

> registres indiquent même des valeurs extrêmes de 25 enfants mariés! Le curé de la paroisse veille au grain et passe régulièrement dans les maisons rappeler les femmes à leur devoir.

Une amie québécoise me racontait d'ailleurs que c'était encore le cas dans les années 1950. Sa mère a eu 6 enfants. Le dernier est venu au monde suite à un accouchement difficile, où elle a failli perdre la vie, si bien que le médecin lui a déconseillé une autre grossesse. C'était compter sans le curé local, venu la voir régulièrement pour la pousser à avoir encore un enfant en invoquant les voies du Seigneur. Le couple a refusé et a été excommunié, avec interdiction de venir

ascendantes ne suffisent pas. Il faut aussi savoir combien d'enfants a eu chaque individu au cours de sa vie, à quel âge, si ces enfants sont décédés avant de se marier et à quel âge, etc.

Pour obtenir ces informations, il est nécessaire de jumeler tous les actes d'état civil de façon à reconstruire un «fichier de population». Ce document livre la biographie démographique de chaque individu: son âge au décès, s'il s'est marié, à quel âge, avec qui, s'il a eu des enfants, à quel âge il les a eus, si ceux-ci se sont mariés. Grâce à ce fichier, on connaît les liens de parenté d'une personne avec le reste des individus. Ainsi, on peut savoir si ses parents étaient cousins, si son époux est un cousin, combien de petits-enfants ils ont eu... Ce document est une ressource précieuse pour comprendre comment une population humaine fonctionne. Bien que la démographie historique soit née en France, c'est au Québec qu'elle s'est automatisée et a pris une ampleur exceptionnelle. Voilà pourquoi les Islandais se sont inspirés du savoir-faire québécois pour créer leurs propres fichiers de population.

À LA RECHERCHE DE MALADIES RÉCESSIVES

Quelles périodes couvrent les fichiers de population du Québec? Un premier fichier recense de manière exhaustive tous les Québécois francophones du début de la colonisation au XVII^e siècle jusqu'à 1800, date à laquelle le Québec comptait environ 200 000 habitants. Un second inventorie les régions du Saguenay-Lac-Saint-Jean et de Charlevoix de 1838 à 1971. Depuis, ce deuxième fichier a été étendu à d'autres régions du Québec et compile à ce jour 2,9 millions d'actes d'état civil.

La création du second fichier, au départ centré sur les régions de Charlevoix et du Saguenay-Lac-Saint-Jean, était motivée non seulement par des questions historiques, mais aussi par des questions médicales. Il faut préciser que, depuis plus de 50 ans, les médecins ont identifié un certain nombre de maladies génétiques exclusives à la région concernée. La plupart sont récessives: un individu n'est malade que s'il a reçu la mutation délétère, à la fois par son père et par sa mère (son ADN possède alors deux versions identiques du gène: on dit qu'il est homozygote pour la mutation). Or la fréquence d'apparition de ces maladies est élevée localement: elles concernent environ une naissance sur 1600. L'existence de porteurs de maladies récessives s'explique habituellement par la consanguinité proche. Pourquoi? Tout simplement parce qu'une personne ayant des parents apparentés proches peut recevoir la même mutation directement de leur ancêtre commun. Si les deux parents ne sont pas apparentés, il faut que chacun d'entre eux en soit porteur par hasard, ce qui est peu probable.

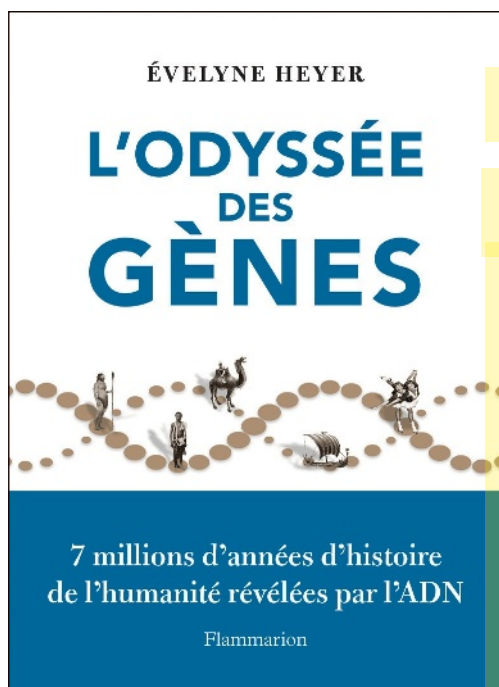
Résultat inattendu: les malades ne sont pas plus consanguins que les autres

à la messe! Dans les années 1960 et 1970, les Québécois francophones feront la «Révolution tranquille» en s'affranchissant des règles du clergé. Le pays connaîtra alors une transition démographique, les familles passant rapidement de 6 ou 7 enfants en moyenne à moins de 2.

UNE BIOGRAPHIE DE CHAQUE HABITANT

La mainmise de l'Église a eu un avantage: la constitution de registres de paroisse, au sein desquels naissances, mariages, décès ont été soigneusement consignés et conservés. Une mine d'or pour les démographes. Mais, avant qu'ils aient pu les utiliser pour mieux plonger dans l'histoire du pays, un travail laborieux a été nécessaire: il a fallu dépouiller et transcrire ces actes, et surtout les jumeler. Cela consiste à attribuer un numéro unique à chaque individu, un identifiant, et à le relier à tous les actes d'état civil où il apparaît. Les férus de généalogie connaissent bien cette étape.

Comment procéder? Le plus simple est de partir des actes de mariage. Sur chaque acte est inscrit le nom des deux époux, mais aussi de leurs deux parents respectifs. Ces informations permettent d'identifier les parents des individus et de remonter, génération après génération, à leurs ancêtres. Mais, pour faire de la démographie historique, les généalogies



UNE SAVANTURIÈRE AU PAYS DE L'ANTHROPOLOGIE GÉNÉTIQUE

Lorsque vous regardez un film comme *La Guerre du feu* ou des documentaires sur Cro-Magnon et consorts, vous voyez des hommes blancs. Longtemps on a effectivement pensé que la peau des *Homo sapiens* sortis d'Afrique pour s'installer en Europe s'était rapidement éclaircie pour mieux synthétiser la vitamine D sous le faible soleil du nord. Mais de récentes découvertes en paléogénétique suggèrent que les Européens de l'Ouest avaient certes les yeux bleus (une mutation acquise il y a 40 000 ans), mais ont conservé une peau sombre pratiquement jusqu'au début du Néolithique, il y a 6 000 ans en France. Des résultats qui bouleversent nos représentations classiques, comme bien d'autres, racontés avec verve et pédagogie par Évelyne Heyer, professeuse d'anthropologie génétique au Muséum national d'histoire naturelle, dans son dernier livre. Car, depuis vingt ans, les progrès de l'informatique couplés aux techniques d'amplification et de séquençage de l'ADN ont permis de « faire parler » l'ADN ancien comme celui de nos contemporains, pour mieux comprendre la longue et complexe saga humaine depuis que notre lignée s'est séparée de celle des chimpanzés il y a 7 millions d'années. Mais il ne faut pas croire que ces recherches se mènent uniquement derrière un séquenceur ou un ordinateur : pour récolter les échantillons d'ADN nécessaires, Évelyne Heyer a bourlingué sur une bonne partie de la planète, de l'Asie centrale jusqu'à la Mongolie en passant par l'Afrique et le Canada, et son récit est truffé d'anecdotes savoureuses sur ses voyages. Au fil des chapitres, on suit avec plaisir et curiosité cette Indiana Jones de la génétique explorer l'histoire des Pygmées, rappeler la véritable découverte de l'Amérique, suivre la grande chevauchée des Scythes ou le déferlement de l'armée de Gengis Khan sur l'Europe jusqu'à analyser les migrations contemporaines. Une épopée scientifique fascinante.

CÉCILE LESTIENNE

Évelyne Heyer, *L'Odyssée des gènes, sept millions d'années d'histoire de l'humanité révélées par l'ADN*, Flammarion, 2020 – 384 pages, 22,90 euros.

Imaginez une mutation d'une fréquence de 1/100: un individu non consanguin a une probabilité de 1/100 de porter la mutation reçue par son père et 1/100 par sa mère, ce qui lui confère une probabilité d'être homozygote pour cette mutation de 1 sur 10 000 (100×100). Si les deux parents sont cousins germains et que leur grand-père commun porte la mutation (soit une probabilité de 1/100), il suffit qu'il la transmette à son petit-fils et à sa petite-fille, qui sont les deux parents (ce qui a une probabilité de se produire de 1/16), pour que l'enfant soit homozygote. La probabilité pour leur enfant de recevoir la mutation par son père et par sa mère est donc de $1/16 \times 1/100$, soit une probabilité 6 fois plus élevée que si ses parents n'étaient pas cousins germains. D'ailleurs, sur le pourtour méditerranéen, où ce que l'on nomme le mariage « arabe », c'est-à-dire le mariage entre cousins, est préféré, les personnes atteintes de maladies récessives sont en majorité les enfants issus de telles unions. Dans l'Église catholique, l'effet des mariages entre apparentés était bien connu. Il fallait une dispense pour se marier entre cousins proches, voire entre cousins jusqu'au 3^e ou 4^e degré selon les époques. L'analyse de ces dispenses a d'ailleurs permis de dessiner une cartographie de l'apparentement en France au XIX^e siècle, et ce jusqu'au début du siècle suivant. La consanguinité est

très variable d'un département à l'autre. Son effet est bien connu dans les généalogies des rois de France et d'Europe. Les têtes royales souffrent de maladies récessives du fait des mariages récurrents entre cousins, qui ne sont pas rares.

LE MYSTÈRE DE LA NON-CONSANGUINITÉ

Grâce aux généalogies reconstituées dans les régions de Charlevoix-Saguenay-Lac-Saint-Jean, il a été possible de calculer la consanguinité des individus malades par rapport aux autres. Et le résultat a été assez inattendu: les malades ne sont pas plus consanguins! D'une manière générale, la population du Saguenay n'est pas plus consanguine que n'importe quelle population européenne. Mais alors, comment expliquer cette fréquence élevée de malades? L'explication est simple: pour chacune des maladies, la mutation est fréquente dans la population.

En effet, pour chacune des maladies spécifiques de cette région, les taux de porteurs sains, c'est-à-dire les individus qui ne portent qu'une copie de ces mutations et qui ne sont donc pas malades, sont d'environ 1 sur 20 ou 30. Certaines des maladies sont spécifiques à la région (comme l'ataxie spastique de Charlevoix-Saguenay, la tyrosinémie de type 1, le pseudodéficit en vitamine D). D'autres sont >