

**Les nouvelles de ce numéro ont été préparées par :**  
**Pascale Briand**  
**Pierre César<sup>(1)</sup>**  
**Jean-Claude Dreyfus**  
**Jean-Pierre Grünfeld**  
**Axel Kahn**  
**Claude Matuchansky**  
**Marc Peschanski**

(1) Inserm CJF 91-02 et département de neurosciences, CHU Henri-Mondor, 94010 Créteil Cedex, France.

**SOMMAIRE DES NOUVELLES BRÈVES**

La lésion moléculaire de la myopathie du chien (p. 600).

Mutation non-sens du gène de la glucokinase dans une forme de diabète non-insulinodépendant (p. 600).

Glomérulosclérose progressive chez des souris transgéniques portant certains gènes du VIH (p. 604).

Des souris dépourvues de protéines-prions ont un développement normal (p. 604).

Grand T de SV40 et tumeurs des plexus choroïdes de l'enfant (p. 606).

Un modèle murin de cancer du côlon a une mutation constitutionnelle dans un gène APC (p. 607).

La latéralisation cérébrale pour le langage est spécifiquement due à la localisation d'un centre de décodage linguistique (p. 607).

Clonage, par complémentation dans la levure, de l'ADNc d'un canal potassium de plante (p. 608).

Le TcR, un récepteur de faible affinité (p. 608).

Tumeurs malignes multiples de la vessie : même origine clonale (p. 608).

La distribution des canaux membranaires des axones dépend d'interactions avec les cellules gliales (p. 609).

Des singes inoculés avec le SIV présentent des troubles de la motricité et des fonctions supérieures comparables à ceux observés chez des malades atteints du SIDA (p. 609).

Un crétinisme congénital secondaire à une mutation du gène PIT1 (p. 610).

Sensibilité à l'agent de la maladie de Chagas : enfin un phénotype des souris déficientes en  $\beta$ 2-microglobuline (p. 610).

NF-AT, facteur de transcription des lymphocytes T activés, est un complexe comportant les protéines Jun et Fos (p. 610).

Détection de mutations d'oncogènes dans l'ADN des selles (p. 611).

Papulose lymphomatoïde cutanée, puis 4 et 14 ans plus tard, maladie de Hodgkin et lymphome cutané T : même origine clonale ? (p. 611).

Répression du gène  $\beta$ -amyloïde dans une lignée cellulaire produisant l'homéogène Hox 3.1 (p. 611).

La protéine p53, un facteur de transcription inactivé dans des cellules tumorales (p. 612).

- Ballinger SW, Shoffner JM, Hedaya EV, et al. Maternally transmitted diabetes and deafness associated with a 10.4 mitochondrial DNA deletion. *Nature Genetics* 1992 ; 1 : 11-5.
- Ozawa T, Yoneda M, Tanaka M, et al. Maternal inheritance of deleted mitochondrial DNA in a family with mitochondrial myopathy. *Biochim Biophys Res Commun* 1988 ; 154 : 1240-7.
- Poulton J, Deadman ME, Ramacharan S, Gardiner RM. Germ-line deletions of mtDNA in mitochondrial myopathy. *Am J Hum Genet* 1991 ; 48 : 649-53.
- Zeviani M, Servidei S, Gellera C, Bertini E, DiMauro S, DiDonato S. An autosomal dominant disorder with multiple deletions of mitochondrial DNA starting at the D-loop region. *Nature* 1989 ; 339 : 309-11.
- Hixson JE, Wong TW, Clayton DA. Both the conserved stem-loop and divergent 5'-flanking sequences are required for initiation at the human mitochondrial origin of light-strand DNA replication. *J Biol Chem* 1986 ; 261 : 2384-90.

**Diabète d'origine mitochondriale à hérédité maternelle**

On reconnaît dans le diabète deux groupes principaux : le type I, juvénile, dépendant de l'insuline ; le type II, plus tardif, ne dépendant pas de l'insuline. A l'intérieur comme à l'extérieur de ces deux groupes, de multiples tentatives ont été faites pour élucider la génétique de cette maladie. On a pu individualiser un type de diabète, apparaissant après 25 ans, dans lequel la maladie est transmise héréditairement, mais avec une fréquence plus grande par la mère que par le père, et parfois uniquement par la mère, à travers plusieurs générations. Une telle hérédité évoque une origine mitochondriale. Des anomalies de ces organites, entraînant des troubles de la phosphorylation oxydative, pourraient retentir sur la fonction des îlots de Langerhans, comme c'est le cas chez le rat traité par la streptozotocine.

tairement, mais avec une fréquence plus grande par la mère que par le père, et parfois uniquement par la mère, à travers plusieurs générations. Une telle hérédité évoque une origine mitochondriale. Des anomalies de ces organites, entraînant des troubles de la phosphorylation oxydative, pourraient retentir sur la fonction des îlots de Langerhans, comme c'est le cas chez le rat traité par la streptozotocine.

S  
E  
T  
T  
E  
N  
O  
U  
V  
E  
L  
L  
E  
S