



By Elisabetta Pittino

En 1959, Jérôme Lejeune, généticien génial, découvre la trisomie 21. Il ne gagne pas le prix Nobel car pour lui, médecin, un enfant conçu, même trisomique, a droit à la vie et non à l'avortement.

En 1995, un an après sa mort, la Fondation Jérôme Lejeune a été créée. Cette année la Fondation fête ses 25 ans.

Jean-Marie Le Méné, président de la Fondation, magistrat, conseiller-maître de la Cour des comptes, membre de l'Académie pontificale nous raconte ces 25 années.

«Nous trouverons. Il est impossible que nous ne trouvions pas. C'est un effort intellectuel beaucoup moins difficile que d'envoyer un homme sur la lune » a dit Jérôme Lejeune...après 25 années de Fondation Lejeune, qu'est que vous avez trouvé ?

La Fondation Jérôme Lejeune aide et soutient la recherche sur la trisomie et les déficiences intellectuelles d'origine génétique depuis sa création.

Les progrès dans le suivi des personnes avec trisomie 21 ont été importants au cours des dernières années. Le meilleur indice en est la progression de l'espérance de vie de la population avec trisomie 21 qui a plus que triplée au cours des trente dernières années. Nous pouvons estimer celle-ci actuellement entre 60 et 70 ans, alors qu'elle n'était que de quelques dizaines d'années il y a 40 ans. L'amélioration du suivi des personnes avec trisomie n'a pu se faire que grâce à une meilleure connaissance de la pathologie et des pathologies associées qui sont maintenant détectées et corrigées dès que cela est possible. Nous pouvons citer les leucémies du nourrisson, les cardiopathies souvent associées à la naissance, les infections associées en particulier ORL et respiratoires et les pathologies liées au vieillissement. Ces dernières sont maintenant particulièrement suivies par des médecins spécialisés en gériatrie et connaissant la trisomie 21.

Dans la population pédiatrique, une de grandes découvertes est l'incidence élevée de l'apnée du sommeil chez les nourrissons et enfants avec trisomie 21. Ceci nécessite un dépistage des apnées du sommeil qui induit des mesures de correction en cas de dépistage (intervention ORL et/ou masque nocturne en particulier). Le dépistage de l'apnée du sommeil permet un meilleur apprentissage des acquisitions élémentaires. Nous poursuivons ces explorations dans la population avec trisomie 21.

Sur le plan de la recherche plus fondamentale, le chromosome 21 est maintenant bien connu, plus de 350 gènes dont certains impliqués dans la cognition. Nous pouvons citer le nombre de publications importantes sur certains gènes particuliers DYRK1a, CBS, RCAN1 et USP 16. Le fonctionnement de ces gènes en lien avec les autres gènes du chromosome 21 et les gènes d'autres chromosomes sont mieux connus. La connaissance de ces gènes permet de comprendre leur implication sur certaines voies métaboliques. Uniquement une meilleure



connaissance permettra de définir des cibles thérapeutiques potentielles. Plusieurs équipes que nous soutenons dans le monde sont en cours de sélection pour mettre au point des inhibiteurs d'enzymes en lien avec l'un de ces gènes. Ceci permet d'espérer la mise au point de molécules efficaces et bien tolérées dans les années futures.

La présence dans la population avec trisomie 21 avec une forte incidence de pathologies telles l'Alzheimer augmente l'intérêt des chercheurs sur ces pathologies dites « croisées » entre la population trisomique et la population générale et ainsi la population avec trisomie 21 pourra bénéficier des avancées dans la population générale.

La Fondation Lejeune est une galaxie qui a dans son cœur le but de « chercher, soigner, défendre »....

Comme Jérôme Lejeune, la fondation a harmonieusement équilibré ses activités. Elle a d'abord créé et financé une consultation médicale pluridisciplinaire – l'Institut Jérôme Lejeune - dédiée aux personnes souffrant d'un handicap mental d'origine génétique. Cette consultation est la plus importante d'Europe (10 000 patients / 500 nouveaux par an) et sans doute du monde tant les patients concernés sont délaissés par la médecine. Elle paraît si nécessaire que même l'hôpital public transfère ses patients à l'Institut au fur et à mesure que ferment les consultations qui accueillent les personnes handicapées mentales.

Ensuite la fondation relève le défi scientifique en finançant en France et à l'étranger des projets de recherche (environ 700 depuis 20 ans). Une recherche fondamentale à visée thérapeutique dans laquelle il s'agit de trouver des molécules inhibitrices de certains gènes présents en triple exemplaire et suspects d'être actifs dans la trisomie. Une recherche clinique directement profitable à l'Institut Jérôme Lejeune dont le très grand nombre de patients permet de multiples inclusions. Une recherche dite croisée c'est-à-dire associant la trisomie à une autre pathologie comme le cancer, l'Alzheimer ou l'autisme par exemple et qui permet d'élargir le panel des chercheurs intéressés. On peut dire que la fondation a relancé la recherche dans ce domaine.

Enfin, évidemment, la fondation défend la vie de la conception à la mort naturelle comme le lui prescrivent ses statuts et comme le fait la médecine depuis le fond des âges. Ainsi s'explique que la fondation conteste devant le juge des décisions illégales de l'Agence de la biomédecine détruisant des embryons humains. Ainsi s'explique qu'elle critique l'euthanasie dont tout laisse à penser qu'après celle de Vincent Lambert les prochaines victimes seront les handicapés mentaux vieillissants dont l'Institut prend le plus grand soin. Jérôme Lejeune a croisé le fer à la télévision avec ceux qui lui reprochaient de ne pas avorter « ses enfants monstrueux ». Il a combattu l'euthanasie avec son ami cancérologue, le Pr Lucien Israël. Il a témoigné en tant qu'expert dans de nombreux pays de la parfaite humanité des embryons *in vitro*. Sans ces mises au point, sa recherche scientifique et sa médecine clinique au profit des plus déshérités n'auraient



eu aucun sens. Ainsi s'exprime la cohérence de l'engagement de Jérôme Lejeune et aujourd'hui de la fondation qui s'inscrit dans son sillage.

Financement de plus d'une centaine de programmes de recherche chaque année, plus de 500 publications scientifiques, 11 programmes de recherche, 10 000 patients suivi par l'Institut Jérôme Lejeune ...ce sont quelques nombres de la Fondation...

La Fondation Jérôme Lejeune a sponsorisé depuis 1997 plus de 700 projets de recherche dans le monde. Plus de 380 de ces projets sont en lien avec la trisomie 21 .

Au cours des dernières années le nombre de programmes de recherche à l'Institut Jérôme Lejeune augmente grâce à des programmes de recherche clinique visant à un meilleur suivi du patient. La recherche de l'Institut Jérôme Lejeune a pour objectif de caractériser de nouveaux marqueurs d'évaluation et de suivi (imagerie, échelles neuropsychologiques) et une meilleure connaissance de la population avec trisomie 21. La recherche de l'Institut Jérôme Lejeune bénéficie aussi de la présence d'une banque de données biomédicales qui permettent de nombreux contacts avec des cliniciens et des chercheurs dans le monde.

L'Institut Jérôme Lejeune a aussi comme objectif de former des personnels soignants et les familles à l'accompagnement et au suivi des personnes avec déficience intellectuelle.

Quel est l'évènement plus importants et significatifs dans ces 25 années ?

La fondation n'est pas une association de parents d'enfants handicapés, ni un lobby de militants, ni un mouvement religieux. Elle est une institution scientifique et médicale reconnue d'utilité publique destinée à poursuivre l'œuvre du professeur Jérôme Lejeune. Celui-ci était le chercheur qui a découvert l'origine de la trisomie 21 et d'autres retards mentaux d'origine génétique. Il était aussi le médecin qui a soigné les personnes concernées par ces pathologies, notamment en étant le chef du service de génétique à l'hôpital Necker Enfants malades à Paris. Il était enfin celui qui a expliqué que ce n'était plus la peine de chercher ni de soigner si l'on tuait par l'avortement ou l'euthanasie les personnes que l'on désespérait de guérir. L'avenir lui a donné doublement raison puisque d'une part, sauf défaillance du dépistage ou insistance des parents, il ne naît plus d'enfants handicapés, ceux-ci étant tous avortés, et d'autre part on ne peut toujours pas les guérir parce qu'il n'y a plus de programmes publics de recherche les concernant. L'évènement le plus important depuis 25 ans a été de prolonger l'écho de la voix prophétique du Pr Lejeune en créant la fondation et de mettre en échec concrètement l'eugénisme en créant la consultation médicale. Nous ne faisons pas mieux que les autres mais nous faisons ce que les autres ne font plus ! Cet héritage d'une tradition hippocratique que nous avons reçue du Pr Lejeune ne nous est pas réservée. Elle est pour notre monde qui l'oublie aujourd'hui ...



6. Quelles sont les prochaines « aventures » de la Fondation ?

Jérôme Lejeune a montré qu'il y a des choses qui demeurent et des choses qui vieillissent. Les théories scientifiques et les techniques vieillissent : aujourd'hui il y a des maladies que la science ne peut pas guérir ni traiter mais il n'y a aucune raison qu'elle ne puisse pas le faire demain. C'est être tourné vers le passé que de désespérer des progrès de la médecine au point de supprimer les malades. Si l'on consacre des moyens à la recherche, on trouvera. En attendant, le devoir du médecin demeure de respecter la vie du patient qui lui est confiée et il ne saurait être question, sous aucun prétexte, de l'en dispenser, notamment s'il s'agit de céder aux promesses mensongères de l'industrie procréatique qui fait peu de cas de l'embryon humain. Le Pr Lejeune a résumé sa pensée dans une formule indépassable: « *lorsque la nature condamne, le rôle de la médecine n'est pas d'exécuter la sentence mais de chercher à commuer la peine* ». Les prochaines « aventures » de la Fondation consistent à aider notre monde d'aujourd'hui à ne pas désespérer du futur ! Nous recevons de plus en plus de sollicitations en France et de pays étrangers pour apporter une aide, un soutien, une formation pour résister à la technicisation mondiale de la médecine et à la traque générale des imparfaits. Jérôme Lejeune disait : « *il n'y a pas de solution technique à la folie des hommes* » et encore « *la technique est cumulative, la sagesse ne l'est pas* ». Ces mots d'espérance universelle, nos contemporains en ont besoin. Ils sont portés par un homme, scientifique, laïc, marié et père de famille, dont le procès de béatification est en cours, c'est-à-dire dont nous pensons qu'il a vécu héroïquement les vertus chrétiennes. L'issue de ce procès est aussi une des prochaines aventures de la Fondation...