

■■■ BRÈVES ■■■

■■■ **La peau et les poils: les fonctions du gène *Hairless*.** L'homologue humain du gène *Hairless* de la souris, localisé en 8p21.2, code pour un facteur de transcription multifonctionnel [1] et fut d'abord impliqué dans l'*alopecia universalis*, maladie récessive autosomique rare, caractérisée par une absence de poils isolée (*m/s* 1998, n°5, p.664). Ce même gène fut mis en cause dans une autre forme d'alopecie congénitale: l'atrachie avec lésions papuleuses (APL). Une totale chute des poils survient rapidement après la naissance et, des années plus tard, apparaît une éruption papuleuse et des kystes folliculaires kératineux, surtout localisés à la face et au cou, au cuir chevelu et aux membres. Si l'APL ne peut être confondue avec l'*alopecia universalis*, il devient intéressant de comparer les mutations du gène *Hairless* dans chacune de ces deux maladies. D'après une équipe de chercheurs israéliens qui vient de trouver une mutation dans une grande famille consanguine palestinienne de la région de Galilée, celle-ci – une délétion d'une cytosine en position 3434 dans l'exon 18 – devrait provoquer une terminaison prématurée dans la région carboxy-terminale de la protéine, région très conservée et probablement impliquée dans l'activité transcriptionnelle [2]. Cette région serait déterminante pour les dernières phases du développement du follicule pileux, alors que les autres mutations (dans les exons 6, 12, 15 et 17), décrites dans des cas d'*alopecia universalis*, compromettraient les phases précoces du développement des follicules (*m/s* 1996, n°11, p.1278). Cette hypothèse mérite confirmation, ce qui ne sera pas facile en raison de la rareté de ces atrichies.

[1. Thompson CC, Bottcher MC. *Proc Natl Acad Sci USA* 1996; 94: 8527-32.]

[2. Sprecher E, et al. *Am J Hum Genet* 1999; 64: 1323-9.]

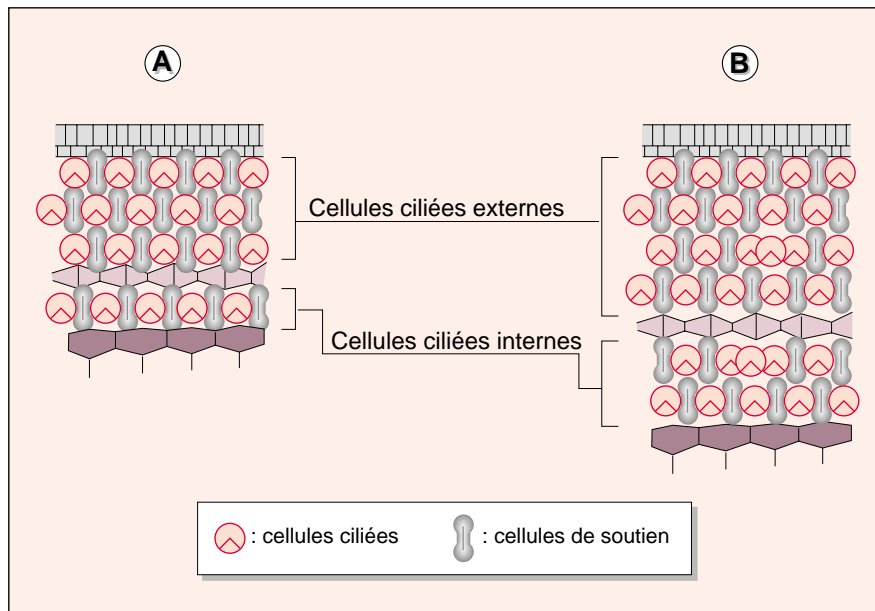


Figure 1. **Aspect schématique de l'organisation des cellules ciliées dans l'organe de Corti chez les mammifères.** **A.** Souris normale: trois rangées de cellules ciliées internes et une rangée de cellules ciliées externes. Les cellules ciliées sont séparées par des cellules de soutien. **B.** Souris dont le gène *Jag2* a été invalidé: quatre rangées de cellules ciliées externes et deux rangées de cellules ciliées internes, quelquefois contiguës. (D'après [6].)

drosophile et celui de l'oreille interne des vertébrés, et en particulier des mammifères. Cela implique-t-il un processus évolutif entre ces organes sensoriels? La voie de signalisation Notch est trop répandue dans de nombreux systèmes pour en venir à cette conclusion sans acquérir d'abord des connaissances encore plus complètes sur les régulateurs en amont et les cibles en aval de cette voie Notch, si fréquente au cours du développement et de la différenciation cellulaire (*m/s* 1997, n°6/7, p.914 et n°12, p.1481) [7].

1. Dulon D, Aran JM. Aspects cellulaires et moléculaires de la transduction mécano-sensorielle dans l'oreille interne. *Med Sci* 1990; 6: 744-54.

2. Haddon C, Jiang YJ, Smithers L, Lewis J. Delta-Notch signaling and the patterning of sensory cell

differentiation in the zebrafish ear: evidence from the mind bomb mutant. *Development* 1998; 125: 4637-44.

3. Adam J, Myat A, Le Roux I, et al. Cell fate choices and the expression of Notch, Delta and Serrate homologues in the chick inner ear: parallels with drosophila sense-organ development. *Development* 1998; 125: 4645-54.

4. Stone JS, Rubel EW. Delta1 expression during avian hair cell regeneration. *Development* 1999; 126: 961-73.

5. Lanford PJ, Lan Y, Jiang R, et al. Notch signaling pathway mediates hair cell development in mammalian cochlea. *Nat Genet* 1999; 21: 289-92.

6. Kelley MW, Talreja D, Corwin JT. Replacement of hair cells after laser microbeam irradiation in cultured organ of Corti from embryonic and neonatal mice. *J Neurosci* 1995; 15: 3013-26.

7. Posakony JW. Birds on a wire and tiling the inner ear. *Nat Genet* 1999; 21: 253-4.

Simone Gilgenkrantz

9, rue Basse, 54330 Clerey-sur-Brenon, France.