



médecine/sciences (m/s) est disponible sur le site www.medecinesciences.org. Les numéros de moins d'une année ne sont accessibles qu'aux seuls abonnés. Il en est de même pour les abonnés de l'Inserm et du CNRS sur les sites institutionnels BibliInserm et BiblioVie.

Au-delà de l'année, la revue est en accès libre et gratuit. Les numéros depuis 2001 sont disponibles sur le site www.medecinesciences.org et la collection complète des archives, de 1985 à l'année qui précède l'année en cours, est disponible sur le site www.ipubli.inserm.fr. Vous pouvez également vous inscrire en ligne sur le site www.medecinesciences.org. N'hésitez pas à nous joindre par mail à suscribers@edpsciences.org ou par téléphone au 01 69 18 75 75



SOMMAIRE

ÉDITORIAL

- 935 L'organe sensoriel central et ses dérèglements
Michel Bornens

LE MAGAZINE

- 937 La chromatine naissante révélée
Constance Alabert
- 940 Régulation cinétique de l'épissage alternatif des pré-ARN messagers : attention au ralentissement
Gwendal Dujardin, Alberto R. Kornblihtt, Laurent Corcos
- 943 Comportement de peur : rôle des interneurons exprimant la parvalbumine du cortex préfrontal médian
Julien Courtin, Cyril Dejean, Cyril Herry
- 946 Chez les drépanocytaires, le pneumocoque se joue de la prévention et s'adapte à la maladie : conséquences vaccinales
Dominique Labie, Jacques Elion
- 949 Des souris toujours plus humanisées pour de nouvelles applications thérapeutiques
Jean-Claude Weill, Claude-Agnès Reynaud
- 952 La révolution 3D des cellules souches : fabrication *in vitro* d'épithéliums sensoriels de l'oreille
Azal Zine

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION
Jean-Marc Quilbé

RÉDACTION
RÉDACTEUR EN CHEF
Hervé Chneiweiss (Paris)

RÉDACTRICE EN CHEF ADJOINTE
Laure Coulombel (Paris)

SECRÉTAIRE GÉNÉRAL
DE LA RÉDACTION
François Flori (Paris)

ADJOINT À LA RÉDACTION
François Authier (Paris)

SECRÉTAIRE DE RÉDACTION
Marie-Thérèse Dron (Paris)

DIRECTRICE ÉDITORIALE
Martine Krief-Fajnzylberg

CONSEILLÈRE ET
REPRÉSENTANTE DE L'INSERM
Suzy Mouchet

EDP Sciences/Éditions EDK
109, avenue Aristide Briand
92541 Montrouge Cedex, France
Tél. : 01 41 17 74 05
Fax : 01 49 85 03 45
secretariat@medecinesciences.org

Indexée dans
PubMed/Medline
Current Contents,
série Life Sciences
EMBASE/Excerpta Medica
PASCAL
CABS
BIOSIS

PHOTO DE COUVERTURE :

À gauche : épithélium des tubules de rein de souris visualisés après fracture de l'organe à froid et analysés par microscopie électronique à balayage. Les cils sont présents à la surface des cellules épithéliales et ont été colorés en rouge.

Au milieu : coupe d'un tubule rénal humain avec un marquage de l'axonème du cil (rouge) et un marqueur des fibres de transition (CEP164, vert).

À droite : image de microscopie électronique à balayage : cellule épithéliale rénale (IMCD3) traitée au triton avant fixation révélant le squelette du cil (corps basal et axonème).

Crédits photos :

Image d'immunofluorescence : © Marion Failler, Alexandre Benmerah (Inserm UMR 1163, laboratoire des maladies rénales héréditaires, Université Paris Descartes - Sorbonne Paris Cité, institut Imagine, Paris, France).

Images de microscopie électronique : © Thierry Blisnick, Philippe Bastin (Unité de biologie cellulaire des trypanosomes, Institut Pasteur et CNRS URA2581, Paris, France).



COMITÉ ÉDITORIAL

Antoine Brill (Paris)
Carine Franc (Villejuif)
Marie Gaille (Paris)
Hélène Gilgenkrantz (Paris)
Jacques Haiech (Strasbourg)
Xavier Jeunemaitre (Paris)
Bertrand Jordan (Marseille)
Anne-Marie Moulin (Paris)
Jean-Michel Rigo (Hasselt)
Anna Salvetti (Lyon)
Jean-Luc Teillaud (Paris)

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Michel Aubier (Paris)
Joël Bockaert (Montpellier)
Marcel Dorée (Montpellier)
Denis Duboule (Genève)
Gérard Friedlander (Paris)
Thierry Galli (Paris)
Simone Gilgenkrantz (Nancy)
Michel Goldman (Bruxelles)
Jean-Pierre Grünfeld (Paris)
Axel Kahn (Paris)
Jean-Claude Kaplan (Paris)
Jean-François Lacroix (Paris)
Arnold Munnich (Paris)
Jean-Paul Ortonne (Nice)
Marc Peschanski (Évry)
Jacques Piette (Liège)
Jacques Pouyssegur (Nice)
Bernard Rossier (Lausanne)
Guy Rousseau (Bruxelles)
Philippe Sansonetti (Paris)
Alain Tedgui (Paris)
Germain Trugnan (Paris)
Gilbert Vassart (Bruxelles)
Éric Vivier (Marseille)

CILS PRIMAIRES ET CILIOPATHIES

(Dossier coordonné par Christine Laclef)

M/S REVUES

- 955** Élongation de l'axonème et dynamique du transport intraflagellaire
Cécile Fort, Philippe Bastin
- 962** La poche ciliaire : fruit des liaisons du centrosome avec le trafic vésiculaire
Alexandre Benmerah
- 968** Contrôle transcriptionnel des gènes ciliaires
Jennifer Vieillard, Julie Jerber, Bénédicte Durand
- 976** Cil primaire, cycle cellulaire et prolifération
Nathalie Delgehyr, Nathalie Spassky
- 980** Le cil primaire, orchestrateur de la morphogenèse cérébrale
Christine Laclef
- 991** Cils et migrations neuronales
Christine Métin
- 996** Cils et morphogenèse cardiaque
Nicolas Diguët, Sigolène M. Meilhac
- 1004** Les liens multiples entre les cils et la polarité planaire cellulaire
Jérôme Ezan, Mireille Montcouquiol
- 1011** Complexité génétique des ciliopathies et identification de nouveaux gènes
Ruxandra Bachmann-Gagescu
- 1024** Cils et kystes rénaux
Mélanie Paces-Fessy
- 1034** Syndrome de Bardet-Biedl : cils et obésité. De la génétique aux approches intégratives
Kirsley Chennen, Maria Julia Scerbo, Hélène Dollfus, Olivier Poch, Vincent Marion
- 1040** De nouvelles fonctions extraciliaires pour les protéines ciliaires : quelles conséquences sur l'apparition de ciliopathies ?
Nicolas Taulet, Bénédicte Delaval



médecine/sciences a été le fruit d'une coopération entre le gouvernement de la République française et le gouvernement du Québec, à la suite d'une recommandation de la Commission permanente de coopération franco-québécoise.

médecine/sciences est membre du Committee on Publication Ethics (COPE) www.publicationethics.org

CRÉDITS PHOTOS :

p. 955 ; p. 962 ; p. 968 ; p. 976 ; p. 980 ; p. 991 ; p. 996 ; p. 1004 ; p. 1011 ; p. 1024 ; p. 1034 ; p. 1040 (© Marion Failler et Alexandre Benmerah, Inserm UMR 1163, laboratoire des maladies rénales héréditaires, Université Paris Descartes - Sorbonne Paris Cité, institut Imagine, Paris, France ; Thierry Blisnick et Philippe Bastin, Unité de Biologie cellulaire des trypanosomes, Institut Pasteur et CNRS URA2581, Paris, France).

CONTENTS

EDITORIAL

- 935 The central sensory organ and its disturbances
Michel Bornens

THE MAGAZINE

NEWS

- 937 Nascent chromatin composition revealed
Constance Alabert
- 940 Kinetic regulation of pre-messenger RNA alternative splicing
Gwendal Dujardin, Alberto R. Kornblihtt, Laurent Corcos
- 943 Prefrontal parvalbumin-expressing interneurons control fear behavior
Julien Courtin, Cyril Dejean, Cyril Herry
- 946 Sickle cell disease: *Pneumococcus* escapes prevention and adapts to the disease. Consequences on vaccine design
Dominique Labie, Jacques Elion
- 949 Ever more humanized mice for new therapeutic applications
Jean-Claude Weill, Claude-Agnès Reynaud
- 952 3D revolution of stem cells: *in vitro* generation of ear sensory epithelia
Azél Zine

Soumission électronique médecine/sciences

médecine/sciences est dotée d'une gestion éditoriale automatisée, via le système informatique Fontisworks (<http://msc.fontismedia.com>). Tous les manuscrits, brèves, nouvelles, éditoriaux, synthèses, ou textes du forum, doivent être soumis par voie électronique, et nos experts doivent également soumettre leur évaluation par voie électronique.

La marche à suivre est très simple : le nouvel utilisateur accède à la page d'accueil du site de soumission en ligne de médecine/sciences à l'adresse suivante : <http://msc.fontismedia.com> et clique sur le bouton « accès auteur » (ou « accès expert ») dans la liste de liens figurant sur l'écran qui s'affiche. Si l'utilisateur est un auteur, il sera d'abord invité à créer son compte en s'enregistrant. Il recevra un mail de confirmation contenant son mot de passe. L'enregistrement ne s'effectue qu'une seule fois, lors de la toute première utilisation. À chaque connexion suivante, il suffit de cliquer directement sur « auteur » pour s'identifier, saisir le nom d'utilisateur (mail) et le mot de passe pour entrer dans le système. Une fois dans le système, l'auteur souhaitant soumettre un manuscrit suit le cheminement indiqué pour saisir les différentes informations afférant à la soumission, ainsi que pour télécharger les fichiers de son manuscrit.

Les experts, eux, seront d'abord sollicités par mail, et devront, dans une première étape, accepter ou refuser l'expertise en entrant dans le système via « l'accès expert », en indiquant leur identifiant (adresse e-mail) et le numéro du manuscrit qui leur aura été indiqué dans le mail de sollicitation. Puis, comme précédemment, suivre les informations pour télécharger le manuscrit à évaluer, puis, dans un second temps, déposer leur expertise.

Tous les documents nécessaires à la soumission en ligne sont accessibles sur la page de garde du site M/S de Fontismedia.

Les auteurs qui ne pourraient pas soumettre leur manuscrit via fontismedia auront la possibilité de le soumettre par e-mail au secrétariat de Médecine/Sciences.

Toute information complémentaire et toute aide pourront être apportées par le secrétariat de M/S (secretariat@medecinesciences.org)



PRIMARY CILIA AND CILIOPATHIES

(Coordinated by Christine Laclef)

M/S REVIEWS

- 955** Elongation of the axoneme and dynamics of intraflagellar transport
Cécile Fort, Philippe Bastin
- 962** The ciliary pocket: a rendez-vous between the centrosome and vesicular trafficking
Alexandre Benmerah
- 968** Transcriptional control of ciliary genes
Jennifer Vieillard, Julie Jerber, Bénédicte Durand
- 976** Interplay between primary cilia and cell cycle
Nathalie Delgehr, Nathalie Spassky
- 980** Primary cilia control different steps of brain development
Christine Laclef
- 991** Cilia and neuronal migrations
Christine Métin
- 996** Cilia and heart morphogenesis
Nicolas Diguët, Sigolène M. Meilhac
- 1004** The multiple links between cilia and planar cell polarity
Jérôme Ezan, Mireille Montcouquiol
- 1011** Genetic complexity of ciliopathies and novel genes identification
Ruxandra Bachmann-Gagescu
- 1024** Cilia and renal cysts
Mélanie Paces-Fessy
- 1034** Bardet-Biedl syndrome: cilia and obesity - From genes to integrative approaches
Kirsley Chennen, Maria Julia Scerbo, Hélène Dollfus, Olivier Poch, Vincent Marion
- 1040** Non-ciliary functions of cilia proteins
Nicolas Taulet, Bénédicte Delaval

ÉDITEUR

EDP Sciences/Éditions EDK
109, avenue Aristide Briand
92541 Montrouge Cedex, France
Tél. : 01 41 17 74 05
Fax : 01 43 29 32 62
editorial@edk.fr

EDP SCIENCES/ÉDITIONS EDK

SAS au capital de 40 000 €
RCS Nanterre 403 452 816
17, avenue du Hoggar
PA de Courtabœuf
91944 Les Ulis, France
www.edpsciences.org

IMPRIMEUR

Corlet, Imprimeur, S.A.
ZI route de Vire,
14110 Condé-sur-Noireau, France
N° 83406

INFOGRAPHIE, MISE EN PAGE

Desk
25, boulevard de la Vannerie
53940 St-Berthevin, France

SERVICE ABONNEMENTS

EDP Sciences/Éditions EDK
17, avenue du Hoggar
PA de Courtabœuf
91944 Les Ulis Cedex A, France
Tél. : 01 69 18 75 75
Fax : 01 69 86 06 78
subscribers@edpsciences.org

PUBLICITÉ

Claudine Trufer
Tél. : 01 41 17 73 95
claudine.trufer@edpsante.fr

Copyright© « Médecine/Sciences-Inserm ». Publication périodique mensuelle. Tous droits de reproduction à des fins de vente, de location, de publicité ou de promotion réservés à l'éditeur.
Commission paritaire n° 1117 T 81597
EDK, Paris, Dépôt légal :
à parution
ISSN n° 07670974
ISSN électronique n° 1958-5381

INDEX DES ANNONCEURS : Genopole, 2^e couv. - Premup, p. 945. - EDK, p. 979, p. 995, p. 1003, p. 1010, p. 1023, p. 1033, p. 1039 - Plasmid Factory, p. 990. - IReSP/EDK, p. 1047 - JFN, p. 1048. - Bulletin d'abonnement, p. 1049. - Cilia 2014, 3^e couv. - AFM-Téléthon, 4^e couv.