

3

ACTUALITÉS

L'exemple de Jérôme Lejeune
est stimulant pour nous tous

6

RECHERCHE

ManRos Therapeutics
un projet ambitieux

8

20 ANS

Avoir confiance
en la recherche

Décembre 2014 - N°90 - 1€

la lettre de la Fondation Jérôme Lejeune

CHERCHER - SOIGNER - DÉFENDRE

“ La science au
service du bien ”

Éditorial de Jean-Marie Le Méné,
en page 2





L'éditorial

de Jean-Marie Le Méné,

Président de la Fondation Jérôme Lejeune - Twitter : @jmlmene

L'homme a fait son temps. L'homme n'a que trop duré. L'homme n'existe plus. Voilà le message du post-humanisme que nous entendons de plus en plus. Il importe de savoir à quoi s'en tenir. Le post-humanisme considère que le vivant ne cesse d'évoluer, qu'il est passé de l'animal à l'humain et qu'il est en train de passer de l'humain au post-humain grâce aux nanotechnologies, à la biologie, à l'informatique et aux sciences cognitives. Bien sûr, nous sommes invités à ne pas nous opposer à cette évolution inéluctable.

Le post-humanisme n'est pas un humanisme, il en est le contraire. Il s'enracine dans l'évolutionnisme (la grande chaîne du vivant dont l'homme n'est qu'un maillon comme un autre), dans le matérialisme (l'homme est la somme de ses particules) et dans le libéralisme qui conduit à l'éviction des inférieurs et à la promotion des supérieurs, conformément au dogme de la sélection

naturelle. Le post-humanisme établit donc une hiérarchie nette entre les sous-hommes et les sur-hommes, ces derniers étant des hommes « augmentés », soit parce qu'ils auront été améliorés, soit parce qu'ils auront été fabriqués et triés.

Vous avez compris que cette idéologie est déjà à l'œuvre dans nos sociétés, en particulier à travers l'eugénisme qui est devenue une pratique non seulement tolérée mais recommandée. Dans le cadre ou non de la PMA, le diagnostic préimplantatoire ou prénatal, suivi de l'élimination des déviants, est désormais la norme. Et l'opposition à ce nouvel ordre moral – par exemple en montrant la réalité heureuse de la vie avec la trisomie – est sanctionnée par un Etat soumis aux nouveaux racistes du gène. La GPA et l'euthanasie viendront bientôt compléter le tableau dans une logique que rien ne semble arrêter.

Mes propos n'ont pas pour objet

le découragement mais de dire qu'il y a une solution, celle que préconisait Jérôme Lejeune : remettre la science et la médecine au service du bien de l'humanité en se référant à une éthique intransigeante du respect de la vie. C'est ce que nous faisons, grâce à votre aide, avec une efficacité mesurable. La consultation de l'Institut accueille les personnes les plus menacées et la Fondation lutte contre la cause de ces menaces. L'Institut a acquis une solide réputation médicale et on peut dire que la majorité des familles qui donnent aujourd'hui naissance à un enfant atteint de la trisomie 21 viennent à la consultation. De même, la Fondation, en s'étant maintenue le premier financeur de la recherche thérapeutique sur la déficience intellectuelle, fait école. De gros laboratoires commencent à s'intéresser à la trisomie autrement qu'à travers le dépistage. Même les pouvoirs publics ont participé au financement d'un projet de

recherche thérapeutique sur la trisomie 21.

Soyez conscients que rien n'aurait été possible sans la détermination de la Fondation Jérôme Lejeune depuis vingt ans, mais que celle-ci n'existerait pas sans le soutien généreux, fidèle et exigeant de ses donateurs, tant le combat est difficile.

Depuis des années, les livres apocalyptiques d'auteurs prestigieux s'accablent : *L'abolition de l'Homme*, *L'obsolescence de l'Homme*, *La fin de l'Homme*. Puisque ce sont des Cassandra, ils ont raison mais ils ne sont porteurs que de mauvaises nouvelles. La tentation vulgaire serait de les exécuter. Pour leur répondre, il y a surtout Isaïe et la Nativité ... Sous les quolibets ou dans l'indifférence générale, mais toujours dans la joie, il n'y a donc pas de plus grande urgence, pour nous les Humains, que de préparer dans la crèche la paille du Divin.



Le billet

de Madame Jérôme Lejeune,

Vice-présidente de la Fondation Jérôme Lejeune

Chers amis,

Noël approche et nous voyons arriver avec joie les moments des retrouvailles familiales. Noël c'est aussi la fête de l'espérance et en cette année du 20^e anniversaire de la Fondation, je ne peux m'empêcher d'avoir dans le cœur cette folle espérance qui est le socle de notre travail à la suite du travail de mon mari : trouver un médicament pour soigner la trisomie 21.

Cette espérance est celle que nous partageons tous et qui nous fait avancer grâce à votre générosité constante depuis 20 ans. Les chercheurs, grâce à vous, avancent et nous pouvons nous réjouir des pas de géants qui sont faits depuis ces dernières années.

L'espérance aussi que les plus vulnérables d'entre nous seront enfin acceptés pour ce qu'ils sont dans notre société. Votre immense mobilisation auprès du CSA cet été pour défendre le droit des personnes trisomiques de parler de leur bonheur en est un signe. C'est d'ailleurs soutenus par vous tous que sept jeunes trisomiques ont porté plainte auprès du CSA pour que la société leur reconnaisse enfin le droit d'être heureux et d'en parler.

Je vous souhaite, au nom de toute la Fondation, de très belles fêtes de Noël en vous remerciant de votre soutien indéfectible.



Enfant porteur d'une trisomie 21, présent lors des "Journées des parents, des proches et des accompagnants" organisées par l'Institut Jérôme Lejeune, en septembre 2014.

INTERVIEW

L'exemple de Jérôme Lejeune est stimulant pour nous tous

L'exposition "*Jérôme Lejeune : une découverte pour la vie*" s'arrête à Lyon du 24 novembre au 3 décembre.

Mgr Philippe Barbarin, archevêque de Lyon, inaugurerait l'exposition. Il revient sur l'héritage de Jérôme Lejeune et les défis éthiques de notre société.

Monseigneur, vous inaugurez l'exposition « Jérôme Lejeune : une découverte pour la vie » Pourquoi ?

Le témoignage d'un scientifique croyant est toujours parlant. J'ai remarqué que pour les jeunes, spécialement les étudiants, c'est très important. Récemment, j'ai lu une enquête expliquant que la proportion de scientifiques croyants était la même en 1900 et en 2000 (environ 40%). Il y a quelques années, lors d'un colloque à Lourdes, j'ai entendu le Professeur Montagnier dire cette phrase savoureuse pour un homme qui se dit incroyant : « *On dit souvent que la médecine fait des miracles ; mais je ne vois pas pourquoi on interdirait au ciel d'en faire aussi.* »

Incontestablement, la foi en un Dieu créateur et Père qui conduit au plus grand respect de la vie, était un point essentiel pour le Professeur Lejeune comme pour Jean-Paul II. Leur amitié était ancienne et elle s'élargissait à d'autres personnes comme Wanda Poltawska, une polonaise, médecin également, qui a beaucoup travaillé avec Jean-Paul II. On sait qu'avant l'attentat du 13 mai 1981 sur la place Saint-Pierre, le pape venait de déjeu-

ner avec Jérôme Lejeune et en 1997, lors de sa venue à Paris pour les JMJ, il est allé se recueillir sur sa tombe avec toute la famille Lejeune.

L'exemple de la recherche persévérante est stimulant pour nous tous. Jusqu'à la fin de sa vie, Jérôme Lejeune voulait trouver la manière de soigner la trisomie 21. Il a donné un bel exemple de courage. Il n'a jamais accepté de céder aux modes et a préféré le respect de sa foi ou de ses convictions aux honneurs de ce monde. Tout cela nous encourage à remettre, si je puis dire, notre vie « à l'endroit ».

Depuis 40 ans on assiste en France au développement d'une culture de l'élimination des indésirables. Parmi les dérives celle de l'eugénisme est particulièrement inquiétante.

C'est une pente dangereuse. Il faut reconnaître que l'eugénisme est une tentation récurrente à toutes les époques. Pour avoir souvent dialogué avec des juifs et des musulmans ou des athées sur ce sujet, y compris dans des conférences publiques ou devant les médias, j'ai souvent senti chez des non chrétiens et des non



Mgr Philippe Barbarin, archevêque de Lyon.

croyants un grand respect de la vie humaine. Lorsqu'il était Président du CRCM de Rhône Alpes, le professeur A. Gaci m'avait dit un jour : « *Tous les textes que vous écrivez sur ces sujets, je suis prêt à les signer.* » Un jour à la Cité des sciences, lors d'un débat animé par le professeur Frydman, celui qui a permis la naissance d'Amandine, le premier « bébé-éprouvette », comme l'on dit, je l'ai entendu conclure les interventions des représentants des différentes religions par cette phrase : « *Même si je ne pourrai jamais être d'accord avec elle, la seule position cohérente de bout en bout, c'est celle de l'Eglise catholique.* »

Le dimanche 25 janvier 2015 aura lieu la 10^e Marche pour la vie à Paris. Cette année la mobilisation s'opposera à l'euthanasie, enjeu sociétal et politique essentiel de l'année à venir. Quel est votre point de vue ?

Cette manifestation garde une grande valeur symbolique, et elle touche plus

10^e Marche pour la Vie le 25 janvier 2015 à Paris



INTERVIEW (SUITE)

qu'on ne le croit. Elle rappelle que la suppression d'une vie humaine qui commence son cours est une profonde injustice, un acte d'une terrible gravité. Dans l'année du 50^e anniversaire de la clôture du Concile Vatican II, on ne peut oublier la clarté avec laquelle la constitution *Gaudium et spes* s'exprime à ce sujet. Il n'est pas question de juger les personnes qui ont vécu (ou participé) à un avortement. Dieu connaît leur cœur et elles savent que Sa miséricorde leur est toujours offerte. Aujourd'hui la question de l'euthanasie et de l'accompagnement de tous ceux qui sont en fin de vie, est embrouillée dans toute l'Europe. C'est clairement un enjeu essentiel en 2015. ●

▶ Interview intégrale de Monseigneur Philippe Barbarin à retrouver sur www.fondationlejeune.org

POLÉMIQUE ESTIVALE

Vidéo *Dear Future Mom* : continuons la mobilisation !

▶ Vous connaissez la vidéo *Dear Future Mom*. Vous savez aussi que cet été le Conseil supérieur de l'audiovisuel (CSA) a publié un avis condamnant la diffusion gratuite de cette vidéo, arguant qu'elle n'était pas d'intérêt général. Vous avez peut-être pris part à la mobilisation sur les réseaux sociaux pour soutenir *Dear Future Mom* face au CSA. Depuis, 7 jeunes trisomiques ont saisi le Conseil d'Etat afin de protester contre cet avis et demander que le juge garantisse leur liberté d'expression : « *Moi, ça m'intéresse de parler du bonheur* », « *Si je demande à un juge, il va dire oui, que je peux en parler* », affirme un membre du petit groupe.

La Fondation a également lancé une procédure de demande de transmission du prétendu dossier de plaintes, avant d'engager des poursuites en cas d'absence de réponse satisfaisante du CSA. Par ailleurs, elle élabore un dossier pour saisir le Défenseur des droits, afin que ce dernier reconnaisse la discrimination dont sont victimes les personnes trisomiques et la violation de leur liberté d'expression. ●

■ **ACTION POSSIBLE** : les personnes porteuses de trisomie 21 désireuses de se joindre à la démarche effectuée auprès du Défenseur des droits peuvent prendre contact avec la Fondation via l'adresse électronique ci-dessous :

▶ Email : contact@fondationlejeune.org - Objet : CSA Bonheur.

INTERVIEW

“ Dans cette pièce, je n’ai presque rien inventé ”

Dans le cadre du 20^e anniversaire de la Fondation Jérôme Lejeune et dans le prolongement de l’exposition “*Jérôme Lejeune, une découverte pour la vie*”, la Fondation présente à Lyon la nouvelle pièce de Fabrice Hadjadj. “*Jeanne et les post-humains ou le sexe de l’ange*” pose la question de la valeur de la vie dans une société tout-technologique. Rencontre avec l’auteur.

Fondation Jérôme Lejeune :
Vous êtes l’auteur de “*Jeanne et les Post-humains*”, une pièce de théâtre sur le transhumanisme. Est-ce du théâtre de science-fiction ?

Fabrice Hadjadj : Le propre de notre époque est l’abolition des frontières entre le réalisme et la science-fiction. Le genre futuriste est même devenu ringard, archaïque, en comparaison de ce qui se trame réellement et que nous avons du mal à concevoir. Dans cette pièce, je n’ai presque rien inventé. Je n’ai fait que pousser le curseur d’un cran, avec une cruauté que j’espère à la fois révélatrice et jubilatoire.

FJL : Cette problématique du transhumanisme conduit à réfléchir sur le sens de l’homme face à la science. Elle a été au cœur de la vie de Jérôme Lejeune. Sa réflexion vous a-t-elle inspiré pour la rédaction de la pièce ?

FH : J’ai été marqué par le texte de “*L’enceinte concentrationnaire*” et cette affaire qui eut lieu, comme par hasard, dans le Maryland : le pays de Marie. Il y a là de quoi écrire une tragédie et plus encore. Car il me semble que ce vers quoi tend l’actuelle emprise technologique, c’est une Contre-Annonciation et une Désincarnation. Le produit de la biogénétique doit se substituer au fruit des entrailles, et la

chair faite bits, au Verbe fait chair. In vitro veritas, disait Philippe Muray, qu’il s’agisse du verre de l’éprouvette ou de la vitre de l’écran.

FJL : Quel est le lien entre l’eugénisme et le transhumanisme ?

FH : C’est le biologiste Julian Huxley, premier directeur général de l’UNESCO, qui a remplacé un terme par l’autre. Il ne faisait plus bon défendre l’« eugénisme » après la chute du III^e Reich. Mais Huxley, pour faire croire qu’il abandonnait la chose, s’est contenté de la poursuivre en lui donnant un autre nom, comme il convient quand on dirige une organisation internationale et qu’on est par conséquent aguerrri à ce que l’on appelle à tort la « langue de bois » (car le bois est une matière admirable – celui de la Croix – mais alors comment dire ? Peut-être « langue de bits »...). Cependant le transhumanisme va plus loin. Il ne s’agit plus seulement de sélectionner et d’améliorer les naissances, comme le mot « eugénisme » l’indique encore, mais de passer de la naissance à la pure et simple fabrication. Ray Kurzweil parle ainsi de la quête de supports non-biologiques. Il rêve d’une immortalité sur disque dur. Ce qu’on peut lui souhaiter : il nous suffira d’appuyer sur le bouton “*delete*” pour nous débarrasser de sa crétinerie.



FJL : La pièce met en scène une vision de l’homme instrumentalisé par le relativisme technocratique. L’angoisse est-elle le seul avenir de l’homme du XXI^e siècle ?

FH : Günther Anders disait que nous étions devenus des « analphabètes de l’angoisse ». Selon lui, après Hiroshima, l’angoisse qui devrait être notre lot est au-delà de nos capacités individuelles d’imagination et de sensibilité. C’est pourquoi, à la place d’une angoisse trop incommensurable pour être éprouvée, nous nous ruons vers le divertissement et la dérision. Mais l’apocalypse n’est pas que catastrophe. Elle est aussi et d’abord révélation. C’est aujourd’hui, à l’heure où ils sont en passe d’être détruits, que nous découvrons mieux le mystère du sexe, de la famille, et le fait que seul un Dieu fait chair peut nous sauver. ●

PROJET

ManRos Therapeutics

La Fondation Jérôme Lejeune s'associe avec le laboratoire ManRos Therapeutics pour un projet ambitieux ayant pour but de faire émerger de nouveaux candidats médicaments pour le traitement des troubles cognitifs de la trisomie 21.

Fondé en 2007, ManRos est le projet d'experts en biologie cellulaire et en chimie organique. Il est dirigé par le Dr Laurent Meijer et le Pr Hervé Galons qui conduisent le projet pour sa troisième phase de développement : après la recherche fondamentale et la mise au point de premiers candidats médicaments, il s'agit d'approfondir la recherche pour préparer d'éventuels essais cliniques !



L'étude des kinases

La plupart des phénomènes physiologiques des cellules (division, mort cellulaire ...) sont contrôlés par la phosphorylation. Cette réaction est essentielle pour l'activité cellulaire : elle consiste dans l'ajout d'un groupement phosphate sur une molécule. Les enzymes qui catalysent ce groupement de phosphates sont nommées protéines kinases. Les recherches biologiques ont réussi à montrer de façon claire que de nombreuses pathologies humaines sont caractérisées par une anomalie de phosphorylation, en général liée à une activation anormale d'une ou plusieurs des 518 kinases présentes chez l'homme. Afin de compenser ces anomalies, la piste consistant à inhiber ces kinases est l'un des champs les plus prometteurs de la recherche médicale, comme le démontre l'attribution de trois prix Nobel indépendants pour des recherches sur le sujet en 1992, 2000 et 2001.

Le docteur Laurent Meijer est l'un des rares spécialistes des kinases ayant tra-

vailé et publié avec les trois lauréats du Nobel. Chercheur à la Station Biologique du CNRS à Roscoff, il a déposé, avec son équipe quelques 40 demandes de brevets sur divers inhibiteurs de kinases, dont celle qui se révèle être le régulateur universel de la division cellulaire. Pour transformer ses recherches fondamentales en recherche appliquée, Laurent Meijer obtient du CNRS les licences de certains brevets prometteurs et lance le projet ManRos Therapeutics.

Le projet ManRos

C'est avec le professeur Hervé Galons que ManRos voit le jour en 2007. Adossé jusqu'en 2010 au CNRS, ManRos a rapidement levé des fonds pour accélérer le développement préclinique de ces familles de molécules. Plusieurs d'entre elles peuvent à présent rentrer dans la troisième phase de ce processus, à savoir la sélection des candidats médicaments à amener en évaluation préclinique réglementaire (batterie de tests de toxicité chez l'animal) puis en clinique (tests chez l'homme). C'est

pour accompagner cette troisième phase du programme « trisomie » de ManRos, que la Fondation Jérôme Lejeune soutient le projet de Laurent Meijer et d'Hervé Galons.

TRIAD

TRIAD (pour trisomie 21 et Alzheimer's Disease, le lien entre la maladie d'Alzheimer et la trisomie 21 étant en effet connu de longue date) est l'aboutissement de près de 10 ans de recherche. Une première phase fondamentale (projet PHARMASEA) avait permis d'aboutir à la sélection de deux candidats « lead » : les leucettines, dérivées d'une éponge marine, et la RCZ, dérivée d'une plante asiatique. Cette dernière molécule est sans doute l'inhibiteur le plus sélectif de DYRK1A jamais décrit.

Or, la protéine kinase DYRK1A est primordiale dans la trisomie 21. Surexprimée dans la trisomie, son rôle dans l'expression des déficiences mentales a été mis en évidence sur des modèles de souris trisomiques.

Recherche

Par ailleurs, le chromosome 21 est porteur des gènes DYRK1A et APP, ces deux protéines jouant un rôle important dans le développement de la maladie d'Alzheimer. Les recherches démontrent qu'elles sont également impliquées dans les troubles cognitifs de la trisomie 21. La forte probabilité pour que la protéine DYRK1A soit également impliquée dans les troubles cognitifs associés à la maladie d'Alzheimer ne fait qu'augmenter les liens entre les deux maladies et montrer l'intérêt d'un programme de recherche conjoint.

La recherche visant à développer un nouveau candidat médicament fondé sur l'inhibition de la protéine kinase DYRK1A revêt donc un double intérêt. Le projet TRIAD est un projet de recherche innovant qui ouvre une nouvelle voie passionnante pour la compréhension et le traitement de ces deux maladies.

ManRos a réussi à fédérer dans le cadre de ce projet des groupes mondialement réputés dans leur discipline. Ces équipes collaborent et ont déjà réussi, ensemble, à sélectionner des inhibiteurs sélectifs de DYRK1A. Il s'agit à présent d'établir les preuves de leur efficacité sur plusieurs modèles animaux avant d'effectuer la sélection finale du candidat médicament et d'entamer son évaluation préclinique réglementaire puis son entrée en études cliniques.

Un projet prometteur et prioritaire pour les pouvoirs publics...

Le projet TRIAD réunit, sous la houlette de ManRos, des équipes respectées et réputées pour la qualité de leurs travaux. L'implication de ces équipes dans le projet est, en soi, une validation scientifique très encourageante et témoigne de l'importance de cette recherche.

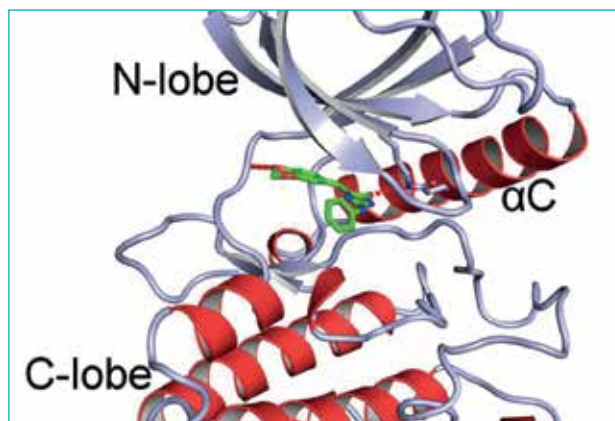
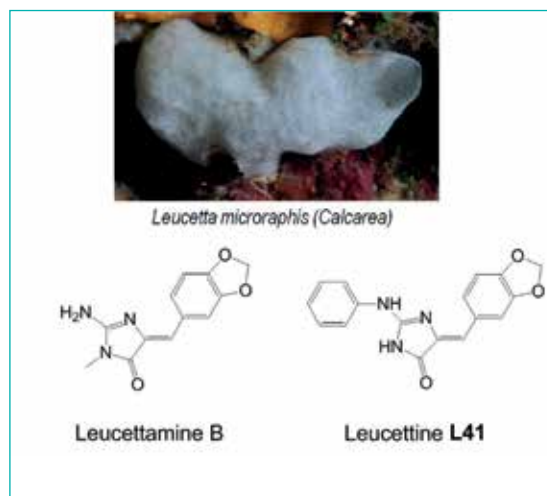
Par ailleurs, les pouvoirs publics soutiennent également de façon significative la mise en œuvre du projet. TRIAD a en effet été sélectionné par les experts du Ministère de la Santé dans le cadre du 17^e appel à projet du Fonds Unique Interministériel, et classé en catégorie 1 « prioritaire ». La solidité scientifique de ce projet ainsi que les espoirs qu'il porte pour la trisomie 21 ont été maintes fois soulignés dans ce processus.

...mais surtout pour la Fondation

Consciente des opportunités extraordinaires qu'offre ce programme de recherche, la Fondation Jérôme Lejeune apporte naturellement son soutien à

ManRos pour la conduite du projet TRIAD. Réunis en assemblée en juin dernier, les membres du Conseil d'Administration ont décidé d'investir significativement dans le projet afin de donner au docteur Meijer et au professeur Galons les moyens nécessaires à la poursuite du projet TRIAD. Cet engagement sera déterminant pour la bonne marche et la mise en œuvre rapide de solutions de recherches innovantes. ●

FIGURE 1. ▶
L'éponge marine *Leucetta microraphis* produit la Leucettamine B dont est issue la Leucettine 41, premier 'lead' de la famille chimique des Leucettines.



◀ FIGURE 2.
Structure cristalline du complexe DYRK1A / Leucettine L41.
La Leucettine L41 (structure en vert) est insérée dans le 'site catalytique', où a lieu la réaction de phosphorylation, localisé entre les lobes N-terminal et C-terminal.
La kinase est représentée par une succession de domaines (flèches, spirales, etc.) représentant les différentes formes que prend la séquence d'acides aminés constituant la kinase DYRK1A (collaboration Stefan KNAPP, Oxford).

INSTITUT JÉRÔME LEJEUNE

ACTHYF : nous avons besoin de vous !

▶ L'Institut Jérôme Lejeune conduit depuis 2012 un essai thérapeutique pour étudier l'efficacité sur le développement psychomoteur d'un traitement systématique par L-thyroxine à dose contrôlée et d'un traitement par acide folinique ainsi que l'interaction éventuelle entre ces deux traitements.

256 patients sont nécessaires pour mener à bien cette étude. L'Institut vient d'inclure le 101^e patient de l'étude, nous avons besoin de vous pour poursuivre ! N'hésitez pas à nous contacter, nous avons besoin de tout le monde pour faire avancer la recherche médicale !

Critères d'inclusion :

- Âge de 6 à 18 mois
- Trisomie 21 homogène
- Absence de prématurité importante, de cardiopathie sévère, d'hypothyroïdie, de problème sensoriel, neurologique ou hématologique significatif

Déroulement :

- Un an de traitement et de suivi pour chaque enfant, avec trois visites à l'Institut Lejeune pour consultation médicale et évaluation psychométrique. Les frais de transport peuvent être pris en charge. ●



Contact : Institut Jérôme Lejeune contact@institutlejeune.org / 01 56 58 63 00

ANNIVERSAIRE, 20 ANS DE DÉFI SCIENTIFIQUE ET ÉTHIQUE

Avoir confiance en la recherche

“ *La médecine n'est pas seulement préventive, elle est aussi curative. Prenez un enfant trisomique 21, un mongolien. La cause de sa maladie, c'est ce malheureux chromosome en trop qui dérègle tout.*

Allez-vous imaginer qu'on ne pourra jamais rien faire pour lui ? Ce serait le seul péché contre l'esprit qu'on puisse commettre en médecine. Ces enfants, je le dis tout de suite et très crûment, je ne sais pas les guérir aujourd'hui. Mais on peut envisager, sans l'ombre d'un doute, le jour où ce sera possible. ”

PROFESSEUR JÉRÔME LEJEUNE

RECHERCHE

TESDAD, des 1^{ers} résultats prometteurs, la



L'équipe de chercheurs entourant Mara Dierssen.

La recherche préclinique a mis en évidence le potentiel thérapeutique de la molécule EGCG, gallate d'épigallocatechine, extraite du thé vert sur les capacités intellectuelles des personnes atteintes de trisomie 21. Ceci serait lié à la capacité de l'EGCG de moduler l'activité de Dyrk1A, un des gènes cible dans le traitement de la trisomie 21.

L'équipe de chercheurs, dirigée par Mara Dierssen et par Rafael de la Torre à Barcelone, travaille depuis de nombreux mois à un essai clinique concernant des jeunes adultes, âgés de 18 à 30 ans, atteints de trisomie 21, pour vérifier l'effet de l'EGCG combiné à un protocole de stimulation cognitive. Ce traitement a pour but d'améliorer les capacités de mémoire et d'apprentissage et d'augmenter la fonctionnalité journalière des personnes.

COLLOQUE

Les aider à devenir eux-mêmes

Les 18 et 19 septembre dernier, l'Institut Jérôme Lejeune organisait les Journées Cliniques Internationales Jérôme Lejeune. Dans la faculté où le Professeur Lejeune a enseigné, 20 ans après son décès, cet événement revêtait un caractère particulier.

Sur le thème de l'évaluation des patients, ces deux jours ont été riches en enseignements et en partages de connaissances sur les maladies génétiques de l'intelligence. L'évaluation est un thème central pour les praticiens dans la prise en charge de leurs patients, d'où l'importance de ces deux jours où tous ont pu faire le point sur les bonnes pratiques et les outils à leur disposition.

L'intervention de l'invité d'honneur, le Dr Melissa A. Parisi a été particulièrement remarquée. Elle dirige la branche « Déficiences Intellectuelles et Développementales » de l'Institut National

« Child Health and Human Development » du NIH, ministère de la Santé américain. Le Dr. Parisi est actuellement en charge du « DS-Connect », registre de la trisomie 21, financé par le NIH. C'est une base de données en ligne, confidentielle et sécurisée sur l'état de santé des personnes atteintes de trisomie 21. Cet outil est très précieux dans l'avancée de la recherche. Il permet en effet une convergence des recherches fondamentales, cliniques et translationnelles dans le but d'améliorer la qualité de vie des personnes ayant une déficience intellectuelle. Ces deux jours ont été suivis par une journée des parents le 20 septembre. Plus de 350 familles se sont déplacées pour échanger avec des spécialistes sur les difficultés qu'ils rencontrent dans la vie quotidienne.

Ces trois jours, les Journées Cliniques Internationales Jérôme Lejeune et la

journée des parents, furent un succès. Ils montrent encore une fois l'actualité du discours du Pr Lejeune qui insistait déjà sur l'importance de considérer les patients atteints de déficience intellectuelle d'origine génétique comme des personnes à part entière. C'est ce que le Pr Rethoré a rappelé en redisant le rôle des médecins et de l'évaluation, celui d'aider ces patients « à devenir eux-mêmes ». ●



suite pleine d'espoir

Initié depuis plus d'un an et demi, cet essai a réuni 87 personnes, traitées pendant un an. Une fois le traitement terminé, l'équipe de recherche a continué de les suivre pendant six mois. Les personnes participant à l'étude ont été évaluées du point de vue de leur performance cognitive.

25 des 87 personnes participant à l'étude ont eu en plus du traitement, des explorations complémentaires de neuro-imagerie (résonance magnétique fonctionnelle, IRM) et de neurophysiologie (stimulation magnétique transcrânienne, TMS). Ces explorations complémentaires ont permis de relier les changements observés dans l'aire cognitive à des modifications de la communication neuronale dans certaines régions du cerveau.

Les résultats préliminaires de l'étude montrent d'ores et déjà une amélioration de la mémoire et des fonctions

exécutives comme la prise de décision. Compte tenu des grands espoirs que cette étude porte et des perspectives qu'elle peut ouvrir, la Fondation Jérôme Lejeune s'est investie de façon importante pour soutenir l'équipe de Tesdad dans la conduite de ce projet en prenant en charge plus de 50% du financement de ce programme.

Maintenant que la première étape de la recherche clinique avec les adultes est terminée, l'équipe de chercheurs peut commencer à préparer la seconde partie de l'étude qui portera, elle, sur deux groupes d'enfants atteints de trisomie 21, le premier de 2 à 6 ans et le second groupe âgé de 6 à 12 ans. Tesdad est donc un programme de recherche clinique très porteur et montre à quel point il est primordial de soutenir, comme la Fondation, la recherche médicale. ●

► L'EXPOSITION JÉRÔME LEJEUNE CONTINUE SA TOURNÉE

LYON : Maison des Familles,
52 Cours Charlemagne, Lyon 2^e
DATES : du lundi 24 novembre
au mercredi 3 décembre 2014
HORAIRES : de 10 h à 18 h 30

LAVAL : Maison diocésaine Cardinal BILLE
10 rue d'Avesnières, 53000 Laval
Parking : place de Hercé
DATES : du vendredi 9 au lundi 19 janvier 2015
HORAIRES : du lundi au dimanche de 10h à 18h

► THÉÂTRE

LYON : « Jeanne et les post-humains ou le sexe de l'ange » de Fabrice Hadjadj
Théâtre de la Solitude
29 chemin de Montauban, Lyon 5^e
DATES : du 26 novembre au 30 novembre 2014

POUR RÉSERVER LES PLACES :
www.weezevent.com/jeanne-et-les-post-humains

► Pour demander une visite guidée à partir de 10 personnes, ou pour faire venir l'exposition dans sa ville :
evenements@fondationlejeune.org

VENTES DE NOËL

► Le réseau de la Fondation Jérôme Lejeune se mobilise en cette période de Noël pour récolter des fonds pour soutenir l'action de la Fondation. Nombreux sont les bénévoles qui vous accueilleront dans une ambiance chaleureuse. Ils proposent à la vente des idées de cadeaux originales qui raviront petits et grands. Nous comptons sur vous tous pour relayer l'information et permettre à ces ventes d'être de grands succès pour la Fondation. ●

ANNECY

Vendredi 21 novembre : 9h - 19h
Samedi 22 novembre : 9h - 14h
Salle paroissiale
Notre Dame de Liesse
Passage Notre Dame
74 000 ANNECY

VERSAILLES

Judi 27 novembre : 9h - 19h
Vendredi 28 novembre : 9h - 14h
Salle des fêtes de l'ancienne
Mairie du Chesnay
52 avenue de Versailles
78 150 LE CHESNAY



Contact : fjl@fondationlejeune.org

CONCERT DE NOËL

► Perpétuant une collaboration de plusieurs années, l'Ensemble Instrumental de Paris donne une nouvelle fois cette année un concert exceptionnel au profit de la Fondation Jérôme Lejeune. Le 14 décembre prochain, sous la voûte de la célèbre coupole de la chapelle royale du Val de Grâce, le chef de chœur et d'orchestre, Christian Ciuca, donnera un récital d'œuvres de Bach et Haendel. L'Ensemble Instrumental de Paris sera, à cette occasion, accompagné de quatre prodigieux solistes et d'un ensemble vocal d'exception. En effet, Iliana Faraon, soprane, Marie-Thérèse Keller, mezzo, Patrick Garayt, ténor et le baryton Jean-Louis Serre exécuteront un programme de musique sacrée polyphonique avec l'ensemble vocal Crescendo. Ce concert d'exception se clôturera vers 19h par un cocktail.

Désireuse d'inscrire ce moment musical dans le cadre de l'année du 20^e anniversaire de la création de la Fondation et du décès du Professeur Lejeune, la Fondation proposera à la visite l'exposition « Jérôme Lejeune, une découverte pour la vie ». C'est donc à une grande après-midi de fête que la Fondation vous invite le 14 décembre prochain à la chapelle royale du Val de Grâce. ●



Le dimanche 14 décembre à partir de 15h / concert à 17h, à la Chapelle Royale du Val de Grâce, 277 rue Saint Jacques Paris 5^e. RER Port-Royal ou Luxembourg. Parking public ou parking de l'hôpital



Informations : concertvaldegrace@fondationlejeune.org

RENCONTRE

L'autre monde de Briac

Depuis 9 ans, et comme le dit si bien sa maman, Briac a emmené toute sa famille dans un " autre monde ". Le monde d'une vie " au jour le jour " rythmée par les grandes joies du quotidien et par les difficultés parfois immenses rencontrées sur le chemin. Le monde d'une vie avec un petit garçon atteint du syndrome Smith-Magenis.

Il y a quelques semaines, Briac a fait sa rentrée en CE2, dans la même école que son grand-frère de 12 ans et sa petite sœur de 5 ans. Ses parents ont tenu à ce que Briac suive, autant que possible, une scolarité classique.

Les conséquences du syndrome de Smith-Magenis ne rendent pourtant pas la vie scolaire de Briac facile : victime de troubles de l'attention, d'attaques de sommeil en pleine journée, d'intolérance au bruit et au changement. Une AVS, présente 22 heures par semaine à ses côtés, l'aide à progresser et les progrès sont réels. Après 5 ans dans son école, Briac s'est considérablement amélioré en communication et sociabilité. Et cela, c'est surtout grâce au soutien précieux de tous ses camarades de classe. Ceux-ci l'ont accueilli à bras ouverts, veillent sur lui quotidiennement et acceptent toutes ses différences, tant et si bien que certains d'entre eux ont volontairement exprimé le souhait de rester dans la même classe que Briac l'année suivante. C'est un énorme soulagement pour les parents de voir leur garçon aussi bien entouré. Mais c'est surtout un très beau message d'espoir pour eux : ces enfants, en accueillant Briac, lui donnent toute sa place en tant que personne à part entière malgré son handicap, « *ce seront donc des adultes qui n'auront pas peur du handicap et qui sauront l'accueillir* » comme le dit très bien sa maman.



Pendant ce temps, Briac vit sa vie de petit garçon, de la façon la plus simple qu'il soit, en s'adaptant et en intégrant ses difficultés. C'est ainsi que ses parents ont acheté un i-Pad pour l'aider à écrire malgré son problème de tonus musculaire, i-Pad qu'il maîtrise d'ailleurs parfaitement en grand amateur de technologie, quitte à laisser ses parents désemparés face aux initiatives qu'il prend parfois ! Il skie, fait du vélo, monte à cheval, apprend à nager et rêve de faire du judo, ce qui pose encore quelques problèmes d'organisation.

Bref, c'est un petit garçon heureux qui grandit aussi sereinement que possible entre son grand frère, très prévenant, et sa petite sœur qui a à cœur, pour que tout se passe bien, de pré-

venir tout nouvel arrivant que Briac est un peu différent. Le quotidien est parfois difficile, voire décourageant mais ses parents s'accrochent à ce qui a été, à leurs yeux, leur plus grande chance : celle de n'avoir eu le diagnostic du syndrome qu'à 3 ans. Parce que même si c'était long et pénible de ne pas savoir ce qui se passait, ils ont appris à aimer Briac pour lui, pour ses qualités, pour sa personnalité, au-delà de son syndrome.

Et finalement, Briac les a fait rentrer dans un autre monde, son monde : celui de la grande joie malgré les difficultés, celui des petites victoires quotidiennes qui paraissent inatteignables, celui de son grand humour, celui de la chance de l'avoir. ●

Agir avec la Fondation

la Fondation Jérôme Lejeune est financée exclusivement par des dons privés

Geste de solidarité à l'approche de Noël, échéances fiscales... de bonnes raisons pour faire un don dès aujourd'hui !

► Si vous êtes imposable, 66% du montant de votre don est déductible de votre impôt sur le revenu 2014 (dans la limite de 20% de vos revenus) si vous nous adressez votre don d'ici le 31 décembre 2014.

IRPP : 66% de réduction d'impôt	
Un don de	coûte réellement
30 €	10,20 €
100 €	34 €
150 €	51 €
500 €	170 €

► Si vous êtes redevable de l'impôt de solidarité sur la fortune (ISF), 75% du montant de votre don à la Fondation Jérôme Lejeune est déductible de votre ISF (dans la limite de 50 000 €).

ISF : 75% de réduction d'impôt	
Un don de	permet une réduction ISF de
200 €	150 €
500 €	375 €
1 000 €	750 €
3 000 €	2 250 €

Alors que la vie des plus fragiles fait face à de graves dangers, la recherche avance considérablement : des essais cliniques ont été lancés, d'autres sont en préparation.

Plus que jamais, la Fondation Jérôme Lejeune a besoin de votre généreux effort pour soutenir ses combats en faveur du respect de la vie des plus fragiles et de la recherche thérapeutique.

Avec vous, tout devient possible ! Merci de votre générosité.



 **FONDATION Jérôme Lejeune**
chercher, soigner, défendre
reconnue d'utilité publique

Fondation Jérôme Lejeune
37 rue des Volontaires
75725 Paris cedex 15
Tél. : 01 44 49 73 30
Mail : fjl@fondationlejeune.org
www.fondationlejeune.org
Facebook : Fondation Jérôme Lejeune ; Twitter : FondLejeune

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
Abonnement : 4,50€ / an

Directeur de la publication :
Jean-Marie Le Méné
N° commission paritaire : 1214 H 89215

Ont contribué à ce numéro :
Madame Lejeune, Jean-Marie Le Méné, Hveline Barbarin, Stéphanie Billot, Marion Dinand ; Thierry de la Villejegu

Infographiste : Muriel Duval

Conception graphique :
Studio Baylucq

Crédits photos : DR ; FJL ; IDR ; Léo ; Isabelle Poinloup ; Rafael de la Torre

Impression : Siman

Pour faire un don par virement :
CCP 376 0060M
La Source - ISSN : 1277-4545

IBAN FR76 1020 7000 4104 0410 2908 063
SWIFT (BIC) CCBP FRPP MTG