

Sur la trace des Vénètes

Histoire de la diffusion de la dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA) à travers l'Europe

RÉSUMÉ : La dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA) est une cardiomyopathie biventriculaire rare prédominant sur le ventricule droit, touchant surtout les hommes jeunes, responsable de mort subite liée à la pratique sportive, du fait de troubles du rythme ventriculaire rapides à point de départ ventriculaire droit. Elle a une origine génétique retrouvée dans 50 % des cas, liée à une altération des protéines des desmosomes cardiaques.

Les Vénètes sont un ensemble de peuples indo-européens ayant migré à partir du XIII^e siècle avant J.-C., de la mer Noire vers l'Europe centrale, septentrionale et occidentale sans se mélanger aux autres populations rencontrées. La répartition actuelle en Europe Occidentale de la DVDA se superpose assez fidèlement aux foyers de peuplement vénètes : bassin de la Vistule, golfe de l'Adriatique et Massif Armoricaïn en particulier.



→ **J.L. HEBERT, N. HEBERT,
Y. LECARPENTIER**
Laboratoire d'Explorations
Fonctionnelles Cardiovasculaires
et Respiratoires
Hôpital de Bicêtre et Université Paris 11,
Le Kremlin-Bicêtre, PARIS

Quatre peuples homonymes ont laissé leur nom à travers le Monde Occidental Antique depuis l'Âge de Bronze : les Hénètes d'Asie Mineure, les Vénètes de l'Adriatique, les Vénètes d'Armorique et les Wendes d'Europe Centrale. Ces peuples, rameau des populations indo-européennes, ont jalonné le bassin Méditerranéen et l'Europe Occidentale des traces tangibles mais ténues de leurs migrations successives vers l'Ouest et le Nord-Ouest, à partir du XIII^e siècle avant J.-C., depuis leur site d'implantation initiale en Asie Mineure, en Anatolie et sur les rives des détroits commerciaux et stratégiques reliant la mer Noire à la Méditerranée.

■ Légendes et histoire des origines

Les textes épiques homériques de l'Iliade font descendre les Hénètes,

alliés des Troyens, d'un peuple d'Anatolie, les Paphlagoniens [1]. Dès le Chalcolithique, période précédant l'Âge de Bronze, et à laquelle le mot cuivre a donné son nom, ils auraient occupé un territoire montagneux de la Chaîne Pontique, la Paphlagonie, situé entre les villes turques actuelles de Zonguldak et Bafra, en bordure de la mer Noire [2]. Cette zone correspondait, à l'époque d'Hérodote ("le père de l'Histoire", né vers 484 avant J.-C. à Halicarnasse, l'actuelle Bodrum turque, et mort vers 425 avant J.-C. à Thourioi), au territoire situé entre la Bithynie et le Pont, borné au sud par la Galatie [3]. Excellents cavaliers, ils auraient été parmi les premiers à domestiquer les chevaux sauvages des steppes d'Asie Centrale, les hémiones dont parle Homère [4]. Epargnés par les Grecs selon la légende homérique, après le sac de Troie (**fig. 1**), les Hénètes auraient essaimé vers l'Ouest par voies terrestre et maritime.

Les récits homériques datent des Siècles Obscurs (vers le VIII^e siècle avant J.-C.), qui ont fait suite à la chute de la civilisation mycénienne, dont les causes restent largement



Fig. 1 : Enée portant son père Anchise, après la chute de Troie. Céramique d'Italie méridionale, VI^e siècle avant J.-C. Ces textes auraient pris

forme sur les îles du Dodécanèse (où de nombreux Mycéniens avaient trouvé refuge), les aèdes transcrivant dans les caractères alphabétiques hérités des Phéniciens, une tradition orale où se mêlaient des récits épiques anciens se rapportant à différentes périodes de l'Age de Bronze, centrés sur l'époque de l'apogée de l'expansion territoriale mycénienne, avant la chute de cette brillante civilisation, dont les invasions doriennes ne seraient qu'un des éléments d'explication.

Il revient à Heinrich Schliemann (1822-1890) [5], aidé de Wilhelm Dörpfeld (1853-1940), au XIX^e siècle, et sur la foi des textes homériques, de découvrir successivement Troie (site turc de Hissarlik, près de l'entrée sud du détroit des Dardanelles, sur une colline surplombant la mer Égée), puis Mycènes et Tirynthe (en Argolide, dans le Péloponnèse, en Grèce). La Troie primitive était un village de pêcheurs sur les bords du Scamandre. Les archéologues hésitent encore sur la couche d'habitat des ruines de Troie qui correspondrait le plus probablement au récit homérique. La couche de Troie VI daterait bien de la période mycénienne, mais cette ville a été en partie détruite par un tremblement de terre vers 1300 avant J.-C. C'est une nouvelle ville, Troie VIIa, plus vulnérable, qui s'édifie alors. De nombreux détails attestent sa destruction par le feu, vers 1190 avant

J.-C. A-t-elle été la proie facile des Grecs? L'étendue géographique et la richesse de la Troie homérique semblaient jusqu'à une date récente incompatibles avec les quelque cinquante habitations recensées dans la citadelle.

Cependant, des sondages récents du sol alentour (2000-2003) font état de l'existence d'une grande cité protégée d'une enceinte, probablement riche d'une dizaine de milliers d'âmes, entourant elle-même la citadelle; des squelettes humains porteurs de traumatismes ont été retrouvés dans les rues de cette ville incendiée. Tout cela conférerait au récit homérique un regain de crédibilité historique [6]. De nombreux ossements de chevaux ont été également retrouvés sur cette zone, traduisant l'intérêt de ces populations pour l'élevage du cheval (le cheval de Troie...). Quoi qu'il en soit, sans sa foi "puérile" en ces récits mythiques, Schliemann n'aurait probablement jamais retrouvé les théâtres attestés de la plus célèbre épopée de l'humanité...

Les voies de migration hypothétiques

1. La voie terrestre vers le Nord-Ouest

La voie terrestre à cheval et fluviale suivie par les Hénètes dans leurs migrations vers l'Ouest est la plus vraisemblable (fig. 2). Ils auraient remonté depuis la mer Noire le cours du Danube et des autres fleuves d'Europe Centrale, dont la Vistule, sur les rives de laquelle ils se sont établis, à la recherche de nouvelles routes commerciales. Ils y auraient côtoyé les Celtes, et probablement pris comme eux le relais de la culture d'Únětice (-2300 à -1500 avant JC) (actuelle Tchéquie) [7], qui était anciennement établie dans la région des Monts de Bohême riches en minerais nécessaires à la fonte du bronze. Puis ils auraient fréquenté les peuples de la Baltique en jalonnant la route de l'ambre [8]. Ces migrations se seraient amorcées dès le XIII^e siècle avant notre ère. Leurs descendants seraient

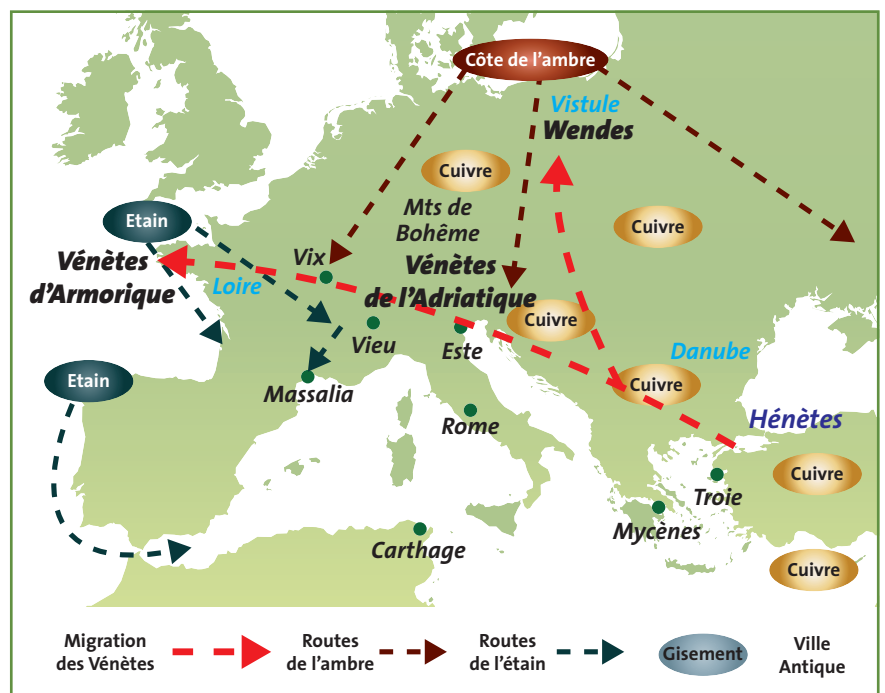


Fig. 2 : Les migrations probables des Vénètes et les axes commerciaux au Bronze Final.

les Wendes d'Europe Centrale, décrits par les peuples germaniques, leurs voisins occidentaux [9]. La coexistence de ces peuples avec d'autres qui ne maîtrisaient pas l'écriture rend très difficile le suivi de leur trace.

Toutefois, la découverte récente dans la plaine hongroise de sépultures comportant des inscriptions vénètes, ainsi que de fosses d'inhumation de chevaux, attestent l'implantation des Vénètes en Pannonie au V^e siècle avant notre ère, donc avant les Celtes dans cette région [10]. L'auteur latin Tacite, né en Gaule narbonnaise vers 55 après J.-C. mentionne, vers l'an 98, les Vénèthes (Venethi), un peuple qu'il situe à la frontière entre le monde germanique sédentaire d'Europe centrale et celui des nomades Sarmates de la steppe d'Europe orientale. Il ne savait pas à quel peuple les rattacher : d'une part ils étaient sédentaires et se battaient à pied, comme les Germains, mais d'autre part ils avaient un penchant pour le brigandage, comme les Sarmates [11]. On mesure bien là l'originalité et la spécificité de ce peuple qui ne s'est que peu mêlé aux autres à travers son histoire en dépit de ses migrations.

2. La voie maritime vers l'Adriatique

La voie maritime de l'expansion occidentale des Hénètes, selon la tradition latine reprise par Virgile (70-19 avant J.-C.) dans l'Énéide [12], sept à huit siècles après les textes homériques, aurait donné lieu à des échanges avec les peuples de Macédoine, puis de Sicile, puis avec les Carthaginois (Didon et Énée), descendants des Phéniciens établis sur la côte nord de l'actuelle Tunisie. Enfin, ils auraient contribué au peuplement de l'Italie moyenne au contact des Etrusques (fondation légendaire de Rome par les descendants d'Énée *via* les rois d'Albe, en 753 avant J.-C.), et de la riche plaine du Pô, selon la légende,



FIG. 3 : Art vénète de l'Adriatique. Situle de la nécropole "Benvenuti" : coupe bosselée et ciselée en bronze, avec représentations zoomorphes et scènes de la vie quotidienne (600 av. J.-C.) (hauteur = 31,5 cm, diamètre maximal = 24,5 cm). En bas : détail représentant un griffon. (Musée National Atestino, Padoue).

sous la conduite d'Anténor, conseiller de Priam, et de ses compagnons, chassant leurs prédécesseurs Euganéens vers les montagnes alpines et fondant la ville d'Este. Les Hénètes ont-ils été de bons navigateurs à cette époque ? Peut-être ont-ils reçu dans leurs pérégrinations l'aide des Phéniciens qui, eux, avaient déjà établi de nombreux comptoirs en Méditerranée, pour se déplacer jusque sur les côtes d'Italie.

Les relations entre les Phéniciens et les Hénètes sont attestées par la similitude frappante qui existe entre leurs alphabets. Chypre, l'île du cuivre, a sans doute été dès l'Âge de Bronze un point de rencontre important entre les deux peuples. Les descendants des Hénètes

auraient donc fondé Este, Padoue et Venise, mais se seraient peu mélangés aux peuples voisins, conservant le génie du travail du bronze (**fig. 3**) et de l'élevage du cheval (Denys, tyran de Syracuse, faisait venir de Vénétie les étalons de son célèbre haras). Quelle valeur historique accorder à l'Énéide, œuvre poétique calquée sur l'Odyssée et de huit siècles sa cadette, et surtout œuvre de propagande à la gloire d'Auguste, fils adoptif (!) de Jules César, qui prétendait lui-même descendre des Troyens ? L'historien Tite-Live (59 avant, 17 après J.-C.), contemporain de Virgile et natif de Padoue, nous informe que les Vénètes de l'Adriatique ont combattu les Celtes aux côtés des Romains (épisode des oies de Capitole) et leur ont fourni au III^e siècle avant notre ère un contingent d'auxiliaires durant la deuxième guerre punique.

Dans la préface de son *Histoire de Rome depuis sa fondation*, il met en garde le lecteur en des termes qui évoquent déjà la démarche scientifique moderne : "*Quant aux récits relatifs à la fondation de Rome ou antérieurs à sa fondation, je ne cherche ni à les donner pour vrais ni à les démentir : leur agrément doit plus à l'imagination des poètes qu'au sérieux de l'information*" [13]. La langue vénète, aux nombreuses affinités avec le latin, est attestée par plus de deux-cent-cinquante inscriptions remontant au V^e ou au VI^e siècle avant J.-C., retrouvées sur les sites des cinquante cités de la Vénétie antique (**fig. 4**), et disparaît au I^{er} siècle avant J.-C., époque à laquelle les vénétophones sont assimilés aux Latins.

3. La voie ligérienne vers le Grand Ouest

Plus mystérieux encore est le parcours des Vénètes d'Armorique. Leur présence sur le sol de l'actuel pays morbihannais est attestée dès le début du premier millénaire avant notre ère.

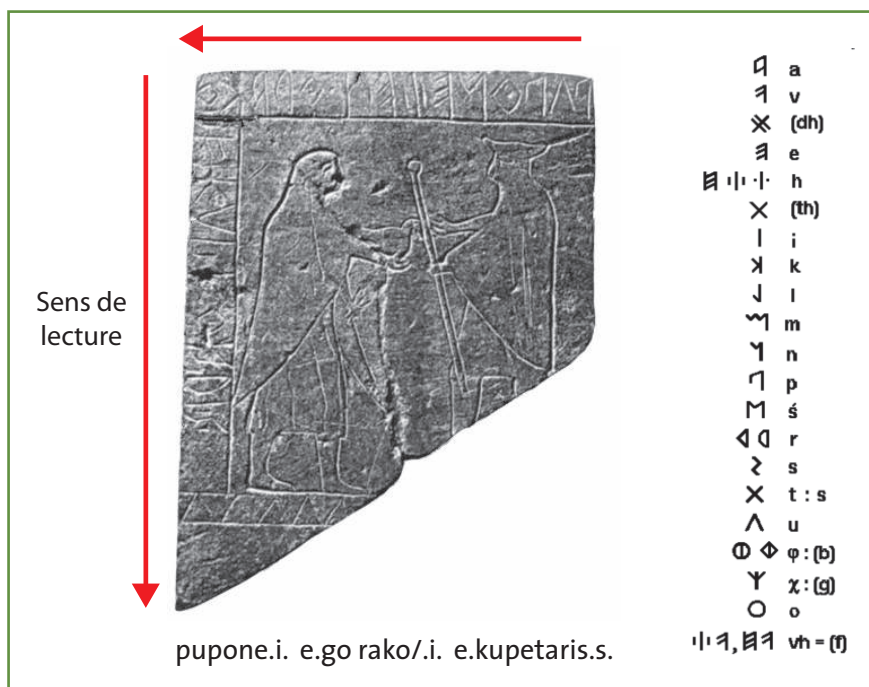


FIG. 4 : Stèle funéraire vénète de Padoue et alphabet vénète.

Comme pour les Wendes, leur expansion vers l'Ouest s'est faite dans des territoires où l'écriture était très peu développée, ce qui les plonge dans une période sans repères historiques jusqu'à l'invasion de César en 56 avant J.-C. En effet, en décrivant leurs mœurs dans la Guerre des Gaules, celui-ci fait rentrer les Vénètes d'Armorique dans l'Histoire. Toutefois, un fil conducteur permettant d'expliquer au moins partiellement leur implantation sur le domaine armoricain semble être, depuis l'Age de Bronze, le rôle clé tenu par ce peuple sur la route de l'étain. Sont-ils venus par voie de terre, par voie maritime ou les deux ? Cette question reste en suspens, mais la voie terrestre semble privilégiée, comme ce qui suit tend à le montrer.

Leur vocation commerciale les a probablement amenés à ouvrir de nouvelles routes pour le transit de l'étain, métal rare et en voie d'épuisement dans le Bassin Méditerranéen à l'orée du premier millénaire avant notre

ère. Ce métal est en effet nécessaire à la fabrication du bronze, alliage fait d'une partie d'étain et de neuf parties de cuivre. Ce dernier était en revanche abondant sur le pourtour méditerranéen et l'Asie Mineure, où il était déjà exploité dès le Chalcolithique. La maîtrise de la fusion du cuivre (1084 °C) s'est d'ailleurs développée en Anatolie dès le VII^e millénaire avant J.-C., zone d'origine des Hénètes, avant de se répandre dans l'ensemble du Bassin Méditerranéen vers 2000 avant J.-C. [14]. Elle a suivi le développement de la céramique qui présente des exigences de température identiques pour sa vitrification, températures difficiles à obtenir en ces temps reculés avec le bois pour seul combustible et des fours en terre à tuyères. L'étain, en revanche, fond à basse température (232 °C), est très ductile et se présente volontiers dans des gisements où il coexiste avec le plomb (et parfois avec l'argent), autre métal ductile à point de fusion bas. Plus tard, les Latins feront d'ailleurs

la distinction entre l'étain qu'ils nommeront plomb blanc (*plumbum album*) et le plomb lui-même qu'ils appelleront plomb noir (*plumbum nigrum*). Les alliages du plomb avec le cuivre se sont avérés de piètre qualité, contrairement au bronze, et ont été abandonnés. Le bronze, peu oxydable et plus rigide que le cuivre, devint un alliage à usage domestique et industriel et surtout un vecteur de suprématie militaire, objet de toutes les convoitises.

Ce qui caractérise les diverses époques successives de l'Âge de Bronze dans le Bassin Méditerranéen, depuis le cinquième millénaire jusqu'au IX^e siècle avant J.-C., et même au-delà, au cours de l'Âge de Fer, c'est la grande diversité et la grande dispersion géographique des sites de fonte des alliages, très éloignés pour la plupart des lieux d'extraction des minerais. Il en est résulté une multiplication des voies maritimes et terrestres, parfois sur de très longues distances, permettant le transport des minerais, des lingots d'étain et de cuivre, voire du bronze lui-même. Celui-ci, en raison de ses qualités spécifiques, allait devenir une monnaie d'échange avant la lettre, très utile pour le troc sur les voies commerciales Est-Ouest ou Nord-Sud comme la route de l'ambre en particulier, qui reliait la Baltique à l'Adriatique. Les routes d'acheminement de ces métaux devenaient stratégiques et puissamment surveillées par les peuples riverains qui prélevaient un impôt sur le droit de passage, en particulier dans le couloir rhodanien au temps de la civilisation de la Tène (*oppidum de Vix*), qui permettait de rejoindre Marseille, fondation phocéenne. Le bronze participait ainsi au développement du phénomène paléo-monétaire, comme en attestent les nombreux dépôts de haches à douilles armoricaines (fig. 5).

La plupart des gisements stannifères se situaient aux limites occidentales



Fig. 5 : Dépôt de haches à douilles armoricaines du Bronze Final : phénomène paléomonnaire.

les plus extrêmes du monde connu par les voyageurs originaires du Bassin Méditerranéen de ces époques et que constituent la Galice, au nord-ouest de l'Espagne actuelle, l'estuaire de la Loire, l'Armorique et la Cornouaille en Grande-Bretagne. L'absence de connaissance précise de la localisation de ces sites de gisement d'étain par les géographes grecs ainsi que la situation maritime et insulaire de la Bretagne sont certainement à l'origine du mythe des Iles Cassitérides, citées en particulier par Strabon [15] (géographe grec né à Amasée en Cappadoce [actuelle Amasya en Turquie] vers 57 av. J.-C., mort entre 21 et 25 après J.-C.) (fig. 6). L'étymologie du nom de cet archipel mythique se rapporte au nom grec ancien signifiant l'étain. C'est en effet de ces mystérieuses îles qu'était censé provenir le précieux métal, îles que les géographes modernes n'ont bien sûr jamais pu localiser. La puissance de la houle et des marées avait rendu périlleuse l'ouverture de voies commerciales maritimes dans l'Atlantique Nord à partir des portes d'Hercule (détroit de Gibraltar) par les Phéniciens. Seule la voie fluviale et terrestre du cours de la Loire depuis son embouchure (et plus tard de la Seine) vers celui du Rhône jusqu'à son delta, et à travers les Alpes par le Bugey (site vénète de Vieu, Venetomagos) et la rive septentrionale

du lac de Constance, jusqu'à la plaine du Pô, a permis le transport sécurisé de l'étain depuis ses sites d'extraction en Bretagne jusqu'aux mers Tyrrhénienne et Adriatique [16]. Cette dernière région se trouvait par ailleurs au débouché méridional d'une des routes de l'ambre, autre matière très recherchée à cette époque, pour ses vertus magiques.

De là, des routes commerciales terrestres et maritimes distribuaient l'étain d'Ouest en Est à travers l'ensemble du monde méditerranéen, routes dont les Vénètes d'Armorique étaient le maillon initial incontournable. Ils succédaient à la civilisation Campaniforme, qui, implantée sur la zone armoricaine



Fig. 6 : L'Europe de l'Ouest selon les connaissances à l'époque de Strabon.

depuis le Bronze Ancien, assurait déjà un trafic trans-Manche avant la lettre du minerai d'étain depuis la Cornouaille jusqu'au Continent, sur des embarcations à carcasses de bois tendues de peaux d'animaux cousues [17]. Par cette position, ils devenaient un des plus puissants peuples de la Gaule, avec une organisation sociale très structurée et évoluée. C'est ce maillon, qui assurait aux Vénètes le monopole de la route de l'étain, que César devait briser en 56 avant notre ère en défaisant leur flotte au large du golfe du Morbihan, à l'issue d'un combat naval incertain qui, grâce au vent mollissant, fut finalement favorable aux galères romaines et non aux robustes voiliers ventrus à haut bord et aux ancres de fer des Vénètes. César exécuta les membres du Sénat et déporta femmes et enfants en esclavage [18]. Les Namnètes, peuple cousin des Vénètes, dont ils ont longtemps été une tribu, étaient installés sur l'embouchure de la Loire, dans le Pays Nantais auquel ils ont donné leur nom.

4. Les devenir ultérieurs : l'isolement

Le devenir ultérieur des peuples Vénètes de l'Adriatique comme de Bretagne a été marqué par un isolement géographique qui a dû contribuer à une relative endogamie, favorisant la résurgence de certains gènes délétères aux temps historiques plus récents.

Les Vénètes de l'Adriatique ont dû se réfugier au V^e siècle de notre ère sur les îlots insalubres de la lagune vénitienne où régnait la malaria pour y fonder Venise, éblouissante prouesse d'urbanisme et d'architecture, dont chaque pierre et chaque poutre venaient sur barge depuis la terre ferme, et sans autre source d'eau douce pour la survie de ses habitants que celle de la pluie, recueillie dans des citernes. Ils échappaient ainsi aux hordes barbares (Wisigoths, Huns), mais ris-

quaient leur vie dans des épidémies, de peste en particulier [19]. L'expansion territoriale ultérieure de la Sérénissime République par voie maritime, grâce à son formidable Arsenal, amena à la fondation du Duché de Naxos à l'issue de la quatrième croisade, sur des territoires byzantins s'étendant sur une partie des Cyclades, en particulier l'île de Naxos, conquise en premier par le Vénitien Marco Sanudo en 1205. Ce Duché, organisé sur le modèle féodal occidental, se plaça sous la suzeraineté de l'Empereur Latin de Constantinople en 1210. Les cultes catholique et orthodoxe coexistèrent en son sein. Les Vénitiens fondèrent de nombreux comptoirs commerciaux en Méditerranée et étendirent leur implantation jusqu'à Chypre [20]. Leur hégémonie sur l'archipel grec régressa peu à peu et prit fin au XVIII^e siècle au profit des Ottomans.

Les Vénètes du Morbihan, pour leur part, se fondirent dans les peuples de langues gaéliques. Toutefois, le dialecte breton du pays vannetais continua de se singulariser par la richesse de son vocabulaire d'origine celtique. En cause, les nombreuses migrations successives des populations celtiques de Grande-Bretagne refluant vers l'Armorique Continentale, en particulier mais non exclusivement sous la pression des envahisseurs venus du Nord de l'Europe (Pictes, Jutes, Angles, Frisons...) au cours des cinq premiers siècles de notre ère. Cette "receltisation" de la Bretagne continentale a probablement contribué à créer une situation d'endogamie au sein de ces populations [21]. De plus, les populations de Bretagne restèrent ensuite relativement isolées jusqu'à l'aube du XX^e siècle en raison de la barrière linguistique que représentait la pratique exclusive de la langue bretonne, retardant leur intégration aux autres populations de l'Hexagone.

5. Les données modernes de la génétique des populations

La démarche qui a conduit au présent travail de recherche protohistorique sur les Vénètes repose sur la lecture d'un article international publié sous l'égide de la Société Européenne de Cardiologie, présenté dans un numéro de 2004 de l'*European Heart Journal* [22]. Dans cet article spécial, les cosignataires jettent les bases d'un registre clinique et génétique, à l'échelon européen, concernant la détection, le traitement et la généalogie d'une maladie cardiaque rare (incidence inférieure à 1/5 000), la dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA).

Cette affection, responsable de morts subites du sujet jeune au cours ou au décours d'une activité physique intense, a été clairement identifiée pour la première fois au monde par l'équipe parisienne de Robert Frank et de Guy Fontaine, à l'hôpital de La Pitié-Salpêtrière, vers 1977 [23]. La cause de ce type de mort subite est un trouble du rythme ventriculaire rapide naissant au niveau du ventricule droit et entraînant un désamorçage immédiat de la pompe cardiaque avec mort cérébrale. Peu après, l'équipe italienne de Gaetano Thiene à Padoue a également cerné cette affection, très "fréquente" dans la plaine du Pô [24]. Il est apparu plus tard qu'on était en présence d'une affection héréditaire autosomique, la plupart du temps dominante, à pénétrance variable, intéressant quatre fois plus souvent les hommes que les femmes, émergeant cliniquement vers 35 ans en moyenne. Les anomalies génétiques qui la sous-tendent ont été décryptées à partir de l'an 2000 pour une moitié des cas. Elles correspondent à une altération pouvant concerner chacune des cinq protéines constitutives des desmosomes des cellules cardiaques : Desmoplakine, Plakophiline 2, Desmogléine 2, Desmocolline 2 et Plakoglobine [25].

Ces altérations génétiques semblent spécifiques à l'espèce humaine. Il en résulte un remaniement fibro-graisseux progressif du muscle ventriculaire droit, et plus lentement du gauche, générateur des troubles du rythme qui sont potentiellement mortels. Les quatre premières des protéines invalidées citées ci-dessus sont communément retrouvées avec une plus grande fréquence dans les différentes régions où un peuplement vénète a été attesté que dans les autres foyers de peuplement européens. En revanche, l'altération de la Plakoglobine, responsable de la maladie cutanéocardiaque récessive de Naxos (Protonotarios, [26] McCoy, 2000 [27]) paraît phénotypiquement confinée au monde cycladique et à Chypre et ne semble pas consécutive à l'expansion vénétienne. Son existence est en revanche attestée sur les îles grecques depuis l'Antiquité comme le montre une tétradrachme d'argent frappée sur l'île de Naxos vers 400 avant J.-C., sur le revers de laquelle est figuré un silène montrant ostensiblement ses plantes de pieds porteuses d'une hypercallosité manifeste et des cheveux anormalement tordus (**fig. 7**) [28].

Dans l'article multicentrique européen cité ci-dessus [22], les équipes qui ont participé à son élaboration appartiennent aux universités suivantes : Padoue, région de Vénétie (Italie) ; Münster, Rhénanie du Nord Westphalie et Magdeburg, Saxe-Anhalt (Allemagne Fédérale) [29] ; Varsovie (Pologne) [30] ; Athènes, île de Naxos et autres îles des Cyclades (Grèce) et Nicosie, Chypre [31] ; Londres (R-U) [32] et Paris (France) [33] (**fig. 8**). Ces équipes sont celles qui, depuis la découverte de la maladie (1977), ont été à même de devenir référentes dans ce domaine en raison du nombre relativement important de malades porteurs de cette affection qu'elles ont eu à traiter. D'autres équipes en France (Rennes [34] et Nantes) et en Europe ont également des recrutements spéci-



FIG. 7 : Revers d'une tétradrachme d'argent de Naxos (diamètre: 23 mm) (IV^e siècle avant J.-C.).

figues de tels malades, en particulier, en Suède, l'équipe d'Uppsala [32]. En revanche, la maladie semble encore moins répandue dans les autres pays européens. De même, les régions françaises autres que le grand ouest n'ont qu'une faible contribution quantitative dans le registre national français des DVDA actuellement en cours de constitution.

La situation de Paris est particulière: c'est parce qu'un savoir-faire thérapeutique spécifique face aux affections

cardiaques génératrices de troubles du rythme potentiellement mortels a été développé de longue date au sein des équipes cardiologiques de la capitale que de nombreux cas s'y sont trouvés traités depuis 1977. Concernant les pays méditerranéens, la Tunisie présente un recrutement significatif de cette affection. La DVDA est en réalité une affection à développement mondial, mais il apparaît, comme pour toutes les maladies rares ayant un *substratum* génétique, qu'une situation d'isolement génétique des populations concernées est un facteur déterminant de son expression phénotypique, en raison de l'endogamie que favorise cet isolement (situation insulaire à faible population avec un brassage génétique limité, situation d'isolement linguistique, confessionnel...). C'est ainsi qu'elle est fréquente au Japon et à Taiwan, et qu'elle a été diagnostiquée, dans une variante de découverte récente, sur l'archipel de Terre-Neuve [35]. Les Vénètes sont à l'origine des noms des villes de Vannes et de Venise. L'Ouest de la France et la région italienne de Vénétie sont les deux zones d'Europe Occidentale où

la DVDA a été répertoriée de la façon la plus ancienne et où elle semble rencontrée avec une grande fréquence. Un récent travail prospectif confirme d'ailleurs la grande homogénéité génétique de la population de la région de Vénétie [36].

Conclusion

Les lignes qui précèdent soulèvent davantage de questions qu'elles ne résolvent de problèmes. Elles se présentent comme une brève enquête où le légendaire le dispute à l'historique. Quelques hypothèses ont été évoquées chemin faisant. Les peuples antiques des Vénètes se sont certes fondus dans les divers courants migratoires qui ont traversé l'Europe d'Est en Ouest, dès l'Age de Bronze. Par acculturation, ils ont troqué leur langue contre celles des pays où ils se sont fixés. Mais ils semblent s'être peu mélangés aux peuples qu'ils ont côtoyés, et la trace génétique de leur passage pourrait expliquer, au moins partiellement, la répartition géographique actuelle des foyers de plus grande fréquence de la DVDA à travers le continent européen, qui coïncide assez fidèlement avec celle de l'expansion vénète. Comme si ce peuple, dont le nom signifie "la lignée", avait apporté avec lui ces traits génétiques délétères, témoins de ses migrations proto-historiques.

L'étude de l'ADN mitochondrial viendra peut-être un jour au secours des historiens et des ethnologues pour conforter cette hypothèse. Ce n'est probablement pas un hasard si l'on doit la première description du "cœur gras" à l'anatomiste romain Giovanni Maria Lancisi (1654-1720) [37]. Mais c'est au célèbre médecin français René Laennec (1781-1826) que revient le mérite, au tout début du XIX^e siècle, d'avoir fait le lien entre "cœur gras" et risque accru de mort subite prématurée [38]. Recueilli encore enfant,

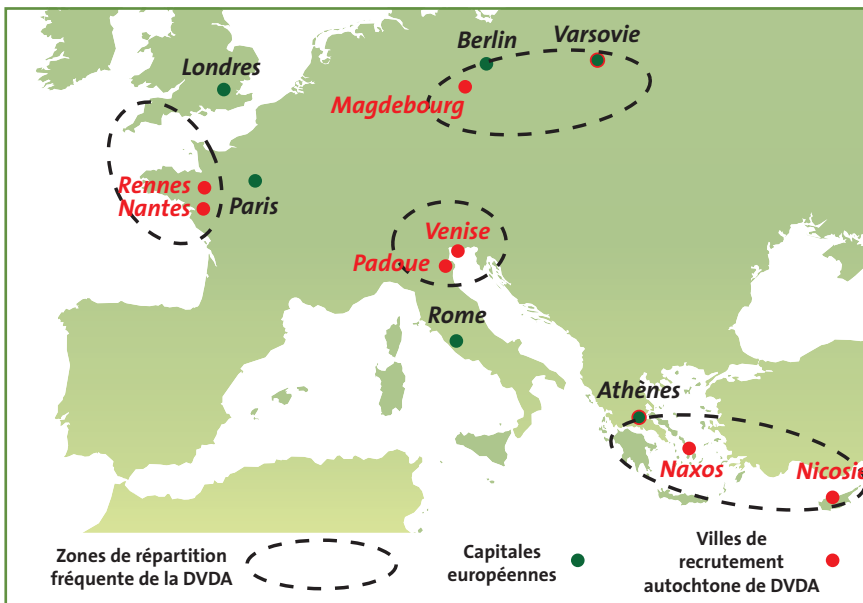


FIG. 8 : Répartition des zones actuelles de concentration de la DVDA à travers l'Europe.

POINTS FORTS

- ➔ Les Vénètes sont des populations indo-européennes qui ont migré à partir du XIII^e siècle avant J.-C. par voies terrestre et maritime depuis la mer Noire jusqu'aux plaines d'Europe centrale et septentrionale, ainsi que jusqu'au fond de l'Adriatique et au Monde Armoricaïn. L'ouverture de nouvelles voies commerciales sur les routes des métaux a été un moteur puissant de leurs migrations.
- ➔ Ils se sont peu mélangés aux populations celtes qu'ils ont côtoyées au cours de leurs migrations et se sont souvent retrouvés en situation d'isolement génétique.
- ➔ La dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA) est une maladie rare à développement mondial, génératrice de mort subite à l'effort, par troubles du rythme d'origine ventriculaire droite, surtout chez le sujet jeune.
- ➔ La DVDA a une origine génétique autosomique le plus souvent dominante, identifiée dans 50 % des cas, dans lesquels elle correspond à une altération de protéines des desmosomes cardiaques. Les situations d'endogamie ont favorisé son développement.
- ➔ Les zones préférentielles actuelles de répartition géographique de la DVDA en Europe recouvrent assez fidèlement celles où les Vénètes se sont durablement implantés, ce qui fait d'eux un possible vecteur de dissémination de cette affection en Europe, sauf pour la variante récessive de Naxos qui est restée localisée au Monde Egéen.

à la mort de sa mère par son oncle Guillaume, médecin universitaire nantais érudit qui avait fait de lui, dès l'âge de quatorze ans, un prosecteur d'anatomie remarqué, ce Breton bretonnant natif de Quimper, d'un très grand charisme, génial inventeur du stéthoscope et mort jeune de la phthisie, a été aussi l'auteur d'un poème héroïco-comique posthume (1931) intitulé "la Guerre des Vénètes"...

Bibliographie

1. HOMÈRE. L'Iliade. Traduction de Robert Flacelière. Bibliothèque de la Pléiade, Edition Gallimard, Paris, 1955.
2. Le Grand Atlas Géographique Gallimard pour le XXI^e siècle, Editions Gallimard, Paris, 2003.
3. HERODOTE. Histoires. Edition bilingue par P.E. Legrand. Collection des Universités de France, 1932-1954.
4. STRABON. Géographie. Livre XII, 3. Le Pont. Traduction d'Amédée Tardieu. Editions Hachette, Paris, 1867.
5. TRAIL D. Schliemann de Troie. Grandes biographies. Editions Flammarion, Paris, 1996.
6. KORFMANN M. Was there a Trojan War? *Archaeology*, 2004; 57.
7. BRIARD J. L'âge du Bronze en Europe. Economie et société, 2000-800 avant J.-C., Editions Errance, Paris, 1997, chap. II – "Únětice, tumulus et Danube", 23-50.
8. PLINE L'ANCIEN. Histoires Naturelles. Traduction de Dubochet, Edition d'Émile Littré, Paris, 1848-1850.
9. VARNA Z. Le Monde slave ancien. Cercle d'art, Paris, 1983.
10. LEJEUNE M. Comptes rendus des séances de l'Académie des Inscriptions et Belles-lettres, 1990; 134: 629-653
11. TACITE. Annales. Traduction de J.L. Burnouf. Editions Hachette, Paris, 1859.
12. VIRGILE. L'Énéide. Traduction de Marc Chouet. Editions Slatkine Reprints, Paris-Genève, 2007.
13. TITE-LIVE. Histoire de Rome depuis sa fondation. Collection: Sources de l'Histoire Antique. Éditions Paléo, Paris, 2004.
14. TYLECOTE RF. A history of metallurgy. Londres, 1976.
15. STRABON. Géographie. Livre III, 5. Les Iles de l'Ibérie. Traduction d'Amédée Tardieu. Editions Hachette, Paris, 1867.
16. VENDRYES J. La route de l'étain en Gaule. Comptes rendus des séances de l'Académie des Inscriptions et Belles-lettres, 1957; 101: 204-209.
17. ELLMERS D. The earliest evidence for skin-boats in late-Paleolithic Europe. Aspects of Maritime Archeology and Ethnography. National Maritime Museum, Greenwich. Edition Sean McGrail. 1982; 41-56.
18. CESAR. La Guerre des Gaules. Livre IV. Traduction de Désiré Nisard. Editions Didot, Paris, 1865.
19. NORWICH JJ. Histoire de Venise. Editions Payot, Paris, 1987.
20. LONGNON J. L'Empire latin de Constantinople et la Principauté de Morée. Editions Payot, Paris, 1949.
21. LOTH J. L'émigration bretonne en Armorique. Rennes (1883), réédition par Slatkine Reprints Paris-Genève, 1980.
22. BASSO C, WICHTER T, DANIELI GA *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical registry and database, evaluation of therapies, pathology registry, DNA banking. *European Heart Journal*, 2004; 25: 531-534.
23. FONTAINE G, GUIRAUDON G, FRANK R *et al.* Stimulation studies and epicardial mapping in VT: Study of mechanisms and selection for surgery. Reentrant Arrhythmias. Editeur: Kulbertus. Publications MTP, Lancaster PA, 1977; 334-350.
24. THIENE G, NAVA A, CORRADO D *et al.* Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *New England Journal of Medicine*, 1988; 318: 129-133.
25. AWAD MM, CALKINS H, JUDGE DO. Mechanisms of Disease: molecular genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Nature Clinical Practice Cardiovascular Medicine*, 2008; 5: 258-267.
26. PROTONOTARIOS N, TSATSOPOULOU A, PATSOUKAROS P *et al.* Cardiac abnormalities in familial palmoplantar keratosis. *British Heart Journal*, 1986; 56: 321-326.
27. MCKOY G, PROTONOTARIOS N, CROSBY A *et al.* Identification of a deletion in plakoglobin in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with palmoplantar keratoderma and woolly hair (Naxos disease). *Lancet*, 2000; 355: 2 119-2 124.
28. BABELON E. Introduction générale à l'étude des monnaies de l'Antiquité. Editions E. Leroux, Paris, 1901. Tome 1: 498.
29. GERULL B, HEUSER A, WICHTER T *et al.* Mutations in the desmosomal protein plakophilin-2 are common in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Nature Genetics*, 2004; 36: 1 162-64.

30. WLODARSKA EK, WOZNIAK O, KONKA M *et al.* Thromboembolic complications in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Europace*, 2006; 8: 596-600.
31. ANTONIADES L, TSATSPOULOU A, ANASTASAKIS A *et al.* Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy caused by deletions in plakophilin-2 and plakoglobin (Naxos disease) in families from Greece and Cyprus: genotype – phenotype relations, diagnostic features and prognosis. *European Heart Journal*, 2006; 27: 2208-2216.
32. MCKENNA WJ, THIENE G, NAVA A *et al.* Task force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *British Heart Journal*, 1994; 71: 215-218.
33. HEBERT JL, CHEMLA D, GERARD O *et al.* Angiographic Right and Left Ventricular Function in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *American Journal of Cardiology*, 2004; 93: 728-733.
34. DAUBERT JC, DESCAVES C, FOULGOC JL *et al.* Critical analysis of cineangiographic criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *American Heart Journal*, 1988; 115: 448-454.
35. MERNER ND, HODGKINSON KA, HAYWOOD AFM *et al.* Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy Type 5 Is a Fully Penetrant, Lethal Arrhythmic Disorder Caused by a Missense Mutation in the TMEM43 Gene. *The American Journal of Human Genetics*, 2008; 82: 809-821.
36. MAMOLINI E, BERETTA M, CAPPELLOZZA G *et al.* Genetic Structures in the Population of Veneto. *Human Heredity*, 1992; 42: 347-359.
37. LANCISI JM. De Motu Cordis et Aneurysmatibus, œuvre posthume. Editeur JM Salvioni, Rome, 1728.
38. SAINTINGAN H. Laennec, sa vie, son ouvrage. Paris, 1904.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.