

d'origine juive ashkénaze) ont déjà accepté de participer. Cette étude n'a pas qu'un intérêt anecdotique, car les régions du cortex impliquées dans la perception des sons ne sont pas encore parfaitement connues [8], même si certains travaux, par tomographie à émission de positons, semblent montrer une différence anatomique dans la région du *planum temporale* entre les possesseurs de l'oreille absolue et les autres [9].

S.G.

1. Profita J, Bidder GT. Perfect pitch. *Am J Med Genet* 1988; 29: 763-71.

2. Takahashi JS. The biological clock: it's all in the genes. *Prog Brain Res* 1996; 111: 59.

3. Mick G, Jouvet M. Rythmes circadiens: leurs bases anatomiques, fonctionnelles et moléculaires. *Med Sci* 1995; 11: 52-61.

4. Baharloo S, Johnston PA, Service SK, Gitschier J, Freimer NB. Absolute pitch: an approach for identification of genetic and non genetic components. *Am J Hum Genet* 1998; 62: 224-31.

5. Opolko F, Wapnock J. *McGill University master samples, vol. 3 Piano, percussion, and saxophone*. Montreal, McGill University, 1987.

6. Takeuchi AH, Hulse SH. Absolute pitch. *Psychol Bull* 1993; 113: 345-61.

7. Gregersen PK. Instant recognition: the genetics of pitch perception. *Am J Hum Genet* 1998; 62: 221-3.

8. Drayna D. Genetics tunes in. *Nat Genet* 1998; 18: 96-7.

9. Schlaug G, Jancke L, Huang Y, Steinmetz H. *In vivo* evidence of structural brain asymmetry in musicians. *Science* 1995; 267: 699-701.

#### Note ajoutée aux épreuves

Dans une nouvelle publication, la même équipe vient de faire une étude comparative des modifications du flux cérébral au cours du test chez des musiciens possesseurs de l'oreille absolue (AP) et chez ceux qui en sont dépourvus [10]. Deux régions corticales, situées dans les zones de l'audition et de l'apprentissage, entrent en jeu dans les deux groupes. Mais, alors que ceux qui ne possèdent pas l'oreille absolue font intervenir une troisième zone, située dans la région frontale inférieure droite et impliquée dans des mécanismes de mémoire, les AP, qui possèdent en outre un *planum temporale* plus développé, n'ont pas besoin d'y faire appel. [10. Zatorre RJ, et al. *Proc Natl Acad Sci USA* 1998; 95: 3172-7.]

## ■■■ BRÈVES ■■■

■■■ **Surdités non syndromiques: le grand bond en avant.** Au cours de l'année 1997, plusieurs gènes impliqués dans des surdités (DFN pour *deafness*) furent découverts (*m/s n° 2, vol. 14, p. 244*). Toutefois, la grande hétérogénéité génétique imputée aux surdités non syndromiques, qu'elles soient dominantes (DFNA) ou récessives (DFNB), laissait supposer la perspective d'un énorme travail pour les dénombrer et bien du temps pour que les familles touchées puissent bénéficier d'un conseil génétique, si tant est qu'on y puisse parvenir un jour. Trois gènes étaient en course: un analogue humain du gène *diaphanous* de la drosophile [1], un gène codant pour la myosine VIIA (*m/s n° 8, vol. 11, p. 1181*), et un gène codant pour la connexine 26 (*m/s n° 2, vol. 14, p. 244*). Or, deux publications toutes récentes [2, 3], semblent montrer que ce dernier gène, codant pour une protéine de jonction, est en train de prendre la tête du peloton: sa fréquence dans les

surdités récessives serait beaucoup plus élevée qu'on ne le pensait; en outre, une même mutation serait très communément retrouvée, ce qui faciliterait grandement les recherches. Dans la première étude récente portant sur des familles italiennes et espagnoles, des mutations du gène *CX26* furent retrouvées non seulement dans les familles où les analyses de ségrégation avaient indiqué le locus en 13q11 (où est situé le gène *CX26*), mais aussi dans des cas de surdités sporadiques [2]. Dans ces populations, 50% des cas seraient dus à une mutation de ce gène et, le plus souvent, d'une même mutation, retrouvée chez de nombreux sourds à l'état homozygote: une délétion d'un nucléotide en position 35 (35delG). L'estimation de la fréquence des sujets sains hétérozygotes pour cette mutation serait, dans la population du Sud de l'Italie, de 1/28, ce qui est considérable. Dans la seconde étude, les résultats sont plus modestes [3]. La fréquence de la responsabilité du

gène *CX26* dans les cas sporadiques de surdités au Royaume-Uni et en Belgique ne serait que de 10% (ce qui n'est cependant pas négligeable), avec toujours une fréquence élevée de la mutation 35delG. Certes, il faut se garder de conclure hâtivement. D'autres populations doivent être étudiées. La fréquence de la mutation préférentielle doit être recherchée dans différents pays et par différentes approches; des études analogues sont attendues en France. Mais dès à présent, on a le sentiment que le conseil génétique sera un jour possible, et peut-être plus tôt et plus facilement qu'on ne l'imaginait [4].

[1. Lynch ED, et al. *Science* 1997; 278: 1315-8.]

[2. Estvil X, et al. *Lancet* 1998; 351: 394-8.]

[3. Lench N, et al. *Lancet* 1998; 351: 415.]

[4. Reardon W. *Lancet* 1998; 351: 383-4.]