

Les nouvelles de ce numéro ont été préparées par :

**Elisabeth Bursaux
Erick Denamur⁽¹⁾
Simone Gilgenkrantz
Axel Kahn
Dominique Labie⁽²⁾
Vincent Lotteau
Jean Soulier⁽³⁾
Hubert Vaudry⁽⁴⁾**

(1) Inserm U. 120, hôpital Robert-Debré, bâtiment Ecran, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France.

(2) Inserm U. 129, CHU Cochin, 24, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

(3) Institut d'hématologie, hôpital Saint-Louis, 2, place du Docteur-Fournier, 75010 Paris, France.

(4) Inserm U. 413, université de Rouen, place Émile-Blondel, 76821 Mont-Saint-Aignan Cedex, France.

SOMMAIRE DES NOUVELLES BRÈVES

Rôle de ZAP-70 dans la sélection thymique (p. 1602).

Les *enhancers* augmentent la probabilité qu'un gène soit transcrit, non le taux de transcription (p. 1607).

Endothéline, NO et drépanocytose (p. 1611).

Et si une bactérie vieille de 25 millions d'années était revenue à la vie ? (p. 1615)

De nouveaux modulateurs de la fonction de Ras (p. 1615).

Lumières sur la fonction de molécules non conventionnelles du CMH de classe II (p. 1615).

Une place au soleil pour les peptides cryptiques issus de la pro-thyrolibérine (p. 1616).

Un quatrième acide aminé cible de la phosphorylation chez les vertébrés : l'histidine (p. 1616).

Un gène de mammifère autosomique ou lié à l'X selon les lignées de souris (p. 1617).

La protéine Abl, un relais entre les dommages de l'ADN et la machinerie transcriptionnelle activée par le stress (p. 1617).

Non, nous ne vous avons pas tout dit sur le testicule en avril ! (p. 1618)

Transmission de l'ADN mitochondrial : des craquelures dans le goulot d'étranglement ? (p. 1618).

Deux nouveaux gènes responsables de certaines formes d'hypertension artérielle familiale (p. 1619).

Des souris sans récepteur de glucocorticoïdes (p. 1619).

L'hydroxyurée, agent cytotoxique ou/et modulateur transcriptionnel ? (p. 1620)

La preuve définitive, et attendue, que le gène *NF1* est bien un gène suppresseur de tumeur, est arrivée (p. 1620).

Un inhibiteur de farnésyltransférase a un effet anti-tumoral *in vivo* (p. 1620).

α B cristalline, un autoantigène possible dans la sclérose en plaques (p. 1621).

Tolérance par délétion périphérique. (p. 1621)

Stress oxydatif, télomères et sénescence (p. 1621).

La protéine EBNA1 du virus Epstein-Barr est indétectable par les lymphocytes T cytotoxiques (p. 1621).

Un changement de U en A, un nouveau type « d'édition » détecté dans le messageur de l' α -galactosidase. (p. 1622)

Un nouveau récepteur impliqué dans l'activation des lymphocytes T (p. 1622).

Un goitre congénital associé à un déficit en facteur de transcription (p. 1622).

On guérit l' α -thalassémie de la souris avec un gène humain !

Les mutations du *locus* α -globine représentent le défaut génétique le plus commun chez l'homme, une délétion étant le mécanisme fréquemment retrouvé à l'origine d'une α -thalassémie ; une expression clinique n'existe cependant que quand deux gènes au moins sont inactivés. Alors que l'hémoglobinosé H (génotype $--/\alpha$) n'entraîne qu'une ané-

mie modérée, la forme homozygote (génotype $--/--$) est responsable d'une anasarque fœto-placentaire* létale dans la période périnatale. L'épidémiologie montre qu'en Asie du Sud-Est, il s'agit d'une cause

* (Edème généralisé et intense de l'œuf tout entier (placenta et fœtus), avec production d'ascite.

importante de mortalité périnatale, puisque la mutation $--/$ est retrouvée dans 4% à 10% de la population ; le seul abord thérapeutique possible étant un régime transfusionnel commencé *in utero*, il est peu tentant de l'entreprendre puisqu'il faudrait le poursuivre régulièrement la vie durant. L'étude en souris transgénique avait, jusqu'à présent, été han-