

(Extrait de *Anthropologie, santé, maladie: autour d'études de cas*, 1994, 142 pages.© ISBN 2-9503966-2-3. Tous droits réservés)

Une pathologie héréditaire dans un isolat insulaire.

Jean Benoist

Ce travail est parti d'un questionnement ethnologique, et a abouti à une recherche de plus grande amplitude concernant la génétique normale et pathologique. On peut suivre ici combien l'enchaînement des démarches tient à une nécessité interne, l'ethnologie ne fournissant pas que des documents au biologiste, mais abordant le champ des causalités, dans la mesure où les faits génétiques sont, en dernier ressort, canalisés par des comportements entièrement enracinés dans la vie sociale et dans les valeurs culturelles.

La recherche porte sur la petite île de Saint-Barthélemy, dans le nord de l'archipel des Antilles. La population de Saint-Barthélemy est demeurée isolée et endogame durant près de deux siècles ; originaire de diverses parties de la France, elle a constitué dans cette petite île (24 km²), un ensemble social marqué par une forte identité qui la séparait de toutes les populations environnantes : elle était blanche, dans une région à majorité d'origine africaine ; elle était catholique alors que les îles voisines, anglophones ou néerlandaises, étaient protestantes ; elle était de langue et de culture françaises, cas unique dans le nord de la Caraïbe. Elle était également très coupée des Antilles françaises, non seulement par la distance,

mais aussi du fait de la cession de l'île par la France à la Suède qui l'administra de 1784 à 1878. Même si les liens avec la France se sont renoués depuis un siècle, ils n'ont pendant longtemps pas modifié les rapports avec l'extérieur, l'île demeurant pauvre et isolée. Ce n'est que depuis 1985 environ que des changements majeurs dus à un essor touristique hors du commun ont commencé à modifier une structure sociale et une structure de population demeurées en place pendant plus de deux siècles.

Pour l'ethnologue, cette société offrait un grand intérêt : communauté paysanne européenne reconstituée sous les Tropiques, dans un environnement social fait d'abord de l'esclavagisme, puis des grandes plantations sucrières, elle s'inscrivait d'emblée en marge, non comme une exception, mais comme une contre-épreuve, comme l'image d'un autre destin pour ces îles, si le sucre et l'esclavage ne les avaient pas bouleversées à jamais.

Mais la connaissance de Saint-Barthélemy apportait des éléments plus originaux. Cette société avait une structure bien particulière. Alors que les habitants ne dépassaient pas deux mille individus, tous âges compris, ils vivaient entre des cloisons qui refermaient le cercle des mariages. On se mariait dans la partie de l'île où l'on était né, avant tout dans sa paroisse, Gustavia, ou Lorient. On avait édifié de région en région (sur une longueur maximum de 10 km !) des coutumes, des parlers, des costumes, des activités économiques différents. Il y avait une entité collective de l'île, certes, mais formée de sous-ensembles clairement affirmés. Et ces sous-ensembles, en restreignant l'ampleur du cercle de mariage, aboutissaient à une consanguinité parmi les plus fortes du monde.

L'étude de l'organisation sociale mettait en relief les supports sociaux de cette structure cloisonnée de population. De ce fait, la vie sociale était en même temps une façon d'organiser la transmission des caractères héréditaires, de génération en génération, en la cantonnant à des sous-espaces, au sein d'un espace insulaire lui-même clos. Cette conduite, qui a des incidences directes sur la reproduction biologique, conduisit le

chercheur à dépasser la recherche ethnologique pour inclure des questions relatives à la transmission héréditaire.

Initialement en effet, le travail était uniquement anthropologique, et relevait d'un seul chercheur (J. Benoist). La première étape de la recherche a consisté en une étude soigneuse de la structure de la société insulaire. Le travail classique de terrain de l'ethnologue pouvait s'appuyer sur les documents précieux d'archives paroissiales remontant à plus d'un siècle et demi. Les réseaux de parenté, les sous-unités de la population, les pratiques et les codes de relations de la vie quotidienne, l'emprise de la religion, que révélait le terrain, prenaient alors une profondeur temporelle inégalable. Les généalogies, la mise en évidence de l'ampleur de la consanguinité à travers les dispenses accordées pour des mariages entre cousins recoupaient ce qu'enseignait l'observation de la vie sociale : l'importance de la fermeture de la population aux apports extérieurs, fermeture qui était un fait vécu positivement.

Quelques faits importants se dégagèrent alors de l'analyse des archives : dans ce groupe formé à partir de 1659, une immigration faible et régulière avait introduit quelques individus jusque vers 1830. Par la suite, la récession économique de l'île, le départ des Suédois, la somnolence qui suivit le retour à la France stoppèrent toute entrée et pendant 150 années les habitants de Saint-Barthélemy, dont le nombre passa lentement d'un peu plus de mille à deux mille se marièrent entre eux.

Après l'étude purement ethnologique, s'ouvrait une autre étape qui consistait à mettre en évidence, au sein d'un groupe humain qui se prêtait particulièrement bien à ce type d'étude, les facteurs sociaux et historiques qui avaient conditionné son isolement, puis leur retentissement sur la structure génétique de cette population (Benoist 1966). Le travail anthropologique avait donc changé à mesure qu'il progressait : on avait d'abord essayé d'appréhender une société et son histoire, puis il se révélait que celles-ci avaient une incidence considérable sur certains aspects de sa biologie, et finalement de sa pathologie. La pratique de groupes sanguins obtint des résultats stupéfiants : les Saint Barths avaient perdu le groupe B, ils avaient une

position quant à leur fréquence génique qui les situait à grande distance de toutes les populations de France (Benoist 1964).

Simple curiosité ? Non, car l'anthropologue rencontra alors une question, qui se posait de plus en plus à lui, mais qui devint le point de départ d'une nouvelle recherche lorsqu'un médecin originaire de l'île, installé alors à Paris, lui posa directement ces questions : « On trouve dans l'île un grand nombre de sourds. S'agit-il d'une maladie héréditaire, appuyée et révélée par la consanguinité ? Connaît-on la nature de cette maladie ? Peut-on enquêter sur ce sujet ? »

Et là on entrait sans le vouloir dans une anthropologie médicale appliquée...

Des contacts furent pris entre l'anthropologue et l'équipe d'épidémiologie génétique de l'INSERM, et un travail commun sur ce sujet fut décidé. Voyons quels enseignements se dégagent de la recherche alors entreprise, et comment elle peut nous permettre de concevoir l'une des thématiques d'une anthropologie médicale appliquée. Il s'agit donc d'une équipe mixte, qui a associé des anthropologues (J. Benoist, F.M. Mayer), des démographes (Y. Lavoie), des généticiens (J. et N. Feingold, E. Bois), des O.R.L. (L. Moatti) sans compter nombre de collaborateurs occasionnels, venus de ces horizons, qui ont effectué soit une thèse, soit une enquête, soit une analyse statistique.

D'emblée l'équipe a été conçue comme un lieu d'interaction. Mais l'histoire de sa construction peut apporter une contribution à nos réflexions sur l'anthropologie médicale appliquée. On peut reconnaître trois domaines d'interaction :

a - Les questions que le généticien posa à l'anthropologue

Elles visaient à approfondir l'interprétation des découvertes faites lors de l'examen audiométrique qui fut mis en place et qui toucha la quasi-totalité de la population. L'audiogramme était pathologique chez près de 30 % des sujets examinés, masculins comme féminins. Il révélait une surdité partielle portant surtout sur les fréquences aiguës, qui s'était installée au cours de l'adolescence.

Les questions posées à l'anthropologue étaient alors de deux ordres :

- Pouvait-il contribuer à tracer une généalogie des sujets atteints, à partir de ses données de terrain et du dépouillement des archives ?
- Pouvait-il trouver des liens généalogiques entre les sujets fortement déficients, car si certains étaient étroitement apparentés entre eux, d'autres semblaient éloignés ? Pouvait-il contribuer à inférer de ses données l'identité de l'ancêtre commun ?

La première question, fort classique, s'avéra plus aisée à résoudre par des généalogies pratiquées sur le terrain, avec les généticiens, que par le dépouillement informatique des données enregistrées. Celles-ci visaient en effet à l'exhaustivité, dans le cadre d'une recherche sur la dynamique d'une population, alors que le généticien n'avait besoin que des ascendances des sujets malades, en excluant des généalogies tous les individus sans descendance. S'appuyant sur ces généalogies, l'analyse de ségrégation montra les modes de transmissions de la maladie, autosomique et récessive.

Par contre la seconde question exigea un plus grand raffinement. Partant de 32 individus, les plus gravement malades, originaires de 11 des 15 quartiers de l'île, elle se décomposa en trois temps : 1. Reconstituer les 32 généalogies de ces sujets à partir de l'exploitation des registres. 2. Identifier alors les ancêtres communs aux sujets étudiés. 3. Examiner la structure des échanges entre ces généalogies, au cours des générations successives, de façon à déceler la profondeur dans le temps des coupures de la population de l'île en sous-populations. En reconstituant l'archéologie d'une population, on accède alors à l'archéologie du trait pathologique qu'elle porte (Mayer, Bonaïti, Benoist 1984).

On constate alors que les deux grands groupes endogames de l'île remontent au moins au milieu du XVIII^e siècle, et aucun ancêtre commun à tous les malades ne se dégage durant toute cette période : la maladie a donc été introduite antérieurement au XVIII^e siècle, sans doute dès le début du peuplement de l'île.

b - Les travaux entrepris par les généticiens pour suivre les effets génétiques de la structure sociale de l'île

Cette histoire et cette structure des échanges matrimoniaux avaient-elles réellement un tel poids sur cette population qu'elles pouvaient avoir des incidences directes au niveau génétique ? Autrement dit, comment appréhender les relations entre les constats effectués sur les mariages, et les réalités de la transmission génétique effectuée à travers ces mariages ? On sait que dans bien des sociétés les règles de parenté devraient conduire à une consanguinité bien plus élevée que ce que révèlent les examens de marqueurs génétiques. D'une part ces règles sont suivies de façon moins rigide qu'on ne l'exprime dans la population, d'autre part des unions illégitimes viennent perturber la transmission génétique au sein des couples. Pour que l'inférence de la structure des mariages à la transmission de la surdit  soit valable, il fallait donc  valuer les relations entre cette structure et divers marqueurs g n tiques. Si l'on parvenait    tablir des relations  troites entre endogamie et g nes, on aurait alors toute l gitimit  pour conclure   des relations identiques entre endogamie et surdit . Un premier travail (Benoist 1964) semblait indiquer que le lien existait effectivement. Mais, bien qu'effectu  sur un grand nombre de sujets, il ne pouvait suffire, car il ne portait que sur peu de marqueurs g n tiques.

L' quipe disposa de moyens suffisants pour aller plus loin et pour effectuer de nombreux tests biologiques sur une s rie de marqueurs g n tiques¹. Il apparut alors des diff rences g n tiques tr s significatives entre les deux moiti s endogames de l' le. Saint-Barth lemy se pr sentait comme une population o  les deux paroisses  taient suffisamment endogames pour avoir des diff rences biologiques notables. Une analyse de correspondance montre que la carte g n tique de l' le est presque identique   sa carte g ographique. Autrement dit, ses sous-unit s sociales, paroisses et quartiers, sont autant de sous-

¹ Il s'agit des marqueurs suivants, dont on trouvera le d tail dans Serre et coll. (1987) : 4 prot ines s riques, 16 enzymes  rythrocytaires, et les groupes sanguins A, B, H, C, c, C(w), D, E, e, M, N, S, s, P1, K, FY(a), JK(a).

unités génétiques. Le social a modelé le biologique. Et de ce fait il a modelé la répartition du pathologique.

c - Les questions que l'ethnologue se posa sur la façon dont la maladie était vécue dans la population

Le constat d'une pathologie héréditaire, fréquente et relativement lourde, dans une population de petite dimension, posait alors une question : comment cette population percevait-elle cette pathologie, et comment s'en accommodait-elle ? Là se révèlent des faits qui dépassent largement le plan de la génétique.

En effet, nul insulaire n'ignorait, dans les années 1960 où commença la recherche ethnologique, que la surdité était fréquente dans l'île : nombre de familles étaient touchées par plusieurs de leurs membres. On savait aussi que cette surdité n'affectait pas les enfants, et qu'elle apparaissait à l'adolescence, ou plus tard. Toutefois, jamais l'auteur de la première recherche (J.B.) n'a entendu mentionner une étiologie héréditaire, ni même l'importance que pourrait avoir une concentration familiale du mal. On constatait les faits, on cherchait à les expliquer, et on trouvait toujours un incident causal, un accident qui avait entraîné la surdité comme séquelle. Les causes les plus évoquées étaient :

- un médecin qui avait administré autrefois beaucoup d'antibiotiques,
- la consommation de poisson toxique (les poissons rendus toxiques par la *Ciguatera* sont nombreux parmi ceux que l'on pêche sur les bancs de l'archipel du nord),
- une plongée trop profonde,
- une anesthésie subie pour une intervention chirurgicale,
- divers accidents, traumatismes ou maladies fébriles.

Toujours la surdité apparaissait comme fortuite. L'évitement de toute référence à l'apparementement entre conjoints, ou simplement à l'hérédité était radical. Et il ne s'agit pas là de propos tenus à un observateur extérieur, mais bien de ceux qu'échangeaient les habitants entre eux lorsque la conversation venait sur le sujet. Or, si l'étiologie marquait une telle distance avec l'étiologie réelle, il n'en allait pas de même avec la

symptomatologie. On décrivait bien le fait que la surdit  portait sur les aigus : « J'ai su que j'allais devenir sourd, quand j'ai entendu l'approche des bateaux avant les autres ». En effet le bruit sourd du moteur  merge plus t t lorsque sont gomm s les sons plus aigus du vent et des vagues... On savait que la surdit   tait souvent m connue autrefois, parce qu'elle ne g nait vraiment que depuis la scolarisation. Les instituteurs la d couvraient chez leurs  l ves, des candidats   des concours administratifs  taient d clar s inaptes...

Mais, dans une situation telle que celle de Saint-Barth lemy, tout semble s' tre pass  comme s'il avait  t  moins "co teux" pour l' quilibre de la soci t  d' luder le m canisme d'apparition de la pathologie que d'en prendre conscience. On semble tomber l  dans un fonctionnalisme facile, mais le processus en cause n'est pas aussi simple. En effet, l'une des valeurs fortes, constamment r affirm e de cette soci t , est son identit  ethnique, faite   la fois d'une culture d'origine fran aise et de l'int grit  d'une apparence europ enne dans un environnement m tiss , identit  qui implique une endogamie et qui emp che litt ralement l' mergence de toute hypoth se qui la remettrait en cause. Dans la conduite quotidienne, toute ouverture   des m tissages a fait l'objet d'une pression sociale constante. Et il ne s'agit pas l  d'une s gr gation qui se serait appuy e sur des in galit s  conomiques comme dans l'aristocratie des Plantations. L'enracinement identitaire de l'endogamie  tait bien plus fort, car la couleur apparaissait comme un patrimoine et comme une d finition de soi,   maintenir co te que co te, ainsi qu'il en va aux Antilles dans quelques autres populations blanches de faible niveau  conomique (Bonniol 1992). L'illustre bien ce propos d'un homme issu des milieux les plus traditionnels de l' le : « Raciste ? Moi ? Vous diriez que je ne suis pas raciste ? Ah, si ! Jamais je n'accepterais que mes descendants soient des "cotons jaunes" (des m tis) ». Reconna tre que cette endogamie puisse  tre   l'origine d'une maladie grave, c'est se placer dans une insoluble contradiction. Mieux vaut  vacuer toute hypoth se de cet ordre, ou plut t ne pas lui donner la chance d'appara tre. Processus certes non explicite, mais qui fut suffisamment   l' uvre pour que les

données d'observation concernant la répartition de la maladie parmi les individus et dans les familles ne parviennent pas à la perception et pour que toute l'attention se concentre sur la réminiscence d'incidents antérieurs au début de la maladie et susceptibles de l'avoir causée.

Médecine et anthropologie face à l'action

Devant une telle pathologie, on ne peut se satisfaire d'une recherche. L'objectif est thérapeutique et préventif. Quelle est alors la place de l'anthropologue et celle du médecin ?

Dans un premier temps, il s'agissait d'avoir une activité diagnostique et curative sur les individus malades. Ce fut essentiellement la tâche de l'équipe O.R.L., qui réexamina les sujets sérieusement atteints, obtint des appareillages et effectua un suivi.

Mais au-delà ? On voit ici poindre les pièges du conseil génétique, de l'eugénisme, et de toutes les dérives où l'aide se mue en pouvoir. Il fut décidé d'être très prudent. Certes l'idée que l'endogamie avait des conséquences négatives diffusa, surtout chez les jeunes collaborateurs locaux de la recherche. Ils en conclurent avant tout qu'il fallait s'ouvrir prudemment à d'autres apports, en particulier en accroissant les contacts entre les paroisses de l'île. La pression endogame diminua face à des mariages avec des individus venus de l'extérieur, dans la mesure où ils n'entraînaient pas de métissage, ou des mélanges peu visibles. Mais il nous apparut qu'il valait mieux en demeurer là, plutôt que de heurter de front des valeurs très fortes et aussi d'aller vers des dérives incontrôlables.

Le relevé des mariages au cours des dix dernières années montre d'ailleurs un changement. Même si la majorité des mariages suit les schémas anciens, d'autres conduites apparaissent, de plus en plus nombreuses : mariages entre paroisses, mariages avec des nouveaux venus dans l'île (métropolitains, canadiens, etc.), quelques mélanges bien acceptés. Ces conduites ne résultent pas de la mise en évidence des liens entre endogamie et pathologie, ni de la prise de conscience que notre enquête aurait pu déclencher. Elles traduisent avant tout la nouvelle phase de l'histoire sociale de l'île : son ouverture brutale et massive au

tourisme international. En moins de dix ans, plus de 1000 personnes venues essentiellement de France métropolitaine, s'y sont fixées. L'île est devenue l'une des bases d'hiver du Gotha des affaires et du show-business. Les Saint-Barths, pour études ou pour affaires, séjournent de plus en plus hors de leur île, et leur niveau de vie et d'instruction les rendent capables d'élargir considérablement le cercle de leurs mariages. Un changement social, donc, fort indépendant de la prévention eugénique d'une pathologie héréditaire. Mais, en modifiant la structure des alliances, ce changement réoriente complètement la structure génétique. Et l'on peut espérer qu'en peu de générations, un apport suffisant de gènes extérieurs suffira à réduire grandement le nombre d'individus atteints de cette pathologie.

Bibliographie

Benoist J.

- 1964 St Barthelemy : physical anthropology of an isolate.
Amer. J. Phys. Anthropol. 22 : 473-487.
- 1966 Du social au biologique, étude de quelques interactions.
L'Homme, 6 : 5-26.
- 1986 Saint-Barthélemy : la fin d'un long silence.
Environnement caraïbe 2 : 251-261.

Bois E., Bonaïti C., Lallemand M., Moatti L., Feingold N., Mayer F.M., Feingold J.

- 1987 Studies on an Isolated West Indies Population III
Epidemiologic Study of Sensorineural Hearing Loss.
Neuroepidemiology 6 : 139-149.

Bonniol J.L.

- 1992 *La couleur comme maléfice. Une illustration sociale de la généalogie des Blancs et des Noirs.* Paris, Albin Michel, 304 p.

Mayer F.M., Bonaïti C., Benoist J.

1984 Utilisation de l'approche généalogique pour l'étude génétique de l'hypoacousie dans un isolat de la Caraïbe. *Anthropologie et sociétés* 8 (2) : 161-177.

Serre J.L., Mayer F.M., Feingold N., Benoist J.

1982 Etude d'un isolat des Antilles II Estimation de la consanguinité. *Annales de Génétique* 25 (1) : 43-49.

Serre J.L., Seger J., Lanset S., Babron M.C., Goulet V., Benoist J., Bois E.

1987 Studies on an isolated West Indies population V Genetic differentiation, evidence for founder effect and drift. *Gene Geography* 2.