PRINT

Professions, institu

'ANALYSE DÉMOGRAPHIQUE ET HISTORIQUE DES RÉSEAUX GÉNÉALOGIQUES ET DES STRUCTURES FAMILIALES DES PATIENTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE EN BRETAGNE' PAR NADINE PELLEN

Discipline : Sociologie-Démographie, Laboratoire : PRINTEMPS

La population à la base de l'étude est constituée de malades atteints de mucoviscidose, diagnostiqués au plan clinique et ayant vécu en Bretagne au cours de ces cinquante dernières années.
Leurs ascendances reconstruites avec le soutien des centres de généalogie, rassemblent plus de 250 000 apparentés. Les caractérisques génétiques et généalogiques des patients étant ainsi connues, l'objectif de la thèse était de prendre

appui sur cette base de données généalogiques afin d'examiner si les comportements démographiques du passé peuvent expliquer la fréquence et la répartition de la mucoviscidose observées aujourd'hui en Bretagne.

Les porteurs partageant une mutation identique sont apparentés. Les lieux de vie de leurs ancêtres communs ont été cartographiés. Ils indiquent une répartition différentielle selon les mutations portées.
Ces apparentements génétiques permettent de tracer le chemin emprunté par le gène pour arriver jusqu'à nous.
Au niveau des ancêtres, l'examen des unions a révélé des âges au mariage précoces, notamment pour les femmes, des remariages fréquents notamment pour les hommes, révélateurs de pratiques matrimoniales fécondes augmentant la probabilité de transmission génétique. De plus, la stabilité géographique constatée au moment des noces ne semple pas avoir favorisé la diversité génétique.
De plus nous avons calculé qu'il existerait un avantage séléctif à être porteur sain en terme d'espérance de vie.
La consanguinité souvent évoquée pour expliquer la fréquence du nombre de malades atteints de mucoviscidose en Bretagne, n’a pas été un élément déterminant dans la présente étude. En effet, seulement 0,8% des malades sont nés d’une union entre parents cousins ou petits-cousins. Au niveau des ancêtres, c’est à partir de la 7e génération qui tend à perpétuer le degré d’homogénéité génétique.
La présence d’un gène délétère associé à une forte fécondité, une population peu mobile au marché matrimonial restreint ainsi qu’un avantage sélectif des porteurs sains, permettent d’expliquer la fréquence et la répartition de la mucoviscidose à la pointe de la Bretagne aujourd’hui.

Cette étude participe au développement de la connaissance historique, géographique et sociale de la maladie au travers de la succession des générations. Elle présente une approche collective de la mutation et non plus individuelle ; elle a aussi un effet de prospective en tant qu’outil pour le dépistage et les soignants.

INFORMATIONS COMPLÉMENTAIRES

Catherine Rollet, *historienne et démographe, Professeur émérite, UVSQ - Directrice de thèse*
Gil Bellis, *démographe, Chargé de recherche, INED Paris – Co-directeur*

Patrice Bourdelais, *historien et démographe, Professeur, EHESS Paris – Rapporteur*
Hélène Vézina, *démographe, Professeur, Université Québec à Chicoutimi – Rapporteur*
Alain Chenu, *sociologue, Professeur, IEP de Paris – Examinateur*
Claude Férec, *généticien, Professeur, UBO Brest – examinateur*
Gilles Rault, *pédiatre, Docteur, Centre de Perharidy à roscoff - Examinateur*