

observé au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren. Seulement 10 sur 28 patients se plaignaient de xérostomie**, aucun n'avait de symptôme oculaire mais 3 sur 6 avaient un tarissement sécrétoire lacrymal objectivé par le test de Schirmer. Le mécanisme de l'infiltrat lymphocytaire des glandes salivaires n'est pas connu : il pourrait relever d'un phénomène dysimmunitaire systémique lié à l'infection par le virus C, d'une atteinte directe des glandes salivaires, voire de l'intégration du génome viral au sein des cellules mononucléées. Une co-infection par le virus d'Epstein-Barr n'a malheureusement pas été étudiée dans ce travail, alors même que sa fréquence a été soulignée tout récemment dans le syndrome de Gougerot-Sjögren [9].

D. C.
A. D.

1. Bambara LM, Biasi D, Caramaschi P, Carletto A, Pacor ML. Cryoglobulinaemia and hepatitis C virus (HCV) infection (letter). *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 96-7.
2. Casato M, Taliani G, Pucillo LP, Goffredo F, Lagana B, Bonomo L. Cryoglobulinemia and hepatitis C virus. *Lancet* 1991 ; 337(i) : 1047-8.
3. Harle JR, Disdier P, Durand JM, et al. Cryoglobulinémie mixte au cours de l'infection par le virus de l'hépatite C (10 cas). *Presse Méd* 1991 ; 20 : 1233.
4. Ferri C, Greco F, Longombardo G, et al. Antibodies to hepatitis C virus in patients with mixed cryoglobulinemia. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1606-10.
5. Ferri C, Greco F, Longombardo G. Association between hepatitis C virus and mixed cryoglobulinemia. *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 621-4.
6. Di Bisceglie AM, Hoofnagle JH. Therapy of chronic hepatitis C with alpha interferon. *Hepatology* 1991 ; 13 : 601-3.
7. Casato M, Lagana B, Antonelli G, Dianzani F, Bonomo L. Long term results of therapy with interferon- α for type II essential mixed cryoglobulinemia. *Blood* 1991 ; 78 : 3142-7.
8. Haddad J, Deny P, Munz-Gotheil C, et al. Lymphocytic sialadenitis of Sjögren's syndrome associated with chronic hepatitis C virus liver disease. *Lancet* 1992 ; 339 : 321-3.
9. Mariette X, Gozlan J, Clerc D, et al. Detection of Epstein-Barr virus DNA by *in situ* hybridization and polymerase chain reaction in salivary gland biopsy specimens from patients with Sjögren's syndrome. *Am J Med* 1991 ; 90 : 286-93.

ms n° 4, vol. 8, avril 92

■■■ BRÈVES ■■■

■■■ Rôles respectifs de l'hyperproduction de l'interleukine 6 et d'un réarrangement chromosomique dans le plasmocytome murin. Il est possible de produire dans certaines lignées de souris (*Balb/c* et *NZB*), des plasmocytomes expérimentaux par traitement avec des huiles minérales ou d'autres composés. Ces tumeurs sont caractérisées, chez les souris *Balb/c*, par une translocation chromosomique t(12 ; 15) et par une hyperproduction d'interleukine 6 (IL6). Dans le myélome humain, l'hypersécrétion d'IL6 est également considérée comme un facteur de mauvais pronostic et comme l'un des mécanismes de l'hyperprolifération plasmocytaire [1]. Afin d'étudier les rôles respectifs de la translocation chromosomique et de l'hyperproduction d'IL6, des chercheurs japonais d'Osaka ont créé des souris transgéniques exprimant le gène de l'IL6 sous le contrôle des régions régulatrices d'un gène du complexe majeur d'histocompatibilité [2]. Sur le fonds génétique C57Bl/6, ces animaux développent une plasmocytose massive sans tumeur et sans production d'immunoglobulines monoclonales. En revanche, le passage de ce même transgène dans le fonds génétique *Balb/c* s'accompagne de l'apparition de plasmocytomes monoclonaux au niveau desquels on retrouve la translocation t(12 ; 15). Cet accident chromosomique, comme les translocations t(6 ; 15) également observées dans les plasmocytomes expérimentaux de la souris, aboutissent à l'activation de *c-myc*, suggérant qu'une hyperproduction d'IL6 et une hyperexpression du gène *myc* coopèrent normalement pour produire le plasmocytome. D'ailleurs, de telles tumeurs peuvent également survenir chez des souris traitées par des agents inducteurs et surinfectées par un rétrovirus contenant le gène viral *v-myc* ; dans ce cas, le gène *c-myc* endogène n'est pas réarrangé. Ces expériences démontrent également que, chez les souris transgéniques *Balb/c*, l'hypersécrétion d'IL6 peut avoir un rôle tout à fait important, déclenchant, dans la progression tumorale aboutissant à un plasmocytome. Il provoque une expansion polyclonale des plasmocytes à l'occasion de laquelle

survient, sur certains terrains génétiques, une activation d'un gène *myc* par réarrangement chromosomique.

[1. Klein B, Bataille R. *médecine/sciences* 1991 ; 7 : 937-43.]

[2. Suematsu S, et al. *Proc Natl Acad Sci USA* 1992 ; 89 : 232-5.]

■■■ Origine paternelle de la délétion du chromosome 4 dans le syndrome de Wolf-Hirschhorn. Le syndrome de Wolf-Hirschhorn est une très grave affection, caractérisée notamment par un faible poids de naissance, un retard du développement, et des malformations telles que micro-encéphalie et fentes labiale et palatine. Il résulte d'une monosomie partielle du bras court du chromosome 4 et apparaît le plus souvent de façon sporadique, les parents étant cliniquement normaux. Deux travaux [1, 2] se sont attachés à déterminer l'origine parentale à l'aide de sondes de la région 4p16.3. Ils portent respectivement sur 7 et 5 malades. Une origine paternelle a été reconnue dans tous les cas. Pour expliquer cette transmission, on a évoqué une empreinte parentale, renforcée par le fait que, dans la maladie de Huntington, l'affection est en général plus grave et apparaît plus tôt quand elle est héritée du père. Le bras court du chromosome 4 serait donc soumis au phénomène du sceau parental. Un argument toutefois s'oppose à cette hypothèse : il existe des formes familiales (10 à 15 % des cas), dues à une translocation chromosomique chez un des parents. Or les deux tiers de ces cas reconnaissent une origine maternelle. Il n'est donc pas possible de penser qu'une délétion maternelle soit létale ou passerait inaperçue, et l'explication finale de la transmission paternelle dans les formes sporadiques reste à découvrir.

[1. Quarrell OWJ, et al. *J Med Genet* 1991 ; 28 : 256-9.]

[2. Tupler R, et al. *J Med Genet* 1992 ; 29 : 53-5.]

[3. Narahara K, et al. *Jpn J Med Hum Genet* 1984 ; 29 : 403-11 (in [1]).]