

Communiqué de presse

Paris, le 13 janvier 1999

Jean-Louis Mandel, responsable d'une équipe INSERM/CNRS obtient le prix Louis Jeantet de médecine 1999

Le prestigieux prix Louis Jeantet de médecine vient d'être décerné pour l'année 1999 au professeur Jean-Louis Mandel, 52 ans, responsable de l'équipe "génétique moléculaire humaine" de l'unité 184 INSERM, à l'Institut de génétique et de biologie moléculaire et cellulaire (IGBMC/CNRS-INSERM-Université Louis Pasteur) et professeur de génétique à la Faculté de médecine de Strasbourg.

(Ce prix est destiné à aider et encourager la poursuite des meilleurs travaux européens dans le domaine de la médecine, aussi bien sous ses aspects cliniques que fondamentaux. Chaque année, trois lauréats obtiennent ce prix, d'un montant global de deux millions de francs suisses. En 1991, Pierre Chambon, directeur de l'unité 184 de l'INSERM, a été lauréat.)

Jean-Louis Mandel et son équipe ont identifié une dizaine de gènes qui, en cas de mutations, provoquent l'apparition de maladies héréditaires neurologiques.

Un phénomène majeur, inconnu jusqu'au début des années 1990, a été découvert par l'équipe de Jean-Louis Mandel. Il s'agit du mécanisme très particulier des mutations "instables" se traduisant par des répétitions anormales de séquences d'ADN au sein des chromosomes. Ces fragments excédentaires, issus en quelque sorte d'un "bégalement" génétique, sont à l'origine de pathologies graves telles le syndrome de retard mental avec X fragile (première cause d'un handicap mental sévère héréditaire) ou l'ataxie de Friedreich (dégénérescence neuronale de la moelle épinière, accompagnée de troubles de la coordination, de difficultés d'élocution et souvent d'une atteinte du muscle cardiaque).

L'équipe de Jean-Louis Mandel a localisé puis identifié, par cartographie du génome humain, les gènes responsables de ces deux maladies, ainsi que ceux impliqués dans l'apparition de l'adrénoleucodystrophie (atteinte sévère de la gaine de myéline), de l'ataxie avec déficit en vitamine E, de la myopathie myotubulaire (hypotonie majeure néonatale avec insuffisance respiratoire) et du syndrome de Coffin-Lowry (retard psychomoteur important). Ces résultats ont abouti à la mise au point de tests diagnostiques, notamment pour le conseil génétique et le diagnostic prénatal.

Les travaux actuels de Jean-Louis Mandel sont résolument tournés vers les perspectives thérapeutiques. Avec à la clé, l'étude approfondie des mécanismes de ces maladies génétiques aux gènes identifiés. Pour l'équipe du lauréat du prix Louis Jeantet 1999, l'ère de la "chasse aux gènes" prend fin pour s'ouvrir sur la compréhension des maladies génétiques à travers de nouveaux modèles animaux.

L'INSERM se réjouit que ce prix, récompensant les meilleurs résultats obtenus en recherche médicale, soit attribué au responsable d'une de ses équipes.

L'Institut, acteur essentiel de la recherche en génétique, y engage 410 millions de francs chaque année ; actuellement près de 150 unités INSERM y consacrent une partie de leur activité.

Contact presse :
Nathalie CHRISTOPHE

Tél. : 01 44 23 60 97

Fax : 01 45 70 76 81

Mél : presse@tolbiac.inserm.fr