

Les nouvelles de ce numéro ont été préparées par :
Saïd Akli⁽¹⁾
Sylvie Berrard⁽²⁾
Pascale Briand
Catherine Caillaud⁽¹⁾
Jean-Claude Dreyfus
Hélène Gilgenkrantz⁽¹⁾
Jean-Pierre Grünfeld
Axel Kahn
Gildas Le Gal La Salle⁽³⁾
Marc Peschanski
Thierry Ragot⁽⁴⁾
Jean-Jacques Robert⁽²⁾
Hubert Vaudry⁽⁵⁾
Emmanuelle Vigne⁽⁴⁾
Nathalie Vincent⁽¹⁾

(1) ICGM, Inserm U.129, 24, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

(2) C 9923, Cnrs, 91198 Gif-sur-Yvette, France.

(3) Institut Alfred Fessard, UPR 22-12, Cnrs, avenue de la Terrasse, 91198 Gif-sur-Yvette, France.

(4) Institut Gustave Roussy, Cnrs URA 1301, rue Camille Desmoulins, 94805 Villejuif Cedex, France.

(5) UA CNRS, 650, groupe de recherche en endocrinologie moléculaire, université de Rouen. Faculté des sciences, BP 118, 76134 Mont-Saint-Aignan Cedex, France

SOMMAIRE DES NOUVELLES BRÈVES

Le monoxyde d'azote endogène prévient les thromboses glomérulaires induites par l'endotoxine (p. 224).

L'encéphalopathie par hyponatrémie post-opératoire est plus grave chez la femme (p. 224).

Pit-1 et expression du gène codant pour le récepteur du GRF (p. 225).

Résistance à la mutagenèse chimique chez des souris transgéniques (p. 225).

Signalisation par le glucose chez la levure : une dissociation entre Ras et Cdc25 (p. 225).

Un facteur inhibiteur de la croissance cérébrale est abaissé dans la maladie d'Alzheimer (p. 228).

Adhérence focale, cytosquelette et transmission du signal (p. 228).

Effet compensateur possible de la DRP dans les myopathies par carence en dystrophine (p. 228).

Des souris transgéniques, modèles de l'emphysème (p. 229).

Récepteurs 5-HT₄ et stéroïdogénèse surrénalienne (p. 229).

Réarrangement de l'ADN et cancer : un modèle chez les souris transgéniques (p. 230).

Oncogène grand T de SV40 : apoptose et prolifération (p. 230).

Une action transcriptionnelle inédite de la protéine p53 : l'inhibition du complexe TATA-box (p. 230).

Deux formes moléculaires distinctes de somatostatine sont exprimées dans le cerveau des amphibiens (p. 231).

Les mutations du gène APC sont également fréquentes dans les adénocarcinomes du pancréas (p. 231).

Le gène de la dystrophine musculaire autosomique « maghrébine » est porté par le chromosome 13 (p. 231).

Administration *in vivo* d'oligonucléotides méthylphosphonates anti-cMyc à des souris transgéniques lymphomateuses (p. 233).

Traitement par thérapie génique de maladies lysosomiales

Les maladies lysosomiales sont caractérisées par l'absence de dégradation de composés divers, en particulier des mucopolysaccharides ou des glycolipides. La maladie de Gaucher est ainsi secondaire à un déficit en glucocérebrosidase. Il s'agit d'une affection relativement fréquente dans certaines populations, principalement les Juifs ashkénazes. Actuellement, les traitements utilisés sont la greffe de moelle et l'administration, par voie intraveineuse, de formes modifiées, stabilisées,

de l'enzyme glucocérebrosidase. Aucun de ces traitements n'est pleinement satisfaisant, du fait de leur dangerosité propre pour les greffes de moelle, de leur coût exorbitant pour les injections enzymatiques et, dans tous les cas, de leur efficacité souvent incomplète. Plusieurs tentatives ont été faites, dans le passé, d'infections de cellules souches de la moelle par des rétrovirus recombinants véhiculant un gène codant pour la glucocérebrosidase. Cependant, les résultats avaient été, jusqu'à pré-

sent, peu convaincants, l'expression du transgène étant souvent faible et limitée dans le temps. C'est dire l'intérêt des résultats de T. Ohashi *et al.*, du laboratoire de J.A. Barranger (Pittsburgh, PA, USA) [1] qui montrent, en utilisant un nouveau type de vecteur, que la glucocérebrosidase humaine codée par un transgène est synthétisée pendant plus de six mois chez des souris transplantées. Dans ce cas, l'activité est pratiquement présente dans la totalité des cellules spléniques formant