tumeur de Wilms [15]. L'étude des autres régions soumises à empreinte parentale permettra-t-elle de connaître sa (ou ses) raison(s) d'être ?

M.J.

1. Li E, Bestor TH, Jaenisch R. Targeted mutation of the DNA methyl transferase gene results in embryonic lethality. *Cell* 1992 ; 69 : 915-26.
2. Foss HM, Roberts CJ, Claeys KM, Selker EU. Abnormal chromosome behavior in *Neurospora* mutants defective in DNA methylation. *Science* 1993 ; 262 : 1737-41.
3. Vongs V, Kakutani T, Martienssen RA, Richards EJ. *Arabidopsis thaliana* DNA methylation mutants. *Science* 1993 ; 260 : 1926-8.
4. Li N, Beard C, Jaenisch R. Role of DNA methylation in genomic imprinting. *Nature* 1993 ; 366 : 362-5.
5. Glenn CC, Porter KA, Jong MTC, Nicholls RT, Driscoll DJ. Functional imprinting and epigenetic modification of the human *SNRPN* gene. *Hum Mol Genet* 1993 ; 2 : 2001-5.
6. Stöger R, Kubicka P, Liu CG, Kafri T, Razin A, Cedar H, Barlow DP. Maternal specific methylation of the imprinted mouse *igf2r locus* identifies the expressed *locus* as carrying the imprinting signal. *Cell* 1993 ; 73 : 61-71.
7. Dreyfus JC. Quand deux chromosomes homologues viennent d'un seul parent... les disomies uniparentales en pathologie. *médecine/sciences* 1990 ; 6 : 57-60.
8. Dittrich B, Buiting K, Gross S, Horsthemke B. Characterization of a methylation imprint in the Prader-Willi syndrome chromosome region. *Hum Mol Genet* 1993 ; 2 : 1995-9.
9. Sandford AJ, Shirakawa T, Moffatt MF, Daniels SE, Ra c, Faux JA, Young RP, Nakamura Y, Lathrop GM, Cookson WOCM, Hopkin JM. Localisation of atopy and β subunit of high-affinity IgE receptor (FCεRI) on chromosome 11q. *Lancet* 1993 ; 341 : 332-4.
10. Fishel R, Lescoe MF, Rao MRS, Copeland NG, Jenkins NA, Garber J, Kane M, Kolodner R. The human mutator gene homolog *MSHZ* and its association with hereditary nonpolyposis colon cancer. *Cell 75*, 1027-1038 (1993).
11. Jeanpierre M, Turleau C, Aurias A, Prieur M, Ledeist F, Fischer A, Viegas-Péquignot E. An embryonic-like methylation pattern of classical satellite DNA is observed in ICF syndrome. *Hum Mol Genet* 1993 ; 2 : 731-5.
12. Burn JE, Bagnall DJ, Metzger JD, Dennis ES, Peacock WJ. DNA methylation, vernalization, and the initiation of flowering. *Proc Natl Acad Sc USA* 1993 ; 90 : 287-91.
13. Selker EU. Premeiotic instability of repeated sequences in *Neurospora crassa*. *Annu Rev Genet* 1990 ; 24 : 579-613.
14. Babinet C, Barra J, Renard JP. Le marquage et l'expression différentiels des génomes paternel et maternel : deux conditions nécessaires pour le développement à terme de l'embryon de souris. *médecine/sciences* 1989 ; 5 : 8-15.
15. Ogawa O, Becroft DM, Morison IM, Eccles MR, Skeen JE, Mauger DC, Reeve AE. Constitutional relaxation of insulin-like growth factor II gene imprinting associated with Wilms' tumour and gigantism. *Nature Genet* 1993 ; 5 : 408-12.

BRÈVES

Défaut de transcription du *locus* XIST à l'origine de syndromes malformatifs sévères. Des anomalies caryotypiques au niveau du chromosome X sont connues de longue date dans le syndrome de Turner. On en distingue deux types : des formes discrètes, où une monosomie de l'X (45,X) est trouvée chez des individus d'intelligence normale, présentant parfois de légères dysmorphies ; ces femmes diffèrent peu des femmes normales, chez lesquelles un seul chromosome X est resté actif *(m/s n° 7, vol. 7, p. 750)*. En revanche, d'autres formes associent un retard mental sévère à des troubles de croissance et des malformations multiples. Il s'agit dans ce cas de formes mosaïques 45,X/46,X,r(X), où rX *(ring chromosome)* représente un très petit chromosome X circulaire ; ce chromosome rX serait incapable de s'inactiver, si bien que certains gènes seraient doublement exprimés, à partir du petit chromosome et du chromosome X normal. On sait qu'un *locus XIST*, exprimé seulement sur le chromosome inactif, marque le site supposé d'inactivation [1], et est, de ce fait, considéré comme le *primum movens* de ce phénomène inactivant, au hasard, les gènes de l'un des deux chromosomes X des femmes. L'hypothèse a été testée que ce *locus* serait absent du petit chromosome circulaire dans les syndromes de Turner sévères, empêchant le dosage de compensation de s'effectuer. Le *locus XIST* a été exploré par plusieurs techniques chez huit femmes présentant l'ensemble des signes d'un syndrome sévère [2]. Les résultats sont hétérogènes selon que la région du *locus XIST* était ou non délétée. Dans ce dernier cas, cependant, l'expression de l'ARN *XIST* était nulle ou insignifiante. Si la transcription du *XIST* est un indicateur d'inactivation, l'absence de cette transcription dans des syndromes malformatifs sévères suggère l'existence de mutations dans la voie d'inactivation sur les petits chromosomes rX. Ces chromosomes, associés aux phénotypes sévères, seront sans doute fort utiles dans la recherche des gènes impliqués dans l'inactivation de l'X.

[1. Gilgenkrantz H. *médecine/sciences* 1991 ; 7 : 375-7.]
[2. Migeon BR, *et al. Proc Natl Acad Sci USA* 1993 ; 90 : 12025-9.]

Répression mitotique de la transcription. Au cours de la mitose, la transcription des gènes par les ARN polymérases II et III est abolie. Cet arrêt transcriptionnel peut être reproduit *in vitro*, dans des extraits tissulaires auxquels est ajoutée de la cycline B1, et ne nécessite pas de modification de la chromatine. En fait, l'addition d'une protéine kinase mitotique de type $p34^{cdc2}$ à un extrait transcriptionnel aboutit également au blocage de la transcription. Gottesfeld *et al.*, de La Jolla (CA, USA) [1], viennent de démontrer de manière concluante que la kinase MPF *(mitosis/maturation promoting factor)*, formée de $p34^{cdc2}$ couplée à une cycline B, phosphoryle des cibles du complexe TFIIIB, inhibant ainsi la transcription dépendante de l'ARN polymérase de type III. TFIIIB est un facteur transcriptionnel composé de multiples sous-unités et qui, de plus, se complexe au facteur TBP *(TATA binding protein)* et à des TAF *(TBP-associated factors)*. L'inhibition de la transcription induite par la kinase mitotique peut être inversée par un traitement à l'aide de phosphatase alcaline. Cette méthode doit pouvoir être utilisée également pour préciser les cibles de la répression mitotique de la transcription dépendante de l'ARN polymérase II.

[1. Gottesfeld GM, *et al. Science* 1994 ; 263 : 81-4.]