

CORRIGÉ DU DST # 1(1H)

1ÈRE PARTIE - RÉDIGER UNE ARGUMENTATION SCIENTIFIQUE, ILLUSTRÉE PAR UN SCHÉMA (10 POINTS) : UNE OREILLE BIEN FAITE ?

Exemple de rédaction et notions attendues (en gras)

NB : les éléments en plus petit n'étaient pas exigibles.

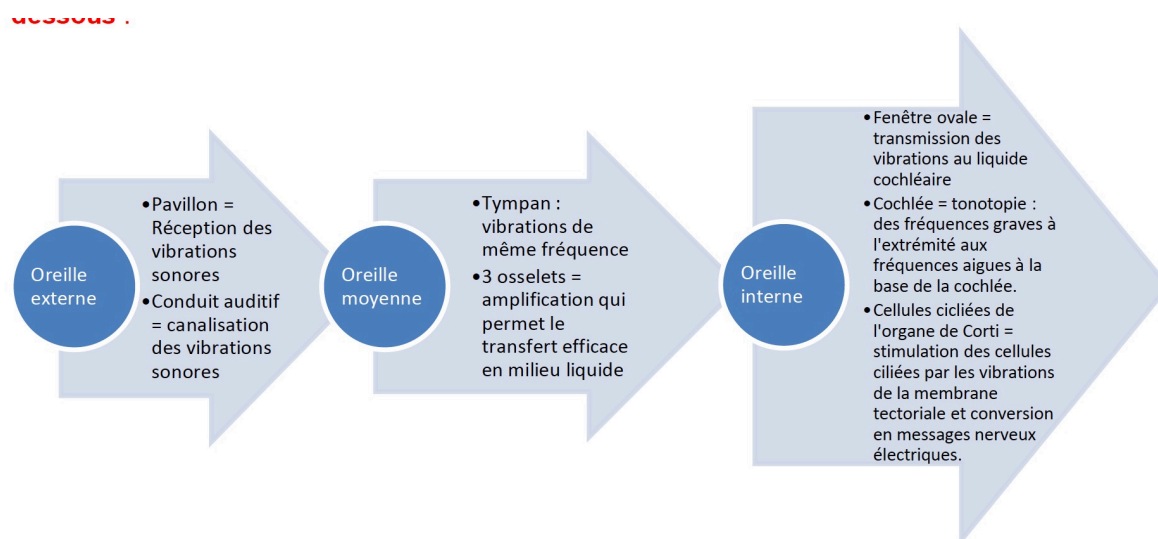
1/ L'oreille externe possède un **pavillon large parabolique, résultat- héritage évolutif favorable d'une sélection naturelle chez les individus des populations concernées ancêtres, où les ondes sonores sont reçues et canalisées vers le conduit auditif externe et le tympan. (/2)**

2/ L'oreille moyenne reçoit **les vibrations du tympan** (de même fréquence que les vibrations sonores) **qui sont transmises mécaniquement et amplifiées le long de la chaîne des osselets (marteau puis enclume puis étrier) jusqu'à la fenêtre ovale**, membrane en lien avec la cochlée. Ici, les vibrations sonores changent de milieu (milieu aérien au départ) et pénètrent dans un milieu liquide, le liquide cochléaire. L'effet amplificateur de l'oreille moyenne vient du fait que la surface du tympanique est 20 fois plus importante que la surface de la fenêtre ovale. (/2)

NB : L'amplification est nécessaire car les liquides sont plus difficiles à faire vibrer que les gaz.

3/ Dans l'oreille interne, **les vibrations de la fenêtre ovale circulent dans la cochlée de forme spirale**. De sa base à son extrémité, **la cochlée est sensible à des vibrations sonores dont la fréquence est comprise entre 20 (sons graves) et 20 000 Hz (sons aigus) : la membrane tectoriale est déformée par les vibrations sonores et appuie sur la lame basilaire dont les cellules ciliées de l'organe de Corti génèrent des messages nerveux électriques**. Ces messages sont alors transmis par le nerf auditif au cerveau. **Selon la fréquence du son, la stimulation mécanique des cellules ciliées se fait à différents endroits de la cochlée, qui a une organisation dite tonotopique**, tout comme le cortex cérébral auditif primaire, ce qui permet la perception des différentes fréquences sonores. (/2)

L'oreille est par conséquent organisée en 3 parties aux fonctions différentes schématisées ci-dessous :



S : schéma : avec liens structures / fonctions /2

E : expression, respect des 15 lignes, vocabulaire etc ... /2

2ÈME PARTIE - EXPLOITER DES DOCUMENTS (10 POINTS)

« La thérapie génique, super héros venant à bout des maladies génétiques rares ? »

Q1 : En se référant aux informations des documents 1 et 2, formuler une hypothèse sur l'origine des symptômes associés au syndrome de Usher.

On observe sur le document 1 que les individus atteints du syndrome de Usher possèdent **une seule rangée de cils vibratiles ou stéréocils** à la surface de leurs cellules ciliées, leur **organisation étant un peu irrégulière comparativement** à celle observée chez les individus témoins entendants **où on observe 3 rangées régulières en couronne**.

Or, on apprend dans le document 2 que les cils vibratiles sont les structures responsables de la conversion des ondes sonores mécaniques en messages nerveux auditifs.

On suppose donc que l'origine de la surdité associée au syndrome de Usher serait une **malformation des cellules ciliées** qui possèderaient trop peu de cils vibratiles pour que la conversion des vibrations sonores en messages nerveux se réalise. Cette malformation pourrait être **d'origine génétique**.

/ 2 points pour les 2 observations

/ 2 points pour la formulation au conditionnel et/ou les connecteurs logiques concernant l'origine génétique et son expression modifiée à l'échelle cellulaire (verbe supposer/donc)

Q2 : QCM : 1 point si seulement B ; 1 point si B et C ; 0,5 point si seulement C ; 0, 25 si B ou C + erreur / 0 pour toute autre réponse.

Q3 : A partir de l'exploitation des documents 3a, 3b et 3c, confirmer ou infirmer votre hypothèse sur l'origine du syndrome de Usher et montrer l'efficacité sur les souris de la thérapie génique proposée par l'équipe de scientifiques.

Barème curseur :

Démarche de résolution personnelle			
2	1	0	
Construction d'une démarche cohérente bien adaptée au sujet	Construction insuffisamment cohérente de la démarche	Absence de démarche ou démarche incohérente	
Analyse des documents et mobilisation des connaissances, dans le cadre du problème scientifique posé			
3	2	1	0
Informations issues des documents pertinentes, rigoureuses et complètes et connaissances mobilisées pertinentes et complètes pour interpréter	Informations issues des documents incomplètes ou peu rigoureuses et connaissances à mobiliser insuffisantes pour interpréter	Seuls quelques éléments pertinents issus des documents et/ou des connaissances	Absence ou très mauvaise qualité de traitement des éléments prélevés

Exemple de rédaction possible :

L'équipe de Christine Petit **sait que** l'architecture et la cohésion des cils vibratiles des cellules ciliées dépendent du gène USH-1. **On confirme alors** notre hypothèse qui avançait une origine génétique aux symptômes développés par les malades atteints de Usher. La thérapie génique a **donc** consisté à introduire dans les cellules et à faire exprimer ce gène chez des souris atteintes de Usher.

MAIS S'EST-ELLE RÉVÉLÉE EFFICACE SUR LES SOURIS ?

Les résultats expérimentaux de l'équipe de chercheurs sont présentés dans le document 3 où on **observe** sur le document 3a que les cils vibratiles sont **à nouveau organisés en 3 rangées et plus nombreux** à la surface des cellules ciliées chez les souris atteintes mais traitées par thérapie génique. **On observe également** sur le document 3b que **l'activité électrique mesurée sur le nerf auditif (en sortie de cochlée) est pratiquement complètement rétablie** chez les souris atteintes de Usher traitées par thérapie génique (610 pA pour 790 pA chez des souris saines soit +91,7% et à 25% de celle de souris saines). **Or, on sait déjà que** les cils vibratiles sont les structures responsables de la conversion des ondes sonores mécaniques en messages nerveux auditifs. **On en déduit que** l'expression rétablie du gène USH-1 dans les cellules des souris atteintes de Usher a permis de **corriger l'architecture et la cohésion des cils vibratiles**, ce qui a corrigé la conversion des vibrations sonores en messages nerveux (**correction génétique structures/fonctions**). **On observe enfin en limite à cette idée** sur le document 3c que le seuil d'audibilité (niveau sonore minimal pour que les sons soient perçus) des sujets traités par thérapie génique diminue (environ 90 dB contre 110 dB soit presque - 25% chez les sujets atteints pour des fréquences allant de 10 à 15 kHz) mais **il est encore éloigné du seuil d'audibilité des sujets sains** (40 à 60 dB pour ces mêmes fréquences) soit - 50% encore par rapport à la correction par thérapie.

En conclusion, la thérapie génique testée par l'équipe de Christine Petit **s'avère efficace** chez les souris dans le sens où elle rétablit la conversion des sons en messages nerveux mais ne permet pas de traiter complètement le symptôme, c'est-à-dire la surdité, le seuil d'audibilité restant élevé chez les sujets traités

Mme Mizzi & Mr DEVAUVRE