactions auditives chez l'enfant le plus jeune.

En fonction **de la localisation de l'atteinte**, sont définies :

- Les surdités de transmission, conséquences d'une atteinte du conduit auditif externe, du tympan ou des osselets. Elles peuvent être de degré léger ou moyen et ne dépassent pas 60-70 dB de perte auditive.
- Les surdités de perception, secondaires à un mauvais fonctionnement de l'oreille interne ou du nerf auditif. Tous les degrés de surdité peuvent exister. Les modalités de prise en charge dépendent du degré de surdité et, chez l'enfant, du retentissement sur le langage.

Le Réseau de Recherche en Audiologie : plateforme pour la recherche clinique vestibulaire chez l'enfant

Les tests vestibulaires

La salle de vestibulométrie est équipée d'un fauteuil rotatoire.

Il peut notamment y être réalisés la VidéoNystagmoGraphie (VNG), le Skull Vibration-Induced Nystagmus Test (SVINT), les épreuves caloriques (air et eau), le Video Head Impulse Test (vHIT), le test de la verticale subjective, la mesure des potentiels évoqués otolithiques (PEO) sacculaires et utriculaires, la posturographie dynamique (EquiTest).

Les tests vestibulaires peuvent être adaptés à l'enfant. Chez le jeune enfant, il est tout à fait habituel que l'enfant soit assis sur les genoux de l'accompagnateur pour en faciliter la réalisation.

Certains tests ne peuvent être réalisés qu'à partir d'un certain âge :

- 3 mois pour le vHIT
- 3 mois pour les potentiels évoqués auditifs (PEO) sacculaires
- 3 ans pour les PEO oculaires

Le Centre de Recherche en Audiologie pédiatrique (Paris)

Le Centre de Recherche en Audiologie pédiatrique est situé au sein de l'Hôpital Necker-Enfants malades. Il est soutenu par la présence du département d'Audiophonologie-Implant Cochléaire du service d'ORL qui est référent en France et au niveau international dans le domaine de la surdité.

L'expertise du service ORL de Necker se renouvelle grâce au volume de patient consultant chaque année : plus de 5000 patients dans le secteur de l'audiologie, un vaste programme d'implants cochléaires pédiatrique de France (170 implants/an - le plus large de France), plus de 500 microchirurgies d'oreille/an et une cohorte de 700 enfants suivis pour une malformation sévère de l'oreille externe (aplasie).

Ce service ORL est labélisé Centre de Référence des Maladies Rares pour les « Malformations ORL rares » (CRMR MALO) depuis 2007 et rattaché au CRMR « Surdités Génétiques », coordonné par le Dr Sandrine Marlin, généticienne spécialisée, depuis 2004.

Le Centre de Recherche en Audiologie pédiatrique (Paris)

Quels sont les axes de Recherche du Centre pédiatrique de Necker ?

Axe de recherche 1 : Exploration du traitement auditif central

Axe de recherche 2 : Exploration Vestibulaire

Axe de recherche 3 : Audition complexe

Axe de recherche 4 : Pathologies spécifiques et maladies orphelines

REALITE VIRTUELLE : DE L'ESPACE A LA TERRE

❑ Salma Jbyeh¹, François Simon^{2,3} Michele Tagliabue³

1. Etudiante Master 2 20/21, Université Paris Saclay, interne en ORL

2. Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP

3. Ingénieur de recherche, INCC, CNRS UMR 8002 Université de Paris

La réalité virtuelle est une technologie prometteuse dont les applications diagnostiques et thérapeutiques sont nombreuses dans le domaine médical.

Grâce à la possibilité d'explorer activement l'environnement virtuel, elle permet une immersion complète du patient et une manipulation précise des entrées sensorielles. De par son aspect ludique, elle offre la possibilité de réinventer le rapport qu'entretiennent les patients avec leur pathologie.

Afin d'étudier l'intégration multisensorielle chez l'adulte sain, l'équipe «orientation spatiale» du Centre Neurosciences Intégrative et Cognition (INCC) de l'Unité Mixte de Recherche 8002 du CNRS a développé des protocoles expérimentaux utilisant la réalité virtuelle en

conditions de laboratoire ainsi qu'en conditions de microgravité (expériences en vols paraboliques et à bord de la Station Spatiale Internationale).

L'étude ReViCHILD utilise ces protocoles pour mieux comprendre l'intégration multisensorielle chez les enfants avec et sans déficit vestibulaire chronique.



L'astronaute français Thomas Pesquet portant un casque de réalité virtuelle dans le cadre de l'expérience GRASP réalisée à bord de la station spatiale internationale

REALITE VIRTUELLE : DE L'ESPACE AU TRAVAIL

J. McIntyre et M. Tagliabue ont travaillé avec l'Agence Spatiale Européenne en mettant en place deux expériences : GRASP et PILOTE. L'expérience GRASP vise à comprendre comment le système nerveux central intègre les informations provenant des systèmes visuel, proprioceptif et vestibulaire pour coordonner les mouvements de saisie et de préhension de la main.

L'expérience PILOTE, à laquelle participe actuellement l'astronaute français Thomas Pesquet, étudie comment ces concepts peuvent s'appliquer à la conception de nouveaux postes de travail mieux adaptés à l'ergonomie spatiale.

Depuis le début de l'année 2021, un contrat de collaboration a été mis en place entre le CNRS, l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris (APHP) et la Fondation pour l'Audition, afin de faire de la recherche clinique entre l'INCC et le Centre de Recherche en Audiologie (CReA).

C'est dans le cadre de cette collaboration que l'étude ReViCHILD a débuté en Avril 2021. Il s'agit d'une étude pilote, prospective, contrôlée, non randomisée, et monocentrique.

Son objectif principal est de développer un protocole de réalité virtuelle bien toléré et reproductible pour étudier la coordination œil-main chez l'enfant avec et sans déficit vestibulaire chronique.

Deux groupes d'enfants âgés de 7 à 18 ans sont étudiés: un groupe « témoin » sans antécédents de pathologie vestibulaire ou otologique et un groupe « déficit vestibulaire ». Dans ce dernier, les enfants sont inclus s'ils ont un déficit vestibulaire chronique uni- ou bilatéral.

Les critères de non inclusion sont la présence d'une pathologie ophtalmologique, neurologique ou ostéoarticulaire pouvant interférer avec la réalisation du protocole.

Les participants bénéficient d'un examen vestibulaire comprenant un Video-Head-Impulse-Test, des potentiels évoqués otolithiques et une évaluation de la verticale visuelle subjective.

Le protocole de réalité virtuelle a été construit sous forme de jeu vidéo et consiste en la réalisation d'une tâche d'alignement de la main avec une cible présentée de façon visuelle ou proprioceptive.

REALITE VIRTUELLE : DE L'ESPACE AU TRAVAIL

L'environnement virtuel a été conçu comme l'intérieur d'une station spatiale, que les enfants doivent protéger en tirant sur un robot (cible).

Les sujets mémorisent puis reproduisent l'orientation de la cible après un délai. Certaines tâches sont réalisées avec suppression de la scène visuelle, en tête

inclinée ou avec un conflit visuel.

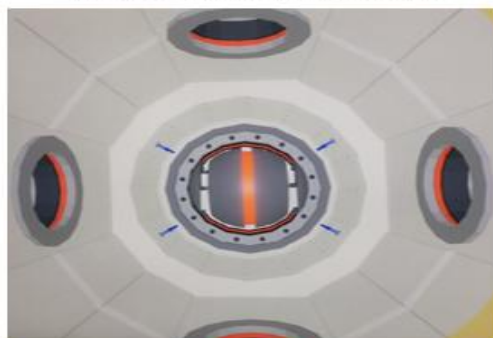
Le critère de jugement principal est la mesure du degré de précision des enfants avec et sans déficit vestibulaire chronique dans ces différentes conditions sensorielles et du poids accordé à chaque entrée sensorielle.

Grâce aux résultats de l'étude ReViCHILD, la réalité virtuelle pourrait devenir un outil diagnostique qui permettrait de caractériser de façon ludique et sécurisée les déficits vestibulaires dans la population pédiatrique.

A. Dispositif de réalité virtuelle



B. Environnement virtuel



L'étude ReViCHILD utilise un dispositif de réalité virtuelle (A) composé d'un casque de réalité virtuelle et d'une manette adaptée à la main dominante du participant.

L'environnement virtuel (B) est un tunnel cylindrique représentant une station spatiale, que le participant doit protéger en tirant sur un robot.

L'atélectasie vestibulaire... un mythe devenu réalité

□ Charlotte Hautefort¹, Michael Eliezer²

1. ORL, Hôpital Lariboisière, APHP, Paris

2. Radiologue, Hôpital Lariboisière, APHP, Paris

En 1988, Merchant and Schuknecht décrivent pour la première fois, l'« atélectasie vestibulaire » (1). Initialement observée sur coupes histologiques post mortem, l'atélectasie vestibulaire correspond à l'affaissement des structures endolymphatiques du pars superior (utricle et ampoules).

Jusqu'à présent aucun moyen ne permettait de le confirmer « in vivo » et l'atélectasie a progressivement été oubliée (2). Depuis le développement de l'imagerie de l'oreille interne avec protocole tardif, l'analyse morphologique de l'espace endolymphatique est rendu possible (3,4). Elle permet de visualiser une augmentation de volume de l'espace endolymphatique comme dans l'hydrops (5,6) ou son affaissement comme dans l'atélectasie (7-10).

Récemment deux études ont permis d'identifier les profils des patients souffrant d'atélectasie vestibulaire. Elle se manifeste soit sous une forme unilatérale (figure 1) (7,8), mimant alors un déficit vestibulaire unilatéral fluctuant, soit sous une forme bilatérale (figure 2) (9,10), entraînant alors une aréflexie vestibulaire bilatérale.

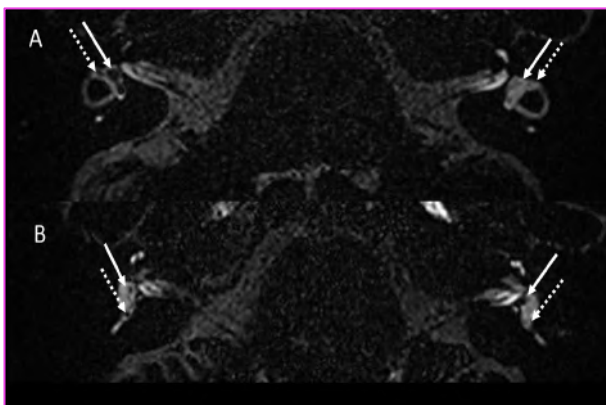


Figure 1 : Patient (homme, 43 ans) présentant un déficit canalaire et utriculaire gauche associé à une atélectasie vestibulaire gauche sur l'IRM A/ Axial 3D-FLAIR au niveau de la partie supérieure du vestibule où l'on voit l'ensemble du canal latéral semi-circulaire. L'utricle gauche (flèche blanche) et l'ampoule latérale (flèche blanche en pointillés) sont affaissés par rapport au côté droit. B/ 3D-FLAIR axial au niveau de la partie inférieure du vestibule, les saccules gauche et droit sont normaux (flèche blanche) ; du côté gauche, l'ampoule postérieure (flèche blanche en pointillé) est effondrée par rapport au côté droit.

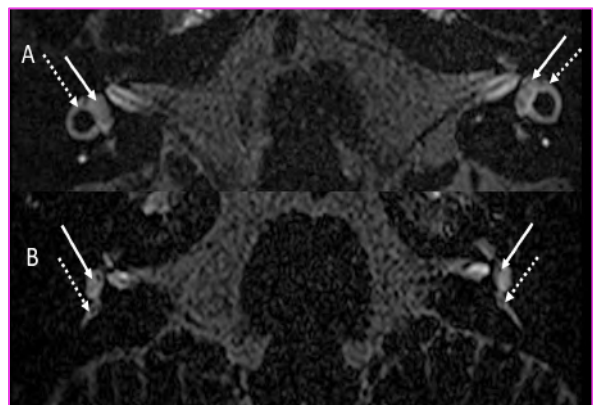


Figure 2 : Patiente (femme, 53 ans) présentant un déficit canalaire et utriculaire bilatéral associé à une atélectasie vestibulaire bilatérale sur l'IRM A/ Axiale 3D-FLAIR au niveau de la partie supérieure du vestibule où l'ensemble du canal latéral semi-circulaire est visualisé. L'utricle bilatéral (flèche blanche) et l'ampoule latérale (flèche blanche en pointillé) sont effondrés. B/ 3D-FLAIR axial au niveau de la partie inférieure du vestibule montrant un saccule normal bilatéral (flèche blanche) alors que les ampoules postérieures gauche et droite (flèche en pointillés blancs) sont presque effondrées.

L'atélectasie vestibulaire...

un mythe devenu réalité

En reprenant 22 patients ayant une atélectasie unilatérale à l'imagerie, Marc and al ont permis de décrire précisément la présentation radio clinique et électrophysiologique de cette entité (8).

Dans leur étude, l'âge moyen de la population atteinte au moment du diagnostic était de 58,6 +/- 13,7 ans avec un peu plus d'hommes que de femmes (R=1,44).

Comme l'avait évoqué Merchant et Shucknecht, l'entrée dans la maladie des patients pouvait prendre deux allures : le plus souvent via un syndrome vestibulaire aigu ou subaigu (73%), et plus rarement sous la forme d'une instabilité d'installation progressive(27%).

Pour l'ensemble de la population étudiée, les symptômes suivants ce début évoluaient de manière fluctuante avec des périodes d'instabilité et/ou de vertiges positionnels récurrents (41%) .

Certains décrivaient aussi quelques symptômes auditifs du côté atteint comme des acouphènes ou une sensation d'oreille pleine (54%) et dans 9% des cas un Tullio était rapporté.

Lors de la réalisation des explorations vestibulaires, l'abolition des réponses aux potentiels utriculaires du côté atteint semblait être la caractéristique la plus constante de cette affection (90%) associée à l'atteinte canalaire aux hautes vitesses d'un (36%), deux (23%) ou trois (41%) canaux.

Comme attendu, la fonction sacculaire était préservée (77%). Sur le plan auditif, 40% avaient une asymétrie auditive du côté atteint.

Dans les formes bilatérales, la même atteinte dissociée de la fonction vestibulaire était retrouvée associant un déficit ciblant les capteurs canaux et utriculaires et préservant la fonction sacculaire (10).

Cette atteinte « dissociée » observée sur le plan électrophysiologique est tout à fait concordante avec l'atteinte morphologique touchant le pars superior (utricule et ampoules) visible à l'IRM et décrite par Shucknecht en histologie (1,11,12).

De manière tout à fait intéressante, il semble qu'une grande partie des aréflexies vestibulaires bilatérales idiopathiques puisse être finalement secondaire à une atélectasie vestibulaire bilatérale jusqu'alors méconnue. Eliezer et al retrouvent en effet 50% d'atélectasie vestibulaire à l'imagerie chez un groupe de patients suivis pour une aréflexie vestibulaire bilatérale idiopathique (n=42) (10).

L'atélectasie vestibulaire... un mythe devenu réalité

Pour le moment la physiopathologie de l'atélectasie vestibulaire n'est pas connue. Une dysfonction de la valve de Blast pourrait être une des hypothèses (13).

Une autre des hypothèses serait le dysfonctionnement des cellules sombres, l'équivalent des cellules marginales cochléaires impliquées dans l'homéostasie endolymphatique. Nkcc1, un co-transporteur Na⁺ K⁺ 2Cl⁻ présent à la fois au sein des cellules sombres et des cellules marginales pourrait dans ce cas être impliqué.

En effet, dans son travail Hibino H et Kurachi ont décrit une aréflexie vestibulaire bilatérale avec collapsus endolymphatic vestibulaire associé à des troubles de la fonction auditives chez les souris Nkcc1-KO(14).

Pour approfondir:

1. Merchant SN, Schuknecht HF (1988) Vestibular atelectasis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 97(6):565–576. <https://doi.org/10.1177/000348948809700601>
2. Maslovara S, Butkovic-Soldo S, Pajic-Matic I, Sestak A (2018) Vestibular atelectasis: Decoding pressure and sound-induced nystagmus with bilateral vestibulopathy. *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.27724>
3. Eliezer M, Poillon G, Gillibert A et al (2018) Comparison of enhancement of the vestibular perilymph between gadoterate meglumine and gadobutrol at 3-Tesla in Meniere's disease. *Diagn Interv Imaging* 99(5):271–277. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2018.01.002>
4. Kahn L, Hautefort C, Guichard J et al (2019) Relationship between video head impulse test, ocular and cervical vestibular evoked myogenic potentials, and compartmental magnetic resonance imaging classification in meniere's disease. *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.28362>
5. Eliezer M, Maquet C, Horion J, Gillibert A, Toupet M, Bolognini B, Magne N, Kahn L, Hautefort C, Attyé A. Detection of intralabyrinthine abnormalities using post-contrast delayed 3D-FLAIR MRI sequences in patients with acute vestibular syndrome. *Eur Radiol*. 2019 Jun;29(6):2760-2769. doi: 10.1007/s00330-018-5825-0. Epub 2018 Nov 9. PMID: 30413960.
6. Tagaya M, Yamazaki M, Teranishi M et al (2011) Endolymphatic hydrops and blood-labyrinth barrier in Ménière's disease. *Acta Otolaryngol* 131(5):474–479. <https://doi.org/10.3109/00016489.2010.534114>
7. Eliezer M, Attyé A, Guichard J-P et al (2019) Vestibular atelectasis: myth or reality?: vestibular atelectasis. *Laryngoscope* 129(7):1689–1695. <https://doi.org/10.1002/lary.27793>
8. Marc M, Hautefort C, Guichard JP, Herman P, Houdart E, Toupet M, Eliezer M. Clinical characteristics in unilateral vestibular atelectasis. *J Neurol*. 2021 Feb;268(2):689-700. doi: 10.1007/s00415-020-10220-y. Epub 2020 Sep 9. PMID: 32909094.
9. Eliezer M, Toupet M, Vitaux H et al (2019) MRI evidence of vestibular atelectasis in bilateral vestibulopathy and Tullio phenomenon. *Otol Neurotol* 40(9):e944–e946. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002409>
10. Eliezer M, Hautefort C, Van Nechel C, Duquesne U, Guichard JP, Herman P, Kania R, Houdart E, Attyé A, Toupet M. Electrophysiological and inner ear MRI findings in patients with bilateral vestibulopathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2020 May;277(5):1305-1314. doi: 10.1007/s00405-020-05829-8. Epub 2020 Feb 8. PMID: 32036409.
11. Fujimoto C, Murofushi T, Sugawara K, Chihara Y, Ushio M, Yamasoba T, Iwasaki S. Bilateral vestibulopathy with dissociated deficits in the superior and inferior vestibular systems. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2012 Jun;121(6):383-8. doi: 10.1177/000348941212100604. PMID: 22737960.
12. Rosengren SM, Welgampola MS, Taylor RL. Vestibular-Evoked Myogenic Potentials in Bilateral Vestibulopathy. *Front Neurol*. 2018 Apr 17;9:252. doi: 10.3389/fneur.2018.00252. PMID: 29719527; PMCID: PMC5913369.
13. Hofman R, Segenhout JM, Buytaert JAN, Dirckx JJJ, Wit HP (2008) Morphology and function of Bast's valve: additional insight in its functioning using 3D-reconstruction. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 265(2):153–157. <https://doi.org/10.1007/s00405-007-0424-8>
14. Hibino H, Kurachi Y (2006) Molecular and physiological bases of the K⁺ circulation in the mammalian inner ear. *Physiology* 21(5):336–345. <https://doi.org/10.1152/physiol.00023.2006>

Appel à Dons - Campagne 2021-2022

« Aidez la recherche sur le vertige...



... Faites un don »



- Donner c'est sûr et facile via la Fondation du CNRS
- Il vous suffit de vous connecter sur le site <http://gdvertige.com> à la rubrique **Campagne de dons** et de suivre les instructions
- Merci pour votre soutien!

28-29

Janvier 2022

Saintes-Maries-
de-la-Mer



La Société Française de Kinésithérapie Vestibulaire (SFKV) est une société scientifique qui regroupe majoritairement des kinésithérapeutes spécialisés dans la rééducation des vertiges et des troubles de l'équilibre d'origine neurosensorielle. Ses objectifs sont de promouvoir et défendre cette spécificité de la kinésithérapie.

Retrouvez nos dernières publications:

- Status of rehabilitation of the dizzy patient in France: focus on vestibular physiotherapy. Xavier et al. European Journal of Physiotherapy. 2021
- Rehabilitation of dynamic visual acuity in patients with unilateral vestibular hypofunction: earlier is better Lacour et al. European Archives of ORL. 2020.
- Comparaison of passive rotational testing versus active head movements testing. Dumas et al. Poster Congrès APTA 2019, Chicago, USA.

X^{ème} CONGRÈS

Société Française
de Kinésithérapie Vestibulaire

“ Médecin  Kiné vestibulaire :
le binôme qui tourne rond ”

Plus d'info
& inscription
www.sfkv.fr

➤ Le prochain congrès de la SFKV se tiendra **les 28 et 29 janvier 2021 aux Saintes Maries de la Mer (Camargue)**.
Pour toutes informations :
<https://www.sfkv.fr/congrès-2022/>

Nouvel algorithme vestibulaire

Optimisez votre flux de patients

- Concentrez votre consultation
- Réduisez les tests cliniques effectués
- Rencontrez des patients bien préparés
- Standardisez vos approches thérapeutiques
- Réduisez le temps d'attente
- Utilisez efficacement les ressources de la clinique

Suivez les résultats du traitement

- Prenez les mesures nécessaires
- Augmentez la satisfaction des patients
- Collectez des données
- Analysez vos données
- Améliorez les processus cliniques
- Réduisez les listes d'attente

**Pour une commande en Octobre
40% de remise la première année**

DIZZYGUIDE

www.dizzyguide.net - jm@dizzyguide.net - disponible en français



GDR

Vertige

LA NEWSLETTER

N°4 – Janvier - Mars 2022

Editeur en chef:



Dr Michel LACOUR
(Université Aix-Marseille)

- A paraître début Janvier 2022
sur le site web du GDRV
<http://gdrvertige.com>

Unité GDR 2074

