

# GENETHON CATHEDRALE D'EVRY

## GENETHON

Sur le chemin du médicament, le laboratoire GENETHON présente la particularité de regrouper tous les métiers, de l'étude des mécanismes de la maladie à la production de médicaments destinés à traiter certaines maladies génétiques rares comme la myopathie de Duchenne dont le gène responsable fut découvert en 1986. Les traitements développés pour les maladies rares peuvent trouver des applications pour certaines maladies fréquentes : dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), maladies de Parkinson ou d'Alzheimer, infarctus du myocarde...

La découverte d'un nouveau médicament n'est envisageable qu'à l'issue d'un très long chemin et d'étapes obligatoires :

- **la collecte d'échantillons sanguins** auprès des familles de malades pour en extraire et en étudier l'ADN et localiser les gènes responsables de la maladie ;
- **l'exploration puis le développement de thérapies innovantes** lorsque le gène responsable a été identifié et localisé afin de le remplacer par un gène sain (également appelé "gène médicament") ; il sera amené dans les cellules malades au moyen de vecteurs transporteurs, le plus souvent des virus inoffensifs ;
- **la préparation des essais chez l'homme** par la recherche de l'efficacité du "gène médicament" sur des cellules modèles de la maladie mises en culture puis "in vivo" sur des modèles animaux..., de l'innocuité du vecteur transporteur du "gène médicament", des voies d'administration et doses optimales à injecter ;
- **les essais chez l'homme enfin...**



Créée en 1958 par M<sup>me</sup> de Kepper, maman de 7 enfants dont 4 atteints d'une myopathie de Duchenne, l'AFM a pour missions de guérir les maladies neuromusculaires et d'aider les personnes qui en sont atteintes.

## 50 ans

après sa création, l'association n'a pas changé d'objectif :

**vaincre  
la maladie !**



**1958**  
Création à Angers de l'Association Française contre les Myopathies (AFM) par Yolaine de Kepper

**1969**  
La myopathie est prise en charge à 100% par la Sécurité Sociale



**1973**  
L'AFM introduit, en France, les premiers fauteuils électriques

**1976**  
L'AFM est reconnue d'utilité publique



**1980**  
Ouverture de l'établissement de soins "La Ferté" à Saint-Georges-sur-Loire (49)

**1981**  
Création du 1<sup>er</sup> Conseil scientifique de l'AFM



**1984**  
1<sup>er</sup> colloque national sur les maladies neuromusculaires à Besançon



**1986**  
Identification du gène de la Myopathie de Duchenne par Anthony Monaco

**1987**  
Décembre 1987  
Lancement du premier Téléthon sur Antenne 2



11 ans plus tard  
Olivier La Motte  
est le 1<sup>er</sup> champion paralympique de France

refuser résister guérir refuser résister guérir refuser

# 1988



**1988**  
Création des Services Régionaux d'Aide et d'Information et du métier de technicien d'insertion

## 1990/1997

### L'épopée Génétique

1990  
= Lancement des premières campagnes de prélèvement d'ADN pour des maladies génétiques.

= Ouverture de Généthon, le laboratoire du Téléthon

1991 Naissance des premiers bébés téthons grâce au diagnostic prénatal

1992-1996 : 1<sup>re</sup> cartes du génome humain mises à la disposition de la communauté scientifique internationale

1995-1997 : Accélération de la découverte des gènes impliqués dans des centaines de maladies génétiques

1997 Réorientation des activités de Généthon vers la mise au point de vecteurs de thérapie génique



## 1996

### Le Téléthon a 10 ans

Un combat. Des résultats.



## 1995/1997

Maladies rares : l'impulsion

1994 : Plan Génome et Santé

1995 : Ouverture d'Allo-Gènes (service d'aide, d'information et d'orientation pour les personnes malades et les professionnels de santé)

1996 : Création d'Orphanet serveur d'information sur les maladies rares et les médicaments orphelins

1997 : Création d'Eurodis fédération européenne d'associations de maladies rares

## 1997

= Ouverture, à la Pitié-Salpêtrière, de l'Institut de Myologie, centre d'expertise sur le muscle rassemblant soins, recherche et enseignement

= Ouverture du programme d'habitat-services « Gâte-Argent » à Angers



# 1998

## 2000

= À Nice, IAFM organise pour la première fois un congrès international entièrement dédié à tous les aspects de la myologie

= 1<sup>re</sup> naissance en France d'un bébé indemne grâce au Diagnostic Pré-Implantatoire (DPI)

## 2005

Adoption de la loi du 11 février pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées

## 2000/2007

Maladies rares : la reconnaissance

2000 : Création de l'Alliance Maladies Rares

2001 : Création de la Plateforme Maladies Rares

2002 : Création du GIS-Institut des Maladies Rares

2004 : Lancement du Plan National Maladies rares

2007 : 132 centres de référence maladies rares labellisés



## 2006

### Le Téléthon a 20 ans

## 1998/2006

Cap sur les thérapies

1998 : Création de Genopole® à Evry

2000 : 1<sup>re</sup> avancées marquantes dans le domaine des thérapies géniques : bébé bulbe, malade de Huntington, infarctus du myocarde

2003 : Résultats du 1<sup>er</sup> essai de thérapie génique pour les myopathies de Duchenne et Becker (Institut de Myologie)

2005 : Création du laboratoire I-Stem dédié à la recherche sur les cellules souches

2006 : = Première unité de production de vecteurs à usage clinique de Généthon labellisée par l'AFSSAPS

= Lancement d'un essai de thérapie génique chez l'homme par Généthon pour une maladie neuromusculaire la gémme-sarcoliparopathie

re... er guérir... euser résister guérir r



2007

Lancement de Treat NMD, réseau d'excellence européen sur les maladies neuromusculaires pour accélérer l'avènement des thérapies de pointe, des essais cliniques

2007-2012

Le grand virage des traitements

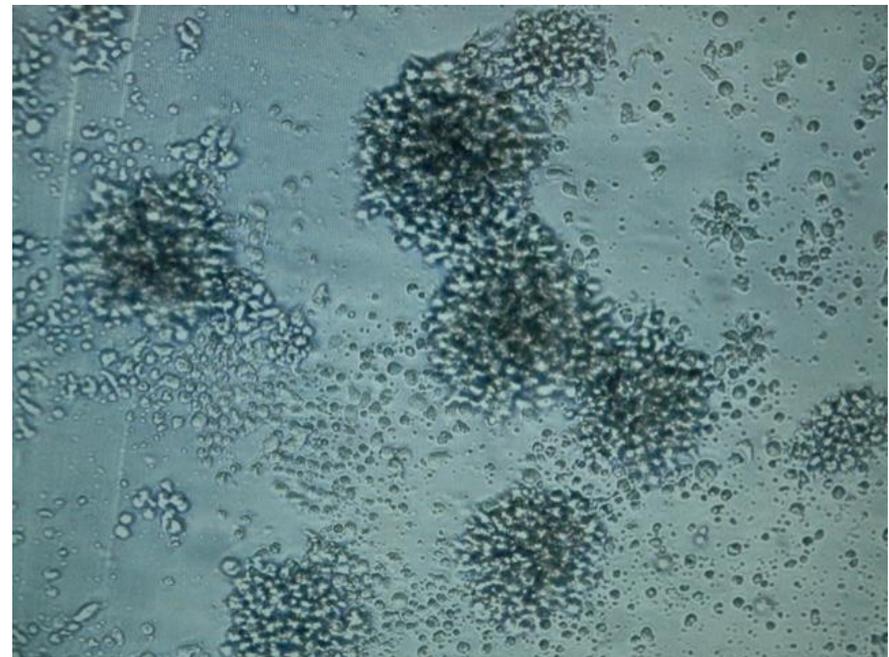
- Demande d'autorisation pour la mise sur le marché européen d'un premier traitement de thérapie génique pour une maladie génétique (déficit immunitaire), suite à un essai clinique réussi, financé par les Téléthons italien et français
- 40 essais thérapeutiques pour 30 maladies différentes en cours ou en préparation, avec le soutien de l'AFM



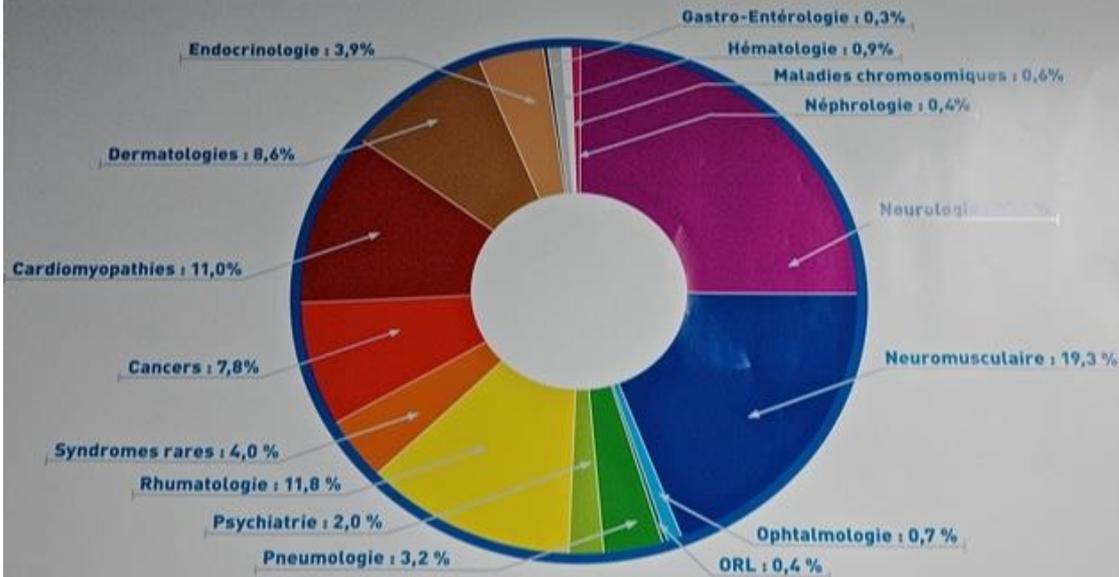
413 pathologies

75753 individus de 29902 familles

255 048 ampoules congelées dans les cuves d'azote



# Répartition des pathologies présentes dans la banque

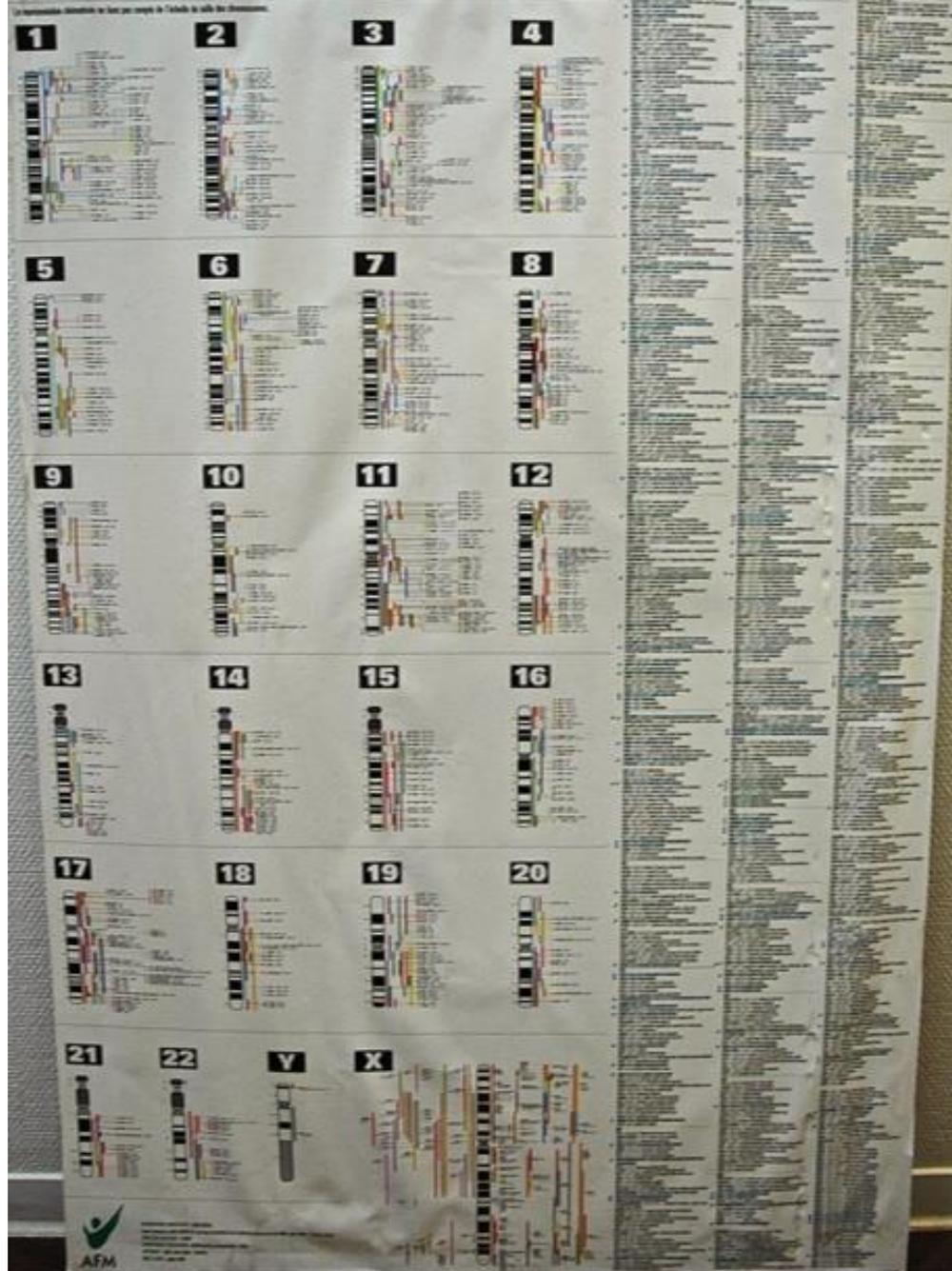


Cuves en métal d'azote liquide

Quelques chiffres :

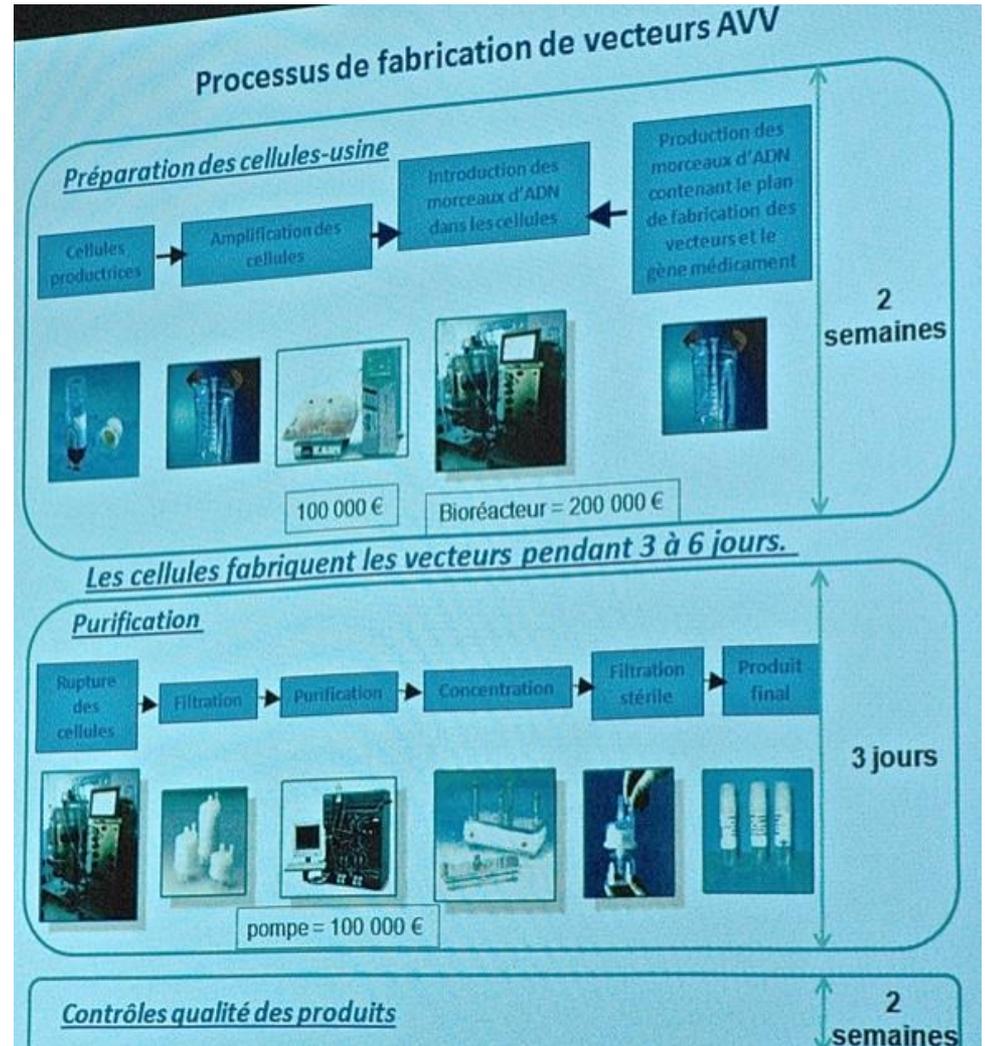
- 7 000 maladies rares différentes sont répertoriées, dont 80 % d'origine génétique. Elles peuvent empêcher de marcher, de comprendre, de voir, d'entendre ou même de respirer ;
- 3 millions de français sont concernés, des enfants en majorité, mais certaines maladies rares peuvent apparaître à l'âge adulte ;
- 1 000 milliards de vecteurs sont nécessaires pour traiter une souris, 3,5 millions de milliards pour un homme. Les vecteurs transporteurs sont fabriqués selon un plan de fabrication par les "cellules-usine" ;
- 240 000 échantillons d'ADN sont à ce jour stockés dans des cuves d'azote liquide à - 196°. La banque d'ADN et de cellules du GENETHON est la première banque d'Europe continentale ;
- 7 à 15 années sont nécessaires pour développer un médicament ;
- plusieurs dizaines de millions d'euros, c'est ce que coûte depuis son invention un médicament de biothérapie pour les maladies rares ;
- 26 millions d'euros, c'est le budget 2010 du GENETHON. Il est alimenté à 90 % par les dons du TELETHON auquel, en décembre dernier, l'UNION participa.

# CARTE DES MALADIES GÉNÉTIQUES



Maquette de cellule également appelée "cendrier"



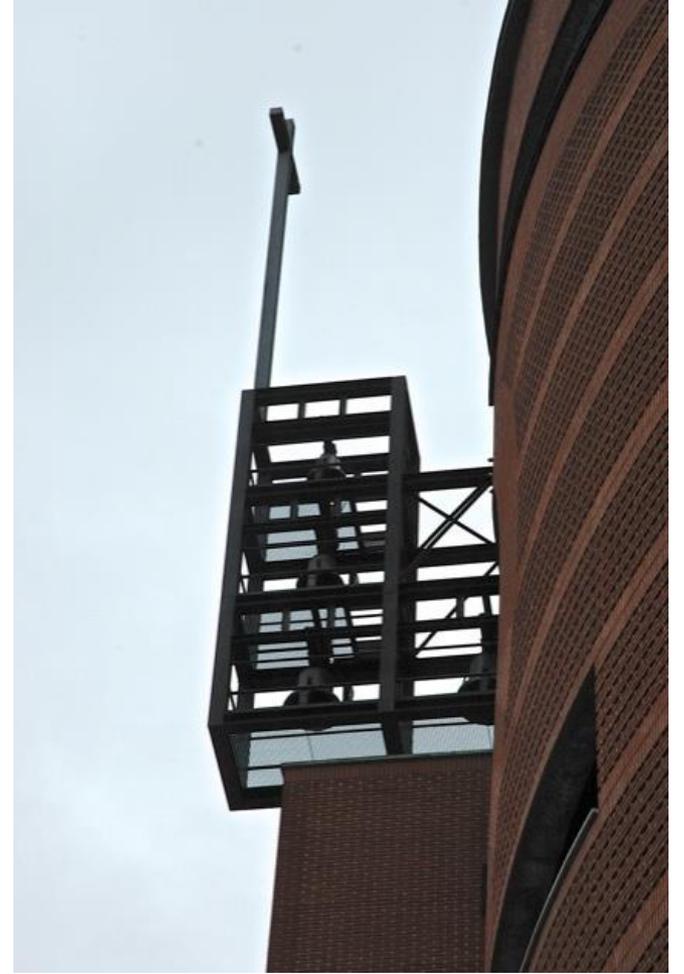


## CATHEDRALE D'EVRY



Construite entre 1991 et 1995, en plein centre de la ville nouvelle d'Evry, la cathédrale de la Résurrection "Saint Corbinien" (moine originaire du département de l'Essonne) est la seule édifiée en France au XXe siècle. Elle est l'œuvre de l'architecte suisse Mario Botta qui étudie à Milan et est donc influencé par l'art en Italie. Ses maîtres furent Carlo Scarpa, virtuose des effets de lumière et fin connaisseur des matériaux, Louis Kahn, américain, et Le Corbusier.

Ce monument circulaire, cher à Botta, symbole d'accueil et de rassemblement, a une hauteur de 34 m pour la partie la plus élevée, un diamètre intérieur de 29 m, est composé de 840 000 briques de Toulouse qui ont nécessité 40 maçons pendant un an. Dans sa partie élevée, 2 cylindres de béton imbriqués l'un dans l'autre, et au sommet une couronne de 24 tilleuls argentés, symbole de vie et d'éternité. Au sol, une verrière orientée à l'Est, éclaire la chapelle. Des ouvertures (invisibles à l'intérieur) régulièrement disposées abritent les galeries du Musée Paul Delouvrier et du Centre National d'Art Sacré. Un campanile surmonté d'une croix supporte les cinq cloches. A l'arrière de l'édifice, "le clos de la cathédrale" avec un square en hommage à Jean-Paul II, homme de paix, après son passage le 22 août 1997.





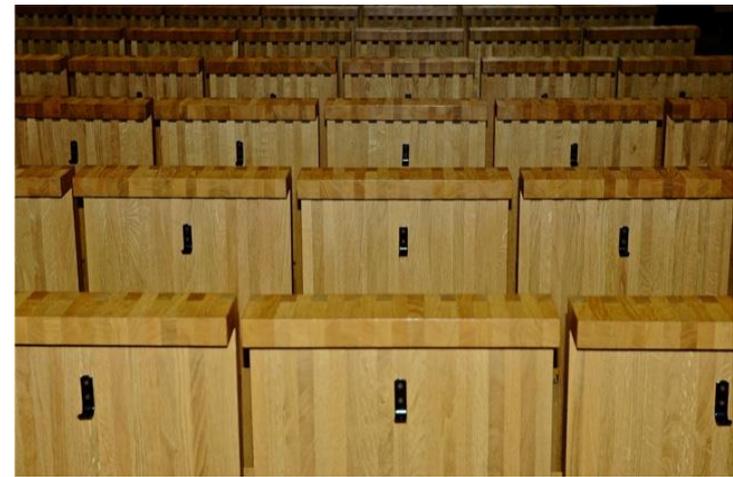
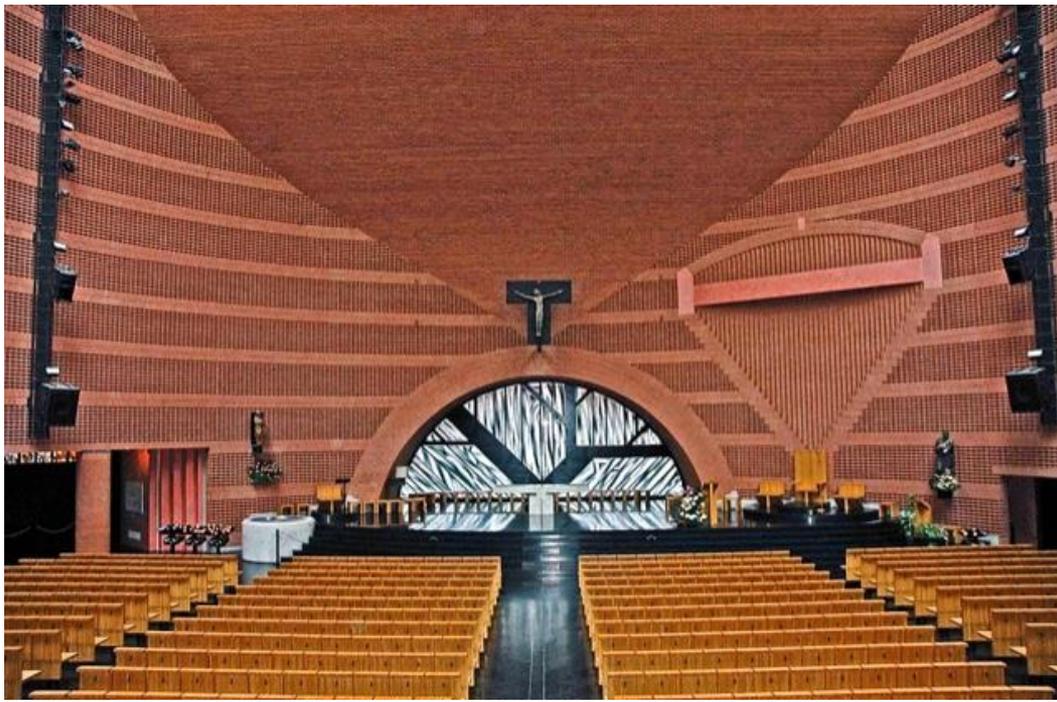




La cathédrale en forme de cylindre taillé de biais reçoit la lumière zénithale : le jour pénètre par les deux verrières du toit laissant apercevoir les arbres modifiant l'éclairage selon les saisons.

L'acoustique a été particulièrement soignée grâce à la disposition de certaines briques à 45° en quinconce et en pointes de diamant pour former des petites cavités à joints ouverts.





Le sol minéral de la cathédrale est en granit de l'Inde, sombre contraste avec les murs de brique et les bancs en chêne blond de Bourgogne.

Un voile de briques s'élève au-dessus du chœur, orné d'un Christ en bois à échelle humaine (1,70 m) sculpté en Tanzanie et posé sur une croix en acier noir en forme de "tau", utilisée pour les suppliciés, dite aussi "Croix de Saint-François".

Sous le Christ, un grand arc figurant l'arc-en-ciel (l'arc de l'Alliance), surplombe le chœur et l'autel.

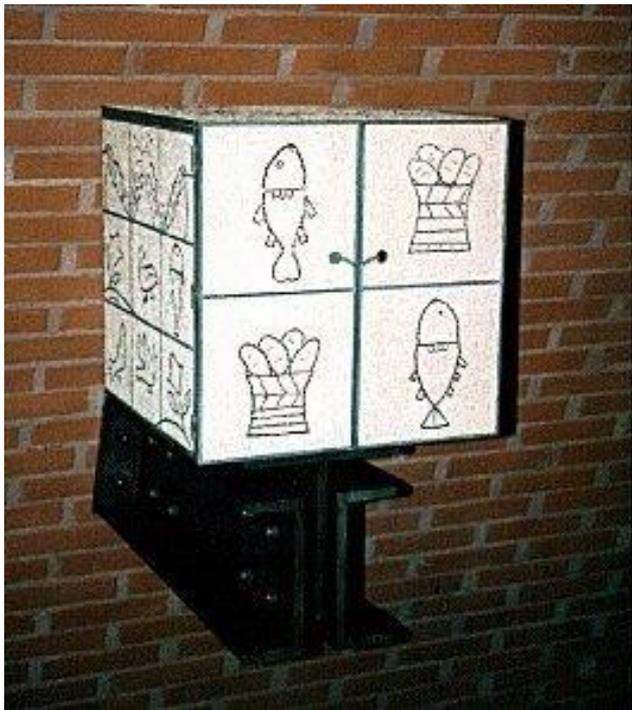
Sur la gauche, le baptistère, cuve taillée dans un seul bloc (permettant le baptême par immersion), est en marbre de Carrare. Au-dessus, une Vierge en bois du XVIIe siècle, de l'Ecole de Troyes, provient probablement de Chaource en Champagne.

A droite de l'autel, la cathèdre (siège de l'évêque) au-dessus de laquelle est dissimulé un écran permettant d'introduire l'image lors de certaines cérémonies. A côté, une statue en bronze représente Saint Corbinien avec son ours.

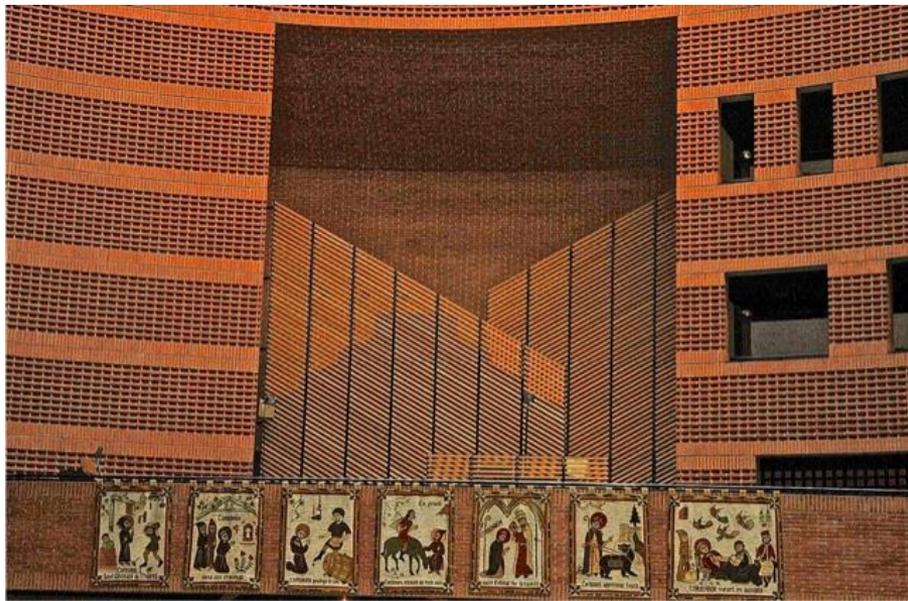


Le vitrail en demi-cercle représente un arbre de vie. Il est formé d'une plaque avant perforée de trous minuscules et d'une plaque en verre à l'arrière, la juxtaposition donne cet aspect moiré.

L'autel, en marbre de Carrare repose sur une colonne qui s'enfonce dans le sol (1 m visible, 4 m sous le sol) pour rejoindre la crypte funéraire des évêques qui contient 24 tombeaux, tous inoccupés à ce jour.



Près de l'autel, un tabernacle dû au Français Louis Cane, n'a pas de lumière rouge (les hosties consacrées se trouvant dans la sacristie). Il est décoré sur toutes ses faces de mosaïques de pierre de Belgique.



La tribune qui reçoit la chorale et les musiciens est décorée de 7 tapisseries réalisées par une sœur bénédictine en 2 ans. Les orgues électroniques sont un cadeau des Hollandais.

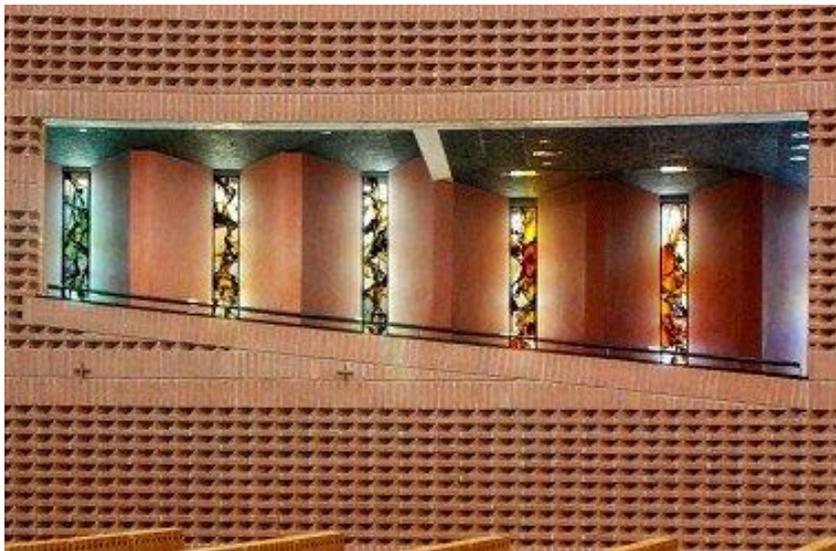
Le grand escalier "à pas de mules" est composé de marches amples et peu élevées qui permettaient l'entrée des animaux au Moyen Age en Italie, et qui obligent à marcher lentement.



Trois coupes de bois pétrifié (araucaria, environ 225 millions d'années) provenant de l'Arizona, représentent le chemin de croix : pourpre (Passion), sombre (mort), séparées toutes deux par des arcs de bronze qui rappellent la couronne d'épines et portent gravés les chiffres des stations. La troisième, lumineuse, représente la Résurrection. Il rejoint la Croix de gloire en bronze.



12 vitraux non figuratifs furent réalisés par un moine coréen bouddhiste devenu dominicain, rendant hommage aux 12 apôtres.



Quasi enterrée, la chapelle du Saint-Sacrement est éclairée par un escalier de lumière orienté à l'Est. Elle est octogonale, rappel du 8<sup>e</sup> jour, celui de la Résurrection. Elle est éclairée par un "puits de lumière" situé derrière l'hôtel.

Au sol, les dalles de granit poli ou brut évoquent le labyrinthe de la Cathédrale de Chartres.

Le tabernacle, renfermant les hosties consacrées, orné d'un motif en bronze doré, évoque le pain de Vie : une corbeille contenant des pains est entourée de deux poissons, la Vierge aux Roses (ne porte pas son fils, elle le donne aux hommes), et la Croix représentant la scène de la Résurrection, sont des œuvres de Gérard Garouste, travaillées à la feuille d'or.



Vierge à l'enfant

