

Les brèves de ce numéro ont été préparées par :

Pascale Borensztein ⁽¹⁾
 Élisabeth Cramer ⁽¹⁾
 Laure Coulombel ⁽¹⁾
 Simone Gilgenkrantz ⁽²⁾
 Yves Lévy ⁽³⁾
 Vincent Lotteau ⁽⁴⁾

SOMMAIRE DES BRÈVES

Mutation du gène *CD45* et déficit immunitaire combiné sévère (DICS) (p. 688).

Interféron γ et athérosclérose (p. 691).

L'apoptose, un facteur de croissance du trypanosome (p. 691).

Lucy grimpe aux arbres ou marchant sur les mains ? (p. 692).

Le long périple des anabaptistes et du syndrome d'Ellis-van-Crefeld (p. 696).

Efficacité des inhibiteurs du TNF dans le traitement de la maladie de Still (p. 696).

Plus bleu que le bleu de tes yeux (p. 697).

Vaccin antitumoral dans le cancer du rein (p. 703).

Nos ancêtres, de minuscules singes chinois (p. 703).

Vers un effet surrénalien de la LH ? (p. 707).

De l'utilité du tabac comme véhicule de transgénèse ! (p. 707).

Plaidoyer pour un angioblaste médullaire (p. 709).

Et si nous nous étions trompés sur les mitochondries ? (p. 712).

Traitement du déficit immunitaire combiné sévère lié à l'X par transfert ex vivo du gène *gc*

Nous rapportons, chez deux patients, l'observation d'une correction du déficit immunitaire observé dans le syndrome appelé déficit immunitaire combiné sévère (DICS) lié à l'X après transfert *ex vivo* du gène *gc* dans les cellules médullaires CD34⁺ [1].

Le déficit immunitaire combiné sévère lié à l'X

Le DICS lié à l'X est caractérisé par un défaut complet de développement des lymphocytes T et *natural killer* (NK). Il est provoqué par des mutations du gène qui code pour la sous-unité *gc* commune à plusieurs récepteurs de cytokines, mutations qui ont pour conséquence la production d'une protéine non fonctionnelle. Cette protéine *gc*, exprimée par toutes les cellules d'origine hématopoïétique, est un composant de la structure des récepteurs de 5 interleukines (IL) : IL-2, IL-4, IL-7, IL-9 et IL-15 (*m/s* 1994, n° 2, p. 233). Ces cytokines, en se liant à leur récepteur,

induisent de puissants signaux de survie et de prolifération cellulaire. Dans le DICS, le défaut d'interaction de l'IL-7 avec son récepteur muté exprimé à la surface des précurseurs lymphoïdes indifférenciés est responsable du blocage de différenciation des lymphocytes T. De même, l'absence de réponse à l'IL-15, cytokine essentielle lors du développement NK [2], explique le défaut de développement de cette lignée [2]. Le DICS lié à l'X est une maladie létale dans les premières années de vie en l'absence de traitement en raison de la survenue d'infections multiples et graves. Le traitement conventionnel consiste en l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH). Les résultats sont excellents pour les patients disposant d'un donneur familial HLA-identique, alors que, en l'absence d'un tel donneur, l'espoir de survie est de l'ordre de 60 % à 70 % seulement avec un risque élevé de déficit persistant de la production des anticorps [3, 4] (*m/s* 1999, n° 8-9, p. 1027-8).

(1) Inserm U. 474, Maternité Port-Royal, 123, boulevard de Port-Royal, 75014 Paris, France.

(2) 9, rue Basse, 54330 Clérey-sur-Brenon, France.

(3) Unité d'immunologie clinique, CHU Henri-Mondor, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil Cedex, France.

(4) Inserm U. 503, Immunobiologie moléculaire, École normale supérieure de Lyon, 46, allée d'Italie, 69364 Lyon Cedex 07, France.