

3

INTERVIEW

Anne-Dauphine Julliard,
auteur de *Deux petits pas
sur le sable mouillé*

5

BIOÉTHIQUE

Projet de loi :
un pas en avant,
deux pas en arrière

7

RECHERCHE

Les Journées
Internationales
Jérôme Lejeune

MAI 2011 - N°73 - 1€

la lettre

de la Fondation Jérôme Lejeune

CHERCHER - SOIGNER - DÉFENDRE



“ Jamais on n’avait
raconté d’aussi
près le cœur
d’une petite fille...”

L’éditorial de Jean-Marie Le Méné,
en page 2



L'éditorial

de Jean-Marie Le Méné,
Président de la Fondation Jérôme Lejeune

“Jamais on n'avait raconté d'aussi près le cœur d'une petite fille...”

Rien que le titre est une trouvaille. *Deux petits pas sur le sable mouillé* est un livre dont on émerge sonné, rincé, étrillé. Au premier abord, il semble ne s'agir que d'un témoignage. Celui d'une maman courageuse, Anne-Dauphine, qui affronte simultanément chez deux de ses enfants une grave maladie génétique. Elle emportera Thaïs. Elle atteindra aussi Azylis, malgré une greffe de sang de cordon pratiquée juste après sa naissance. Les circonstances sont aussi dramatiques que possible.

En attendant Azylis, Anne-Dauphine sait déjà que sa fille encourt un risque élevé d'être touchée du même mal que sa sœur aînée. Le diagnostic confirmera les craintes. Ensuite, il faudra jongler avec les essais de traitements pour la seconde et les soins palliatifs pour la première, se tailler un chemin entre espoir et découragement, grimper des Himalaya tous les matins et retomber dans des vallées de larmes tous les soirs quand inexorablement la vie s'effiloche.

L'auteur aurait pu s'en tenir là et se contenter d'avoir écrit un beau livre. Mais c'est aussi un grand livre.

Deux petits pas sur le sable mouillé est une alchimie qui transforme le temps qui tue en amour qui grandit. Anne-Dauphine, dans un texte à l'encre de Chine, épuré, tout en âme, suspend ce décompte mortifère de la chronologie pour créer des instants d'éternité. Des pages d'anthologie nous montrent Thaïs perdre successivement la parole, puis la vue, puis l'ouïe, et même souffrir le martyr, sans que sa présence heureuse ne cesse d'irradier. D'autres personnages étonnants incarnent cette intelligence de la vraie vie, vécue à cœur, dans sa plus simple expression. Telle Thérèse, l'ange gardien africaine, capable de ralentir la course effrénée du quotidien - parce qu'elle vit tout ce qu'elle fait - et de parfumer d'amour toute la maison. Ou Gaspard, le frère aîné, qui décrète, du haut de ses cinq ans : “*C'est pas grave la mort. C'est triste mais c'est pas grave*”. Jamais on n'avait raconté d'aussi près le cœur d'une petite fille réalisant à “*trois ans trois quarts*” une vie comblée d'amour. Il faut le lire pour le croire. Ces *Deux petits pas sur le sable mouillé* resteront comme une sublime empreinte d'humanité. Un livre qui fait renaître.



Le billet

de Madame Jérôme Lejeune,
Vice-présidente

Chers amis,
C'était pour moi une joie immense de vivre la béatification de Jean Paul II qui était un grand ami de Jérôme. Tous les deux avaient le même amour “*plein le cœur*” pour les enfants handicapés, et pour tous les enfants. C'est ce même amour qui nous pousse à rechercher inlassablement un traitement et à ne pas se décourager. Les Journées Internationales Jérôme Lejeune nous ont donné

de belles raisons de penser que nous sommes sur le bon chemin. Je vois bien que derrière tous les efforts de nos donateurs qui ont accepté généreusement de financer la recherche, nous avons aujourd'hui des chercheurs qui ont confiance dans leurs travaux et qui déclarent, sans hésitation, qu'ils trouveront les moyens de traiter les maladies de l'intelligence et la trisomie 21. Ce sera alors pour nous tous un jour d'immense récompense.

Courrier des lecteurs

Nous publions, de manière exceptionnelle, non pas des courriers des lecteurs, mais des commentaires reçus de participants aux JIJL Familles et Accompagnants. Nous avons également souhaité vous faire découvrir une lettre adressée par l'une de nos donatrices au magazine *Elle*...

A propos des JIJL Familles et Accompagnants, des commentaires positifs...

“*Les sujets sont bien choisis, proches des préoccupations parentales (ce n'est pas toujours le cas dans d'autres colloques), pas trop techniques. S'il était très intéressant de faire ce large balayage, il est bien évident qu'on ne peut répondre à nos attentes en si peu de temps (15 minutes) ; d'autre part, il aurait été peu utile de s'y étendre sauf à tomber dans les cas particuliers ou la technicité outrancière.*

Il me semble qu'il serait intéressant de pouvoir relayer d'une façon plus approfondie ces questions et d'autres sur votre site internet.”

“*Bravo pour votre approche multidisciplinaire autour de la trisomie 21 et votre souhait de faire partager vos connaissances. Merci.*”

“*Des interventions intéressantes et accessibles dont certaines nous permettent d'explorer de nouvelles pistes dans notre pratique professionnelle.*”

... et des commentaires plus critiques :

“*La journée était trop dense, j'ai regretté que certains sujets ne puissent pas être développés. Par ailleurs, le temps d'échange était trop bref, ainsi que le temps disponible pour visiter le forum des associations.*”

“*Beaucoup de thèmes très intéressants. Le regret de devoir aller si vite sur chaque sujet. Pas assez de temps pour les questions.*”

Lettre au magazine *Elle* :

“*Je réagis à votre petit encadré : “Trisomie 21, menace sur le dépistage”, pour vous dire que, dans le cas d'une trisomie 21, il ne s'agit pas d'une IVG mais d'une IMG qui peut, malheureusement, avoir lieu jusqu'à 9 mois révolus. A ce titre, est-ce si dramatique d'accorder une semaine de réflexion entre les résultats du dépistage et l'avortement ? Une semaine avant de se séparer de son enfant... une semaine pour une vie.*

Honnêtement, avez-vous vraiment l'impression qu'en demandant aux parents (il n'y a pas que la mère) une semaine de réflexion... 7 petits jours... on leur retire “la liberté de choisir.” Leur retire-t-on cette fameuse liberté en leur proposant une liste d'associations de parents d'enfants trisomiques ?

Et puisque le dépistage semble être un droit, la traque à l'enfant parfait un droit, je me permets de vous suggérer de lire le livre d'une de vos consœurs, Anne-Dauphine Julliard, Deux petits pas sur le sable mouillé...

je crains que vous n'ayez les yeux mouillés avant le résultat du dépistage...”

INÈS, PARIS.



Écrivez-nous sur : www.fondationlejeune.org

LIVRE

Anne-Dauphine Julliard,

maman de Gaspard, Thaïs, Azylis et Arthur,
et auteur de *Deux petits pas sur le sable mouillé*.



Le livre d'Anne-Dauphine Julliard est en tête des ventes de la fnac.com depuis déjà plusieurs semaines !

Dans un magnifique livre paru au mois de mars, *Deux petits pas sur le sable mouillé*, Anne-Dauphine Julliard raconte l'histoire, à première vue désespérante, de ses deux petites filles malades.

Thaïs, âgée de deux ans, est atteinte d'une maladie génétique orpheline au nom barbare, la leucodystrophie métachromatique. La seconde, Azylis, qui naît quelques petits mois après l'annonce de ce terrible diagnostic, se révèle également atteinte. Alors que l'état de Thaïs se dégrade jour après jour, une greffe de moëlle osseuse est tentée pour Azylis.

Or, contre toute attente, ce récit d'une mère de famille éprouvée est portée par l'espérance, l'amour, la tendresse. Chaque jour, il faut gravir des montagnes. Mais Thaïs, la petite malade, et Gaspard, son grand frère de 4 ans, aident leurs parents à y parvenir en

leur apprenant à ne pas s'interroger inutilement sur le lendemain et à vivre pleinement chaque instant vécu ensemble.

Anne-Dauphine, qu'est-ce qui vous a conduit à publier votre histoire ?

A.-D. J. : J'avais écrit quelques pages, pour moi-même, pendant la maladie de Thaïs. C'est en fait la naissance d'Arthur, un an après la mort de sa grande sœur, qui m'a conduit à écrire ce récit. Je voulais, tout simplement, qu'Arthur connaisse Thaïs, qu'il sache ce qu'avait vécu sa famille. Je l'ai écrit aussi pour mon entourage, pour ceux qui nous ont soutenus. Je l'ai donc fait lire à certains, et puis mon manuscrit a circulé et, manifestement, a touché les lecteurs. Ce sont eux qui m'ont incité à le faire éditer. J'ai fini par l'envoyer à deux éditeurs... A ma grande surprise, les deux m'ont donné une réponse favorable dans la semaine !

Aujourd'hui, je découvre qu'il se passe vraiment quelque chose autour de ce récit, comme il se passait vraiment quelque chose autour de Thaïs.

Vous racontez, dans votre livre, qu'un grand nombre de personnes, à la maison comme à l'hôpital, se sentaient bien auprès de Thaïs et ressentaient le besoin de venir auprès d'elle. Comment l'expliquez-vous ?

A.-D. J. : Dès le début, Thaïs avait accepté sa maladie. Elle avait compris ce qui l'attendait, mais elle ne s'est jamais révoltée. Elle vivait pleinement sa vie. Elle était, surtout, complètement habitée par l'amour. Ainsi, quand on rentrait dans sa chambre, on sentait autre chose et on ne voyait pas une petite fille malade, mais une petite fille. Comme les autres, elle pouvait être gaie, espiègle. Elle était aussi attentive, à l'écoute. D'ailleurs, parmi ceux qui sont venus la voir, plusieurs m'ont dit, après avoir lu mon livre, qu'ils n'avaient pas réalisé qu'elle ne parlait plus !

Après avoir perdu l'usage de ses membres, Thaïs avait en effet perdu la parole, puis la vue et, enfin, l'ouïe. Dans ces conditions, comment pouviez-vous communiquer avec elle ?

A.-D. J. : Les uns et les autres, nous avons découvert bien d'autres manières de communiquer avec elle. Au fur et à mesure de l'évolution de sa maladie, toute une palette de moyens d'échanger avec Thaïs s'est mise en place : une pression plus ou moins accentuée de sa main, un mouvement de sa tête, une respiration différente... mille petits signes nous permettaient de la comprendre et d'avoir une réponse

à nos questions. Je n'ai jamais eu le sentiment de ne pas comprendre ce qu'elle voulait me dire. Et je ne crois pas qu'elle se soit jamais sentie isolée, inquiète, angoissée, même lorsqu'elle a perdu la vue, puis l'audition. Sa manière d'être n'a changé en rien dans ces moments. C'est d'ailleurs grâce à elle que j'ai pu accepter ces évolutions si douloureuses pour une maman.

Justement, comme mère, vous devez avoir une force extraordinaire pour avoir supporté tout cela ?

A.-D. J. : Non, pas du tout, je suis une femme tout à fait normale. J'ai simplement fait ce que j'avais à faire comme maman. Avec Gaspard et avec Thaïs, puis avec Azylis, mon mari et moi avons appris qu'il fallait vivre intensément, complètement, chaque instant de la vie. On devrait tous élever nos enfants comme ça ! D'ailleurs, quand les médecins nous ont annoncé la maladie de Thaïs, ils nous ont prévenus des étapes douloureuses qui nous attendaient. Mais ils ont oublié de nous parler de l'essentiel : la vie, l'amour, la relation... Nous avons en fait une idée complètement réductrice de la vie. Il faut revoir notre conception du bonheur !

Finalement, à propos de la maladie, votre livre parle de la vie, du bonheur, de l'amour... mais il parle aussi de la mort.

Le sujet n'est pourtant pas facile !

A.-D. J. : Oui, bien-sûr, il parle de la mort, alors qu'elle est complètement occultée aujourd'hui. Elle est devenue un véritable tabou. Nous sommes tous, pourtant, appelée à mourir un jour. Autrement dit, la mort fait partie de la vie. En ce qui nous concerne, confrontés à la mort imminente de Thaïs, il nous a bien fallu, mon mari et moi, y penser... et nous y avons pensé sans cesse car nous n'avons pas acceptée d'emblée, loin de là, l'idée de nous séparer un jour de Thaïs. Ce sont nos enfants qui nous ont aidés à cheminer tout doucement. Comme nous l'a dit Gaspard un jour, *"c'est pas grave la mort. C'est triste, mais c'est pas grave"*. Et aujourd'hui, je ne me dis jamais que ma fille aînée devrait avoir 6, 7 ou 8 ans... parce qu'elle a pleinement eu la vie qu'elle devait avoir. Thaïs, qui n'a pourtant vécu que 3 ans $\frac{3}{4}$, a eu une

“ Il faut revoir notre conception du bonheur ! ”

vie comblée et sans doute bien plus intense que d'autres qui vivent des dizaines d'années, mais qui manquent d'amour.

Quant à Azylis, qui a subi une greffe de moelle osseuse à quelques semaines de vie, comment va-t-elle maintenant ?

A.-D. J. : Azylis va bien, c'est une petite fille heureuse, bien dans sa peau, même si la maladie n'a pas pu être complètement jugulée. Quant elle est née, le Pr Patrick Aubourg, et son assistante, Caroline Sevin, nous ont tout de suite proposé pour elle une greffe de moelle osseuse. C'est un traitement auquel ils pensaient depuis très longtemps, mais ils n'avaient pas pu le tenter. La greffe mettant environ 18 mois à faire son plein effet, il faut la faire dès la naissance puisque les

symptômes de la leucodystrophie mé-tachromatique apparaissent vers 1 an et demi-2 ans. Azylis a donc été mise, à 5 semaines, dans une bulle stérile pour subir une chimiothérapie destinée à détruire toute sa moelle osseuse. Elle a ensuite été greffée. Après des semaines d'attente, nous avons su que le greffon avait bien pris... cependant, celui-ci n'a pas eu tout l'effet escompté puisqu'Azylis, qui était sur le point de marcher à 18 mois, a finalement régressé. Les médecins se sont en fait rendus compte, avec elle, que cette maladie est plus complexe qu'ils ne le pensaient. Outre la démyélinisation, qui atteint tout le système nerveux, elle génère également une défaillance au niveau neuronal.

Notre fille est aujourd'hui atteinte d'un handicap moteur. Mais ses jours ne sont pas en danger et il est probable qu'elle vivra de longues et belles années. ●

ANNE-DAUPHINE JULLIAND
Deux petits pas sur le sable mouillé
Editions les Arènes
225 pages, 17 €

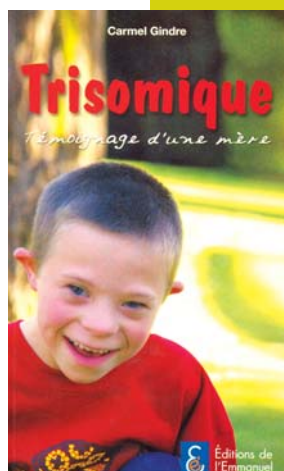
▶ Retrouvez Anne-Dauphine Julliard sur www.deuxpetitspas.com

LA TRISOMIE

“ Trisomique, témoignage d'une mère ”

▶ *Trisomique, témoignage d'une mère*, de Carmel Gindre, un autre bel ouvrage à lire : l'auteur raconte le parcours spirituel et humain qu'elle a parcouru depuis la naissance inattendue de son fils Timothée, atteint de trisomie 21.

Abordant, au fil des pages, bien des tabous, elle évoque en particulier la violence d'une société qui n'accepte pas le plus faible, qui oblige à lutter pour donner la vie, pour élever, pour éduquer. Un livre vif, mêlant humour et profondeur, étayé de belles citations. ●



Éditions de l'Emmanuel
120 pages, 13 €

BIOÉTHIQUE

Projet de loi : un pas en avant, deux pas en arrière...

Contrairement à ce que pensent, manifestement, les élus et les responsables politiques, la bioéthique n'est pas seulement un sujet technique ou scientifique. C'est un sujet sociétal et politique, sur lequel bien des Français attendent des positions claires. Or, il n'en est rien puisque, faute d'une ligne courageuse, la confusion règne au Parlement.

Depuis la *Lettre de la Fondation* de mars dernier, deux étapes importantes ont été franchies dans le processus d'adoption de la loi de bioéthique.

Après le vote en 1^{re} lecture à l'Assemblée nationale, en février, la Commission des Affaires sociales du Sénat a été chargée d'examiner le projet de loi de bioéthique, sous la responsabilité de son rapporteur, le sénateur UMP Alain Milon. Dans les derniers jours de mars, la Commission a apporté des modifications décisives, annulant les quelques avancées positives votées par l'Assemblée nationale. En supprimant l'un des amendements adopté par les députés (ce, hélas, en l'absence d'un quelconque soutien du ministre Xavier Bertrand), la Commission a choisi d'obliger les médecins à proposer le dépistage prénatal à toutes les futures mères. Or ce dépistage vise la trisomie 21, et conduit dans 96% des cas à l'élimination des bébés concernés. Cela revient à instaurer un eugénisme d'Etat, pourtant contraire à l'article 16-4 du Code civil : " *Toute pratique eugénique tendant à l'organisation de la sélection des personnes est interdite* ".

Par ailleurs, la Commission a renoncé au principe d'interdiction de la recherche sur l'embryon et opté pour une autorisation " *encadrée* ". Ce vote signe une rupture radicale avec le choix de la France dont l'article 16 du code civil déclare que " *La loi assure*



Crédit Photo Sénat © Sénat

la primauté de la personne, interdit toute atteinte à la dignité de celle-ci et garantit le respect de l'être humain dès le commencement de sa vie ".

Une annonce plus politique que scientifique

Il est malheureusement fort probable que la Commission du Sénat se soit laissée influencée par une annonce de circonstance faite par le Dr Marc Peschanski la veille de l'ouverture des débats au Sénat et dans laquelle il déclarait avoir réussi à " *identifier des mécanismes* " d'une maladie rare d'origine génétique, la dystrophie myotonique de Steinert, " *grâce à des cellules souches embryonnaires humaines* ".

En réalité, comme le prouvent de nombreuses publications scientifiques, aussi bien en France qu'à l'étranger, les cellules souches adultes reprogrammées (iPS) sont parfaitement utilisables, et quotidiennement utilisées, par les chercheurs pour ce type de travaux (modélisation de pathologies). Autrement dit, à ce jour, aucun scientifique n'a pu justifier l'usage de cellules souches embryonnaires plutôt que de cellules souches adultes reprogrammées !

Hélas, une semaine plus tard, en séance publique, les sénateurs ont suivi les

La Fondation Jérôme Lejeune a suivi, depuis les tribunes de l'hémicycle du Sénat, tous les débats bioéthiques.

recommandations de la Commission des Affaires sociales... du moins ceux qui étaient présents. Car la Fondation Jérôme Lejeune a pu constater, de visu, qu'à quelques exceptions près, les sénateurs de la majorité ont été les grands absents lors de ces débats bioéthiques dans l'hémicycle du Sénat. Les sénateurs de gauche, proportionnellement mieux représentés, ont pu, à loisir, faire passer leurs choix et s'opposer à Xavier Bertrand, qui n'a pas pu défendre le principe d'interdiction de la recherche sur l'embryon. Comment aurait-il pu le faire, sachant qu'une partie des rares sénateurs de la majorité présents votaient pour le principe d'autorisation de la recherche, dont le rapporteur Alain Milon qui s'est avéré en être un promoteur actif !

Aujourd'hui, tous les Français qui souhaitent que l'être humain soit pleinement respecté et ce, dès le commencement de sa vie, s'interrogent sur la volonté politique de la majorité face à cet enjeu et sur sa capacité à défendre sa position !

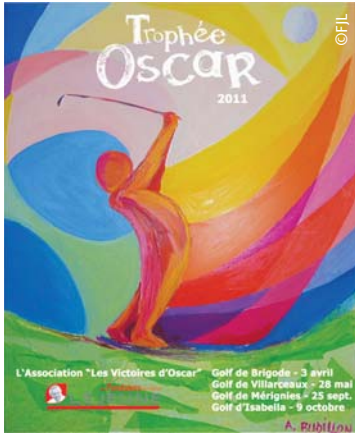
Ils attendent que, d'ici le 2nd passage à l'Assemblée nationale, le gouvernement se saisisse enfin du sujet et qu'il le confie à des parlementaires ayant des convictions fortes et la carrure suffisante ! ●



Consultez notre dossier spécial "projet de loi bioéthique" (analyses, communiqués, interviews...) sur www.fondationlejeune.org

TROPHÉE OSCAR

Les golfeurs ont du cœur



► Quand la petite balle blanche rime avec solidarité. La 5^e édition des "Trophées d'Oscar" a débuté au golf de Brigode (Villeneuve d'Ascq), le 3 avril, puis au golf de Villarceaux (Chaussy), le 28 mai. Ces rencontres sportives sont portées par l'association "Les victoires d'Oscar" créée en 2007 par Amaury et Elodie Valentin, les parents d'Oscar, petit garçon trisomique de 6 ans. Cette compétition sportive rassemble de nombreux golfeurs et golfeuses de tous niveaux – ils étaient 115 à Villeneuve d'Ascq – avec le souci de récolter des fonds pour la recherche sur les maladies de l'intelligence, mais aussi plus largement de sensibiliser à la question du handicap. Deux autres rendez-vous auront lieu au golf de Mérignies et au golf Isabella (Plaisir), les 25 septembre et 9 octobre. ●

► Plus d'informations : lesvictoiresdoscar@yahoo.fr

3 X VII = 21

Labyrinthe et vieilles autos...

► Cet été, Paul-Emile Begin vous invite à venir vous perdre dans son labyrinthe situé à Valognes. Depuis une dizaine d'années, cet agriculteur installé dans la Manche conçoit d'éphémères dédales dans un champ de maïs. Ce dernier sera ouvert au public de début juillet à fin août. Les fonds récoltés à l'occasion de ces deux événements serviront à financer la recherche menée par la Fondation Jérôme Lejeune. ●

► Avec les beaux jours, les bonnes actions fleurissent ! Le 21 mai, un grand rassemblement de voitures d'exception et de véhicules anciens se tient dans le 7^e arrondissement de Paris. Intitulée "3 x VII = 21", la rencontre est organisée par la Fondation Jérôme Lejeune, l'Union des commerçants, industriels, artisans et prestataires de services de l'arrondissement (UCIAP), et l'association "Vincennes en anciennes". La deuxième édition de cette manifestation devrait combler les amoureux d'automobiles en tous genres qui peuvent se balader à bord de véhicules rares. ●



► Informations : <http://cueillette-pe.beguin.pagesperso-orange.fr>

CIRQUE GRUSS

Grandes Soirées pour la recherche : Tous au cirque, avec la Fondation !

► A l'occasion des prochaines fêtes de Noël, deux représentations exceptionnelles seront données sous le mythique chapiteau du Cirque National Alexis Gruss (Paris 16^e) au profit de la recherche de traitement pour la trisomie 21.

Les 12 et 13 décembre prochains, Alexis Gruss présentera, en personne et en exclusivité, avec toute sa grande famille, son nouveau spectacle "Empreintes". L'intégralité des recettes de ces deux soirées sera reversée à la Fondation Jérôme Lejeune.

Un cadeau de Noël original, merveilleux et solidaire pour les enfants, petits-enfants, filleuls... !



©Cirque National Alexis Gruss 2010 photography by K

Inscriptions :

- en ligne sur le site internet www.soireespoullarecherche.com
- par courrier, en écrivant à :
Millésimes Group / Fondation Jérôme Lejeune
29bis rue Dailly – 92210 Saint-Cloud.
- Prix : 50, 75 ou 100 € pour les adultes ; 25 € pour les enfants. Règlement à l'ordre de : **Fondation Jérôme Lejeune.**

► Plus d'informations : www.soireespoullarecherche.com

EUROPAFFICHE

Un concours original et formateur

► L'objectif du concours EuropaAffiche, proposé par la Fondation Jérôme Lejeune à de jeunes déficients intellectuels, est de concevoir une affiche mettant en évidence les ressemblances et les différences entre trois pays européens dont la France, sur un thème imposé. Pour l'édition 2011, les "Jeux et sports traditionnels" sont à l'honneur. Le 17 mai, les seize équipes participant à EuropaAffiche ont présenté au jury le fruit de leur travail. En attendant les conclusions du jury, que nous ne connaissons pas encore à l'heure où nous bouclons la présente *Lettre de la Fondation*, la préparation aura permis à chacun de participer, au sein de son équipe, à un travail pédagogique de recherche documentaire, de création et d'organisation. ●

RECHERCHE

Une communauté scientifique internationale **motivée et enthousiaste**

Les Journées Internationales Jérôme Lejeune ont été marquées par le tournant historique que connaît aujourd'hui la recherche sur les maladies génétiques de l'intelligence.

Le Dr Henri Bléhaut, directeur de la recherche de la Fondation Jérôme Lejeune et secrétaire du Comité d'organisation des JIJL, témoigne de la motivation et de l'enthousiasme des scientifiques réunis à l'Institut Pasteur en mars dernier. Ce congrès, organisé par la Fondation Jérôme Lejeune, portait sur la recherche de traitements ciblés pour les déficiences intellectuelles d'origine génétique.

Les Journées Internationales Jérôme Lejeune ont-elles rencontré le succès que vous espériez auprès de la communauté scientifique internationale ?

H. B. : Plus de 30 orateurs et environ 230 participants venus de France, d'Espagne, de Grande-Bretagne, de Suisse, des Etats-Unis... oui, les Journées Internationales Jérôme Lejeune ont été un réel succès. Pourtant, la véritable bonne nouvelle n'est pas là : elle est dans le tournant historique que connaît aujourd'hui la recherche de traitements sur les déficiences intellectuelles, tournant dont a pris conscience la communauté scientifique internationale au cours de ce congrès. Une telle prise de conscience est fondamentale parce qu'elle motive les chercheurs de manière décisive. On voit bien que les observateurs ont également réalisé qu'il n'est pas illusoire d'espérer traiter ces maladies : il s'agit bien d'un avenir qui se rapproche !

Vous parlez d'observateurs ?

H. B. : Oui, je pense aux particuliers aux médias. Avec la Fondation Jérôme Lejeune, qui a bien-sûr communiqué auprès des médias sur cet événement, les scientifiques ont témoigné de ces avancées de la recherche auprès des journalistes. De nombreux interviews et articles ont été diffusés au moment des JIJL : sur France Info et KTO, dans *Le Figaro*, *Famille chrétienne*, *La Croix*, etc.

Quel a été le fait marquant de ces JIJL ?

H. B. : C'est le mouvement d'ensemble qui a été le plus intéressant. En effet, dès la 1^{re} journée du congrès, la concordance des travaux



menés dans les différents pays a frappé tous les participants. Ensuite, parce qu'ils étaient dans ce contexte spécifique d'un congrès d'experts, les scientifiques ont bien voulu informer de leurs travaux en cours, alors qu'ils sont souvent réservés pour le faire. Et en l'occurrence, plusieurs ont annoncé qu'ils allaient démarrer des essais cliniques, d'autres ont fait part d'un début d'intérêt de l'industrie pharmaceutique pour leurs travaux, d'autres encore ont évoqué des interactions très intéressantes entre des travaux portant sur différentes maladies. Cela aussi pourrait permettre une accélération des progrès de la recherche dans le domaine des maladies génétiques de l'intelligence.

Quelles sont les attentes des chercheurs ?

H. B. : L'intérêt de la société comme des gouvernements pour ces travaux est très important : bien-sûr pour donner davantage de moyens aux chercheurs, mais aussi, tout simplement, pour les encourager. Cela passe par les patients et leur famille, dont le concours est évidemment nécessaire pour la mise en œuvre d'études cliniques. Il est nécessaire, enfin, que l'industrie pharmaceutique s'implique dans ces travaux : ils aboutiront d'autant plus vite puisque c'est elle qui a pour mission de faire des médicaments. ●

RECHERCHE

Des scientifiques racontent

Dr Marie-Claude Potier



› Le Dr Marie-Claude Potier, chercheur au CNRS, travaille au centre de recherche de l'institut du cerveau et de la moelle à la Salpêtrière à Paris. Pharmacologue de formation, elle travaille depuis plus de quinze ans sur la trisomie 21. Elle était membre du Comité d'organisation des JIJL.

Quels objectifs scientifiques poursuivait le Comité d'organisation des JIJL ?

Le Comité d'organisation a souhaité que ce congrès couvre l'ensemble des maladies génétiques de l'intelligence et qu'il aborde les recherches qui les concernent à plusieurs niveaux. Le programme commençait donc par la génétique, c'est-à-dire au niveau de l'ADN, et allait ensuite vers la biologie cellulaire, puis vers l'imagerie et la thérapie. Finalement, il terminait "en beauté" sur les essais cliniques en cours. Nous avons constaté qu'il y a des processus qui sont communs, : les scientifiques ont vraiment intérêt à suivre ces maladies de l'intelligence sous tous ces aspects. ●

Pr Randi Hagermann

› Le Pr Randi Hagermann, présidente des Journées Internationales Jérôme Lejeune, est spécialiste en pédiatrie comportementale. Elle travaille à Sacramento (Etats-Unis).



Professeur, quelle impression générale retirez-vous de ce congrès scientifique ?

J'ai constaté que nous avançons véritablement à pas de géants dans la lutte contre le handicap mental. Je mesure aussi à quel point ce congrès aura permis de renforcer la collaboration scientifique. En effet, quelle que soit la déficience intellectuelle que l'on étudie, les travaux sur les autres maladies peuvent nous mettre sur de nouvelles pistes.

Qu'en est-il de la recherche sur l'X Fragile, une maladie sur laquelle vous travaillez depuis une trentaine d'années ?

En ce qui concerne l'X Fragile, je pense que nous tenons aujourd'hui une piste plus qu'encourageante. Le nouveau traitement (cf la Lettre de la Fondation n°71), actuellement en cours de test, devrait diminuer les déficits comportementaux et intellectuels que nous observons chez les personnes concernées. ●

Pr Roger Reeves

› Le Pr Roger Reeves, professeur à l'Institut d'études génétiques de Baltimore (Etats-Unis), orateur aux JIJL.



Qu'est-ce qui vous a frappé dans ce congrès scientifique ?

C'est en grande partie grâce aux découvertes du Pr Jérôme Lejeune que nous pouvons mener toutes ces recherches sur les déficiences de l'intelligence. Cependant, la trisomie 21 ne reçoit pas le soutien scientifique qu'elle devrait avoir. Sachant que la trisomie 21 a pour conséquence une situation génétique des plus complexes, il est nécessaire que la communauté scientifique se mobilise encore plus largement.

Quels travaux présentiez-vous comme orateur de ces JIJL ?

En ce qui me concerne, j'ai travaillé à identifier des facteurs risques de pathologies cardiaques ou, au contraire, des facteurs qui protègent de certains cancers dans la trisomie 21. Nous avons en effet trouvé un gène qui diminue le risque d'apparition de tumeurs solides chez les personnes porteuses de trisomie 21. Ces recherches pourront d'ailleurs être étendues à la population générale pour la prévention de cancers. ●

Pr William Mobley



► Pr William Mobley, neurobiologiste de l'université de Californie à San Diego (Etats-Unis). Membre du Comité scientifique des JIJL et orateur.

Professeur, à la demande du Comité scientifique, c'est vous qui avez conclu les Journées Internationales Jérôme Lejeune. Quel a été votre propos ?

Après avoir salué la réussite de cette conférence, qui m'a paru spectaculaire, j'ai fait remarquer à mes confrères que, lors des JIJL de 2004, nous en étions à essayer de mieux comprendre ces pathologies et à partager des informations. Or, cette fois-ci, la donne est bien différente : d'abord par le nombre de chercheurs impliqués, d'autre part par les progrès réalisés dans la connaissance des mécanismes en jeu et la qualité des outils. Il nous faut maintenant unir nos efforts, partager des idées innovantes, explorer des pistes.

Depuis des années, nous bénéficions du remarquable appui de la Fondation Jérôme Lejeune. Il nous faudra, dans les mois et les années qui viennent, parvenir à impliquer le secteur privé, c'est-à-dire l'industrie pharmaceutique. Il me paraît important, aussi, de convaincre les décideurs et les politiques de l'intérêt de ces recherches.

Aujourd'hui, je suis optimiste : nous allons parvenir à vaincre ces maladies, même si cela prendra encore du temps. ●

Dr Alexandra Henrion Caude

► Le Dr Alexandra Henrion Caude, généticienne, chercheur à l'INSERM, travaille à l'Hôpital Necker-Enfants Malades, orateur aux JIJL.



Qu'attendiez de ces Journées Internationales Jérôme Lejeune ?

J'en attendais d'être nourrie sur le plan scientifique. Et la qualité des présentations et des échanges a été des plus satisfaisantes.

Quels travaux présentiez-vous au cours de cette session ?

Mes travaux actuels portent sur une maladie neurodégénérative qui n'est pas encore répertoriée et qui se manifeste par une anorexie infantile associée à une déficience

intellectuelle. En étudiant l'aspect moléculaire qui correspond à ces symptômes, j'ai identifié la mutation d'un gène non codant dont on a pu constater qu'il peut causer la mort des neurones et expliquer les troubles observés chez les enfants concernés. Or, avec l'ARN non codant, on fait face à de petites molécules, les microARNs, extrêmement faciles à synthétiser et extraordinairement spécifiques dans leur champ d'action. Cela pourrait donc être une porte d'entrée vers une logique thérapeutique. ●



JIJL

Familles et Accompagnants

► Samedi 26 mars après-midi, les JIJL Familles et Accompagnants ont rassemblé plus de 500 personnes. Le Pr Pierre Kamoun, Président du Conseil Scientifique de la Fondation Jérôme Lejeune, a présenté une synthèse des avancées de la recherche évoquées au cours du congrès scientifique, puis des médecins spécialistes sont intervenus sur le suivi médical actuel des patients atteints d'une déficience intellectuelle d'origine génétique. ●



Toutes les interventions des JIJL et des JIJL Familles et Accompagnants sont disponibles aux formats texte, son et vidéo sur le site internet : www.fondationlejeune.org

DÉFENSE DE LA VIE

Jérôme Lejeune, Jean Paul II : une amitié *ut semper* !

La béatification de Jean Paul II, le 1^{er} mai 2011, est l'occasion de revenir sur l'amitié qui unissait le pape polonais et Jérôme Lejeune. S'il fallait la définir d'un mot, je dirais que cette amitié était fondée sur la crainte de Dieu. Au sens où, comme le rappelle joliment Frossard, "la crainte de Dieu, c'est simplement la crainte de blesser un enfant".

Jean Paul II et Jérôme Lejeune ont vécu une véritable amitié humaine où quand l'un était victime, les deux souffraient. Quand Jean Paul II a été touché par les balles, le 13 mai 1981, Jérôme Lejeune rentrait de Rome où il avait déjeuné avec le Pape. Arrivé à Paris, quand il a appris la nouvelle de l'attentat, Jérôme Lejeune s'est effondré aussi et a été emmené à l'hôpital. Il a éprouvé alors une forme de sympathie au sens le plus physique du terme. De son côté, quand Jérôme Lejeune a été rappelé à Dieu au matin de Pâques 1994, Jean Paul II n'a pas caché son émotion. L'attachement profond pour son "frère Jérôme", par delà la mort, Jean Paul II l'a ensuite manifesté en venant se recueillir sur sa



Jean Paul II et Jérôme Lejeune en 1983 à Rome.

tombe au cours des JMJ de 1997, geste qui est resté unique dans son pontificat. Cette amitié était au service du vrai parce que l'un et l'autre partageaient la même horreur du mensonge qui tue.

Jean Paul II avait supporté son fardeau d'idéologie en affrontant successivement le nazisme et le communisme. Le Pr Jérôme Lejeune a dû combattre ce pacte du scientisme et du marché avides de transformer l'être humain en un rentable matériau d'expérimentation. Il leur a fallu répéter, l'un et l'autre à leur manière,

que si l'homme est sa propre mesure et qu'il se définit lui-même, au gré du relativisme, il se condamne. Jean Paul II et Jérôme Lejeune ont été des signes de contradiction. Leur honneur a été celui de ne pas plier devant les "grandeurs d'établissement".

Jean Paul II avait chargé Jérôme Lejeune de fonder l'Académie pontificale pour la vie. A la veille de sa mort, Jérôme Lejeune proposait encore les noms des premiers membres. Au milieu d'eux, une religieuse française, médecin, Petite Sœur des Maternités Catholiques. Pourquoi elle ? Jérôme Lejeune répondait : "parce que leurs maternités sont les seules en France, parmi toutes celles qui portent le nom de catholique, à ne pas pratiquer l'avortement". Onze ans plus tard, quelques semaines après la mort de Jean Paul II, Sœur Marie Simon Pierre, membre de cette même communauté, atteinte de la maladie de Parkinson, est miraculée. C'est ce miracle qui a permis la béatification. Que celui qui a des oreilles pour entendre, entende... ●

JEAN-MARIE LE MÉNÉ

Jean Paul II recueilli devant la tombe de Jérôme Lejeune.



RENCONTRE

Claire, le plein soleil

Est-ce la région ensoleillée où elle réside qui la vivifie ? Peut-être. A 24 ans, Claire, qui est atteinte de trisomie 21, rayonne. “ Je suis comme je suis, et j’aime ce que je suis ”, lance-t-elle.



La jeune femme mène une vie pleine : elle consacre ses loisirs à la pratique sportive (basket et équitation) et s’est engagée à l’association Le Rocher, qui œuvre pour les habitants des quartiers défavorisés.

La cadette d’une fratrie de huit

Claire est la petite dernière d’une fratrie de huit enfants. Son histoire familiale est aussi celle d’une rencontre faite par ses parents dans les années 80. “ Auparavant le handicap me faisait peur, révèle Marie-Hélène, sa maman. Nous avons décidé d’adopter un enfant handicapé après notre rencontre avec un couple ayant réalisé cette démarche. Au départ, nous devions accueillir une autre jeune fille, mais c’est finalement Claire qui est arrivée ! ” Les deux femmes nourrissent une relation complice. Une complicité mise à jour par le petit jeu des qualités et défauts. “ Elle est un peu boudeuse ”, révèle la maman. “ Continue, à part ça ? ”, réprime Claire tout sourire. “ Elle est affectueuse, poursuit Marie-Hélène. Elle est heureuse de vivre et va vers les gens qui souffrent. Elle est aussi gourmande. ” Une observation qui suscite un ajustement spontané : “ Merci maman, mais je ne suis pas la seule ! ” A n’en pas douter, il y a de la vie chez Claire. ●

Claire, Thierry de La Villejegu, directeur de la Fondation Jérôme Lejeune, et la mère de Claire près de l’accueil de la Fondation.

Claire vit à Toulon où elle conduit sa vie avec entrain. Depuis trois ans, cette jeune femme “ spontanée et dégoûdée ” officie comme personnel civil au sein de la Marine. “ Je prépare les plats, je sers en salle, explique-t-elle avec précision. J’aime beaucoup l’armée, son ambiance, la fraternité et la solidarité qui y sont présentes. ”



Agir avec la Fondation

la Fondation Jérôme Lejeune est financée
exclusivement par des dons privés

Votre générosité est le moteur de notre recherche et de nos actions

La générosité des donateurs est l'unique source de financement de la Fondation Jérôme Lejeune, seule institution finançant la recherche de traitements pour les maladies génétiques de l'intelligence, parmi lesquelles la trisomie 21. Seul organisme spécialisé dans le soin des patients déficients intellectuels, qui se bat sans relâche pour que soit respectée la vie des personnes handicapées dès leur conception.

Grâce à l'indéfectible fidélité de ses donateurs, qui ont permis de développer d'ambitieux programmes de recherche, la Fondation peut annoncer, avec les scientifiques qu'elle soutient depuis 15 ans, que la perspective de traitements thérapeutiques se rapproche. Les conclusions du récent congrès scientifique international des Journées Internationales Jérôme Lejeune ont montré sans équivoque que la recherche était entrée dans l'ère des essais cliniques.

Plus que jamais, la Fondation Jérôme Lejeune a besoin de votre généreux effort pour soutenir son combat et faire aboutir la recherche de traitement pour les maladies génétiques de l'intelligence, **affections orphelines de soutien public.**

Informations fiscales

Si vous êtes redevable de l'Impôt sur le Revenu (IRPP), 66% de votre don à la Fondation Jérôme Lejeune est déductible de votre Impôt sur le Revenu, dans la limite de 20% de votre revenu imposable.

Si vous êtes redevable de l'Impôt de Solidarité sur la Fortune (ISF), 75% de votre don à la Fondation Jérôme Lejeune est déductible de votre ISF, dans la limite de 50 000 €.

A ce jour, la date limite de déclaration n'est pas encore connue. Nous vous conseillons cependant de ne pas attendre le dernier moment. **Nous vous adresserons votre reçu fiscal par retour de courrier.**

IRPP : 66 % de réduction d'impôt	
Un don de...	vous coûte réellement...
50 €	17 €
80 €	27 €
150 €	51 €

ISF : 75 % de réduction d'impôt	
Un don de...	vous coûte réellement...
500 €	121 €
1 000 €	250 €
4 000 €	1 000 €

Vous avez une question ou besoin de précisions ?

Adressez-vous directement à la Fondation Jérôme Lejeune : Anne Honoré, directrice financière et administrative, se tient à votre disposition : fjl@fondationlejeune.org - Tél : 01 44 49 73 30.



Fondation Jérôme Lejeune

37 rue des Volontaires
75725 Paris cedex 15
Tél. : 01 44 49 73 30
Mail : fjl@fondationlejeune.org
www.fondationlejeune.org

Institut Jérôme Lejeune

(consultation médicale)
37 rue des Volontaires
75725 Paris cedex 15
Tél. : 01 56 58 63 00

La Lettre de la Fondation

revue de la Fondation
Jérôme Lejeune
31 rue Galande 75005 Paris

Directeur de la publication :

Jean-Marie Le Méné.

N° commission paritaire : 1209 H 89215

Ont contribué à ce numéro :

Madame Lejeune - Jean-Marie
Le Méné - Thierry de
La Villejégu - Ludovine
de La Rochère - Anne Simonin -
Stéphane Laforge
Infographiste : Muriel Duval

Conception graphique :

Studio Baylaucq

Crédits photos :

DR ; FJL ; Léo ; Le Sénat ; Getty
Images ; Cirque National Alexis
Gruss by K

Impression :

Espace Graphique

Coordonnées bancaires :

CCP 376 0060M
La Source - ISSN : 1277-4545
IBAN FR76 1020 7000 4104 0410 2908 063
SWIFT (BIC) CCBP FRPP MTG