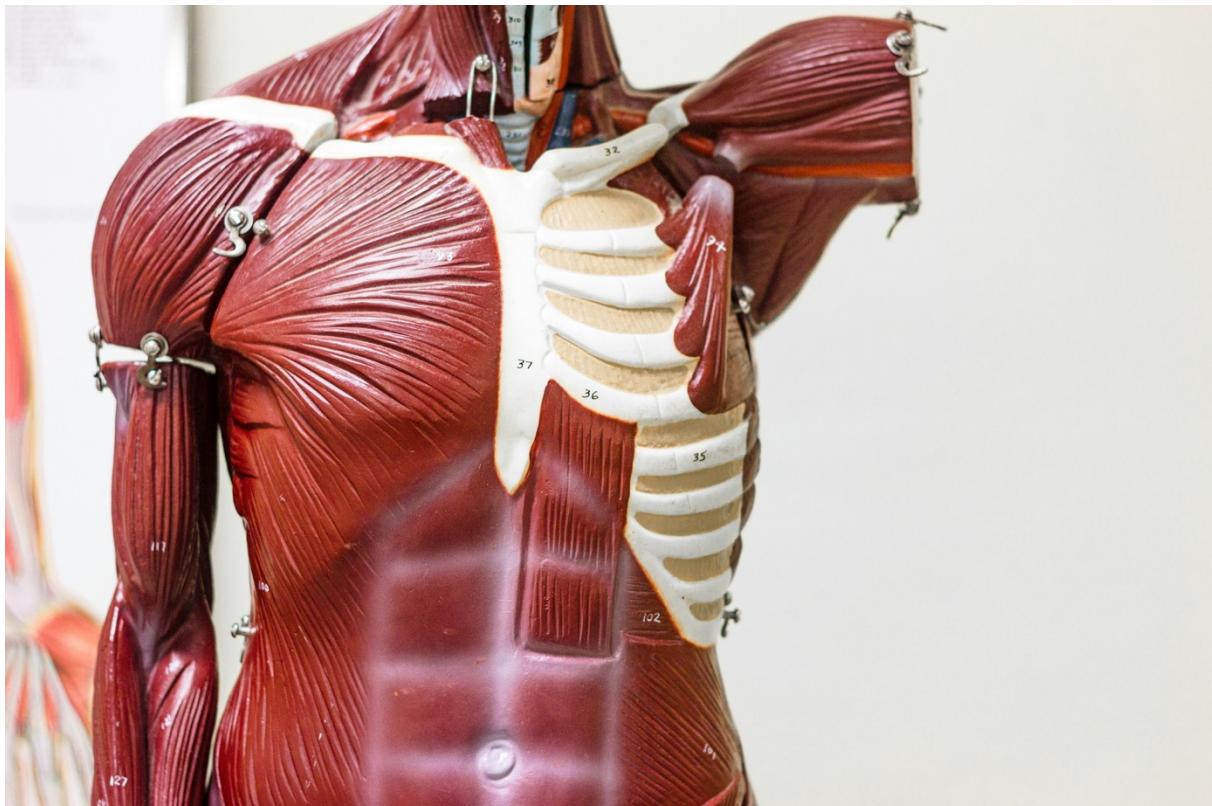


QUÉBEC SCIENCE AU SECONDAIRE  
DOCUMENT PÉDAGOGIQUE



**Vers une cure de jouvence musculaire**  
CAHIER DE L'ÉLÈVE

Durée	Clientèle visée	Article visé
40 minutes environ	Les élèves de deuxième année du premier cycle. Science et technologie (ST)	« Vers une cure de jouvence musculaire » (magazine Québec Science, Janvier-février 2024, pages 57-58), rédigé par la journaliste Marine Corniou.

**1. La dystrophie myotonique de type 1 (DM1), aussi appelée maladie de Steinert, est une maladie génétique et héréditaire.**

- a) D'après l'article, cette maladie : (entourez la ou les bonnes réponses)
- i) Est rare dans le monde.
  - ii) Est relativement fréquente au Québec.
  - iii) Est très contagieuse.
  - iv) A une cause connue.
  - v) Se déclare toujours dans l'enfance.

Note : une maladie est considérée comme rare s'il existe moins d'un cas sur 2000.

0    0,5    1    1,5

- b) Expliquez dans vos mots ce que signifie le terme « héréditaire ».

0    1

- c) Voici des termes scientifiques utilisés dans l'article. Associez chaque mot à la bonne définition :

Mot		Définition
Sénescence	•	Signes visibles d'une maladie
Cohorte	•	Vieillissement
Symptômes	•	Grande diversité entre les personnes
Hétérogène	•	Groupe de personnes

0    0,5    1    1,5    2

- d) L'article cite des exemples d'organes touchés par la maladie. Quels sont ces organes ?

- 
- 
- 
- 

0    0,5    1    1,5    2

**2. La recherche scientifique a pour but d'améliorer les connaissances sur les mécanismes de la maladie pour développer des traitements. Les chercheurs du Québec se démarquent par la qualité de leurs études.**

- a) Trouvez deux raisons citées dans l'article pour expliquer pourquoi la maladie est si difficile à étudier pour les chercheurs.

- 
- 

0    0,5    1

- b) Trouvez trois raisons nommées dans l'article qui expliquent pourquoi les équipes de recherche québécoises ont réussi à faire des avancées sur ce sujet :

- 
- 
- 

0    0,5    1    1,5

- c) D'après l'article, qu'est-ce que les scientifiques analysent et observent chez les personnes malades ? (entourez la ou les bonnes réponses)

- i) Leurs gènes
- ii) Leur sang
- iii) Leur milieu social et financier
- iv) Leurs cellules musculaires
- v) Leurs symptômes

0    0,5    1    1,5    2

**3. Il est déjà connu que la maladie a pour origine une anomalie d'un gène nommé DMPK pour « Dystrophie Myotonine Protéine Kinase », localisé sur le chromosome 19.**

**Le gène DMPK contient les informations pour fabriquer une protéine qui intervient dans le fonctionnement du muscle. Dans le cas de la dystrophie myotonique, un morceau du gène DMPK est répété plus de 50 fois, voire des milliers de fois ! Cette anomalie empêche le gène de s'exprimer correctement.**

- a) Complétez la définition d'un gène avec les mots ci-dessous :

ADN - chromosome - fonctionnement - gène - information - portion - protéine - rôle

Un \_\_\_\_\_ est une \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_. Il est composé d' \_\_\_\_\_. Il contient une \_\_\_\_\_ qui permet de fabriquer une \_\_\_\_\_ précise. Chaque gène joue donc un \_\_\_\_\_ bien défini dans le \_\_\_\_\_ de l'organisme.

0    0,5    1    1,5    2    2,5    3    3,5    4

b) Les gènes : (entourez la ou les bonnes réponses)

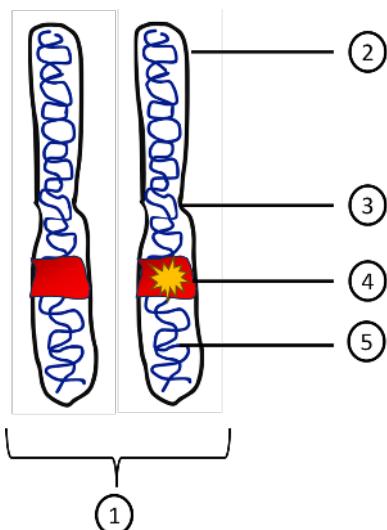
- i) Se transmettent de génération en génération.
- ii) Sont les mêmes chez tous les êtres humains.
- iii) Sont très nombreux sur chaque chromosome.
- iv) Peuvent subir des mutations.

0    0,5    1    1,5

c) Combien les êtres humains ont-ils de chromosomes ?

0    1

d) Complétez le schéma de la paire de chromosomes 19 à l'aide des mots proposés :  
Brin d'ADN - Centromère - Chromatide (un bras du chromosome) - Gène DMPK - Paire de chromosomes 19



1 -

2 -

3 -

4 -

5 -

0    0,5    1    1,5    2    2,5

e) Que représente l'étoile sur l'une des copies du gène DMPK ?

0    1

**4. L'anomalie du gène DMPK perturbe le fonctionnement des cellules qui le contiennent, en particulier les cellules des muscles.**

- a) Pour chaque proposition suivante, dites si elle est vraie ou fausse :
- i) La cellule est l'unité de base de tous les organismes vivants.
  - ii) Les cellules animales et les cellules végétales sont constituées des mêmes composants.
  - iii) Un être humain est un unicellulaire.
  - iv) Chez une même personne, toutes les cellules contiennent les mêmes chromosomes et donc les mêmes gènes.
  - v) Une cellule a besoin de dioxygène et de glucose pour fonctionner.

0    0,5    1    1,5    2    2,5

- b) Complétez la phrase suivante avec les mots proposés. Attention, un mot en trop s'est glissé dans la liste !

cellules - extrants - fonctions - formes - pluricellulaire - spécialisées

Le corps humain est composé de nombreuses \_\_\_\_\_. On dit que c'est un organisme \_\_\_\_\_. En fonction des organes, les cellules ont des \_\_\_\_\_ et des \_\_\_\_\_ différentes. On dit que les cellules sont \_\_\_\_\_.

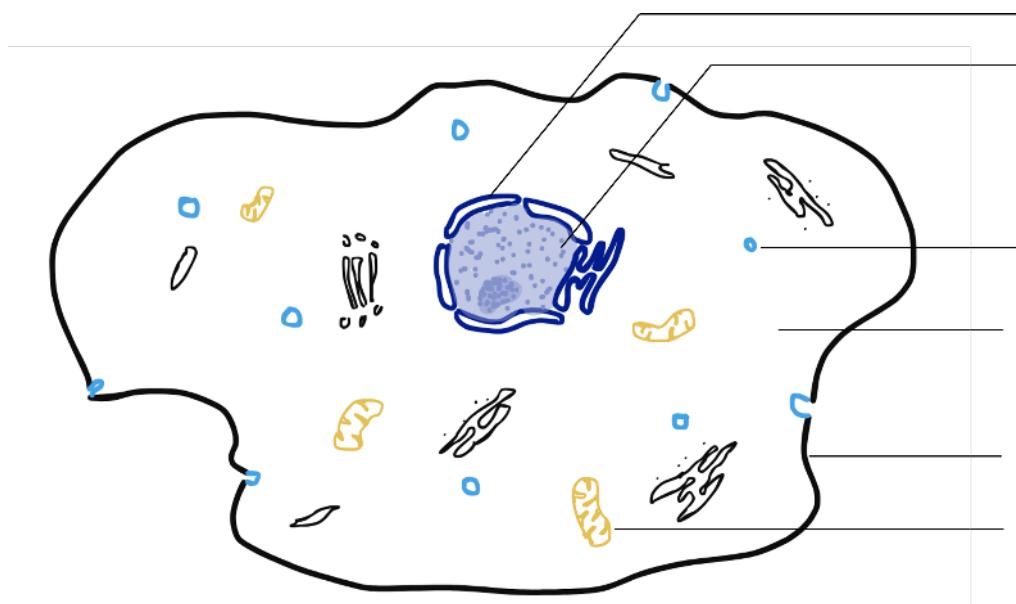
0    0,5    1    1,5    2    2,5

- c) Citez au moins 4 exemples de types de cellules humaines que vous connaissez.

- Neurone
- Cellule osseuse
- Globule rouge
- Gamètes

0    0,5    1    1,5    2

d) Complétez le schéma suivant qui représente une cellule animale en 2D :



0    0,5    1    1,5    2    2,5    3

e) Comment appelle-t-on l'ensemble des éléments qui sont présents dans le cytoplasme d'une cellule ?

•

0    0,5

f) Sur le schéma, entourez l'endroit où se trouvent les chromosomes et donc le gène DMPK.

0    0,5

g) Reliez chaque constituant de la cellule à son rôle.

Constituant		Rôle
Vacuole	•	Substance dans laquelle baignent les organites.
Noyau	•	Permet et filtre les échanges entre la cellule et le milieu environnant.
Membrane cellulaire	•	Lieu de la respiration cellulaire et de la production d'énergie.
Enveloppe nucléaire	•	Permet et filtre les échanges avec le noyau.
Cytoplasme	•	Contrôle toutes les activités qui ont lieu dans la cellule.
Mitochondrie	•	Réserve, entreposage de substances.

0    0,5    1    1,5    2    2,5    3

5. Il existe dans le corps des cellules appelées « cellules souches ». Ce sont des cellules qui ne sont pas encore spécialisées et qui peuvent remplacer n'importe quel type de cellule selon les besoins. Elles servent ainsi de réserve pour réparer et régénérer des zones abîmées.

- a) Les scientifiques ont découvert que, chez les personnes atteintes de la maladie, les cellules souches musculaires avaient plusieurs comportements anormaux : (entourez la ou les bonnes réponses)
- i) Elles se multiplient sans arrêt.
  - ii) Elles vieillissent trop vite et ne peuvent plus régénérer le muscle.
  - iii) Elles envoient des signaux toxiques aux cellules normales qui sont autour.

0    0,5    1

- b) À votre avis et avec l'aide de l'article, quelles conséquences ce comportement anormal a-t-il pour les muscles et les autres organes atteints par la maladie ? (donnez au moins une conséquence)

•

0    0,5    1

- c) Quelle autre découverte les biologistes ont-ils faite à propos de ces cellules souches musculaires ? Complétez la phrase suivante avec les mots proposés :
- cellules souches - IL6 - inflammation - sénescentes - signaux toxiques

Les \_\_\_\_\_ musculaires \_\_\_\_\_ provoquent une \_\_\_\_\_ et envoient des \_\_\_\_\_ aux cellules alentour. La molécule \_\_\_\_\_ est l'un de ces signaux.

0    0,5    1    1,5    2    2,5

- d) Retrouvez dans l'article le nom complet de la molécule IL6 :

•

0    0,5

**6. L'IL6 est une molécule qui est fabriquée habituellement par le corps en cas d'infection ou de blessure. Elle aide à se défendre contre des microbes et à réparer des tissus abîmés. Dans la maladie DM1, les cellules souches en produisent beaucoup trop. L'effet de l'IL6 s'inverse alors : au lieu de protéger les cellules, l'excès d'IL6 abîme les cellules saines, les muscles et les organes.**

- a) Dans quel type d'échantillons les scientifiques mesurent-ils la quantité d'IL6 ?  
(entourez la bonne réponse)
- i) Du muscle
  - ii) De l'urine
  - iii) Des cheveux
  - iv) Du sang

0    0,5

- b) Quel lien font les chercheurs et chercheuses entre la quantité d'IL6 et la gravité de la maladie ?

•

0    1

- c) À votre loupe ! Dès le début de l'article, les scientifiques font plusieurs fois allusion à l'IL6 en utilisant plusieurs surnoms. Parviendrez-vous à les trouver ? (deux noms possibles)

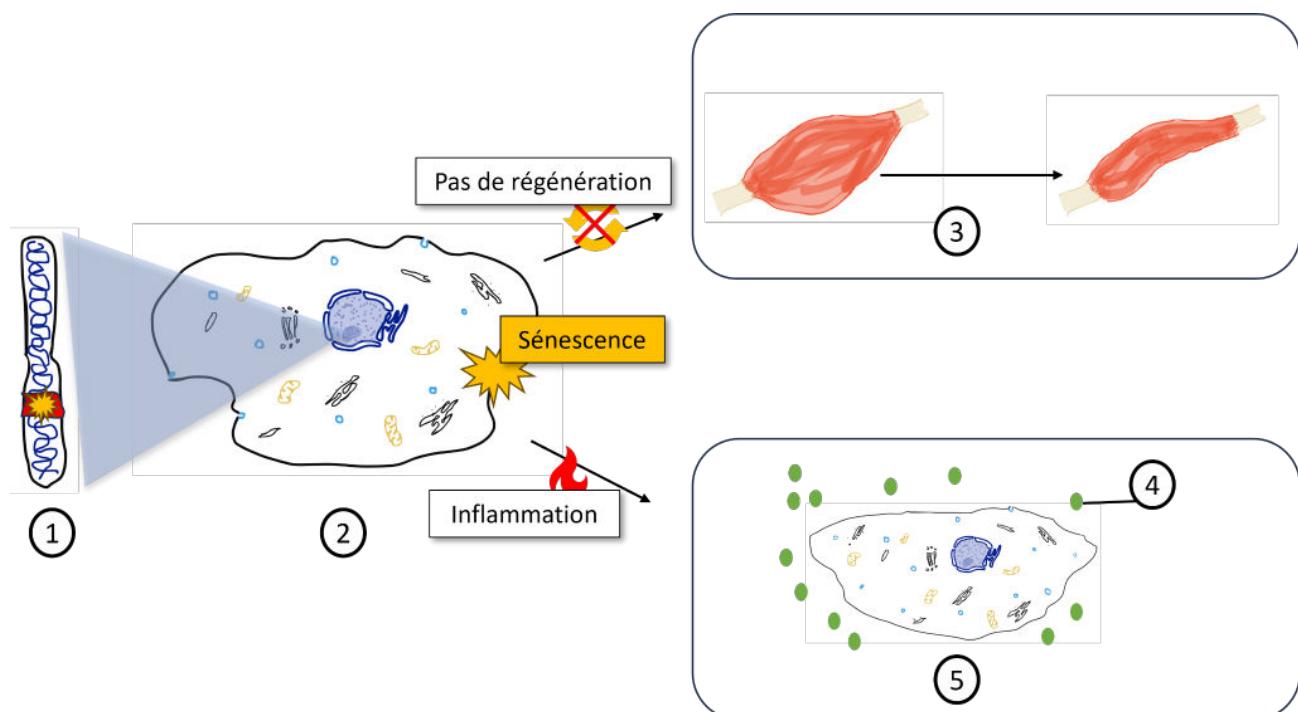
- 
- 

0    0,5    1

- d) Cette découverte à propos de l'IL6 va grandement faciliter le travail des scientifiques et le suivi des personnes malades à l'avenir, car : (entourez les bonnes réponses)
- Doser l'IL6 permet d'éviter de prélever un morceau de muscle pour voir la gravité de la maladie et son évolution.
  - L'IL6 est la cause de la maladie. Si les chercheurs détruisent l'IL6, les personnes seront guéries.
  - Pour savoir si un traitement contre la maladie est efficace, les scientifiques pourront regarder si la quantité d'IL6 diminue.
  - Pour savoir si un traitement contre la maladie est efficace, les scientifiques pourront regarder si la quantité d'IL6 augmente.

0    0,5    1

- e) Voici un schéma qui résume l'article et les découvertes des équipes de recherche québécoises. Complétez-le en associant le bon numéro à chaque légende.



**Légende**

- Le muscle s'atrophie
- Cellule souche musculaire
- Gène DMPK anormal
- IL6
- Les cellules saines sont dégradées par des toxines

**Numéro**

- :
- :
- :
- :
- :

0    0,5    1    1,5    2    2,5

**7. Actuellement, aucun traitement n'existe encore pour la dystrophie myotonique de type 1. La seule manière efficace de ralentir la maladie est de stimuler au maximum les muscles par l'exercice physique.**

- a) Quelle est la nouvelle idée de traitement des équipes de recherche ? (entourez la bonne réponse)
- i) Bloquer l'expression du gène DMPK.
  - ii) Bloquer l'action des IL6 dans les muscles.
  - iii) Éliminer les cellules souches musculaires sénescentes.

0      0,5

- b) Voici quatre propositions à propos des essais du nouveau traitement. Entourez celles qui sont fausses.
- i) L'équipe a déjà commencé les essais de traitements chez des personnes malades.
  - ii) Pour leurs essais, les scientifiques ont sélectionné un médicament parmi plusieurs déjà existants.
  - iii) Avant de tester le traitement sur des personnes malades, les scientifiques vont étudier son efficacité sur des animaux.
  - iv) Les chercheurs prévoient de continuer à collaborer avec plusieurs laboratoires et avec les patients et patientes.

0      0,5      1      1,5

**/48**

Conçu et réalisé grâce au soutien financier du ministère de l'Économie, de l'Innovation et de l'Énergie du Québec. Recherche, rédaction, conception : Zapiens Communication Scientifique