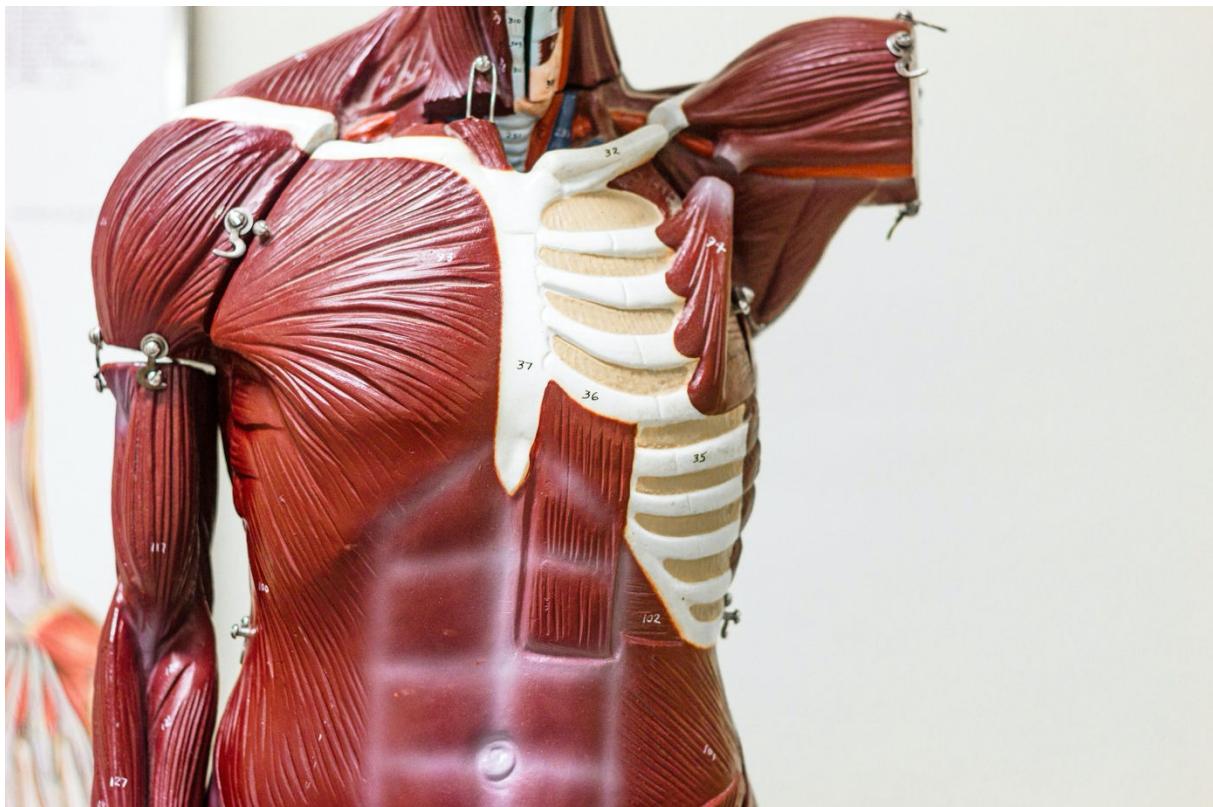


QUÉBEC SCIENCE AU SECONDAIRE

DOCUMENT PÉDAGOGIQUE

Vers une cure de jouvence musculaire

GUIDE DE L'ENSEIGNANT



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.

OBJECTIFS

Québec Science au secondaire propose des documents pédagogiques afin d'arrimer le Programme de formation de l'école québécoise (PFEQ) à l'actualité scientifique. Vous pourrez discuter en classe d'enjeux de société et de nouvelles découvertes, tout en suivant la progression des apprentissages. L'équipe de Québec Science espère de tout cœur que ces documents vous seront utiles.

CONCEPTS ABORDÉS

Selon la progression des apprentissages

L'UNIVERS VIVANT

A. Diversité de la vie

2. Diversité chez les vivants
 - d. Gènes et chromosomes
 - i. Situer les chromosomes dans la cellule
 - ii. Définir un gène comme étant une portion d'un chromosome
 - iii. Décrire le rôle des gènes (transmission des caractères héréditaires)

B. Maintien de la vie

- b. Cellules végétales et animales
 - i. Définir la cellule comme étant l'unité structurale de la vie
 - ii. Nommer des fonctions vitales assurées par la cellule
 - iii. Distinguer une cellule animale d'une cellule végétale
- c. Constituants cellulaires visibles au microscope
 - i. Identifier les principaux constituants cellulaires visibles au microscope (membrane cellulaire, cytoplasme, noyau, vacuoles)
 - ii. Décrire le rôle des principaux constituants cellulaires visibles au microscope
- d. Intrants et extrants (énergie, nutriments, déchets)
 - i. Nommer des intrants cellulaires
 - ii. Nommer des extrants cellulaires

RÉSUMÉ DE L'ARTICLE

Des équipes de scientifiques du Québec ont uni leurs expertises pour mieux comprendre une maladie génétique qui touche principalement les muscles » la dystrophie myotonique de type 1. Les recherches ont abouti à deux découvertes importantes » une nouvelle façon d'évaluer la gravité de la maladie et une nouvelle voie très prometteuse pour développer un traitement.

FONCTIONNEMENT

Commencez par une lecture individuelle du texte. Distribuez à chaque élève une copie du Cahier de l'élève. Récupérez les cahiers et évaluez les élèves en fonction du barème proposé ou corrigez en classe et invitez les élèves à s'autoévaluer. À la suite de cette SAÉ ou à un autre moment de l'année, réalisez les activités complémentaires suggérées.

SUGGESTION D'AMORCE

Empêcher son corps de vieillir, pensez-vous que c'est possible ?

Avez-vous déjà eu des courbatures après avoir utilisé vos muscles de manière intense ?

Savez-vous d'où cela vient et pourquoi elles disparaissent en quelques jours ?

Connaissez-vous des maladies génétiques ?

Connaissez-vous des chercheurs ou chercheuses ? Dans quel domaine ? Savez-vous comment sont menées les recherches sur les maladies ?

CORRIGÉ DU CAHIER DE L'ÉLÈVE

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.

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

Terme qui désigne les caractères qui se transmettent de génération en génération, des parents vers les enfants.

- 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

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

- **Muscles**
- **Cerveau (troubles cognitifs)**
- **Système digestif**
- **Coeur**

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.
- **Il y a peu de cas dans le monde.**
 - **Les symptômes sont très différents d'une personne à l'autre.**
- 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 »
- **Il y a une forte concentration de personnes malades au Québec.**
 - **Plusieurs laboratoires coopèrent et mettent en commun leurs expertises.**
 - **Cela fait des années qu'ils récupèrent des données sur les patients pour les analyser.**
- c) D'après l'article, qu'est-ce que les scientifiques analysent et observent chez les personnes malades ? (entourez la ou les bonnes réponses)
- Leurs gènes**
 - Leur sang**
 - Leur milieu social et financier**
 - Leurs cellules musculaires**
 - Leurs symptômes**

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 **gène** est une **portion** de **chromosome**. Il est composé d'**ADN**. Il contient une **information** qui permet de fabriquer une **protéine** précise. Chaque gène joue donc un **rôle** bien défini dans le **fonctionnement** de l'organisme.

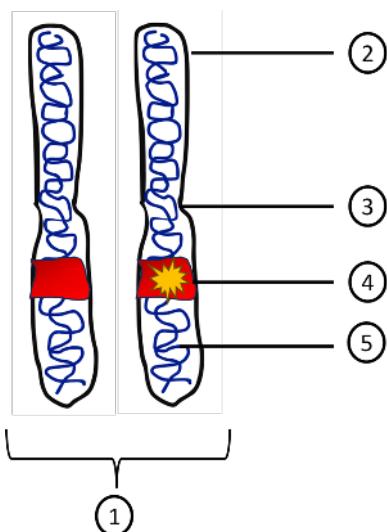
b) Les gènes : (entourez la ou les bonnes réponses)

- 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.

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

23 paires, soit 46 chromosomes

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 - Paire de chromosomes 19

2 - Chromatide

3 - Centromère

4 - Gène DMPK

5 - Brin d'ADN

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

Une mutation (ou une erreur)

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

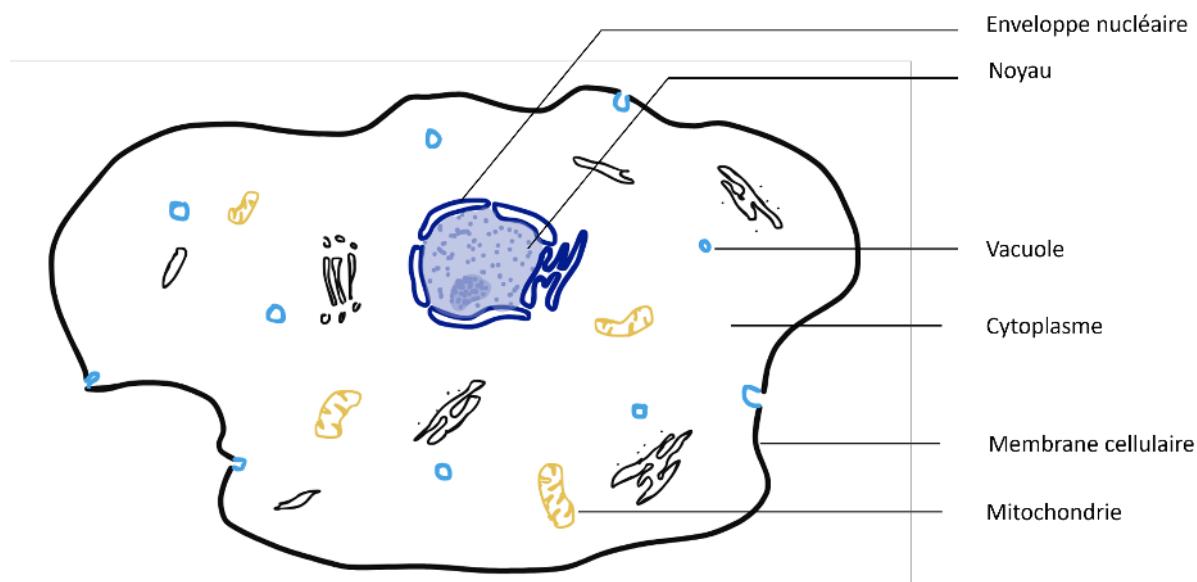
- a) Pour chaque proposition suivante, dites si elle est vraie ou fausse :
- i) La cellule est l'unité de base de tous les organismes vivants. **V**
 - ii) Les cellules animales et les cellules végétales sont constituées des mêmes composants. **F**
 - iii) Un être humain est un unicellulaire. **F**
 - iv) Chez une même personne, toutes les cellules contiennent les mêmes chromosomes et donc les mêmes gènes. **V**
 - v) Une cellule a besoin de dioxygène et de glucose pour fonctionner. **V**
- 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 **cellules**. On dit que c'est un organisme **pluricellulaire**. En fonction des organes, les cellules ont des **formes** et des **fonctions** différentes. On dit que les cellules sont **spécialisées**.

- c) Citez au moins 4 exemples de types de cellules humaines que vous connaissez.
- **Neurone**
 - **Cellule osseuse**
 - **Globule rouge**
 - **Gamètes**
 - **Cellule musculaire**
 - **Globule blanc**

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



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

- **Les organites**

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

(Entourer le noyau)

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.

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.**
- 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)
- **Le muscle et les organes ne peuvent pas se réparer et vieillissent trop vite.**
 - **Les muscles perdent en force, deviennent raides et fatiguent trop vite. Ils perdent aussi en volume.**
- 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

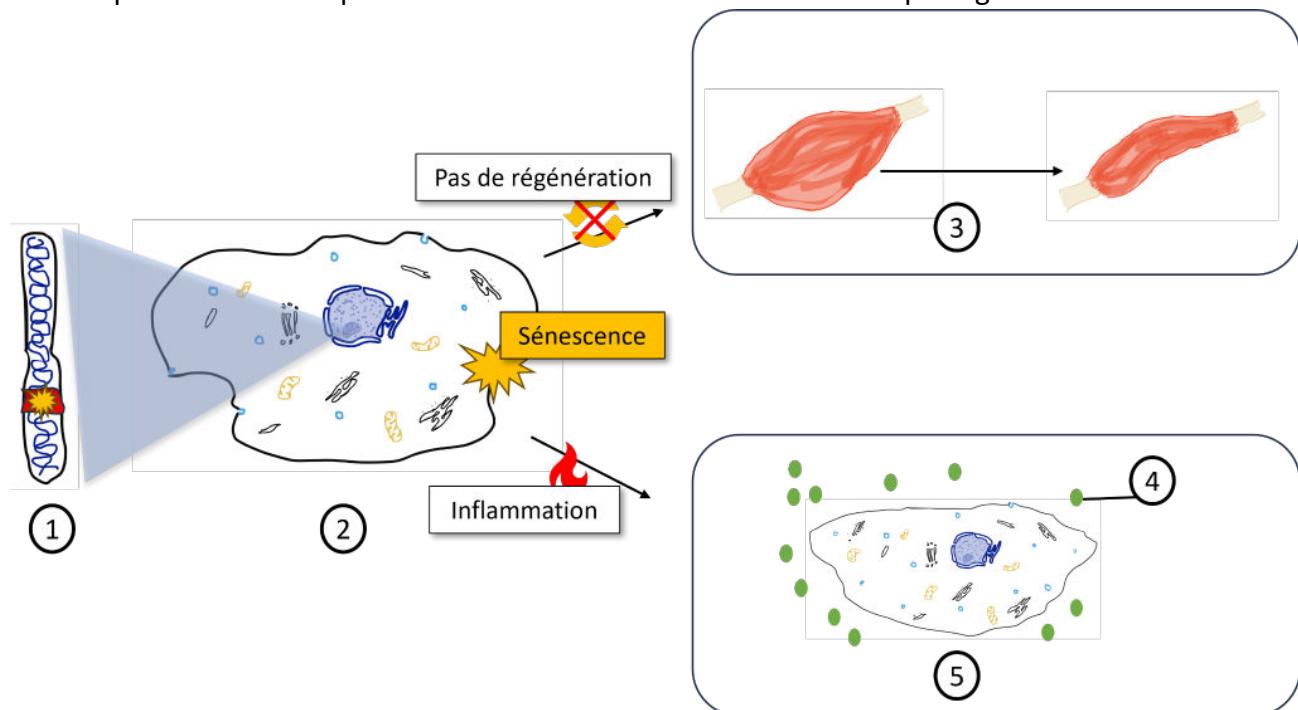
Les **cellules souches** musculaires **sénescentes** provoquent une **inflammation** et envoient des **signaux toxiques** aux cellules alentour. La molécule **IL6** est l'un de ces signaux.

- d) Retrouvez dans l'article le nom complet de la molécule IL6 »
- **Interleukine 6**

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**
- b) Quel lien font les chercheurs et chercheuses entre la quantité d'IL6 et la gravité de la maladie ?
- **Plus la quantité d'IL6 est élevée dans le sang, plus la maladie est grave**

- 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)
- Marqueur (sanguin)
 - Signature
- 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)
- i) Doser l'IL6 permet d'éviter de prélever un morceau de muscle pour voir la gravité de la maladie et son évolution.
 - ii) L'IL6 est la cause de la maladie. Si les chercheurs détruisent l'IL6, les personnes seront guéries.
 - iii) Pour savoir si un traitement contre la maladie est efficace, les scientifiques pourront regarder si la quantité d'IL6 diminue.
 - iv) Pour savoir si un traitement contre la maladie est efficace, les scientifiques pourront regarder si la quantité d'IL6 augmente.
- 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

- : 3
- : 2
- : 1
- : 4
- : 5

7. Actuellement, aucun traitement n'existe encore pour la dystrophie myotonique de type 1.

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.**
- 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.**

/48

POUR ALLER PLUS LOIN

Quelles pourraient être les autres idées de cibles pour traiter la maladie ? Qu'est-ce qu'une thérapie génique ?

La grande concentration de personnes atteintes de la dystrophie myotonique de type 1 dans la région du Saguenay-Lac-Saint-Jean est due à un “effet fondateur”. Quel est ce phénomène lié à l'histoire du Québec ?

Une anomalie dans un gène provoque-t-elle toujours une maladie ?

Une maladie génétique peut-être innée ou acquise. Quelle est la différence entre une maladie génétique dite “innée” et une maladie génétique dite “acquise” ?

Connaissez-vous des maladies liées à des anomalies chromosomiques ? Quelle est la différence avec une maladie génétique ?

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