

Compréhension de textes

Nombre d'exercices: 3

Temps: 45 minutes

Texte 1: Dystrophie musculaire

Les dystrophies musculaires sont des myopathies héréditaires, dégénératives et progressives. Elles se manifestent entre la petite enfance et la fin de l'âge adulte. La dystrophie musculaire la plus connue et la plus fréquente est celle de type Duchenne, elle touche environ 1/3500 nouveau-nés de sexe masculin et est récessive X-chromosomique, c'est pourquoi les femmes ne sont généralement que conductrices. Le site génétique de la maladie est le gène de la dystrophine, qui se trouve sur le bras court du chromosome X (Xp21).

L'une des fonctions de la dystrophine est de relier le cytosquelette interne à la matrice extracellulaire des cellules musculaires. La dystrophine est responsable de la stabilité et de la structure des cellules musculaires et de la membrane pendant la contraction. L'absence de dystrophine rend le muscle plus vulnérable aux blessures et les cellules musculaires lésées sont remplacées par de la graisse et du tissu conjonctif fonctionnels, c'est pourquoi le muscle semble hypertrophique, mais il s'agit en fait d'une pseudohypertrophie due à l'accumulation de graisse.

La dystrophie musculaire de Duchenne se manifeste entre la première et la sixième année de vie, en premier lieu au niveau de la ceinture pelvienne et plus tard également au niveau de la ceinture scapulaire. On remarque que les enfants sont en retard dans leur développement moteur. Cela se traduit par des mouvements maladroits et peu sûrs, ainsi que par des chutes fréquentes et des maladresses apparentes lors de la marche et de la montée des escaliers. Lorsque la ceinture scapulaire est touchée, cela entraîne souvent des omoplates saillantes, appelées scapula alata. Les symptômes typiques sont l'hypertrophie des mollets, les contractures, les déformations de la colonne vertébrale, généralement sous la forme d'une scoliose, et également les cardiomyopathies. Cependant, les patients ne souffrent ni de douleurs ni de troubles de la sensibilité, mais leurs réflexes s'affaiblissent progressivement jusqu'à disparaître complètement. Un signe typique de la dystrophie musculaire est le signe de Gowers. Le patient se redresse à partir d'une position accroupie en se suspendant par les cuisses.

La dystrophie musculaire de Duchenne peut être diagnostiquée par une concentration élevée de créatine kinase (CK) dans le sérum. Les aldolases, les lactate déshydrogénases et les transaminases peuvent également être élevées. Dans l'urine, on observe une augmentation de la myoglobine. La biopsie musculaire permet un diagnostic clair, car on peut y confirmer l'absence de dystrophine.

L'évolution est relativement rapide et conduit généralement à l'incapacité de marcher avant l'âge de 20 ans. La déformation croissante de la colonne vertébrale entraîne souvent des problèmes respiratoires secondaires. Les cardiomyocytes ont besoin de dystrophine, c'est pourquoi le muscle s'y affaiblit également de plus en plus, mais avec des conséquences cliniques généralement mineures. La dystrophine est également exprimée dans le cerveau, d'où l'apparition d'un retard mental dans la majorité des cas. L'issue survient généralement entre 18 et 25 ans, suite à une insuffisance respiratoire ou à d'autres complications secondaires.

Une autre forme de dystrophie musculaire est la dystrophie de Becker. Cette mutation concerne le même gène que la dystrophie de Duchenne. Il s'agit toutefois d'une mutation in-frame, c'est-à-dire que le cadre de lecture n'est pas modifié. La dystrophine peut donc être synthétisée, mais elle est défectueuse. Cette dystrophine défectueuse entraîne également une dégradation musculaire. La clinique est identique à celle de la dystrophie de Duchenne, mais beaucoup moins prononcée, de sorte que la maladie ne se manifeste qu'entre la première et la quatrième décennie de vie. Chez les patients atteints de dystrophie musculaire de Becker, le décès est souvent dû à la cardiomyopathie. L'espérance de vie est en moyenne de 40 à 50 ans. La dystrophie de Becker est dix fois plus rare que la dystrophie de Duchenne.

Questions :

- 1) Parmi les symptômes suivants, lesquels ne sont pas causés par la dystrophie musculaire ?
 - (A) Une scoliose
 - (B) Une insuffisance respiratoire
 - (C) Une cardiomyopathie
 - (D) Une incapacité à marcher
 - (E) Des troubles de la sensibilité

- 2) Quelle(s) proposition(s) peut-on déduire du texte ?
 - I. Une dystrophine déficiente entraîne une dégradation musculaire progressive dans la dystrophie musculaire de Duchenne.
 - II. L'absence de dystrophine entraîne une dégradation musculaire progressive dans la dystrophie musculaire de Becker.
 - III. Un défaut de dystrophine entraîne une dégradation musculaire progressive dans la dystrophie musculaire de Becker.
 - (A) Aucune proposition ne peut être déduite.
 - (B) Seule la proposition I peut être déduite.

- (C) Seule la proposition III peut être déduite.
- (D) Seules les propositions II et III peuvent être déduites.
- (E) Toutes les propositions peuvent être déduites.

3) Parmi les affirmations suivantes concernant le diagnostic, laquelle est/est correcte d'après le texte ?

- I. La transaminase et la lactate déshydrogénase peuvent être augmentées, les aldolases ne sont jamais élevées.
- II. La créatine kinase urinaire est élevée.
- III. Une biopsie musculaire ne permet pas de confirmer le diagnostic de dystrophie musculaire de Duchenne.

- (A) Aucune proposition ne peut être déduite.
- (B) Seule la proposition I peut être déduite.
- (C) Seules les propositions I et II peuvent être déduites.
- (D) Seules les propositions II et III peuvent être déduites.
- (E) Toutes les propositions peuvent être déduites.

4) Quels sont les points communs entre la dystrophie musculaire de Becker et la dystrophie musculaire de Duchenne ?

- (A) La mort survient avant l'âge de 30 ans pour les deux types de dystrophie musculaire mentionnés.
- (B) Le muscle se dégrade progressivement et est remplacé par de la graisse.
- (C) La fréquence est de 1:3500 pour les deux dystrophies musculaires.
- (D) La maladie se manifeste au cours de la deuxième décennie de la vie.
- (E) Les patients meurent à la suite de la cardiomyopathie progressive.

5) Quelle affirmation ne peut pas être déduite du texte ?

- (A) Die Duchenne Muskeldystrophie führt zu einer geistigen Retardierung.
- (B) Das Gower-Zeichen findet man oft bei Patienten mit Muskeldystrophie.
- (C) Die Skoliose führt zu einer sekundären Ateminsuffizienz.
- (D) Scapula alata, tritt auf wenn der Schultergürtel betroffen ist.
- (E) Die häufigste Todesursache der Becker-Muskeldystrophie ist die dilatative Kardiomyopathie.

6) Quel est le rôle de la dystrophine dans le muscle ?

- I. Les fibres musculaires acquièrent une stabilité grâce à la dystrophine.

II. La dystrophine contribue à la réticulation du cytosquelette externe avec la matrice intracellulaire.

III. Elle maintient la structure du muscle lorsque celui-ci ne se contracte pas.

- (A) Aucune proposition ne peut être déduite.
- (B) Seule la proposition I peut être déduite.
- (C) Seule la proposition II peut être déduite.
- (D) Seule la proposition III peut être déduite.
- (E) Toutes les propositions peuvent être déduites.

Texte 2: Les hormones sexuelles

Les hormones sexuelles, également regroupées sous le nom d'hormones gonadiques, sont produites à partir du cholestérol et font donc partie des hormones stéroïdes. Les œstrogènes, la testostérone et la progestérone sont appelés hormones sexuelles.

Le cholestérol lui-même est formé d'unités d'isoprène. Celles-ci se forment lorsqu'une molécule d'acétyl-CoA est activée. Plusieurs unités sont assemblées jusqu'à ce qu'une molécule de 27 atomes de carbone soit finalement créée. L'enzyme qui détermine la vitesse de synthèse du cholestérol est la HMG-CoA réductase. Elle se trouve dans la membrane du réticulum endoplasmique lisse. L'activité de la HMG-CoA réductase est inhibée par rétroaction négative du cholestérol. En principe, toutes les cellules peuvent produire du cholestérol, mais la plus grande production a lieu dans le foie, le cerveau et l'intestin.

Étant donné que le cholestérol est liposoluble et qu'il peut donc être absorbé par la membrane, il ne peut pas être stocké sous sa forme d'origine. C'est pourquoi le cholestérol est transformé en ester de cholestérol, qui ne peut pas être absorbé par la membrane.

Lorsque le corps a besoin de cholestérol, les esters de cholestérol sont transformés en cholestérol, qui est ensuite transporté dans le sang vers l'organe cible, lié aux LDL.

Les hormones sexuelles, comme la molécule qui les a précédées, sont liposolubles et peuvent donc être absorbées par la membrane. C'est pourquoi elles ne sont synthétisées qu'en présence d'un signal correspondant.

Des cellules spécialisées de l'hypothalamus, une glande située dans le cerveau, sécrètent de la kisspeptine par à-coups. La kisspeptine agit avec la leptine, une hormone provenant des cellules adipeuses, sur d'autres cellules de l'hypothalamus. Celles-ci sécrètent alors, également par à-coups, l'hormone GnRH.

La GnRH est libérée brièvement dans le sang afin qu'elle puisse atteindre le lobe antérieur de l'hypophyse. Là, elle se lie à un récepteur. Cette liaison déclenche une augmentation de l'AMPc au sein de la cellule, ce qui stimule la production de FSH et de LH. Celles-ci sont ensuite libérées dans la circulation sanguine et atteignent ainsi leur organe cible. Il existe également des antagonistes de la GnRH qui empêchent la sécrétion de FSH et de LH. Ce mécanisme est par exemple utilisé dans le cas de tumeurs hormonodépendantes.

Chez l'homme, la LH agit sur les cellules situées entre les tubes séminifères, appelées cellules de Leydig, qui produisent alors de la testostérone. Le cholestérol est d'abord transformé en prégnénolone, puis en androstènedione en plusieurs étapes. Cette dernière est finalement convertie en testostérone, qui n'a plus que 19 atomes de carbone. La testostérone influence les processus

métaboliques les plus divers et favorise le développement musculaire. Parallèlement, elle agit sur les cellules de Sertoli dans les testicules et favorise ainsi la formation de cellules spermatiques et de l'hormone Inhibin. L'inhibine, tout comme la testostérone, a un effet inhibiteur sur l'hypophyse. La testostérone a également un effet inhibiteur sur l'hypothalamus et l'hypophyse.

La FSH agit directement sur les cellules de Sertoli. Une partie de la testostérone est transformée dans les cellules de Leydig par des aromatasés en œstrogènes, qui ont encore 18 atomes de carbone. Toutes les étapes de la transformation des hormones sexuelles ne se déroulent pas spontanément, mais nécessitent des enzymes comme catalyseurs pour que la réaction puisse avoir lieu.

Chez la femme, la LH agit sur les cellules de la thèque, la couche externe de l'ovule en croissance. Là, la LH stimule la synthèse d'androgènes à partir de la prégnénone. Ces androgènes diffusent ensuite vers les cellules de la granulosa. Un pic de LH, qui survient environ le 14^e jour du cycle, déclenche l'ovulation.

La FSH agit sur les cellules de la granulosa, la couche interne de l'ovule en croissance. C'est là que la testostérone puis l'œstrogène sont synthétisés à partir des androgènes. Les œstrogènes ont un effet inhibiteur sur la production de FSH et de LH.

Après l'ovulation, le corps lutéal se forme. Celui-ci produit l'hormone progestérone, qui est directement issue de la prégnénone et veille à ce que des conditions optimales soient réunies dans l'utérus pour la nidation d'un ovule fécondé. La progestérone inhibe la formation de LH.

Questions :

- 1) Quelle est l'hormone qui n'est pas sécrétée en plus grande quantité par une augmentation de la GnRH ?
 - (A) FSH
 - (B) Testostérone
 - (C) Progestérone
 - (D) LH
 - (E) Oestrogène

- 2) D'après le texte, lequel ou lesquels des faits suivants peuvent être à l'origine d'une diminution du développement musculaire ?
 - I. En raison d'une anomalie génétique, il y a trop peu de récepteurs à la GnRH dans le lobe postérieur de l'hypophyse.
 - II. Il y a une diminution du nombre de cellules de Leydig.

III. Il n'y a pas d'aromatase.

- (A) Il ne peut être conditionné que par le fait I.
- (B) Il ne peut être conditionné que par le fait II.
- (C) Il ne peut être conditionné que par les faits I et III.
- (D) Il ne peut être conditionné que par les faits II et III.
- (E) Parmi toutes les situations données, il peut être conditionnel.

3) Laquelle de ces affirmations sur les lieux de synthèse peut-on déduire du texte ?

- I. La kisspeptine et la GnRH sont synthétisées dans les mêmes glandes.
- II. Le cholestérol n'est synthétisé que dans le foie, le cerveau et l'intestin.
- III. La testostérone est synthétisée dans les organes sexuels féminins et masculins.

- (A) Le lieu de synthèse n'est correct que pour I.
- (B) Le lieu de synthèse n'est correct que pour I et II.
- (C) Le lieu de synthèse n'est correct que pour I et III.
- (D) Le lieu de synthèse n'est correct que pour II et III.
- (E) Les trois affirmations sont vraies.

4) D'après le texte, qu'est-ce qui peut déclencher le pic de LH ?

- (A) Augmentation de l'activité de l'HMG-CoA réductase.
- (B) Augmentation de la production d'œstrogènes.
- (C) Forte concentration de progestérone.
- (D) Tissu adipeux abondant.
- (E) Augmentation de la sécrétion de kisspeptine.

5) Chez Monsieur M., l'enzyme qui transforme le cholestérol en prégnénolone ne fonctionne plus. Quelle(s) conséquence(s) cela peut-il avoir selon le texte ?

- I. Une absence d'ovulation chez la femme.
- II. Une diminution du nombre de spermatozoïdes chez l'homme.
- III. Une augmentation de la concentration de GnRH.

- (A) Seul I peut être une conséquence.
- (B) Seul II peut être une conséquence.
- (C) Seuls II et III peuvent être une conséquence.
- (D) Aucun énoncé ne peut être une conséquence.
- (E) Tout peut être une conséquence.

- 6) D'après le texte, qu'est-ce qui s'applique à la synthèse du cholestérol ?
- (A) Si une personne a trop peu de cellules graisseuses, elle produit moins de cholestérol.
 - (B) La forme de stockage du cholestérol est le cholestérol-éthanol.
 - (C) Le cholestérol a une demi-vie de 27h.
 - (D) La synthèse du cholestérol est indépendante de la GnRH.
 - (E) Le cholestérol est transporté librement dans le sang.

Texte 3: Le système nerveux végétatif

Le système nerveux végétatif (autonome) peut être divisé structurellement et fonctionnellement en deux parties : le système sympathique et le système parasympathique.

Contrairement au système nerveux somatique (animal), les neurones efférents (moteurs) du système nerveux autonome ne mènent pas directement à l'organe cible, mais ne sont commutés sur un deuxième neurone que dans un ganglion viscéromoteur. Il convient de ne pas confondre les ganglions végétatifs avec les ganglions sensitifs (ganglions spinaux, ganglions des nerfs crâniens). Ces derniers sont sensibles (afférents) et ne servent pas à la commutation interneuronale.

Dans les ganglions végétatifs, on distingue les ganglions sympathiques et les ganglions parasympathiques. Dans le ganglion sympathique, le 1er motoneurone (neurone préganglionnaire) est commuté sur le 2ème neurone dans un ganglion proche de la moelle épinière. Le 2ème motoneurone (neurone postganglionnaire) est donc nettement plus long que le premier, car il doit se diriger vers les organes cibles en périphérie.

Dans le cas des fibres nerveuses parasympathiques, le neurone préganglionnaire est beaucoup plus long, car le ganglion se trouve juste avant, voire seulement dans la paroi de l'organe cible.

Tant pour les neurones sympathiques que parasympathiques, contrairement au neurone préganglionnaire, le postganglionnaire est non myélinisé.

Une autre différence entre le système parasympathique et le système sympathique concerne les neurotransmetteurs et les récepteurs utilisés dans les sites de commutation du ganglion et de l'organe de la réussite.

Dans les deux systèmes nerveux végétatifs, le 1er neurone utilise l'acétylcholine (ACh) comme transmetteur, tandis que le 2e neurone sympathique utilise généralement la noradrénaline (l'innervation des glandes sudoripares constitue une exception). Le deuxième neurone parasympathique utilise également l'ACh.

C'est le récepteur postsynaptique qui détermine si un neurone sympathique exerce une action excitatrice ou inhibitrice sur l'organe cible. La stimulation des récepteurs ALPHA a un effet excitant, celle des récepteurs BETA un effet inhibiteur. Le rapport quantitatif entre les deux récepteurs détermine l'effet des impulsions sympathiques sur l'organe.

Différentes classes de récepteurs ACh muscariniques sont utilisées lors de la transmission de signaux parasympathiques à l'organe de la réussite. Ils réagissent à l'ACh et à la muscarine.

Les récepteurs ACh muscariniques ne doivent pas être confondus avec les récepteurs ACh nicotiques, car ces derniers sont impliqués dans la transmission du signal dans le ganglion parasympathique et sympathique.

Le corps cellulaire des fibres sympathiques se trouve dans la corne latérale de la moelle thoracique et lombaire supérieure (Th1-L2). Après avoir quitté la moelle épinière avec tous les autres neurones moteurs via la radix anterior (racine antérieure), les fibres rejoignent le nerf spinal correspondant. Immédiatement après, elles quittent à nouveau le nerf spinal et se transforment en ramus communicans albus dans un ganglion frontal (un ganglion viscéromoteur). Il existe plusieurs possibilités quant à ce qui peut arriver aux fibres sympathiques dans le ganglion. La première possibilité est que les neurones préganglionnaires soient directement commutés sur les neurones postganglionnaires et qu'ils passent à nouveau dans le nerf spinal via le ramus communicans griseus, par lequel ils passent dans la périphérie. La deuxième possibilité est que les premiers neurones continuent leur chemin et ne soient commutés que dans un autre ganglion frontal. Les ganglions frontaux sont tous reliés entre eux le long de la colonne vertébrale. Une autre variante est que les fibres préganglionnaires du système nerveux sympathique ne sont pas commutées dans un ganglion frontal, mais passent sans être commutées et que la transmission du signal ne s'effectue que dans un ganglion prévertébral, en dehors du ganglion frontal.

Les origines parasympathiques se situent dans le tronc cérébral et la moelle sacrée (S2-S4). Contrairement au système sympathique, le système nerveux parasympathique envoie une grande partie de ses signaux aux organes cibles via les nerfs crâniens. Quatre des douze nerfs crâniens portent des fibres nerveuses parasympathiques : N. oculomoteur (III), N. facial (VII), N. glossopharyngien (IX) et N. vague (X). Le nerf vague est le seul de ces nerfs crâniens à émerger des régions de la tête et du cou et ses fibres préganglionnaires desservent des organes tels que le cœur, les poumons, l'œsophage et une grande partie du tractus gastro-intestinal.

Les fibres préganglionnaires qui sortent de la moelle épinière sacrée ont le même trajet que les neurones sympathiques jusqu'à leur sortie des nerfs spinaux.

Après avoir quitté le nerf spinal, elles forment le plexus hypogastrique inférieur. De là, ils irriguent le côlon descendant, le rectum, les voies urinaires et les organes génitaux internes et externes via des nerfs périphériques.

Questions :

1) Welche der folgenden Aussagen zum sympathischen Nervensystem trifft/treffen zu?

I. Les origines se situent dans la zone Th1 - S2.

II. Par le ramus anterior, le sympathique quitte la moelle épinière en même temps que les neurones moteurs.

III. Le premier motoneurone est plus long que le second.

- (A) Seule la proposition I est vraie.
- (B) Les affirmations I et II sont vraies.
- (C) Les propositions II et III sont vraies.
- (D) Seule la proposition II est vraie.
- (E) Aucune des affirmations n'est correcte.

2) Quel fait concernant la connexion des neurones végétatifs n'est pas vrai ?

- (A) Tous les nerfs autonomes qui proviennent de la moelle épinière se réunissent à court terme en nerfs spinaux.
- (B) Le sympathique et le parasympathique se distinguent par la position de leur ganglion.
- (C) Les ganglions viscéromoteurs servent à la commutation interneurale.
- (D) Les corps cellulaires du sympathique se trouvent dans la corne antérieure, par laquelle ils quittent la moelle épinière.
- (E) Toutes les fibres nerveuses autonomes motrices se connectent dans un ganglion.

3) En cas de lésion du neuvième nerf crânien, à quels symptômes faut-il s'attendre parmi les suivants ?

- I. Une modification du péristaltisme intestinal.
- II. Une augmentation de la fréquence cardiaque.
- III. Une contraction des membres inférieurs.

- (A) Les propositions I et II sont vraies.
- (B) Les affirmations II et III sont vraies.
- (C) Seule la proposition I est vraie.
- (D) Aucune des affirmations n'est vraie.
- (E) Toutes les affirmations sont vraies.

4) Laquelle des affirmations suivantes est correcte ?

- (A) Les neurones végétatifs ont trois corps cellulaires : un dans la corne latérale, un dans le ganglion frontal et un juste avant l'organe de la réussite.
- (B) Le système nerveux sympathique et le système nerveux parasympathique ne font pas partie du système nerveux somatique.
- (C) Toutes les fibres nerveuses autonomes proviennent de la moelle épinière.

- (D) Après avoir quitté la moelle épinière, les fibres sympathiques débouchent peu après dans un ganglion spinal, dans lequel elles sont commutées.
- (E) Les neurones afférents du système sympathique et du système parasympathique sont commutés dans un ganglion viscéromoteur.

5) Quelle(s) affirmation(s) concernant la transmission des signaux est/sont vraie(s) ?

- I. Les récepteurs nicotiniques de l'ACh régulent la transmission des signaux nerveux en transférant le signal des neurones présynaptiques vers les neurones postsynaptiques.
- II. Toutes les zones d'innervation du système nerveux sympathique réagissent à la noradrénaline.
- III. L'effet d'un neurone sympathique est déterminé par le rapport quantitatif des récepteurs ALPHA et BETA sur la membrane présynaptique.

- (A) Seule la proposition I est correcte.
- (B) Seule la proposition III est correcte.
- (C) Les propositions I et III sont correctes.
- (D) Toutes les affirmations sont correctes.
- (E) Aucune proposition n'est correcte.

6) Quelle affirmation n'est pas correcte ?

Les premiers neurones...

- (A) du système nerveux sympathique sont myélinisés.
- (B) du sympathique passent toujours par un ganglion frontal.
- (C) du parasympathique passent également par un ganglion frontal.
- (D) les cellules nerveuses autonomes font toujours partie du nerf rachidien correspondant au niveau de la colonne vertébrale.
- (E) Les cellules nerveuses autonomes sont toujours efférentes.

Réponses :

Texte 1	Texte 2	Texte 3
E	C	E
C	B	D
A	C	D
B	E	B
E	C	A
B	D	C