Novembre 2023 - N°135

la lettre de la Fondation Jérôme Lejeune

CHERCHER - SOIGNER - DÉFENDRE

“ On ne change le monde qu’au nom des enfants ”

Éditorial de Jean-Marie Le Méné, en page 2

L'éditorial

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

Il eût fallu beaucoup d'imagination à nos ancêtres pour croire qu'un pouvoir politique, quel qu'il fût, osât s'engager à constitutionnaliser l'avortement et légaliser l'euthanasie, au cours de la même année, dans une sacralisation de la violence inégalée. Le monde danse sur un volcan. La guerre est à nos portes. Les attentats se multiplient. L'insécurité est partout. La peur est diffuse. Mais, inspiré par quelques divagations hystériques et les injonctions d'une meneuse de revue, le gouvernement a confirmé ses intentions mortifères. Comme si les Français n'avaient pas plutôt besoin qu'on écoute leurs aspirations naturelles à la vie !

La natalité est au plus bas depuis 1946 et l'avortement au plus haut depuis 1975. Il n'y a plus assez de Français en activité pour payer les retraites, des métiers sont « en tension », les armées peinent à recruter... Le résultat de près d'un demi-siècle d'avortements légalisés, c'est plus de 10 millions de Français qui manquent à l'appel. Le Pr Lejeune avait annoncé l'inéluctabilité de cette hécatombe. Pendant longtemps il fallait la cacher pour ne pas donner d'arguments à une politique nataliste tenue pour réactionnaire. Le déficit des naissances est maintenant là. La solution moderne était l'immigration censée nous sauver de tout.

Le rideau du temple se déchire mais il est trop tard. Des décennies seront nécessaires pour réparer de telles erreurs. Il faudrait surtout commencer par en avoir l'intention, ce qui est loin d'être le cas. Au contraire, on s'enfonce dans la folie. En témoignent les élans transhumanistes des journées de l'Agence de la biomédecine (ABM), fin octobre.

Ainsi est-il envisagé de créer - hors reproduction sexuée - des embryons humains déshumanisés ab initio : les embryoïdes dont on ne poursuivra le développement que pendant 28 jours, au cas où apparaîtrait le ressenti de la douleur, voire de la conscience. Comme il est commode de s'inventer les limites que l'on choisit ! Les recherches sur des embryons humains fabriqués pourront remplacer celles sur les animaux.

Par ailleurs, l'ABM lance une propagande pour inciter les jeunes (sic) et les couples fertiles à faire des dons de gamètes pour répondre à l'explosion des demandes de PMA venant des couples de femmes et des femmes seules (re-sic). On passe donc à la reproduction sélective pour satisfaire les désirs tous azimuts.

La progression des vices et des vertus est exponentielle. La courbe exponentielle connaît une croissance rapide à la fin, mais une croissance lente au début. La reconstruction transhumaniste de la société est dans sa phase de croissance rapide. Elle ira plus vite que la restauration des valeurs respectueuse de la personne humaine dont rien ne dit qu'elle a entamé sa phase de croissance lente. Sauf à renouer, à la suite d'Hannah Arendt, avec la célébration de la naissance comme puissance inaugurale parce qu'on ne change le monde qu'au nom des enfants. Ou d'un Enfant. C'est dans cet esprit que je vous souhaite un Noël plein d'Espérance.

Le billet

de Jean-Marie Schmitz
Président de l'Institut Jérôme Lejeune

Chers amis,

L'Institut Jérôme Lejeune a su faire face au départ en retraite de Marie-Odile Réthoré et d'Aimé Ravel qui en avaient été les piliers médicaux. Il a pu trouver un successeur à Grégoire François-Dainville qui, en 8 ans, lui a donné une ampleur nouvelle. Il m'a paru souhaitable de compléter le renouvellement de ses équipes dirigeantes en lui trouvant… un nouveau président. Il fallait pour cela une personne connaissant bien l'Institut et la Fondation, prêt à s'investir pour épauler Guillaume Duriez dans le pilotage de l'Institut et son développement en France comme à l'international.

J'ai la joie de vous annoncer qu'après mûre réflexion l'un de nos administrateurs, Jean-Baptiste Hervet, a accepté cette responsabilité. Il a une longue histoire, professionnelle et personnelle avec l'Institut. Professionnelle car après avoir assuré son commissariat aux comptes pendant 12 ans, il en est le trésorier depuis 2018. Personnelle, car il est le petit-fils du maire de Châlo-Saint-Mars, où Birthe et Jérôme Lejeune avaient leur résidence familiale et sont enterrés. En août 1997, son grand-père accueillit saint Jean-Paul II venu se recueillir « *sur la tombe de son ami, le très contesté Jérôme Lejeune* », comme le déplorait *Le Monde*. Cette visite avait inspiré à l'épouse de Jean-Baptiste Hervet ces vers pleins d'humour :

« *Pour se rendre à Châlo,*
seul le Pape vient en hélico (…).
À la grande fierté des cathos,
le professeur Lejeune y a son caveau ».

C'est donc en toute sérénité que je proposerai au Conseil du 29 novembre de l'élire pour président, en souhaitant que ce rôle lui apporte autant d'émotions et de joies gratifiantes qu'à moi. Et pour aussi longtemps !

Actualités

MOBILISATION

Opération tractage contre l'euthanasie et le suicide assisté

Les 13, 14 et 15 octobre, l'association *Faim2vie*, créée par des citoyens membres de la convention citoyenne sur la fin de vie, a lancé sa première opération de terrain, avec le soutien de plusieurs associations, dont la Fondation Lejeune. Un tractage national pour dire non à l'euthanasie et au suicide assisté.

Edith, Hayate, Isabelle, Volcy, Gaspard, Micha, Jean-Paul ont tous participé à la convention citoyenne sur la fin de vie. Ils ont vu que le conseil économique social et environnemental (CESE) orientait leurs travaux, que le débat était confisqué. « *La promesse initiale de représentativité n'a pas été respectée et il est difficile de faire passer un message car le "livrable" est un fourre-tout de toutes les opinions* », explique Micha. Ils se sont sentis manipulés[1]. À la fin de la convention citoyenne, ils ont décidé de ne pas s'en tenir là. Aujourd'hui, ils refusent d'être la caution gouvernementale d'un projet de loi qui sera présenté lors d'un Conseil des ministres de décembre. Ils ont créé leur propre association : *Faim2vie*, pour promouvoir les soins palliatifs et alerter sur les enjeux de l'euthanasie et du suicide assisté. Avec d'autres associations, la Fondation Lejeune soutient leur démarche.

Sur le terrain : 100 points de tractage partout en France

Faim2vie s'est engagé à aller à la rencontre des Français pour leur permettre de s'approprier une question qui concerne tous et chacun. Des citoyens de tous âges se sont mobilisés avec eux devant les gares, sur les marchés de leur ville partout en France pour distribuer un tract argumentaire et aider à la réflexion. Toulouse, Strasbourg, Brest, Cherbourg, Le Chesnay, Canne, Bastia, Mâcon, Bourges, Aurillac, Paris, Avranches, Auxerre, Juvisy-sur-Orge, Saint Denis, Versailles, Le Puy-en-Velay, La Garenne-Colombes et bien d'autres villes se sont mobilisées[2].

Des réactions et des échanges intéressants

Les nombreux témoignages des équipes de tractage ont rapporté que les Français adhéraient à la démarche. À Ormesson, l'équipe de tractage a reçu un « *Merci d'être là* ». À Soisson, quelques personnes ont exprimé leur opposition à l'équipe, d'autres leur soutien, notamment par la voix de plusieurs soignants. À Toulouse, l'équipe a pu avoir de « *beaux échanges aussi avec des gens plus ou moins au courant du projet de loi. La plupart sont d'accord pour proposer des soins palliatifs même s'ils s'inquiètent de l'état des caisses de l'État* ». À Paris, une dame s'est dite « *heureuse de pouvoir réfléchir au sujet* » tout en racontant son expérience personnelle auprès d'un proche en fin de vie.

De manière générale, cette opération a permis beaucoup d'échanges de qualité et des confrontations d'idées parce que les citoyens ne sont pas indifférents, ils ont des choses à exprimer. Elle montre aussi que les Français sont unanimes pour demander un accès effectif aux soins palliatifs et beaucoup plus nombreux que les sondages ne le laissent penser à s'opposer à la légalisation de l'euthanasie et du suicide assisté. Enfin, elle montre que lorsqu'on prend le temps de dialoguer et d'expliquer les enjeux, les français se rallient à l'idée qu'il ne faut pas légaliser l'euthanasie et le suicide assisté. Il est encore temps de se mobiliser et de rejoindre les prochaines actions de *Faim2vie* qui devraient s'amplifier !

[1] Article Le Figaro 3 mars 2023

[2] Voir tous les points de tractages sur le site : mobilisation.faim2vie.fr

Rendez-vous sur mobilisation.faim2vie.fr !

À LA RECHERCHE D'UN MÉDICAMENT

De nouveaux biomarqueurs pour évaluer la recherche clinique ?

Les biomarqueurs sont des marqueurs potentiels d'efficacité des nouveaux traitements dans les essais cliniques. Un enjeu stratégique pour la recherche.

C'est indéniable, la recherche avance. De nombreuses équipes travaillent dans le domaine de la trisomie 21 pour comprendre les mécanismes physiopathologiques en cause et trouver de nouvelles thérapeutiques susceptibles de corriger la déficience intellectuelle d'origine génétique.

Vers de nouveaux médicaments

Ces dix dernières années[1], plusieurs médicaments potentiels ont été identifiés. Les résultats des tests sur les modèles animaux étaient encourageants. Cependant, les 20 essais cliniques sur l'homme n'ont pas été concluants : aucune différence statistiquement significative n'a été observée. L'une des hypothèses serait que les biomarqueurs, ces indicateurs biologiques ou neuropsychologiques qui permettent d'évaluer l'impact d'un traitement, ne seraient pas adaptés aux particularités des personnes avec trisomie 21 ou pas suffisamment sensibles pour mesurer des améliorations que pourtant, parfois, l'entourage pense voir.

Ainsi, il est primordial d'identifier des marqueurs fiables et objectifs permettant de mesurer une amélioration de la cognition chez les personnes porteuses de trisomie 21 pour les essais thérapeutiques à venir. C'est aujourd'hui un défi prioritaire pour toutes les équipes de recherche médicale et un axe stratégique identifié par la Fondation Lejeune.

La Fondation a déjà participé au financement de plusieurs projets dans ce domaine parmi lesquels celui du Pr Juan Fortea de Barcelone dont les résultats ont été publiés au printemps 2023.

Des marqueurs sanguins pour aider au diagnostic de la maladie d'Alzheimer

La maladie d'Alzheimer est très fréquente chez les personnes avec trisomie 21 et son diagnostic est un challenge. Le développement de biomarqueurs sanguins permettrait de faciliter ce diagnostic qui aujourd'hui nécessite imagerie cérébrale et ponction lombaire. Aussi, l'équipe du Pr Juan Fortea s'est associée à des équipes espagnole, allemande et suédoise pour mettre en évidence la protéine GFAP comme outil de mesure du développement de la maladie d'Alzheimer chez les personnes avec trisomie 21[2]. La protéine GFAP est présente dans certaines cellules du système nerveux et peut être mesurée dans le plasma sanguin. Le dosage de cette protéine par une simple prise de sang, donne des indications sur l'avancée de la maladie, au même titre que l'IRM (diminution de l'épaisseur du cortex cérébral) et que la ponction lombaire (dosage de la protéine beta amyloïde, principale responsable du développement de la maladie).

Ils ont comparé trois types de populations : des personnes avec une trisomie 21, d'autres, porteuses d'une mutation conduisant à une forme génétique de la maladie d'Alzheimer et des personnes ayant développé une forme sporadique de la maladie. Dans chaque catégorie, les patients étaient répartis en fonction de l'avancement de la maladie d'Alzheimer : asymptomatique, forme précoce et forme avancée ou démence.

Les personnes avec des symptômes présentaient des taux sanguins de protéine GFAP plus élevés que celles qui n'en avaient pas. Par ailleurs, des taux significativement plus élevés de GFAP ont été retrouvés chez les personnes dont l'état cognitif s'était altéré dans les cinq ans, par rapport aux personnes dont la cognition n'a pas bougé. Enfin, les taux plasmatiques de GFAP étaient corrélés à l'atrophie cérébrale et à la charge amyloïde cérébrale.

Ces résultats confirment que la mesure de la protéine GFAP dans le plasma sanguin peut être un biomarqueur de la maladie d'Alzheimer chez les adultes avec trisomie 21. Ils pourront avoir un impact direct sur le diagnostic et la prise en charge précoce mais aussi sur le recrutement et le suivi des personnes au cours des essais cliniques.

Dans les mêmes domaines, un autre projet vient de démarrer, porté par le Dr Oriol Dols-Icardo, un jeune chercheur prometteur qui a déjà travaillé sur des maladies neuro-dégénératives. Il est accueilli dans l'équipe du Pr Juan Fortea.

Identifier les changements immunitaires en lien avec la maladie d'Alzheimer

Il a été montré que des cellules immunitaires infiltraient le cerveau depuis les vaisseaux sanguins. Leur action dans le développement de la maladie d'Alzheimer n'est pas encore clairement élucidée. Le projet post-doctoral du Dr Oriol Dols-Icardo étudie le lien entre des biomarqueurs d'Alzheimer et le comportement des cellules immunitaires chez des personnes avec trisomie 21 et en population générale.

Pour tenter d'identifier les changements immunitaires, le Dr Oriol Dols-Icardo va utiliser une technique de précision : scRNAseq (single-cell RNA sequencing). Elle permet de mettre en évidence les gènes actifs dans des cellules uniques. Ce projet est novateur car il est susceptible de corréler des biomarqueurs d'Alzheimer observés dans le liquide entourant le cerveau et la moelle épinière (liquide céphalo-rachidien - LCR) avec le profil immunitaire des cellules.

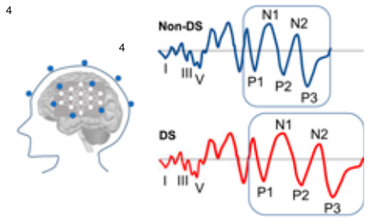
Enfin, un projet est en préparation à l'Institut Jérôme Lejeune pour identifier d'autres biomarqueurs à partir d'électroencéphalogrammes.

Qu'est-ce qu'un biomarqueur ?

Un biomarqueur est une caractéristique physiologique, neurologique ou biologique, mesurable avec précision. C'est l'indicateur d'une fonction du corps ou d'un organe qui permet par exemple de dépister ou diagnostiquer une maladie, de suivre les effets d'un traitement et d'évaluer l'action d'un médicament dans un protocole de recherche.

L'indice de masse corporelle, le taux de cholestérol relevé lors d'une prise de sang, ou encore une caractéristique radiologique sont des exemples de biomarqueurs.

L'électroencéphalogramme



L'électroencéphalogramme est un examen non invasif, indolore, facile à réaliser. Il enregistre en direct les oscillations cérébrales, c'est-à-dire la façon dont les signaux d'information voyagent à travers les circuits de neurones. C'est une représentation dynamique de l'activité du cerveau.

Dans la trisomie 21, le cerveau est plus lent : la modification de la répartition des ondes cérébrales au profit des plus lentes pourrait être un reflet des difficultés d'apprentissage rencontrées.

L'Institut Jérôme Lejeune prépare un projet innovant pour mettre en évidence une signature EEG représentative de l'activité cérébrale au repos et après une stimulation cognitive via un ensemble de sollicitations auditives chez des enfants âgés de 6 à 12 ans.

Les signatures EEG pourraient devenir un biomarqueur neurologique (neuromarqueur) utilisable dans le cadre de la mise au point mais aussi de l'évaluation de l'efficacité de nouveaux traitements. Ce projet pourrait également ouvrir de nouvelles pistes thérapeutiques. En effet, il pourrait être possible de modifier la répartition des ondes cérébrales pour améliorer les fonctions d'apprentissage et d'autonomie chez les personnes porteuses de trisomie 21.

Dans la course aux biomarqueurs, les atouts de l'Institut Jérôme Lejeune

Ces travaux soulignent l'intérêt de disposer de biobanques comme le CRB-BioJeL[5], qui mettent à disposition des chercheurs des données biologiques, mais aussi de disposer de larges cohortes de patients, pour obtenir des résultats statistiquement significatifs. Le déploiement international de la Fondation à partir de la consultation est un nouvel atout pour la recherche, notamment dans le suivi des patients et la mise au point de nouveaux biomarqueurs en vue du développement de futurs médicaments.

---

[1] Lorenzon N, Musoles-Lléo J, Turrisi F, Gomis-Gonzalez M, de La Torre R, Dierssen M. State-of-the-art therapy for Down syndrome. Dev Med Child Neurol. 2023 ;65: 870-884.

[2] Laia Montoliu-Gaya, Daniel Alcolea (…) and Juan Fortea, Plasma and cerebrospinal fluid glial fibrillary acidic protein levels in adults with Down syndrome: a longitudinal cohort. The Lancet. 2023;90: 104547 - https://doi.org/10. 1016/j.ebiom.2023. 104547

[3] Glial Fibrillary Acidic Protein, protéine acide fibrillaire gliale.

[4] Bartesaghi, R. (2022) - Brain circuit pathology in Down syndrome from neurons to neural networks. Reviews in the Neurosciences

[5] CRB-BioJeL : Centre de ressources biologiques de l'Institut Lejeune.

ENTRETIEN

Un nouveau Directeur pour l'Institut

Guillaume Duriez est arrivé mi-juillet. Il prend la suite de Grégoire François-Dainville à la tête de l'Institut. Entretien.

Guillaume Duriez, c'est l'homme à mille à l'heure. Rentré d'Amman, en Jordanie, 4 jours avant sa prise de poste à l'Institut Jérôme Lejeune, il est déjà prêt à relever les nouveaux défis qui se présentent à lui. Il n'oublie pas de prendre le temps de rencontrer chacun des collaborateurs de l'Institut pour mieux comprendre les enjeux et saisir l'âme de ce centre médical au service des patients porteurs de trisomie 21 et d'autres déficiences intellectuelles d'origine génétique.

Guillaume, pouvez-vous vous présenter en quelques mots ?

Marié et père de quatre enfants, j'ai toujours aimé sortir des sentiers battus. Je me dis qu'on n'a qu'une vie et j'ai envie de la consacrer à des projets qui me plaisent et qui ont du sens. Curieux de nature, je suis passé par des postes très variés, porté depuis quelques années maintenant par deux lignes directrices : la santé et le développement international.

Après avoir terminé Sciences Po Paris, j'ai passé une année au Cambodge en mission avec Enfants du Mékong, juste après mon mariage. De retour en France, après une expérience en marketing chez Expedia, je suis devenu directeur d'hôpital : j'ai d'abord été directeur des finances à l'hôpital de Vichy puis j'ai travaillé au CHU de Grenoble, où j'étais en charge de l'international et du mécénat. Enfin, je rentre de deux ans passés en famille en Jordanie. J'y ai travaillé pour Médecins Sans Frontières, dans un hôpital spécialisé en chirurgie reconstructrice. Ça a été une expérience très enrichissante, professionnellement mais aussi culturellement. Avec ma femme, nous sommes très heureux d'avoir pu offrir cette ouverture à nos enfants.

Qu'est-ce qui vous a amené à accepter le poste de directeur de l'Institut ?

L'Institut Lejeune est un acteur assez unique dans le monde de la santé. Le regard posé sur les patients y est à la fois expert, bienveillant et humaniste, avec le souci de prendre son temps et de considérer la personne dans sa globalité. Je suis heureux de rejoindre une institution si riche de compétences.

Grâce à la Fondation Jérôme Lejeune, nous avons la possibilité de porter des projets ambitieux et de pouvoir rêver en grand : c'est de plus en plus rare aujourd'hui dans le secteur de la santé et je reconnais volontiers la chance que j'ai de pouvoir mener les équipes de l'Institut dans un environnement aussi favorable.

Vous êtes arrivé en juillet à l'Institut, quelles sont vos premières impressions ?

La première chose qui me vient à l'esprit, c'est le fait que qu'aucun des professionnels que j'ai rencontrés, à l'Institut comme à la Fondation, n'est là par hasard. Chacun est là avec la volonté d'œuvrer pour une cause dans laquelle on croit et qu'on a envie de défendre. J'ai trouvé très intéressant de pouvoir assister à des consultations, pour mieux appréhender l'activité quotidienne des médecins et des paramédicaux. Compte tenu de la place de la consultation médicale et des attentes des patients et de leurs proches, c'est un défi pour les médecins et les soignants de participer aux trois missions de l'Institut : Soigner – Chercher – Former. Mais tous ont à cœur de relever ce défi !

J'ai découvert également combien l'Institut joue un rôle important dans la vie des familles des patients, bien qu'elles ne viennent en consultation qu'une fois par an. L'Institut est pour elles un repère et il fait partie de leur vie : les familles se sentent accompagnées face au handicap et à la maladie.

Je ne peux parler de mes premières impressions sur l'Institut sans évoquer la Fondation, qui soutient l'ensemble de notre activité. De plus, grâce aux bourses qu'elle accorde, elle permet à de jeunes chercheurs de s'engager dans la recherche sur la déficience intellectuelle. C'est un véritable écosystème de recherche que la Fondation crée jour après jour, et ce, grâce aux donateurs.

Quelle est votre vision pour l'Institut ?

À court terme, je pense d'abord au développement en région de notre consultation médicale. Nous sommes présents à Nantes depuis 2022, et nous espérons ouvrir un deuxième centre en province : notre piste la plus avancée est une ouverture à Toulon, si possible fin 2024.

En parallèle, nous voulons expérimenter d'autres manières de travailler, nous voulons nous donner les moyens de mieux accompagner les médecins traitants, les soignants et les professionnels de structures qui accueillent au quotidien les personnes porteuses de déficience intellectuelle. Nous souhaitons lancer cette démarche novatrice en Seine-Saint-Denis, d'où viennent 10% de nos patients. Confrontés souvent à des difficultés sociales importantes, ils ont aussi du mal à être suivis sur le plan médical, dans un département en pénurie de médecins et de soignants.

Nous avons récemment été labellisés Centre de Compétence pour les déficiences intellectuelles de causes rares. Cela nous permet d'intégrer un réseau de centres travaillant sur cette thématique : nous avons donc à y prendre progressivement notre place, pour y apporter notre savoir-faire tout en nous enrichissant de l'expertise des autres centres.

Le développement international est enfin un sujet qui m'intéresse et me tient à cœur. J'ai hâte de rencontrer les équipes de la Fondation de Madrid en novembre, ainsi que d'aller découvrir la consultation en Argentine au cours du premier trimestre 2024.

Une dernière pensée ?

À l'Institut, nous sommes tous conscients de ce que nous devons aux donateurs. Je veux leur redire que c'est grâce à eux que nous pouvons offrir aux patients de l'Institut la plus belle des médecines, celle qui prend le temps pour la personne dans toutes ses dimensions.

AU SERVICE DE LA RECHERCHE ET DES PATIENTS

Une double certification pour le CRB-BioJeL

Créé en 2008, le Centre de Ressources Biologiques de l'Institut Jérôme Lejeune est une véritable mine d'or pour la recherche. Engagé dans une démarche qualité rigoureuse, ce dernier vient d'obtenir une double certification.

C'est un gage de qualité, de sécurité, mais aussi une belle reconnaissance pour le CRB-BioJeL. Chaque année, ce dernier fait l'objet d'un audit par l'organisme EQS afin de certifier son activité. En 2023, et au terme d'un long travail préparatoire, la biobanque s'est vue attribuer une double certification selon les normes ISO 20387 et ISO 9001. « *Cette double certification reconnaît la capacité du CRB à atteindre des critères de performance qualité et technique élevés. L'ISO 20387 et l'ISO 9001 sont deux normes internationales, ce qui n'était pas le cas de la précédente* », explique Rémie Haddad, responsable Qualité à l'Institut Jérôme Lejeune. Elle précise : « *Cela permettra très certainement de nouvelles collaborations internationales. La double certification ouvre des portes pour les projets de BioJeL* ».

À la suite de cet audit, un avis favorable a été donné pour élargir le périmètre de la certification. Cette dernière, qui englobait jusqu'alors la réception, la préparation, la conservation et la mise à disposition des échantillons biologiques, comprend désormais également la collecte.

« *Être certifié donne l'assurance d'un travail de qualité, pour nous, mais aussi et surtout pour l'extérieur : nos partenaires, les patients qui nous font confiance en donnant leurs échantillons… Cette démarche nous pousse à nous améliorer continuellement, à chercher sans cesse, à garder un haut niveau qualitatif, primordial pour notre activité, et à acquérir de bonnes pratiques* », ajoute Marie Vilaire-Meunier, responsable du CRB.

Riche de plus de 20 000 échantillons issus de la consultation médicale de l'Institut, le CRB-BioJeL est impliqué chaque année dans plusieurs projets de recherche, mettant à disposition ses ressources, ainsi que les données cliniques qui les accompagnent. Depuis le début de l'année 2023, 1198 ressources ont été réalisées et 90 échantillons ont été envoyés dans le cadre de 9 collaborations.

Bioéthique

ENJEUX ÉTHIQUES

Les «embryons de synthèse»: une nouvelle étape dans la chosification de l'embryon humain

Pipette contenant un embryon

Fabriquer des embryons humains pour la recherche est interdit. En France, le fait de cultiver les embryons issus de fécondation in vitro et donnés à la recherche en l'absence de «projet parental» au-delà de 14 jours, l'est aussi. Un cadre que de récentes expériences pourraient faire exploser.

Depuis le mois de juin dernier, les annonces se sont multipliées sur le sujet des «embryons de synthèse», des embryons produits sans passer par la fusion de gamètes. L'équipe la plus avancée selon la communauté scientifique est celle de Jacob Hanna, biologiste à l'Institut Weizmann[1]. Il explique avoir cultivé un «modèle embryonnaire» à partir de cellules issues d'embryons humains[2], jusqu'à un stade équivalent à 14 jours après la fécondation. Doté de tissus «extra-embryonnaires» qui pourraient permettre son implantation dans l'utérus, «*il a même libéré des hormones qui ont rendu positif un test de grossesse en laboratoire*». «*La similitude avec l'embryon naturel est remarquable, presque troublante*», estime le biologiste du développement Jesse Veenvliet, de l'Institut Max Planck, à propos de ces travaux.

Il s'agirait d'étudier le développement de l'embryon humain, pour mieux comprendre les malformations congénitales et évaluer la sécurité des médicaments utilisés pendant la grossesse mais en contournant l'interdiction posée par la loi de créer des embryons pour la recherche. Pour rassurer, les chercheurs parlent de «modèles», de «structures», ou encore d' «embryoïdes» et assurent que leurs créations ne pourraient pas s'implanter dans l'utérus d'une femme. Chez les bovins pourtant, des chercheurs travaillent sur ce type de modèle avec en ligne de mire la «gestation complète».

Encadrer la recherche ?

La recherche en la matière avance très vite : des chercheurs avaient publié des travaux similaires chez la souris l'année dernière, obtenant un début de formation du cœur et du cerveau. Or elle n'est pas règlementée. L'Agence de la biomédecine (ABM) vient de publier un avis pour proposer un «cadre», très permissif[3]. En effet, estimant que les embryoïdes seraient une «*alternative éthique*» à l'utilisation des embryons pour la recherche, elle préconise d'autoriser leur culture jusqu'à 28 jours. Tout en rappelant dans le même temps que le développement de l'embryon est un processus continu qui conduit à la naissance d'un être humain «*dont toute segmentation revêt un caractère artificiel*». Les «embryons de synthèse», fabriqués afin de constituer des «modèles» de l'embryon, sont-ils si différents des embryons conçus naturellement ? Le cadre serait par ailleurs susceptible d'être immédiatement remis en cause par de nouvelles évolutions techniques, comme l'indique l'ABM.

Autant de manipulations et d'utilisations qui fragilisent l'embryon humain, le réduisent, toujours plus, au rang de matériau de laboratoire et ce, au mépris de la personne humaine, de sa vie et de son inaliénable dignité.

---

[1] Leurs travaux ont été publiés dans la revue *Nature* : Oldak, B., Wildschutz, E., Bondarenko, V. et al. Complete human day 14 post-implantation embryo models from naïve ES cells. Nature (2023). https://doi.org/10.1038/s41586-023-06604-5

[2] Les cellules souches embryonnaires sont l'être même de l'embryon au début de son développement. Les prélever entraîne la destruction de l'embryon.

[3] Pour aller plus loin : Gènéthique (11/10/2023) https://www.genethique.org/embryons-synthese

International

PLAIDOYER

La Fondation Jérôme Lejeune de retour à l'ONU pour défendre les droits des personnes handicapées

Le 28 septembre, la Fondation Jérôme Lejeune était à l'ONU à Genève. Elle était invitée à l'occasion d'une conférence organisée par les missions permanentes de l'Arabie Saoudite, de la Suède et de Singapour, sur le thème: *Empowering Inclusion*: *Advancing Human Rights of Person with Disabilities*[1].

Depuis 2020, la Fondation bénéficie du statut ECOSOC de l'ONU. Il est octroyé à certaines ONG reconnues pour la qualité de leur travail et leur capacité à éclairer les représentants onusiens. Il permet aux membres de la société civile de s'exprimer aux côtés des Nations Unies. Concrètement, il s'agit d'une inscription au registre officiel du Conseil économique et social de l'ONU, qui est le lieu central d'engagement des débats, d'émergence d'idées nouvelles, de coordination des actions.

Ce statut est une reconnaissance pour la Fondation et lui octroie une grande crédibilité auprès des Nations Unies, mais aussi auprès des États membres et des autres ONG. Il lui permet de contribuer officiellement à l'émergence de nouvelles idées pour faire avancer les droits de l'Homme au niveau international. Déjà en 2021, le Comité en charge des droits des personnes handicapées (CRPD) avait intégré l'expertise portée à sa connaissance par la Fondation Jérôme Lejeune dans un rapport à destination de la France. C'est un cadre essentiel pour que la Fondation puisse continuer à dénoncer efficacement les politiques systématiques de dépistage prénatal de la trisomie 21 des pays occidentaux qui conduisent à l'élimination d'une catégorie de la population sur la base de son patrimoine génétique.

La Fondation alerte sur les discriminations graves à l'encontre des personnes porteuses de handicap intellectuel

Depuis l'octroi du statut ECOSOC, c'est la première fois que la Fondation se rendait à Genève. Une occasion de réinvestir le champ international pour défendre les droits des personnes porteuses d'un handicap intellectuel. Aux côtés des représentants des États, du Haut-Commissaire aux droits de l'Homme et d'une représentante de l'OMS, la Fondation a profité de cette conférence pour dénoncer le racisme chromosomique envers les personnes porteuses de trisomie 21, avant et après la naissance: «*Dans 1 cas sur 3, les parents rapportent que les professionnels de santé ont proposé d'abandonner l'enfant à la naissance*[2]». Des termes forts qui ont suscité l'intérêt de l'assemblée et des intervenants.

Ce racisme chromosomique conduit à la violation des droits fondamentaux: «*Trop d'enfants porteurs de trisomie 21 sont contraints de partir à l'étranger pour être correctement pris en charge: cela relève d'une véritable exclusion, basée sur leur différence chromosomique*[3]». Et c'est sur ce point que la Fondation a mis en valeur son travail indispensable en termes d'accès au droit à la santé, mais aussi concernant le financement du soin et de la recherche: «*La mission de la Fondation est d'assurer un excellent suivi médical aux personnes porteuses d'une déficience intellectuelle d'origine génétique […] et de travailler à la promotion de la recherche médicale pour mieux comprendre le handicap et fournir des soins de meilleure qualité*». Enfin, la Fondation a invité les États à prendre conscience de l'urgence d'agir pour permettre aux personnes porteuses d'un handicap intellectuel de jouir de tous leurs droits et d'être réellement inclus dans la vie publique.

Cette intervention, qui a suscité un grand intérêt, marque le début d'une année de plaidoyer riche aux Nations-Unies pour faire reconnaître les droits des personnes porteuses de trisomie 21 au niveau international.

Guillemette Despaigne et Moutiaa Gouaida du service Plaidoyer de la Fondation Jérôme Lejeune à l'ONU

---

[1] *Renforcer l'inclusion: faire progresser les droits humains des personnes handicapées*

[2] Intervention de Guillemette Despaigne, 28 septembre 2023 à Genève.

[3] Intervention de Guillemette Despaigne, 28 septembre 2023 à Genève.

Agenda

Portrait

MISS POITOU-CHARENTES

Des paillettes plein les yeux!

Le 1er septembre dernier à Poitiers, Lounès Texier est élue miss Poitou-Charentes pour le plus grand bonheur de sa petite sœur Romane, 14 ans, porteuse de trisomie 21.

Une image improbable et réjouissante lors du sacre de Miss Poitou-Charentes le 1er septembre dernier au Futuroscope de Poitiers : sur scène, deux jeunes filles aux sourires éclatants. Elles sont sœurs, l'une couronnée, écharpe de Miss en bandoulière, l'autre débordante de joie et de fierté, le bouquet de fleurs à la main.

Lounès Texier, une ravissante brune au sourire lumineux, a tout juste 18 ans. Elle participe au concours de Miss France 2024 et vient d'être élue Miss Poitou-Charentes. Un de ses meilleurs atouts dans cette célèbre élection est sa petite sœur, Romane, 14 ans, porteuse de trisomie 21, qui se réjouit à ses côtés de sa victoire du jour.

La meilleure des ambassadrices

Romane est depuis toujours fascinée par le concours Miss France qu'elle regarde depuis des années à la télévision, bien installée entre sa mère et sa grande sœur. C'est pour elle que Lounès a décidé de tenter sa chance. Entre elles, les relations sont simples, comme « *n'importe quelles relations entre frères et sœurs* », raconte Lounès, entre aide, taquineries, rires, bref une vie de fratrie simple comme tant d'autres. Dans cette compétition, Romane est la meilleure ambassadrice de Lounès, sa facilité naturelle à entrer en relations avec tout le monde est « *sa meilleure communication* ». Romane aime prendre des photos, chanter, filmer, danser, elle poste à tout bout de champ sur TikTok : l'élection de sa sœur est un support de choix pour elle ! Sa force de persuasion est phénoménale quand il s'agit de soutenir Lounès.

Chose inédite, lors du sacre de sa sœur, Romane est montée sur scène aux côtés de Lounès sous un tonnerre d'applaudissements du public. Le délégué régional de Miss Poitou-Charentes, Eric Laurens, en garde le souvenir : « *C'était bouleversant pour tout le monde, Romane avait des étoiles dans les yeux. C'était un moment d'une intensité incroyable, très humain* ».

Un engagement en faveur du handicap

Si Lounès est choisie comme la nouvelle Miss France 2024 à Dijon, le 16 décembre prochain, elle s'engagera, comme elle l'a déjà fait, en faveur du handicap.

Par son expérience personnelle, Lounès connaît bien les difficultés rencontrées par les familles d'enfants porteurs de handicap, que ce soit pour l'inclusion à l'école avec le manque d'AESH, le parcours difficile de soins notamment pour les rendez-vous de spécialistes ou le rôle clé des proches aidants. Tout cela, elle l'a vécu à travers sa propre sœur, elle sait de quoi elle parle. Elle veut ainsi mettre ces enjeux en lumière et faire « *tout ce qui peut être fait à sa mesure* » pour aider. Sa notoriété déjà attire. Elle a récemment participé à l'inauguration d'un défi voile d'une semaine, organisé pour des enfants porteurs de handicap dont Romane faisait partie.

Avec un tel engagement, nul doute que Lounès ira loin pour Romane et tous les porteurs de handicap. Elle espère être largement soutenue lors de la finale de Miss France 2024 et remporter la couronne tant briguée. Pour le plus grand bonheur de sa petite sœur !

Soutenez Lounès le 16 décembre prochain et avec elle, la cause qu'elle porte avec beaucoup d'élégance et de joie. Pour cela, envoyez vos SMS pendant l'élection avec le numéro de Lounès Texier !

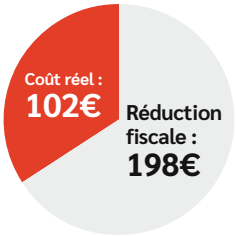
Avant le 31 décembre, soutenez la Fondation Jérôme Lejeune par un don défiscalisable !

Le saviez-vous ?

66% du montant de votre don au titre de **l'impôt sur le revenu** ou **75%** de votre don au titre de **l'impôt sur la fortune immobilière**

est déductible de votre impôt avant le 31 décembre 2023.

Si vous donnez **300 €** → **-66%**



À noter : Reconnue d'utilité publique, la Fondation est habilitée à recevoir vos dons aussi bien au titre de l'Impôt sur le revenu (IR), 66% de votre don est déductible de votre impôt dans la limite de 20% de votre revenu imposable, qu'au titre de l'Impôt sur la Fortune Immobilière (IFI), 75% du montant de votre don est déductible de votre impôt dans la limite de 50 000€ par an.

Si vous donnez **300 €** → **-75%**

Alors que la trisomie 21 est la maladie génétique la plus répandue, elle est orpheline de tout financement public.

100%
des actions menées par la Fondation sont financées par vos dons.

A ce jour, le seul Institut Jérôme Lejeune développe une quinzaine de programmes de recherche, dont 7 études cliniques.

Sans vous, ni nos programmes de recherche ni nos actions de soin et de défense de la vie ne seraient possibles !

Merci de votre confiance et de votre générosité.

Contactez le service Dons & Legs :
Tél. : 01 44 49 73 00
donateurs@fondationlejeune.org

Je fais un don en ligne don.fondationlejeune.org
✓Rapide ✓Simple ✓Sécurisé

Fondation Jérôme Lejeune - 37 rue des Volontaires - 75725 Paris cedex 15 - Tél. : 01 44 49 73 30 - www.fondationlejeune.org - Mail : fjl@fondationlejeune.org
Institut Jérôme Lejeune (consultation médicale) - Tél : 01 56 58 63 00
La lettre de la Fondation - **Directeur de la publication :** Jean-Marie Le Méné.
Ont contribué à ce numéro : Jean-Marie Le Méné, Jean-Marie Schmitz, Claire Jumeau, Lucie Pacherie, Constance Bertrand, Clotilde Faure, Christine Mansilla, Guillemette Despaigne, Violaine de Saint-Julien, Marie-Anne Chéron - **Infographiste :** Amicie Communication - **Crédits photos :** DR, FJl, Maëlenn de Coatpont, Clichés d'éternité/Jehanne Duplaa, Envato - **Impression :** Siman, 26/28 rue Newton — Z.I. du Brézet/BP36/63015 Clermont-Ferrand Cedex 2
Coordonnées bancaires pour les dons par virements : CCP 376 0060M - La Source – ISSN : 2805-1483 (en ligne) - 1277-4545 (imprimé)
IBAN FR76 1020 7000 4104 0410 2908 063 - SWIFT (BIC) CCBP FRPP MTG