



## VOIE GÉNÉRALE

2<sup>DE</sup>

1<sup>RE</sup>

T<sup>LE</sup>

*Sciences de la vie et de la Terre*

ENSEIGNEMENT

SPECIALITE

## LA MUCOVISCIDOSE ENREGISTREMENT VIDÉO CIBLÉ SUR LA POSTURE ET LA VOIX

### Note d'intention

Produire un oral pour travailler sa posture et sa voix et construire ses connaissances autour de la mucoviscidose.

### Mots-clés

Oral en continu

Compétences liées à l'oral : posture, voix

Évaluation par les pairs : autoévaluation et évaluation croisée

Vidéo

Séance

### Références au programme

Comprendre les résultats de la reproduction sexuée : principes de base de la génétique.

### Connaissances

Mucoviscidose ; identification des associations de gènes et de certains phénotypes.

### Compétences

#### Liées aux SVT

Recenser des informations sur les nombreux mutants du gène de la mucoviscidose et aborder les analyses prédictives qui peuvent être conduites.

#### Liées à l'oral

Posture et qualités prosodiques (qualités orales).

## Scénario et objectifs

### Objectifs et stratégies de formation

Entraîner les élèves à s'exprimer sans note. L'enregistrement sous forme vidéo permet d'avoir un retour sur sa prestation.

### Modalités de travail

- Étape 1 : travail de recherche par binôme sur une base de données sur la mucoviscidose (<https://cftr2.org/>) pour expliquer les phénotypes d'individus dans une famille de Bretagne (le séquençage de l'individu I15 varie selon les groupes). Ils doivent estimer les risques cliniques pour le fœtus et présenter les traitements envisageables.
- Étape 2 : travail en binôme sur la réalisation d'une vidéo de présentation des résultats (avec plusieurs essais d'enregistrement possibles).
- Étape 3 : évaluation des vidéos en tenant compte des critères de réussite ciblés.

### Matériel envisagé

- Documents : schéma d'un génotypage réalisé chez une famille et un arbre généalogique de deux familles dont un membre est atteint de mucoviscidose (par exemple dans le manuel Bordas Terminale spécialité document 1 page 34 et document 3c page 35).
- Fiche méthodologique pour l'utilisation de la base de données « cftr2.org » : **annexe 1**.
- Les critères de réussite de la présentation orale (mis en relation avec la grille de l'épreuve du Grand oral) : **annexe 2**.

## Déroulement

### Atelier par binôme (60 minutes)

Les élèves utilisent la base de données et les documents fournis pour construire leurs connaissances, en argumentant avec leur binôme.

### Auto-évaluation, validation et remédiation éventuelle par le professeur

Le professeur passe auprès des binômes pour vérifier les variantes sélectionnées en fonction des groupes, les symptômes des parents, les risques cliniques pour le fœtus et les traitements envisageables.

### Préparation à la présentation orale, en classe entière (10 minutes)

Mise en relation de la grille de l'épreuve du Grand oral avec les critères de réussite de la présentation orale (**annexe 2**).

## Présentation orale en classe entière ou travail personnel hors la classe (30 minutes)

- Enregistrement vidéo (avec les téléphones des élèves) : debout et sans note, sur une durée de 3 minutes maximum.
- Plusieurs essais possibles.
- Dépôt de la vidéo dans l'espace de partage (ENT).

## Auto-évaluation et évaluation de quelques vidéos par les pairs (15 minutes)

- Visionnage et analyse de la vidéo du binôme avec les critères de la grille.
- Visionnage et analyse de deux autres vidéos avec les critères de la grille.
- Évaluation des niveaux de maîtrise de la grille, pour chaque vidéo, en remplissant le formulaire proposé sur l'ENT. Le formulaire est construit à partir de la grille (annexe 2).

## Échanges avec la classe (5 minutes)

- Mise en commun pour revenir sur les capacités les mieux maîtrisées et sur celles nécessitant une remédiation (à partir des résultats du formulaire).
- Discussion sur les remédiations à envisager.

### Analyse du dispositif

Cette activité a été construite dans l'optique de préparer le Grand oral du baccalauréat. La présentation doit permettre aux élèves d'identifier des associations de gènes intervenant dans le phénotype de la mucoviscidose.

- Ce dispositif permet à chaque élève en termes d'oral :
  - de s'exprimer en veillant à sa prosodie ;
  - de visualiser sa posture et d'écouter la parole d'un pair ;
  - de prendre conscience de l'effet produit par sa parole ;
  - d'adopter une posture favorable à la transmission de connaissances.
- Ce dispositif permet à chaque élève en termes de production :
  - de comprendre comment enregistrer une vidéo ;
  - de développer une attitude collaborative pour construire un support de communication.

## Sites de référence

Base de données sur la mucoviscidose (<https://cftr2.org/>).

Retrouvez éducol sur



## Annexes

### Annexe 1 : fiche méthode d'utilisation de la base de données « cftr2.org »

Ce site nécessite un accord d'utilisation pour accéder à la base de données. Des vidéos d'aide sont alors disponibles sur l'utilisation de ces ressources.

Cette base de données permet de collecter et de mettre à disposition des chercheurs, médecins et familles l'ensemble des données connues sur le gène CFTR (impliqué dans la mucoviscidose).

Cette base utilise les informations de 88 000 patients pour fournir des informations cliniques sur des variantes et génotypes CFTR spécifiques (combinaisons de variantes).

Le site peut être étudié en ligne ou à partir d'un fichier tableur disponible en téléchargement. Dans ce cas, il faut sélectionner dans « l'historique de la liste des variantes » la dernière version.

Ce document précise les différents allèles du gène CFRT et y associe les troubles provoqués chez le patient. Les différents allèles mutés ont des conséquences phénotypiques différentes, il faut donc tenir compte des associations d'allèles.

La fonction « recherche » permet d'identifier pour une mutation donnée (une variante), les caractéristiques générales et les symptômes associés. On peut associer les variantes présentes dans une même famille pour estimer les risques.

Ces informations médicales et génétiques détaillées sont compliquées et potentiellement déroutantes. Nous vous encourageons à discuter de cette information avec votre médecin, un conseiller en génétique ou un spécialiste de la mucoviscidose. Les informations affichées sont à des fins éducatives uniquement et ne sont pas destinées à un usage diagnostique. Vous ne devez prendre aucune décision médicale ou reproductive ou modifier votre comportement de santé sur la base de ces informations sans en parler à votre médecin. Pour trouver un conseiller en génétique près de chez vous, [cliquez ici](#). Pour trouver un centre de soins FK près de chez vous, [cliquez ici](#).

#### Résultats pour 3849 + 10kbC-> T

La variante 3849 + 10kbC-> T peut être appelée 3849 + 10kbC-> T, c.3718-2477C> T, ou c.3717 + 12191C> T ou 3850-2477C-> T ou 3849 + 12191C-> T,

- Le médicament ivacaftor (Kalydeco) et la combinaison médicamenteuse d'ivacaftor et de tezacaftor (Symdeko ou Symkevi) ont été approuvés dans certains pays pour les personnes atteintes de cette variante. Veuillez contacter votre médecin pour savoir si ces médicaments vous conviennent.

#### Informations résumées

Chlorure de sueur

Fonction pulmonaire

% avec insuffisance pancréatique

Taux d'infection à Pseudomonas

- Cette variante provoque CF lorsqu'elle est combinée avec une autre variante causant CF.** (L'autre variante causant la CF n'a pas besoin d'être la variante 3849 + 10kbC-> T. Il peut s'agir d'une variante différente qui provoque également la CF.)
- Les patients atteints de mucoviscidose qui ont cette variante sont susceptibles d'être suffisamment pancréatiques.** Cela signifie qu'ils peuvent ne pas avoir besoin de prendre des suppléments d'enzymes pancréatiques oraux tous les jours.
- Il y a 1 102 patients avec cette variante dans la base de données CFTR2.

Pour obtenir de l'aide sur l'interprétation de ces informations, nous vous recommandons de regarder cette présentation vidéo Qu'est-ce que la fibrose kystique? [▶](#)

Retrouvez éducol sur



## Annexe 2 : fiche des critères de réussite

Déclinaison des capacités prosodiques et de posture de la grille indicative du Grand oral

Critères de réussite	Insuffisant	Satisfaisant	Très satisfaisant
Structuration de la prise de parole.	Énoncé simple des résultats de la recherche.	Développement avec introduction ou conclusion.	Présence d'introduction, Développement et Conclusion.
Fluidité des propos.	Pas de connecteurs logiques. Phrases incomplètes. Hésitations.	Quelques connecteurs logiques. Phrases complètes. Peu d'hésitations.	Connecteurs logiques bien utilisés. Phrases complètes et en articulation logique avec le reste du propos. Pas d'hésitation.
Qualité de la voix.	Peu audible. Non continue.	Audible mais timide	Affirmée avec des variations de tonalités.
Débit de la voix.	Trop rapide ou trop lent. Articulation exagérée ou incomplète.	Débit compréhensible avec une articulation correcte.	Débit avec des variations adaptées aux proposés Articulation correcte.
Silence dans les propos.	Absent.	Présents mais positionnement ne servant pas les propos.	Présents avec un positionnement renforçant les propos.
Engagement corporel dans la parole.	Mouvements parasites des pieds et/ ou déplacements incessants. ou Immobilité totale. Repli des épaules et/ ou retrait corporel.	Ancrage des pieds au sol. Épaules basses et ouvertes vers le public.	Ancrage des pieds au sol. Ouverture vers le public.
Engagement gestuel dans la parole	Gestuelle trop importante qui parasite les propos. Bras croisés ou mains dans le dos.	Quelques gestes des mains pour illustrer les propos	Gestuelle qui soutient le propos avec des mouvements d'ouverture.
Engagement visuel dans la parole	Peu de regards vers le public / caméra.	Regard fixe sur un élément du public / de la caméra.	Regard mobile et expressif pour « tenir » son auditoire.

Retrouvez éducol sur

