

BOUCHARD, Gérard et Marc De BRAEKELEER, *Pourquoi des maladies héréditaires ?* Sillery, Le Septentrion, 1992. 184 p.

Louis Dallaire

Volume 47, Number 1, Summer 1993

URI: <https://id.erudit.org/iderudit/305187ar>

DOI: <https://doi.org/10.7202/305187ar>

[See table of contents](#)

Publisher(s)

Institut d'histoire de l'Amérique française

ISSN

0035-2357 (print)

1492-1383 (digital)

[Explore this journal](#)

Cite this review

Dallaire, L. (1993). Review of [BOUCHARD, Gérard et Marc De BRAEKELEER, *Pourquoi des maladies héréditaires ?* Sillery, Le Septentrion, 1992. 184 p.] *Revue d'histoire de l'Amérique française*, 47(1), 100–101.  
<https://doi.org/10.7202/305187ar>

BOUCHARD, Gérard et Marc De BRAEKELEER, *Pourquoi des maladies héréditaires?* Sillery, Le Septentrion, 1992. 184 p.

Gérard Bouchard, un historien, et Marc de Braekeleer, un généticien-épidémiologue, répondent pour le lecteur à une question que se posent une foule de gens, et en particulier les résidants du Saguenay-Lac-Saint-Jean; pas nécessairement parce que cette population est plus à risque qu'une autre, mais surtout parce que la Société de recherche sur les populations (SOREP), fondée par Gérard Bouchard en 1972 et maintenant un Centre interuniversitaire de recherche sur les populations, s'est penchée depuis plusieurs années sur le lieu d'origine de ses fondateurs et les mouvements des individus qui furent à l'origine de cette population québécoise. Un certain nombre de maladies héréditaires s'y retrouvent à une fréquence plus élevée qu'attendue, et les auteurs nous renseignent sur les causes possibles de cet état de choses.

Les premiers chapitres traitent de génétique, des modes de transmission des maladies héréditaires et des six maladies les plus fréquentes retrouvées dans cette région. Les auteurs expliquent, dans un style compréhensible à tout lecteur, les rudiments de l'hérédité, les mystères de l'ADN, le rôle des gènes et des chromosomes qui en sont le support. Quelques illustrations facilitent cette lecture. On ne doit pas oublier que ce texte ne se réclame pas d'être un volume de référence en génétique médicale, mais plutôt un exposé de quelques domaines de travail sur le sujet.

Qui furent les pionniers du Saguenay-Lac-Saint-Jean? Ainsi apprend-on qu'un petit nombre d'entre eux seulement ont contribué au défrichage et y ont fondé une famille. Les auteurs citent le nom des membres de la Société des 21 et de leurs associés et mettent en doute la participation active de tous et chacun à la fondation de ce peuplement. Les Amérindiens seraient restés

fidèles à leurs traditions et les relations qui existaient avec les Blancs auraient été bien limitées. La migration et l'immigration étaient plus ou moins en équilibre au milieu du XVIII<sup>e</sup> siècle, et on nous confirme par ailleurs que les familles nombreuses ont contribué largement au peuplement tout en assurant le maintien du patrimoine par les unions entre jeunes gens du même milieu. Quels ont donc été les effets de la consanguinité? Les auteurs insistent sur le fait qu'il y a actuellement peu de mariages consanguins dans la région, mais ceci ne fait pas disparaître pour autant les maladies récessives comme la tyrosinémie et l'agénésie du corps calleux, deux maladies héréditaires fréquemment retrouvées chez les nouveau-nés de cette région. La fréquence du gène de ces maladies est élevée. Les chapitres qui traitent des aspects sociaux, du mode de vie, de la limitation des naissances, des handicaps physiques comme la maladie de Steinert, nous ouvrent les yeux sur la générosité et la collaboration de la population qui s'est prêtée à toutes ces études sociales et épidémiologiques au cours des dernières décades. Elle attend de sa participation, et avec raison, des retombées pratiques telles que l'identification des individus et familles à risque et la prévention des maladies les plus éprouvantes auxquelles font allusion les auteurs.

Même si le lecteur n'apprend pas vraiment le «pourquoi des maladies héréditaires», il a une chance unique de se familiariser avec l'abc de la génétique et de profiter de l'histoire d'un peuple, sa fondation, ses misères et ses réalisations. Et puisque l'histoire du Saguenay-Lac-Saint-Jean est aussi l'histoire de plusieurs Québécois de par leurs ancêtres communs, l'intérêt de ces récits ne fait aucun doute pour toute personne avide de connaître le chemin parcouru par ses ancêtres. Alors que le lecteur, qui ne réside pas dans cette région, trouvera dans la description des maladies des informations susceptibles de satisfaire sa curiosité, le résidant averti éprouvera le besoin de consulter bon nombre de références qui lui sont suggérées dans le texte. Les professionnels de la santé, les éducateurs, qui veulent s'initier à l'étude des généalogies, trouveront dans ce livre plusieurs outils dont des statistiques sur la population, des cartes de la région et un relevé des patronymes. Un récit qui met en valeur la participation de tous les chercheurs du centre et des personnes ressources.

*Service de génétique médicale  
Centre de recherche  
Hôpital Sainte-Justine*

LOUIS DALLAIRE