

## **Adaptations du muscle squelettique induites par l'entraînement physique aigu en résistance chez les patients atteints de dystrophie myotonique de type 1**

La dystrophie myotonique de type 1 (DM1) est une maladie héréditaire dominante. Elle représente la dystrophie la plus fréquente chez l'adulte et la prévalence mondiale atteint un sommet dans la région du Saguenay-Lac-St-Jean (1/500, en comparaison à 1/8000 ailleurs dans le monde). Les symptômes de cette maladie incluent de la myotonie, de la faiblesse musculaire et des troubles cardiaques, pour n'en nommer que quelques-uns. Les personnes atteintes de cette maladie perdent en moyenne 1 à 3 % de leur force musculaire maximale par année. Cette perte explique majoritairement les limitations vécues au quotidien par les personnes atteintes. Il a déjà été démontré qu'un programme d'entraînement en force est non seulement sécuritaire pour les personnes atteintes de DM1, mais leur permet aussi d'obtenir des gains en force maximale.

Mon projet vise donc à étudier l'effet de l'activité physique sur les adaptations du muscle squelettique des patients atteints de DM1 afin de comprendre les mécanismes sous-jacents aux gains de force. L'utilisation des biopsies musculaires permettra de déterminer si les gains de force sont dus à des adaptations musculaires en faveur d'une augmentation de la synthèse et/ou d'un ralentissement de la dégradation des protéines musculaires.

Si l'exercice physique permet effectivement une augmentation de la synthèse et/ou un ralentissement de la dégradation des protéines musculaires, cela implique qu'il serait possible de freiner ou même renverser les pertes de force musculaire chez les personnes atteintes de DM1. Cela permettrait aussi de déterminer des dosages d'exercices optimaux qui pourront être utilisés pour atteindre de tels objectifs.