

Les nouvelles de ce numéro ont été préparées par :

- Brigitte Amiranoff** ⁽¹⁾
Elisabeth Bursaux
Bernard Calvino ⁽²⁾
Philippe Froguel ⁽³⁾
Simone Gilgenkrantz
Axel Kahn
Dominique Labie ⁽¹⁾
Virginie Lacronique ⁽¹⁾
Alexandre Mignon ⁽¹⁾
Marc Nicolino ⁽¹⁾
Christian de Rouffignac ⁽⁴⁾
Juan Ruiz ⁽⁵⁾
Hubert Vaudry ⁽⁶⁾

(1) Inserm U. 129, CHU Cochin, 24, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.
 (2) Inserm U. 421, IM3, Faculté de Médecine, 8, rue du Général-Sarraill, 94010 Créteil Cedex, France.
 (3) Cnrs EP 10, Institut Pasteur de Lille, 1, rue Calmette, BP 245, 59019 Lille Cedex, France.
 (4) CEA, Centre d'Études de Saclay, 91191 Gif-sur-Yvette Cedex, France.
 (5) Division d'endocrinologie et du métabolisme, département de médecine interne, BH 19, CHUV, 1011 Lausanne, Suisse.
 (6) Inserm U. 413, Institut fédératif de recherches multidisciplinaires sur les peptides, université de Rouen, 76821 Mont-Saint-Aignan Cedex, France

SOMMAIRE DES NOUVELLES BRÈVES

Thérapie génique de l'hypercholestérolémie familiale : les premiers essais ne sont pas vraiment une réussite (p. 59).

Le signal érythropoïétine n'est essentiel qu'au niveau de la différenciation terminale (p. 107).

GATA-1, facteur de transcription des lignées érythroïdes, s'oppose aussi à l'apoptose (p. 107).

Les leçons à tirer d'une étude de la fréquence d'une mutation du gène *BRCA1* dans la population juive ashkénase (p. 110).

Trouble de l'absorption intestinale de la vitamine B12: un *locus* sur le chromosome 10 (p. 110).

Clonage du gène *EXT-1* impliqué dans la maladie des exostoses multiples (p. 111).

La protéine anormale dans l'hypophosphatémie liée à l'X serait proche des endopeptidases (p. 111).

Du nouveau dans les cardiomyopathies dilatées familiales (p. 112).

Un modèle animal pour la trisomie 21 (p. 112).

Spécificité des mutations de l'hémoglobine paroxystique nocturne (p. 113).

Obésité et cerveau: de nouveaux indices! (p. 117).

La mort subite inexplicquée du nourrisson a-t-elle trouvé un début d'explication? (p. 118).

Le récepteur Ctl4 des co-activateurs B7 est un inhibiteur de l'activation (p. 119).

La singulière splendeur de TFIIIA (p. 119).

Drame et incertitudes sur les essais cliniques de l'interleukine 12 (p. 120).

Une souche de VIH atténuée transmise par un donneur de sang (p. 120).

Économisez votre énergie: sautez! (p. 120).

Un motif précis met transitoirement l'annexine humaine sous les verrous (p. 121).

La protéine CFTR est aussi une ATPase qui règle le volume des cellules intestinales (p. 121).

Comment se parlent les batraciens (p. 122).

Invalidation du récepteur AT₂ de l'angiotensine: premières informations sur les fonctions d'un récepteur énigmatique (p. 122).

Le protozoaire, fabrique de protéines humaines: encore une idée farfelue? (p. 123).

Les YAC chez des souris transgéniques: outils pour l'étude de la régulation au cours du développement

Les mutations non pathologiques, se traduisant au niveau phénotypique par une production de l'hémoglobine fœtale continuée au-delà des premiers mois de la vie, ont toujours été étudiées comme des modèles susceptibles d'élucider le mécanisme normal d'expression séquentielle des différentes hémoglobines au cours du développement. Presque toutes les

mutations sous-jacentes à ces persistances héréditaires d'hémoglobine fœtale (HPHF pour *hereditary persistence of fetal hemoglobin*) se divisent schématiquement en deux groupes : les formes $\delta\beta^0$ où il y a délétion des gènes δ - et β -globine, de longueur variable, et les formes non délétionnelles $\delta\beta^+$ présentant une mutation dans la région promotrice de l'un

des gènes γ -globine. Les expériences d'expression en lignées cellulaires ou chez des souris transgéniques n'ont jusqu'à présent permis de des hypothèses concernant les mécanismes en cause (*m/s n° 7, vol. 7, p. 740*). Les délétions pourraient toucher ou non une zone critique pour la commutation normale du stade adulte au stade fœtal, ou opérer un rapproche-