

La maladie canadienne- française

Johanne Gervais

16 janvier 2019

La maladie canadienne-française

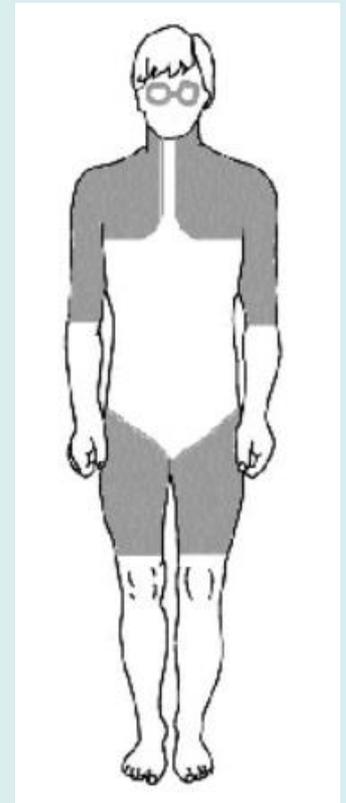
- Quelle est cette maladie ?
- Quels sont les symptômes ?
- Comment a-t-il été découvert ?
- Comment contractez-vous la maladie ?
- Comment j'ai su que je l'avais ?
- D'où vient cette maladie ?
- Comment ma famille l'a-t-elle contractée ?
- Où est cette maladie aujourd'hui ?

La maladie canadienne-française

Quelle est cette maladie ?

❑ Dystrophie Musculaire Oculopharyngée (DMOP)

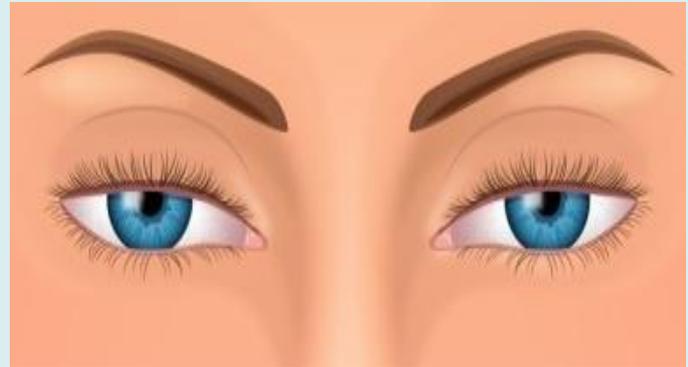
- Oculo (Paupières)
- Pharyngée (Gorge)
- Dystrophie Musculaire
 - Paupières, gorge, épaules, hanches, cuisses



La maladie canadienne-française

Quels sont les symptômes ?

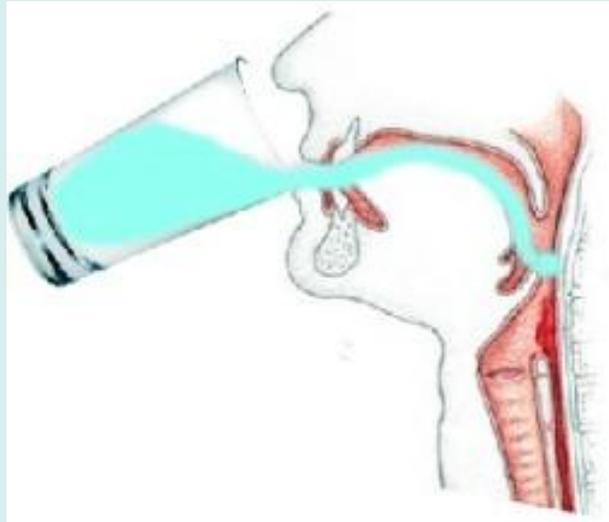
Paupières tombantes (ptosis)



La maladie canadienne-française

Quels sont les symptômes ?

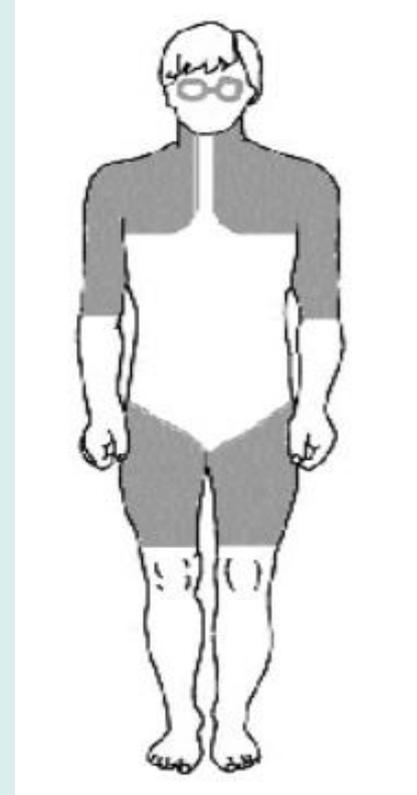
- Difficulté à avaler (dysphagie)



La maladie canadienne-française

Quels sont les symptômes ?

- ❑ Difficulté à soulever des objets, à marcher, et à monter des escaliers



La maladie canadienne-française

Comment a-t-il été découvert ?

- ❑ Par des neurologues et des chercheurs en médecine
 - 1915 - La famille canadienne française de la région de Boston a présenté des symptômes
 - 1962 - DMOP identifié comme une maladie distincte
 - 1963 – Suivi de la famille Boston - symptômes affichés dans 2 générations supplémentaires
 - 1988 - Découverte du gène DMOP (PABPN1)

La maladie canadienne-française

Comment contractez-vous la maladie ?

- Vous pouvez hériter du gène d'un seul parent
- Si un parent a le gène
 - Chaque enfant a 50% de risque d'hériter du gène
- DMOP ne sautera pas une génération
- Si vous avez le gène, vous aurez les symptômes

La maladie canadienne-française

Si vous avez le gène DMOP

Age	% des personnes présentant des symptômes
< 40	1%
40-49	6%
50-59	31%
60-69	63%
70-79	99%

La maladie canadienne-française

Comment j'ai su que je l'avais ?

- ❑ Les symptômes dans ma famille et les faits
 - Mon père a les trois symptômes et mon grand-père les avait

La maladie canadienne-française

Comment j'ai su que je l'avais ?

- ❑ Les symptômes dans ma famille et les faits
 - Mon père a les trois symptômes et mon grand-père les avait
 - Recherche sur DMOP

La maladie canadienne-française

Comment j'ai su que je l'avais ?

- ❑ Les symptômes dans ma famille et les faits
 - Mon père a les trois symptômes et mon grand-père les avait
 - Recherche sur DMOP
 - Un test sanguin (gène PABPN1)

DMOP dans la famille Gervais



Mes grand-parents

mon père



moi



mes cousins





La maladie canadienne-française

D'où vient cette maladie ?

□ 1962

- Le Dr André Barbeau a retracé 11 générations de 249 personnes avec OPMD.

La maladie canadienne-française

D'où vient cette maladie ?

❑ 1962

- Le Dr André Barbeau a retracé 11 générations de 249 personnes avec OPMD.

❑ Tous avaient trois ancêtres communs en France

- Madeleine, Barbe et Anne Emard - soeurs
(Leurs parents - Jean Emard et Marie Bineau)

La maladie canadienne-française

D'où vient cette maladie ?

□ 1962

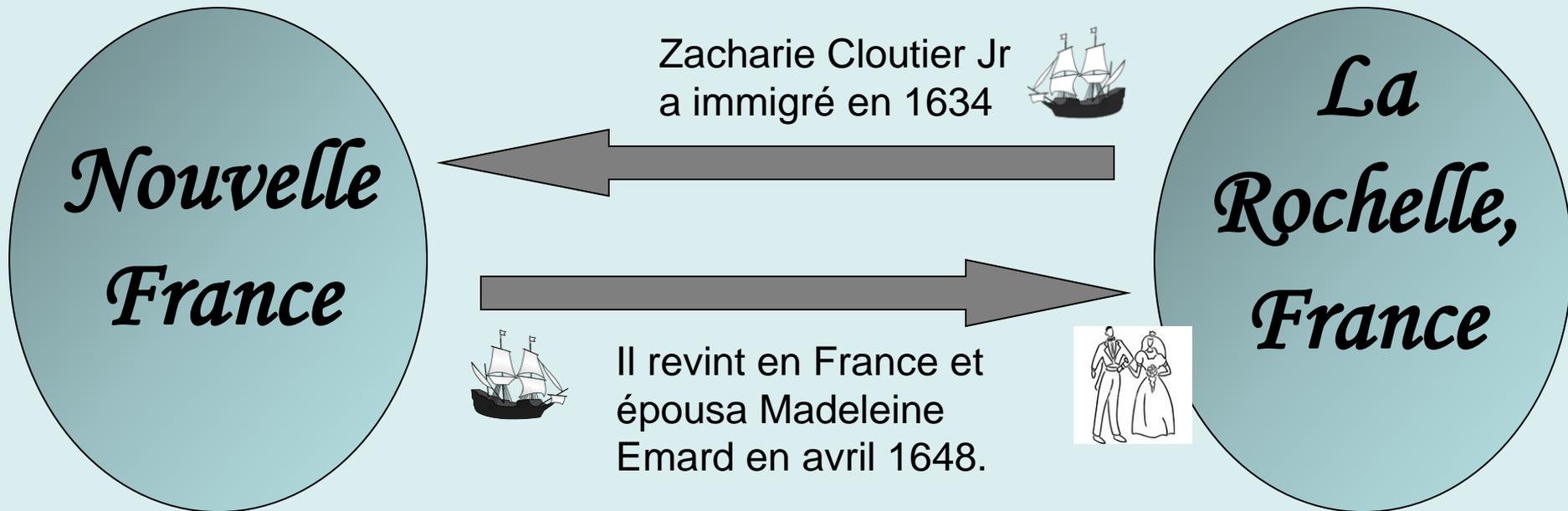
- Le Dr André Barbeau a retracé 11 générations de 249 personnes avec OPMD.

□ Tous avaient trois ancêtres communs en France

- Madeleine, Barbe et Anne Emard - Soeurs
- Jean Emard et son épouse Marie Bineau ont eu 8 enfants
- Seuls 3 enfants ont émigré en Nouvelle-France

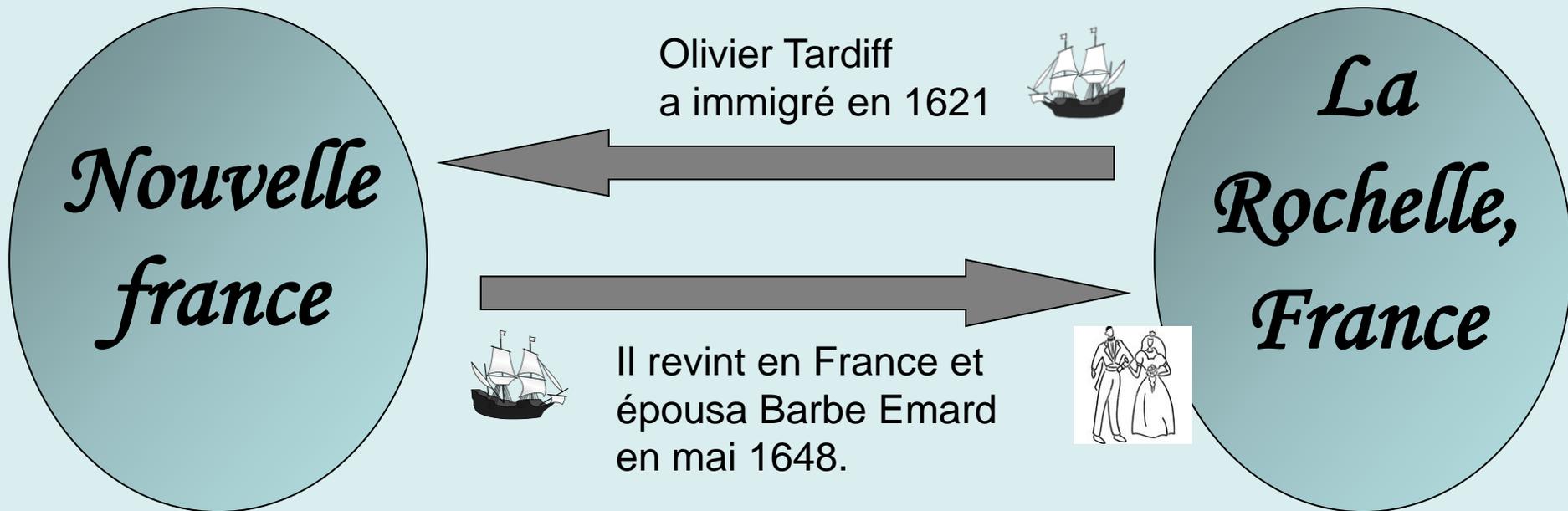
La maladie canadienne-française

D'où vient cette maladie ?



La maladie canadienne-française

D'où vient cette maladie ?



La maladie canadienne-française

D'où vient cette maladie ?

*Nouvelle
france*



En septembre 1648, les trois soeurs
Madeleine (Cloutier), Barbe (Tardiff)
et Anne ont immigré en Nouvelle-France.

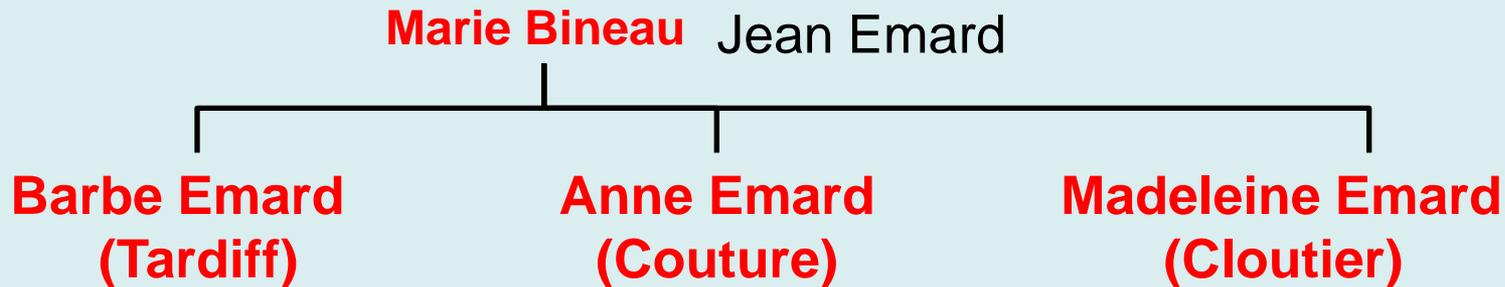
*La
Rochelle,
France*



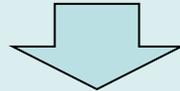
En septembre 1649,
Anne épouse Guillaume Couture.

La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?



1648



?

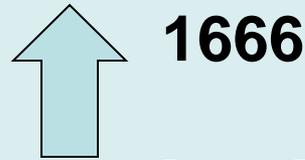
255 ans



Charles Gervais
mon grand-père
né en 1903

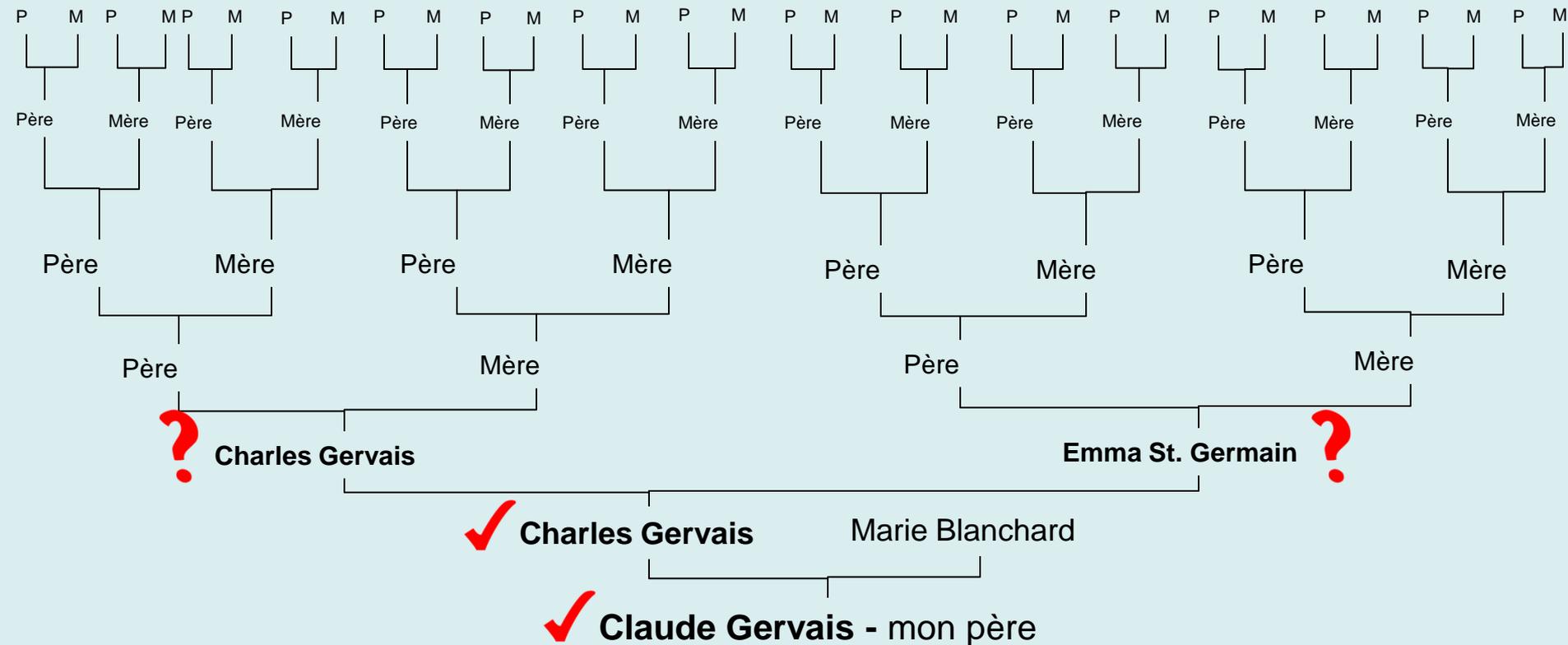
La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?



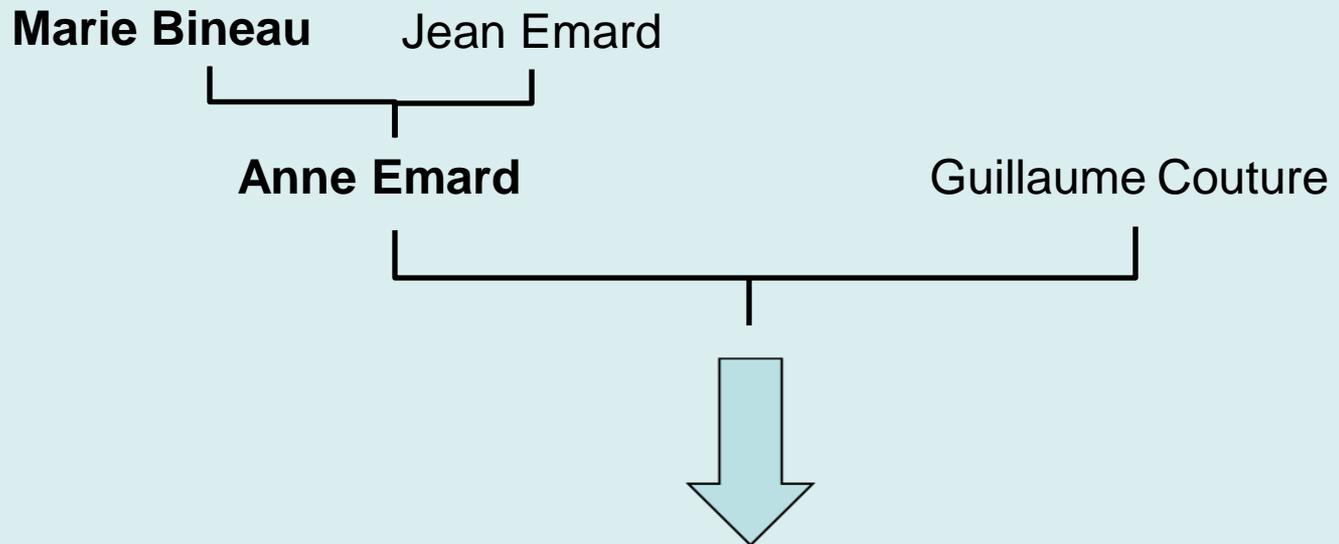
1666

+ 3 autres générations



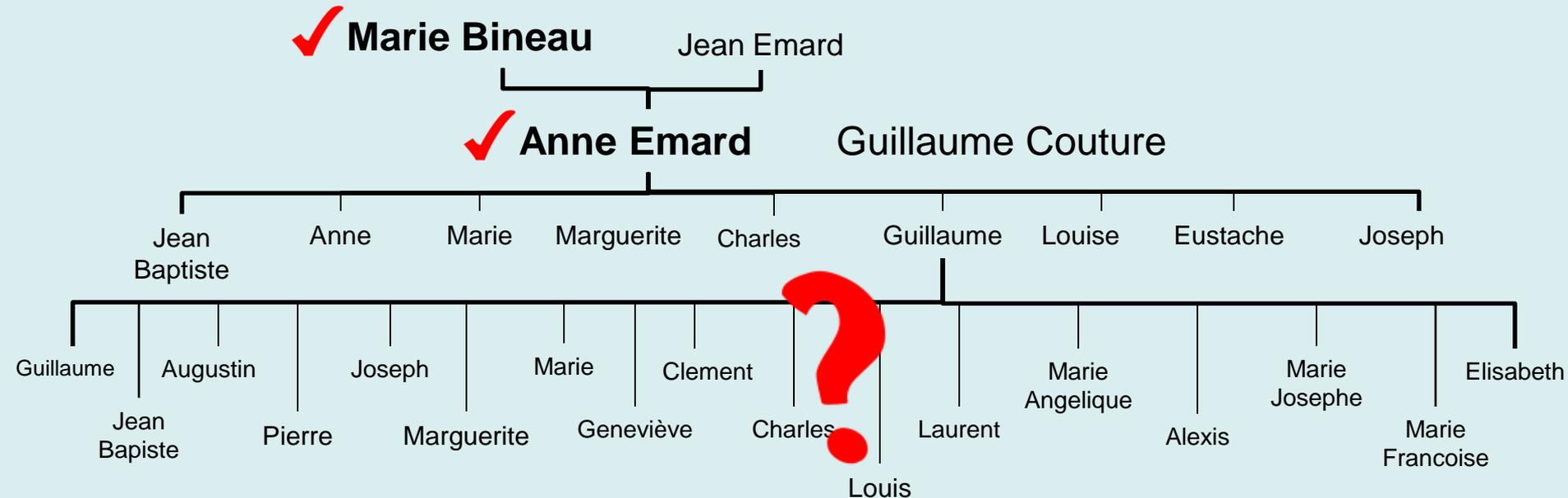
La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?

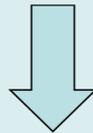


La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?

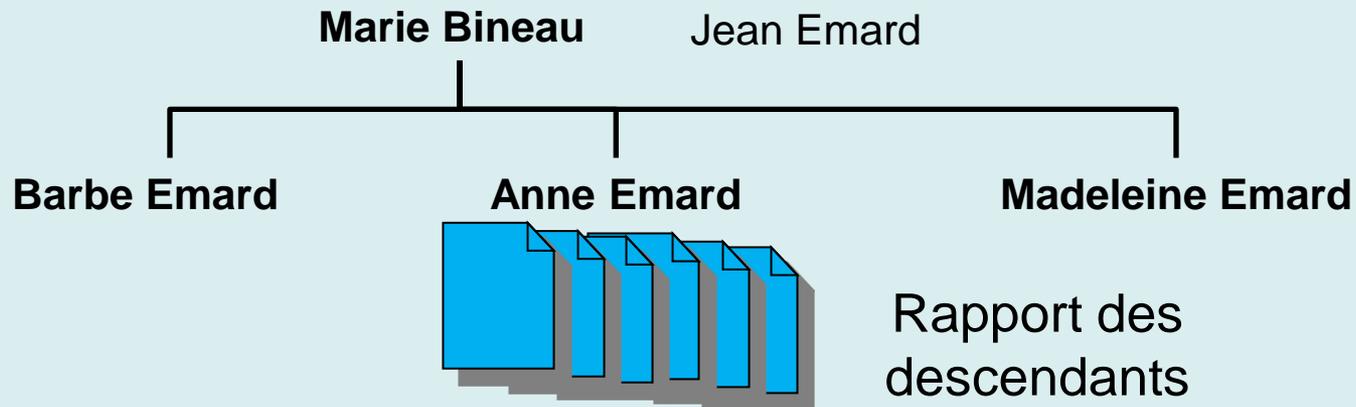


+ beaucoup plus de générations

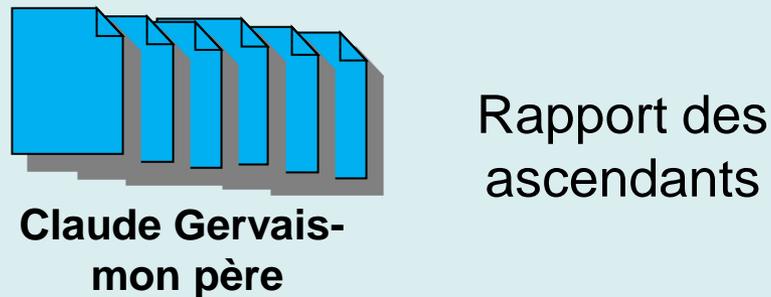


La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?

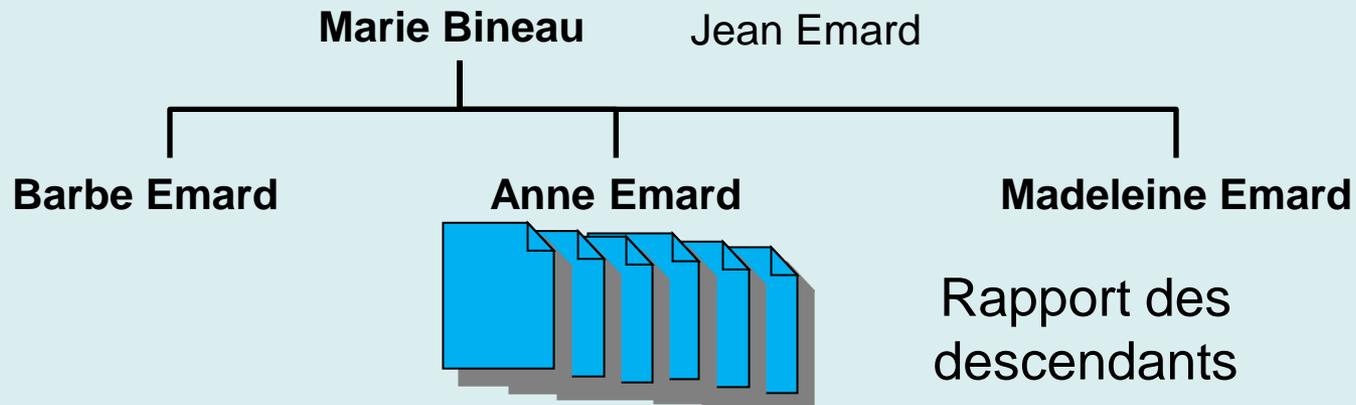


Comparaison de noms

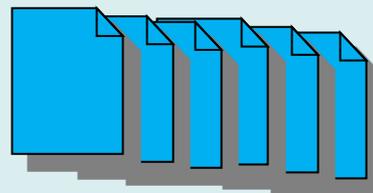


La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?

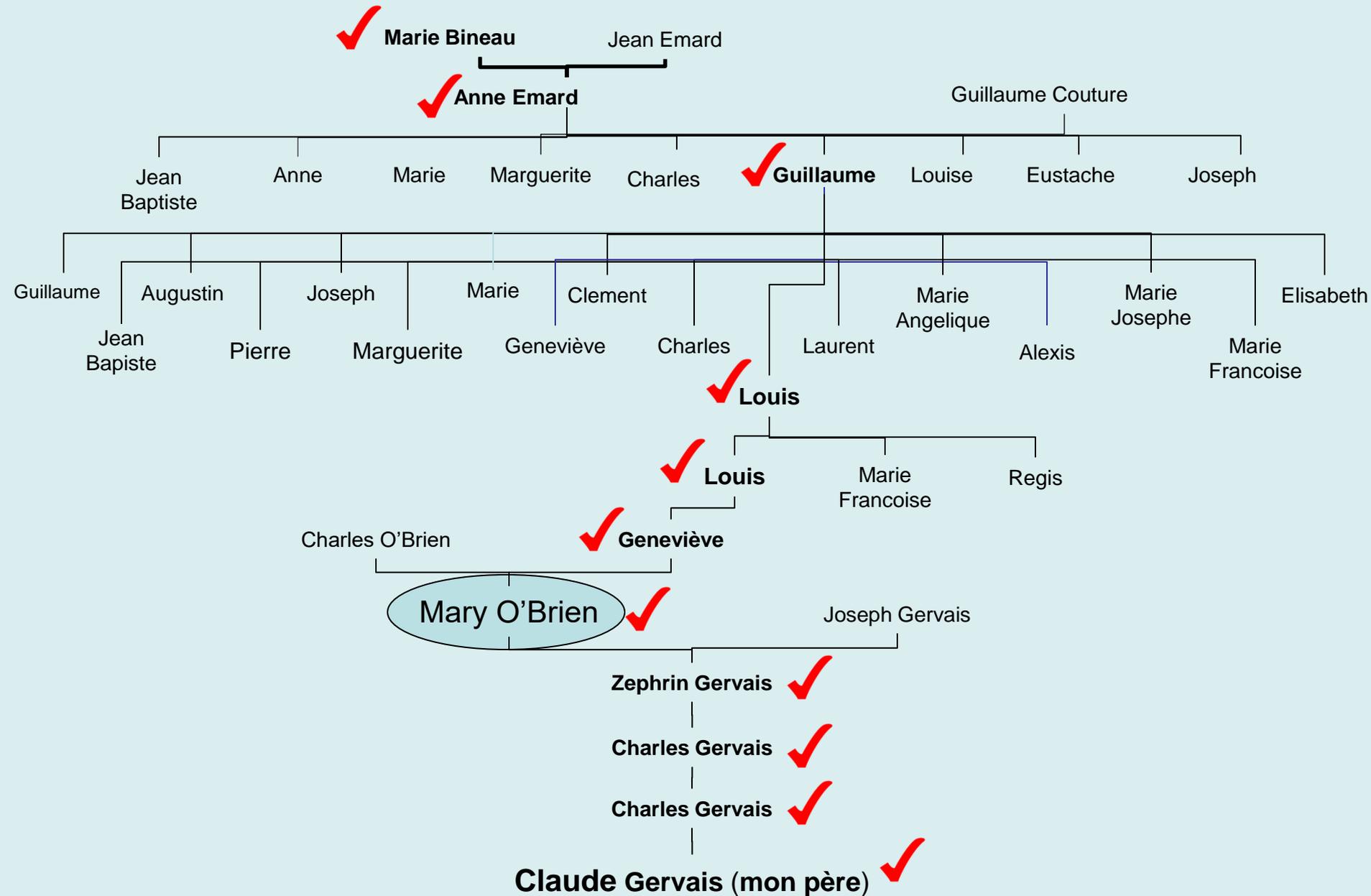


MARY O'BRIEN



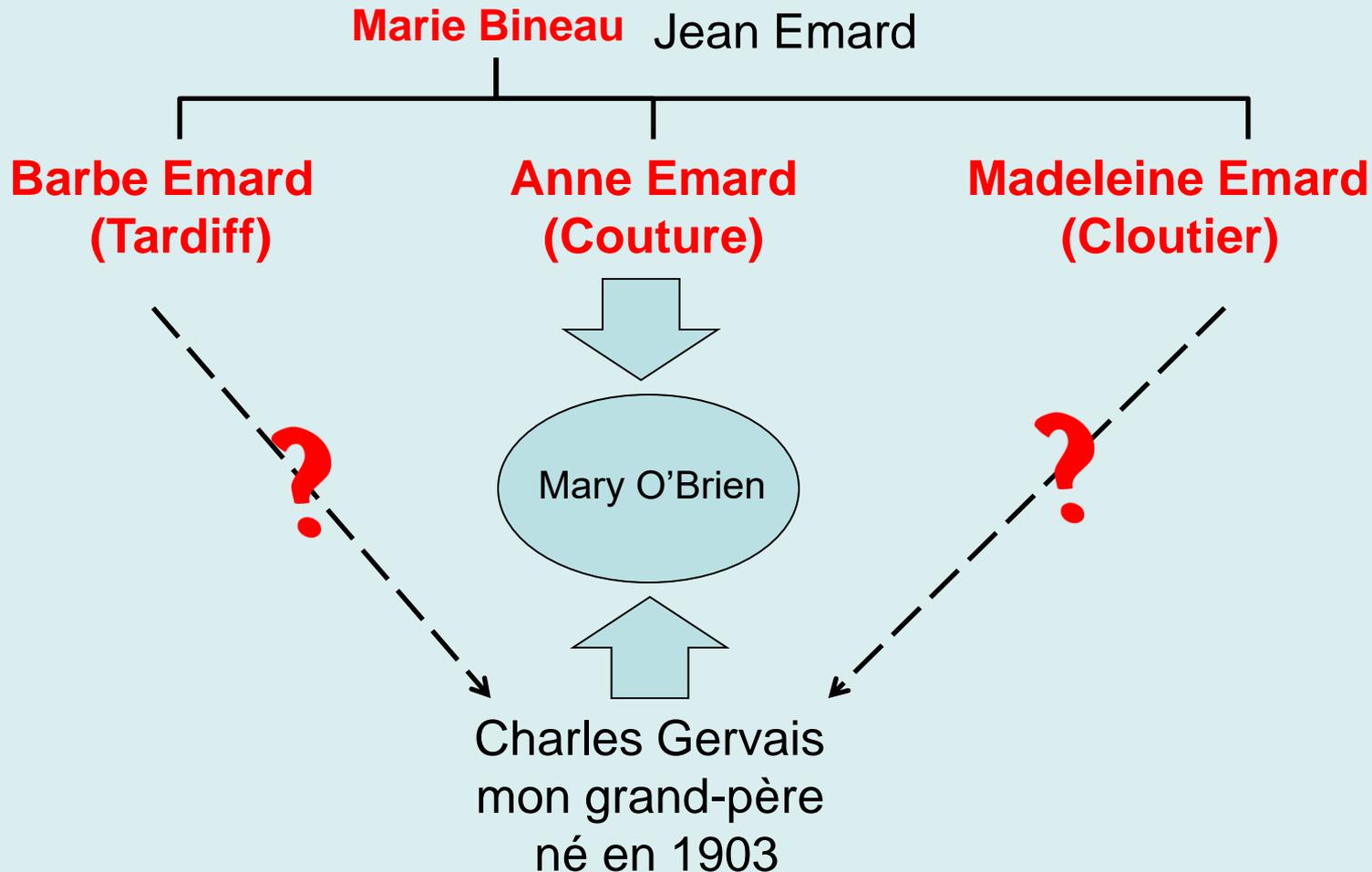
Claude Gervais-
mon père

La maladie canadienne-française

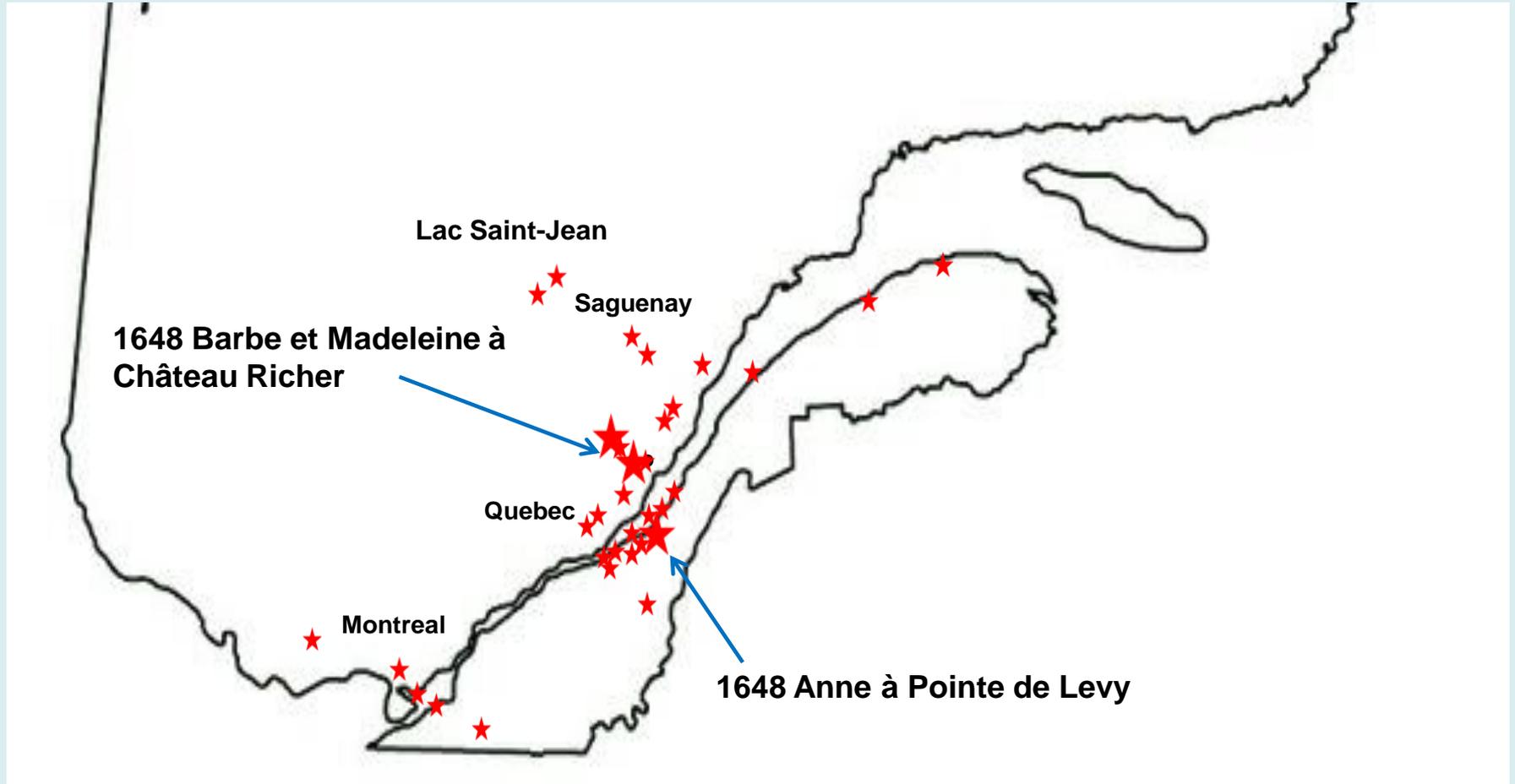


La maladie canadienne-française

Comment ma famille l'a-t-elle obtenue ?

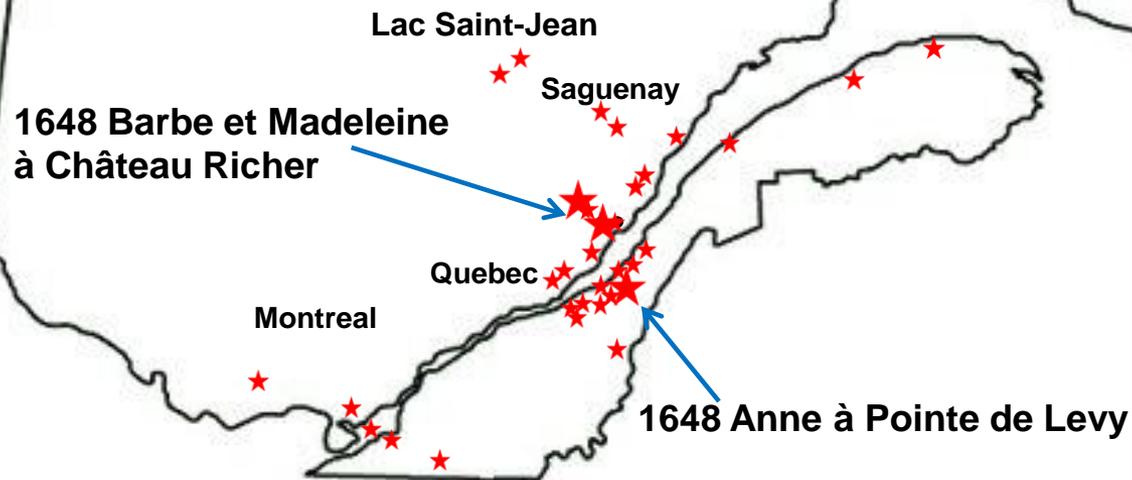


La maladie canadienne-française



La maladie canadienne-française

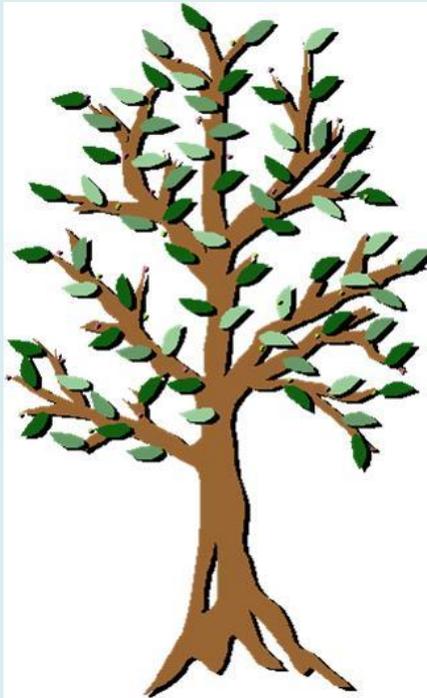
**1 sur 1 000
 Canadiens français
 ont DMOP**



Anecdotes généalogiques

Pionniers du Québec

Olivier Tardif
(Barbe)



Guillaume Couture
(Anne)

Lamonde

Lafrenaye

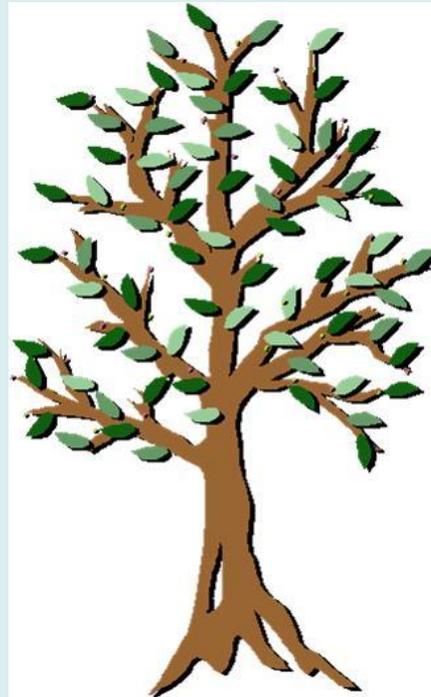
Bellerive

La Cressonnière

Anecdotes généalogiques

Zacharie Cloutier Jr
(Madeleine)

10 000
descendants
jusqu'en 1799



La maladie canadienne-française

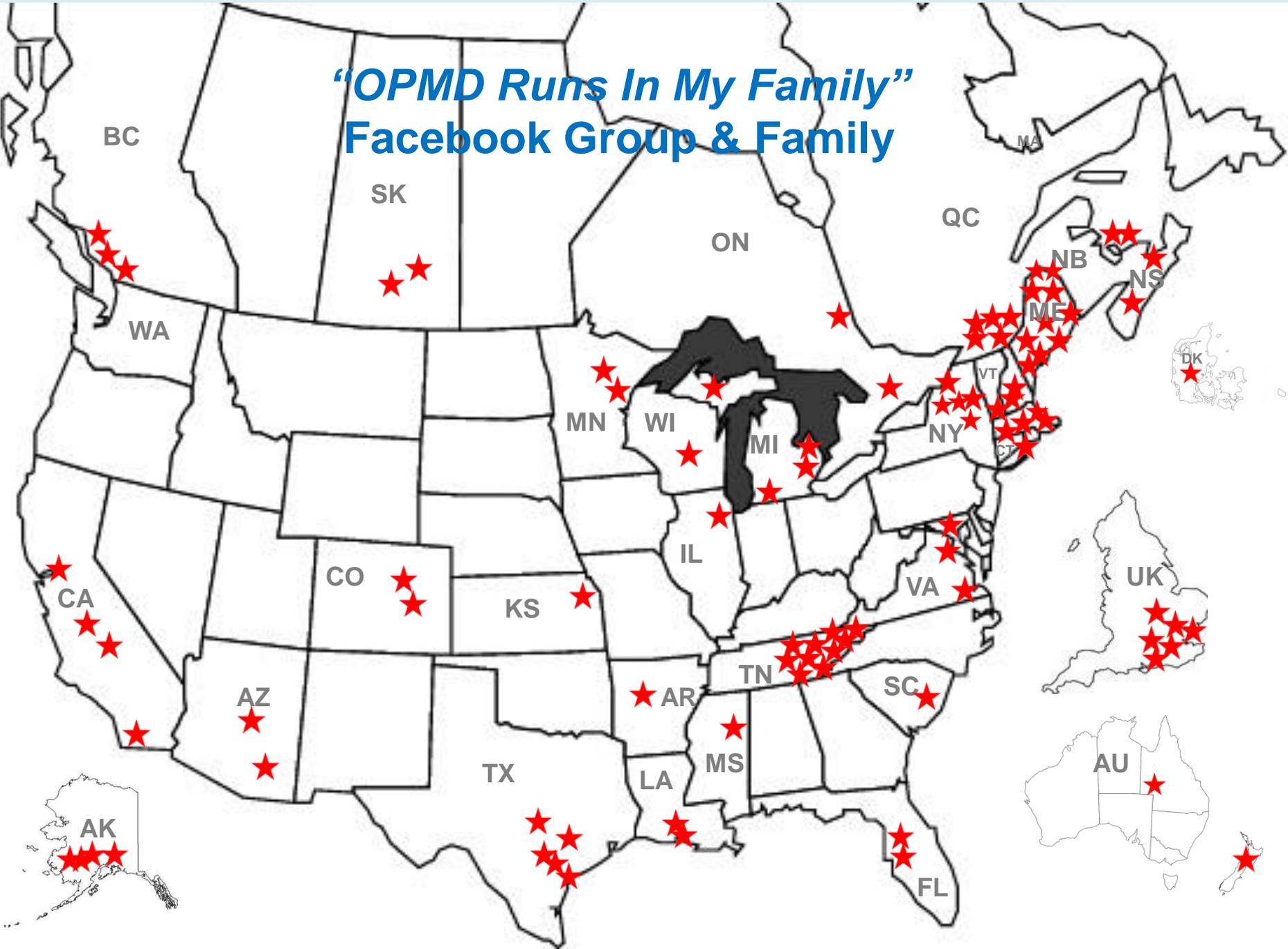
Quelle est la prévalence de la DMOP à l'extérieur du Québec?

Juifs de Boukhara - 1 sur 600

Europe - 1 sur 100 000

États-Unis - 5 sur 100 000

“OPMD Runs In My Family”
Facebook Group & Family



La maladie canadienne-française

Quelles sont les prochaines étapes ?

- ❑ Pas de remède - les essais cliniques devaient commencer en 2017
 - BioBlast Pharma Ltd, Phase 3 – le médicament tréhalose

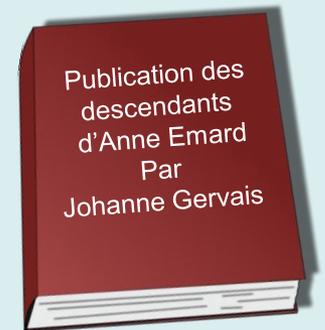
La maladie canadienne-française

Quelles sont les prochaines étapes ?

Pas de remède - les essais cliniques devaient commencer en 2017

- BioBlast Pharma Ltd, Phase 3 – le médicament tréhalose

Publier un livre sur les descendants d'Anne Emard



La maladie canadienne-française

Quelles sont les prochaines étapes ?

- Pas de remède - les essais cliniques devaient commencer en 2017
 - BioBlast Pharma Ltd, Phase 3 – drug Trehalose

- Publier un livre sur les descendants d'Anne Emard



- Retracer les descendants de Barbe et Madeleine Emard



Avez-vous des questions ?

