

qui vivait en Amérique du Nord jusqu'il y a environ 10 000 ans, l'analyse morphologique de ces éléments donne lieu à des interprétations opposées. L'analyse du collagène fossile de cet animal permet de trancher (le collagène est la principale protéine des os) : il était carnivore.

L'ours à face courte géant de 800 kilogrammes mesurait deux mètres au garrot. Que mangeait-il ? De la viande, affirment des paléontologues qui se fondent sur la ressemblance entre son museau court, qui lui donne son nom, et celui de félins, carnivores : le museau des omnivores est allongé par le développement des molaires, dents broyeuses. Non, contestent d'autres, il était végétarien : les muscles étaient raccordés sur sa mâchoire comme sur celle de son lointain cousin actuel, l'ours à lunettes qui se nourrit de végétaux. Le même mode

de mastication impliquerait un régime identique pour les deux espèces.

En parallèle avec P. Matheus, de l'Université d'Alaska, nous avons mesuré les proportions relatives des isotopes du carbone et de l'azote (les isotopes d'un élément diffèrent par le nombre de neutrons que contient leur noyau) du collagène fossilisé dans des os d'ours à face courte de différents sites d'Alaska et du Yukon. Les rapports entre le carbone 13 et le carbone 12, d'une part, et l'azote 15 et l'azote 14, d'autre part, au sein du collagène, dépendent de ceux des protéines contenues dans la nourriture, donc de sa nature. Ainsi, les rapports isotopiques distinguent-ils les herbivores, les carnivores et les piscivores.

Les signatures isotopiques du collagène des ours à face courte géants sont proches de celles des carnivores actuels,

mangeurs d'animaux terrestres : les ours suivaient donc un régime plutôt carné. Cette spécialisation alimentaire est confirmée par la comparaison avec l'ours brun actuel. Tandis que la signature isotopique de l'ours à face courte dépend peu du site d'origine des fossiles, celle de l'ours brun indique un régime variable en fonction des ressources disponibles : carnivore, herbivore, voire piscivore (consommation de saumon).

Les proies potentielles de l'ours à face courte abondaient : herbivores de grande taille, tels les mammoths et les paresseux géants, ou ongulés (rennes, bisons, chevaux, chameaux). Sa taille gigantesque lui permettait-elle de courir pour les attraper ? Peut-être se contentait-il de la consommation de charognes.

Hervé BOCHERENS, UMR 162, CNRS-INRA-Université Paris 6

Une anomalie génétique du cortex

Un gène nécessaire à la migration des neurones pendant l'embryogenèse a été isolé.

Les circonvolutions cérébrales augmentent la surface du cortex, la surface des aires cérébrales fonctionnelles et le nombre des connexions entre neurones, améliorant les performances cognitives. Chez quelques personnes, le cerveau est « lisse », dépourvu de circonvolutions ; chez d'autres, les circonvolutions existent, mais

le cortex est malformé. Vincent des Portes, Jamel Chelly et leurs collègues de l'équipe de l'Unité INSERM U 129 ont découvert un gène responsable de ce type de pathologies.

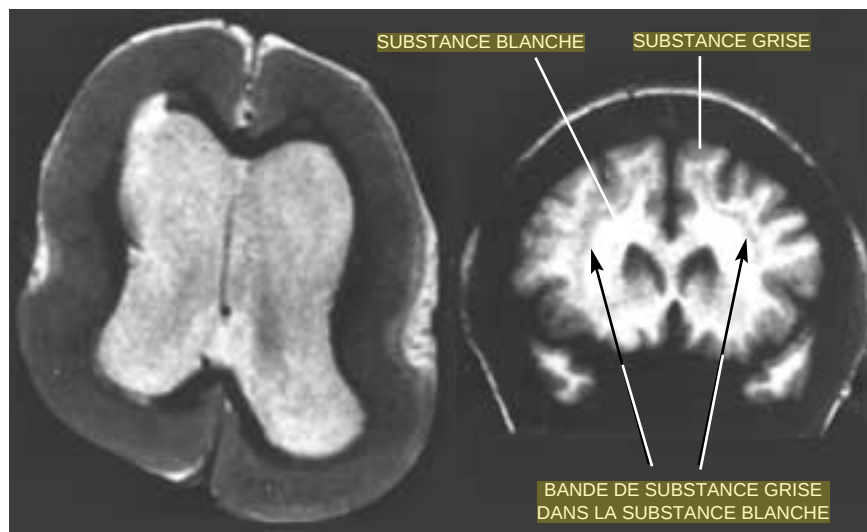
Au cours de l'embryogenèse, les neurones qui ont cessé de se multiplier migrent. Beaucoup de neurones meurent au cours de l'embryogenèse ; c'est le cas de la moitié des neurones moteurs. Seuls subsistent ceux qui trouvent une cible (un autre neurone), les autres dégèrent. Lorsque les mécanismes d'apoptose (le suicide des cellules) et de migration sont normaux, les neurones se regroupent dans le cortex, tandis que la substance blanche, sous-corticale, contient uniquement les axones, les prolongements

des corps cellulaires entourés de myéline (la myéline, qui participe à la conduction des signaux neuronaux, confère à la substance blanche sa couleur).

Parmi les rares enfants où ces phénomènes de migration des neurones sont anormaux, les neuropédiatres des équipes de Jean-Marc Pinard, à l'Hôpital Raymond Poincaré, à Garches, et de Jacques Motte à Reims, ont décrit, grâce à l'imagerie par résonance magnétique (IRM), un nouveau syndrome : dans une même famille, des garçons sont atteints de lissencéphalie (le cortex est dépourvu de circonvolutions) et des filles ont des hétérotopies en bandes, ou double cortex. Dans cette dernière pathologie, le cortex est apparemment normal, mais des bandes de substance grise, dites hétérotopiques, sillonnent la substance blanche (la substance grise est constituée des corps neuronaux) ; au cours de l'embryogenèse, les neurones n'ont pas migré correctement et se sont arrêtés avant d'atteindre leur but, au sein de la substance blanche. L'identification de plusieurs mutations génétiques dans les familles atteintes a conduit l'équipe de l'INSERM à démontrer la responsabilité du gène dénommé *Doublecortine* dans ces pathologies.

Les garçons ont un retard mental profond et des crises d'épilepsie réfractaires à tout traitement. Chez les filles, la variabilité est extrême : certaines sont quasi asymptomatiques, avec un retard mental léger, et une ou deux crises d'épilepsie dans l'enfance ; d'autres ont des symptômes aussi graves que les garçons.

Quelle est l'origine de cette variabilité ? Elle tient à la localisation du gène *Doublecortine* sur le chromosome X. Chez les filles, l'un des deux chromosomes X



Images obtenues par résonance magnétique d'un cerveau présentant une lissencéphalie (à gauche, coupe horizontale) et d'un cerveau ayant une hétérotopie en bandes (à droite, coupe verticale). Sur l'image de droite, les circonvolutions existent, mais deux bandes de substance grise traversent la substance blanche (les flèches).