

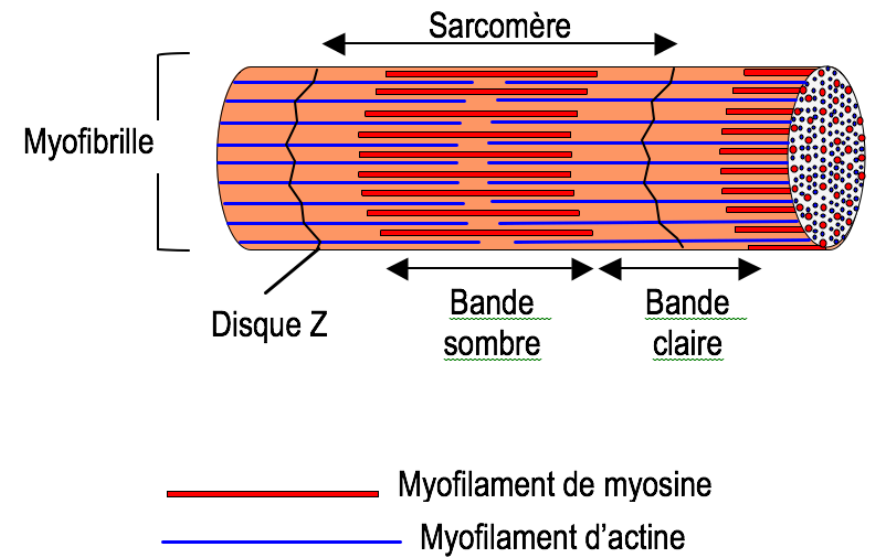
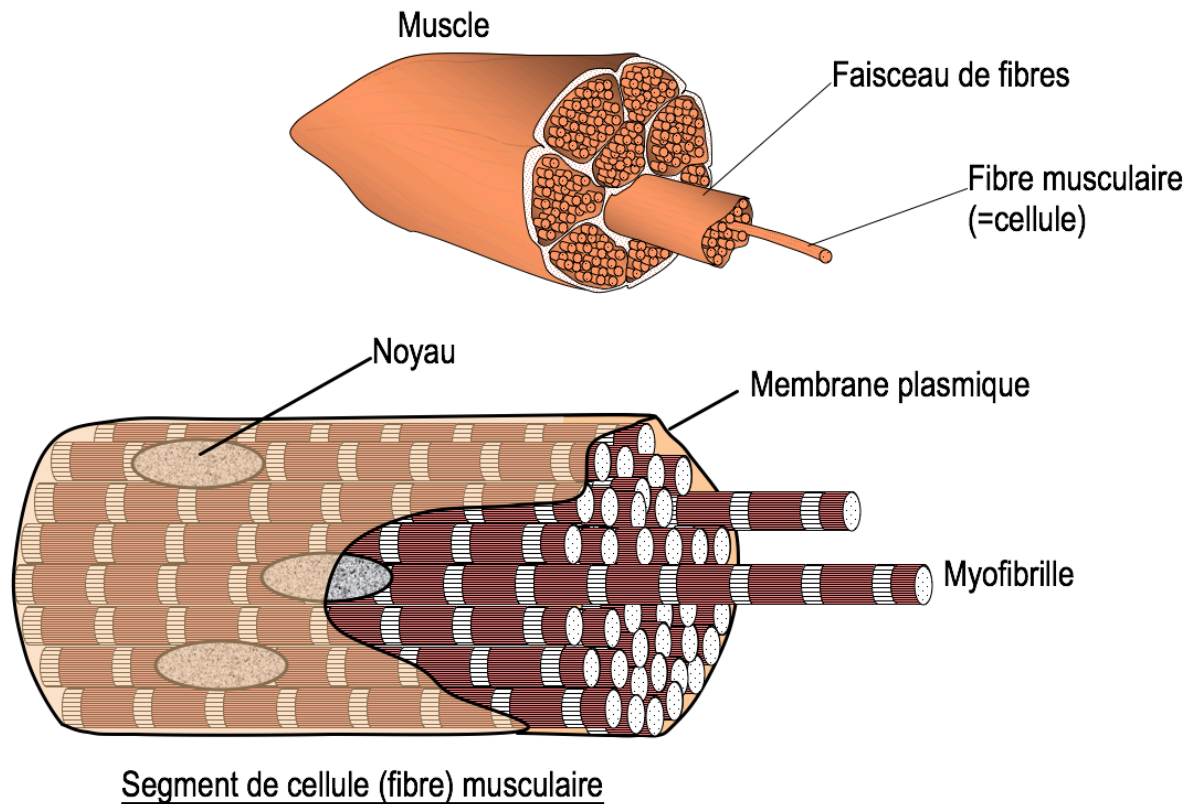
Thème F : Produire le mouvement

Chapitre F1 :
**Le fonctionnement des cellules
musculaires**

Problématique : Quels mécanismes permettent la contraction des cellules musculaires ?

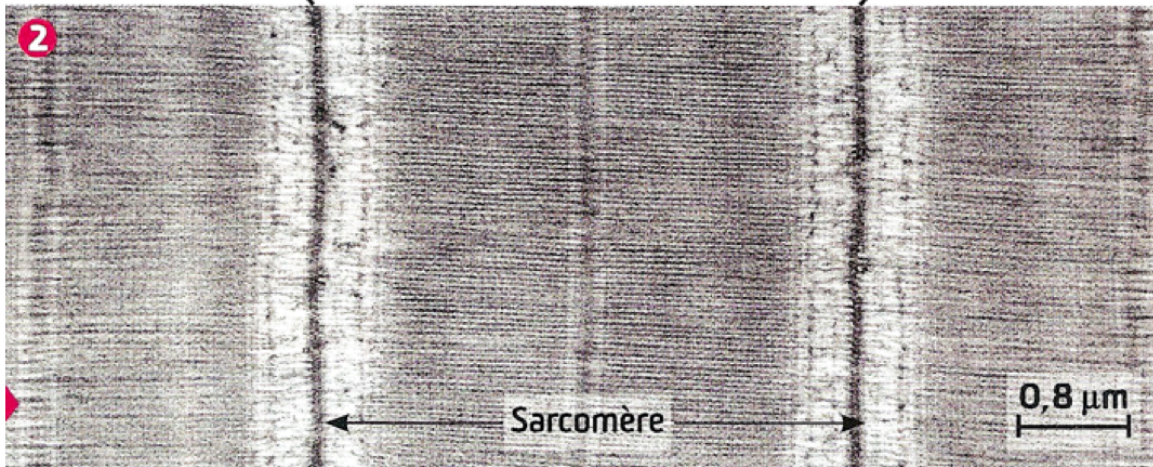
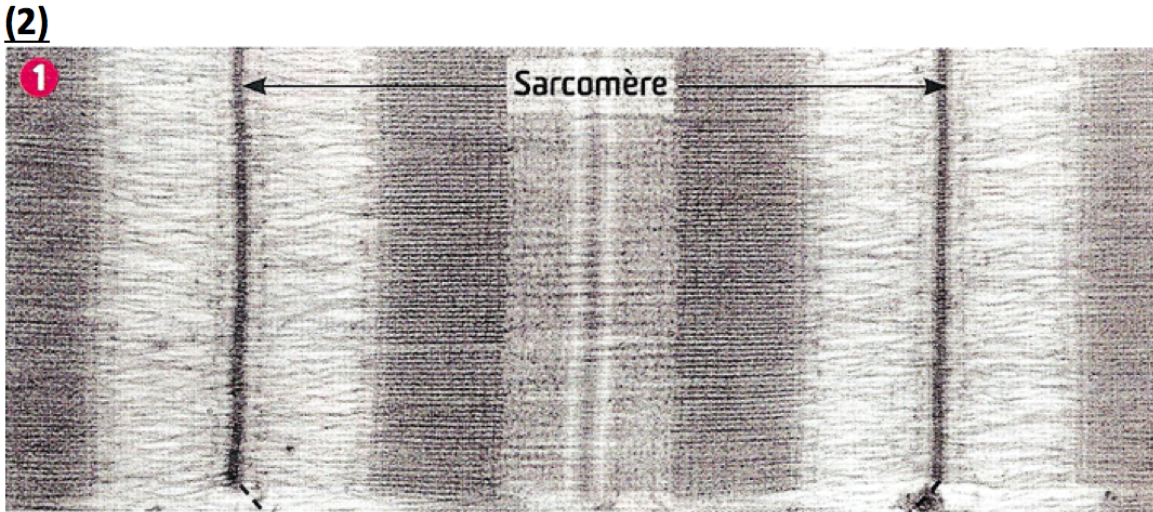
I. Du muscle à la fibre musculaire

Le muscle à différentes échelles d'observation



Les sarcomères, unités répétitives composant la myofibrille

Observation au MET d'une fibre musculaire relâchée (1) et contractée (2)



Organisation d'un sarcomère (MET) :

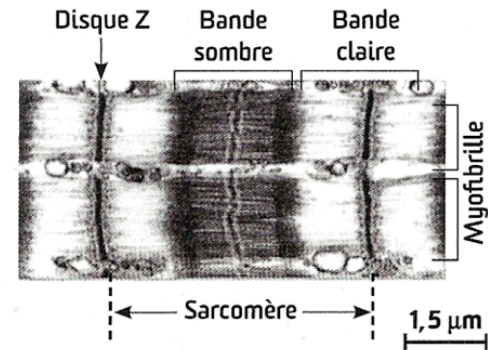
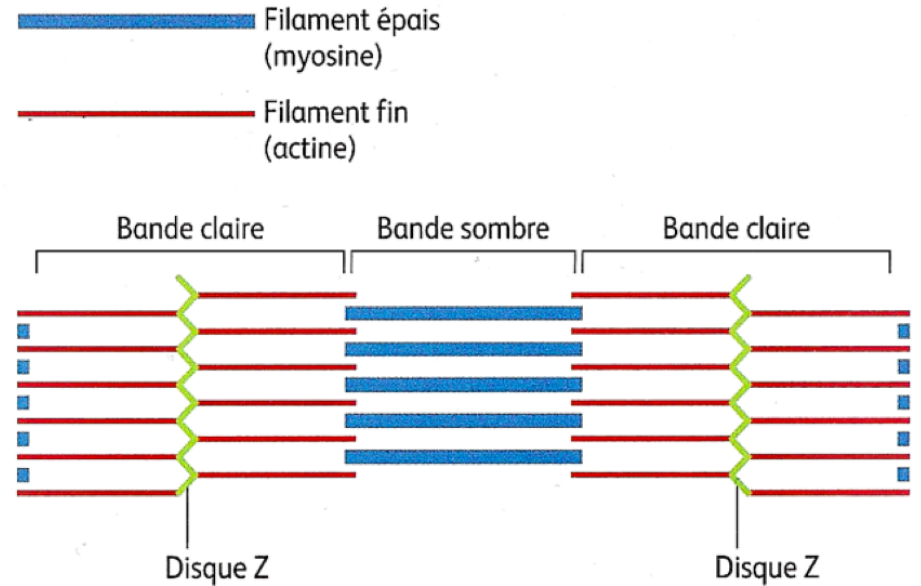
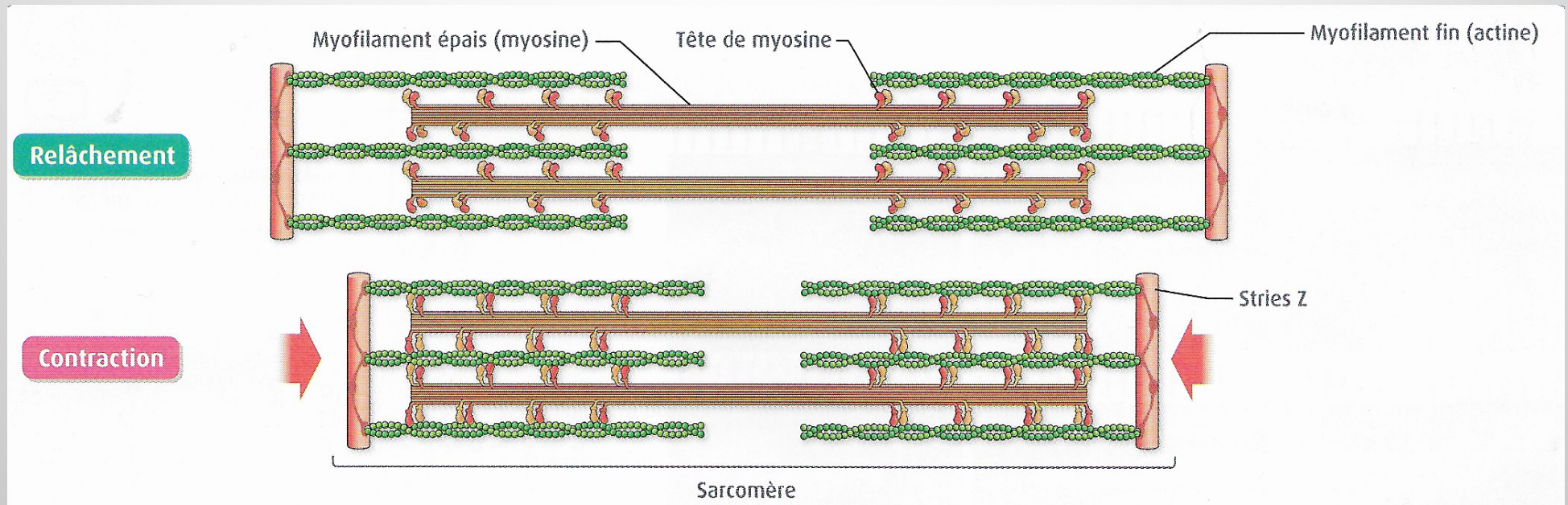


Schéma de l'organisation d'un sarcomère :

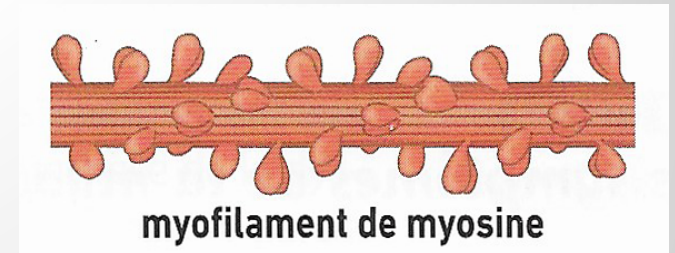
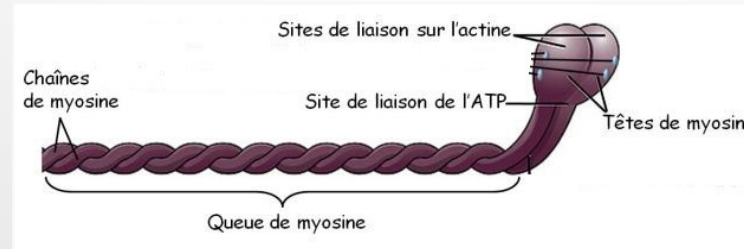


Représentation schématique du sarcomère dans une cellule relâchée ou contractée

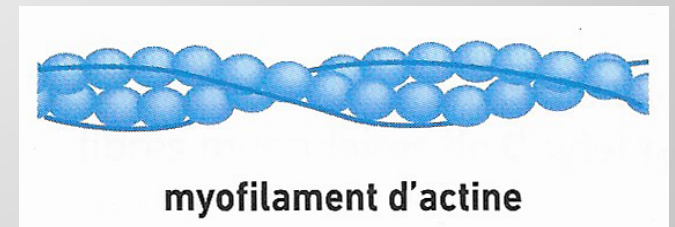
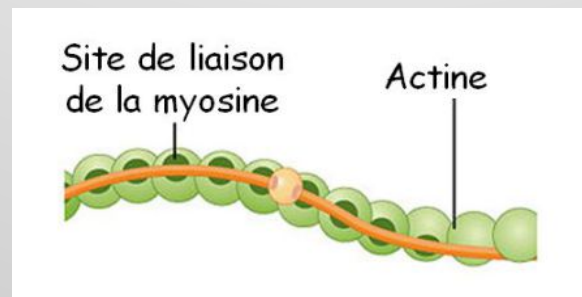


Les deux types de myofilaments

Un **myofilament épais de myosine** est constitué de centaines de molécules de myosine : leurs têtes sont localisées aux extrémités et la partie centrale en est dépourvue.



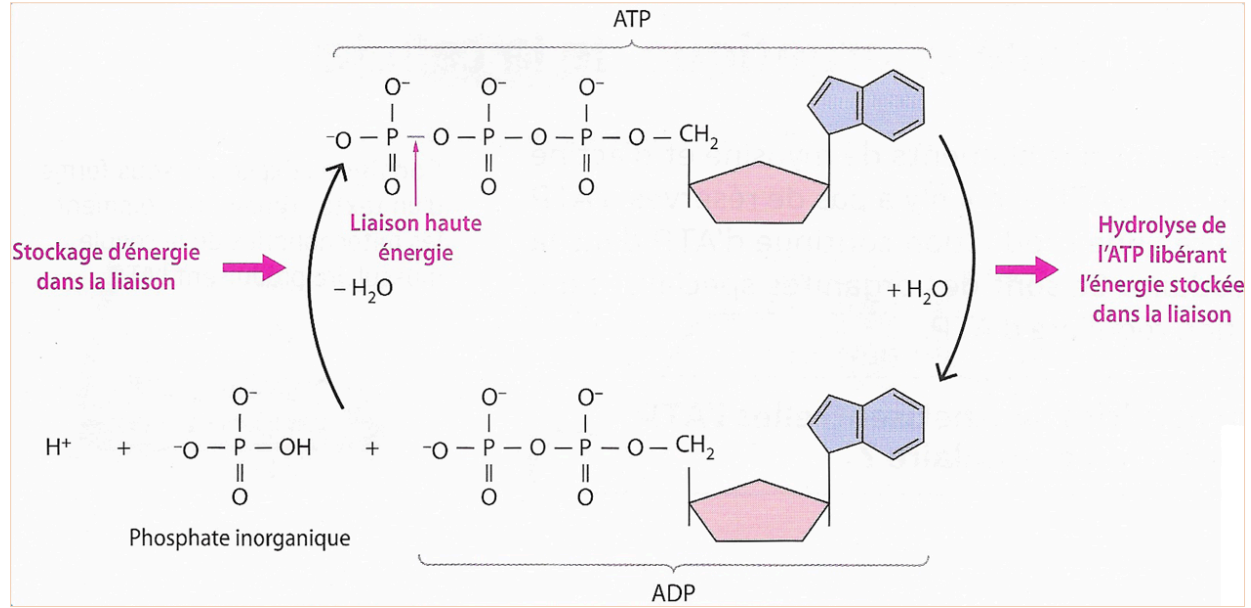
Un **myofilament fins d'actine** est formé de nombreuses molécules d'actine assemblées les unes à la suite des autres.



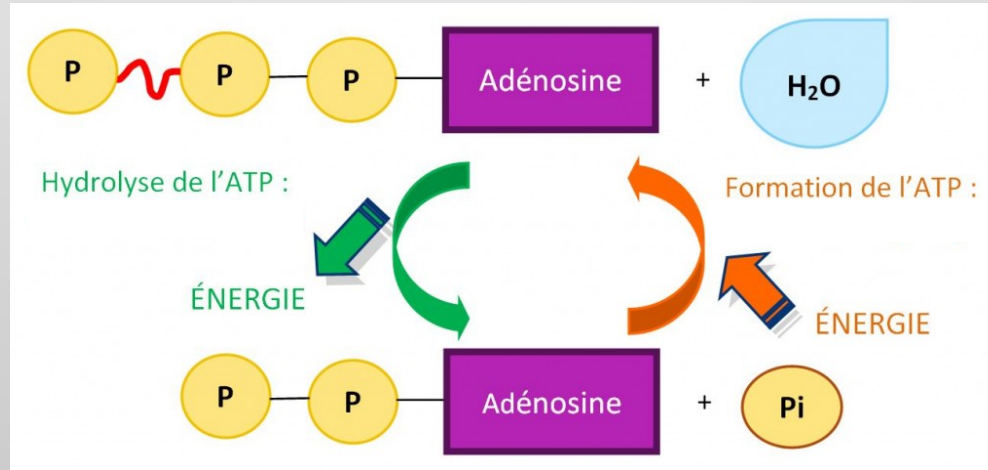
II. Les mécanismes moléculaires de la contraction

L'hydrolyse de l'ATP

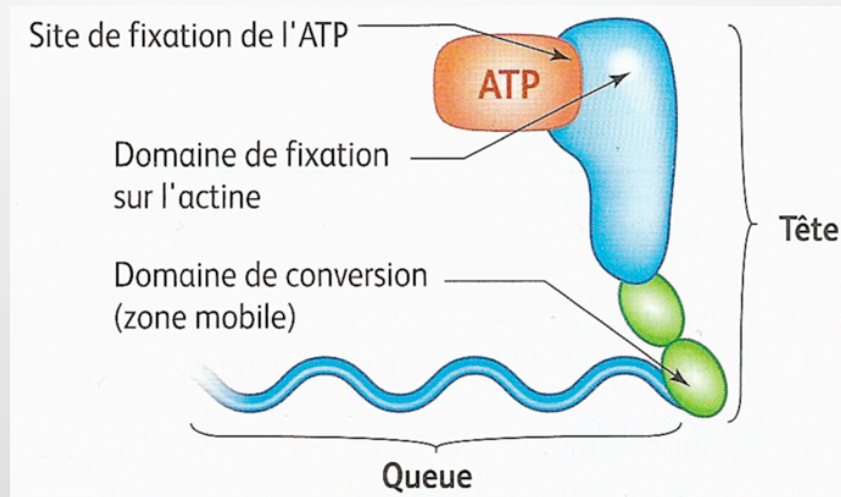
L'ATP (Adénosine tri-phosphate) est une molécule qui peut être hydrolysée en ADP (Adénosine di-phosphate)



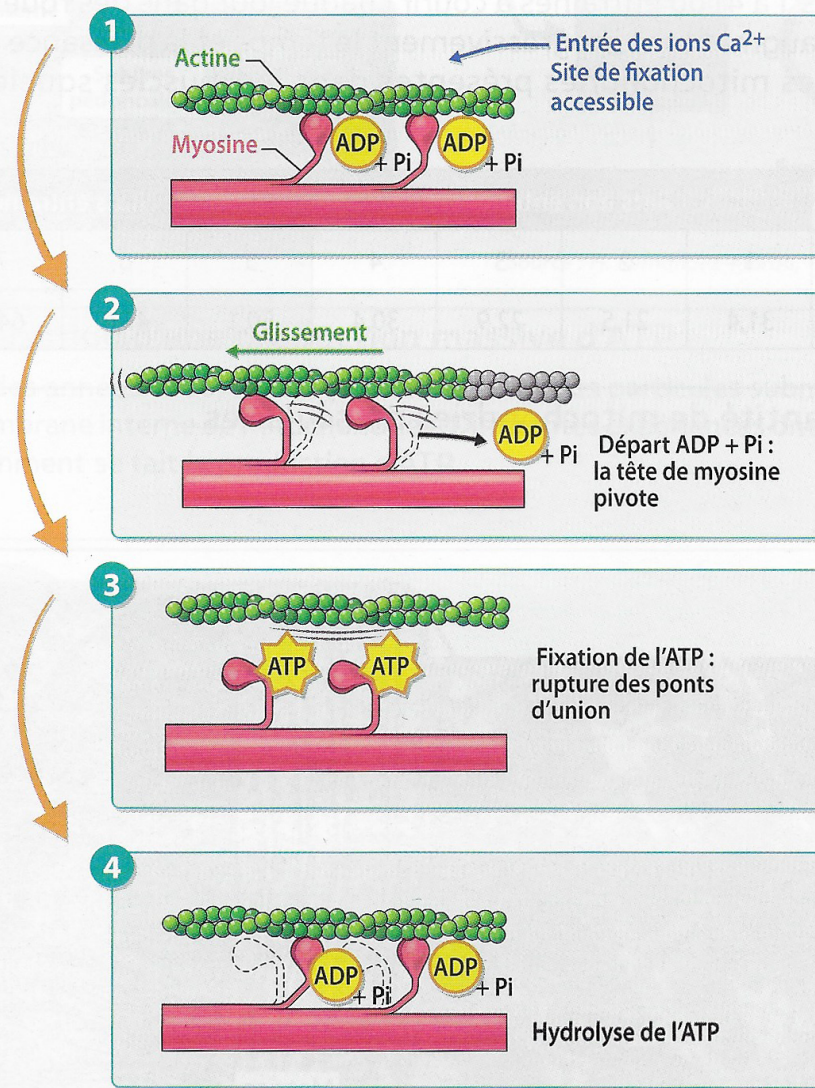
Représentation plus simplifiée :



Les particularités de la tête de myosine



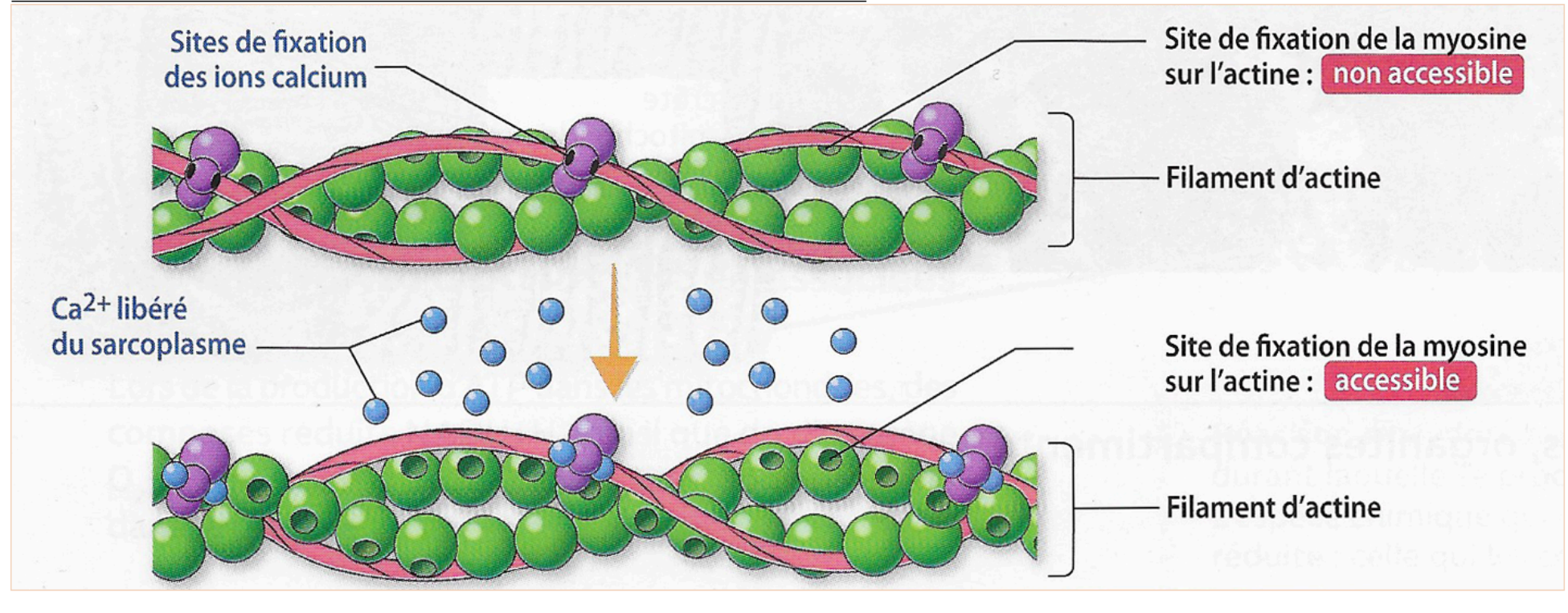
Les étapes de la contraction de la myofibrille par glissement des filaments d'actine :



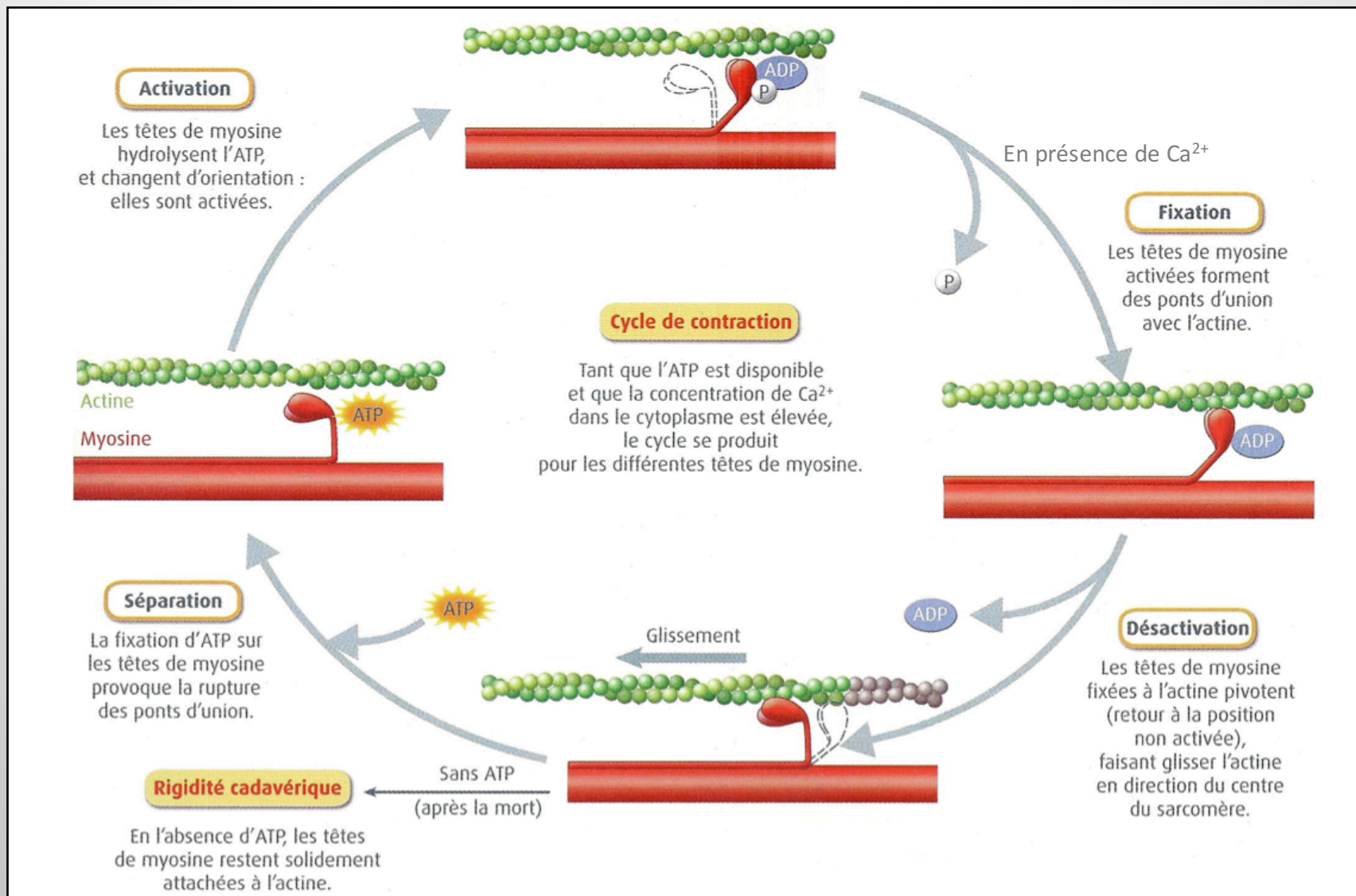
En absence d'ATP les têtes de myosine restent solidement attachées à l'actine.

Tant que de l'ATP est disponible, ce cycle peut se répéter plusieurs fois par seconde ce qui fait glisser les filaments à une vitesse de $15\mu\text{m/s}$

Le rôle des ions calcium dans le raccourcissement des sarcomères :



Le cycle d'interaction actine-myosine



III. La myopathie, une dégénérescence des cellules musculaires

La myopathie de Duchenne est une maladie génétique relativement fréquente dans certaines familles. Elle touche quasi exclusivement les garçons (1 garçon atteint pour 3 500 naissances en France). Un conseil médical peut être demandé par des couples en attente de procréation.

Affiche du Téléthon présentant Léo, un jeune garçon atteint de la myopathie de Duchenne. ▶

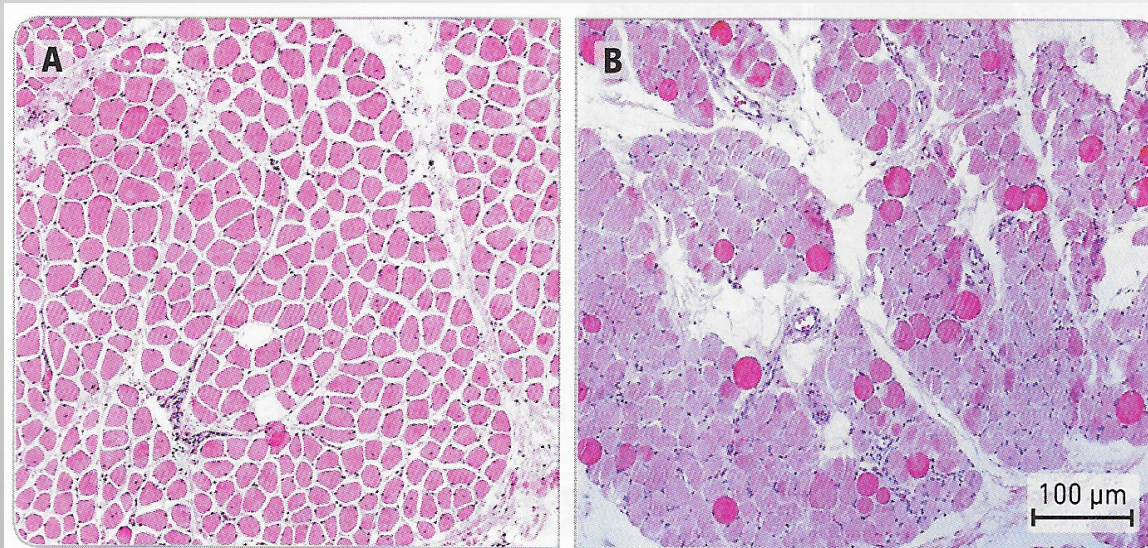


La dystrophie musculaire de Duchenne ou DMD est une maladie entraînant une faiblesse musculaire gagnant progressivement les membres inférieurs puis se propageant à l'ensemble de l'organisme.

« Dans la DMD, les cellules musculaires sont continuellement affectées par des lésions qui conduisent à leur destruction. Au début de la maladie, les myofibrilles endommagées sont régénérées de façon efficace à partir de cellules souches musculaires. A terme, toutefois, les cellules ne sont plus remplacées. Le tissu musculaire est alors envahi de fibres de collagène ce qui entraîne la perte de fonction des muscles. » Bénédicte Chazaud, chercheuse à l'institut NeuroMyogène (Université Claude Bernard Lyon1/CNRS/INSERM)

La myopathie de Duchenne commence par des faiblesses musculaires vers l'âge de 3 ans, puis s'aggrave progressivement avec l'âge, jusqu'à provoquer des déformations et des contractures invalidantes graves. Elle est la cause d'une dégénérescence musculaire irréversible.

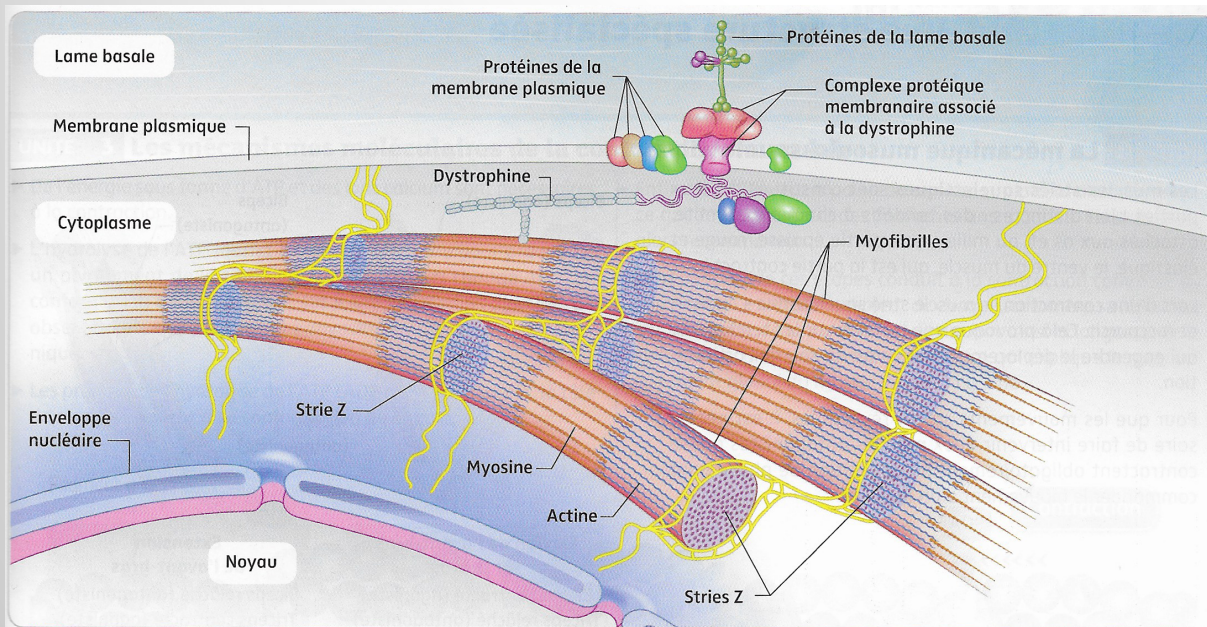
2 Les symptômes de la maladie.



3 Phénotype cellulaire de la maladie.

A Muscle sain.

B Stade très avancé de la myopathie de Duchenne. Les cellules musculaires fonctionnelles sont colorées en rose.



5 Le rôle de la dystrophine dans la cellule musculaire striée squelettique.

La dystrophine protège l'intégrité de la membrane plasmique au cours des cycles contraction / relâchement de la cellule musculaire. Elle lie les filaments d'actine à des protéines membranaires, elles-mêmes attachées à des protéines de la lame basale, une matrice extracellulaire particulière qui emboîte les fibres musculaires.

Le maintien de l'intégrité de la membrane plasmique de la cellule musculaire durant les cycles contraction-relâchement implique trois acteurs. Il y a tout d'abord des protéines cytoplasmiques jouant un rôle de « squelette interne » de la cellule (cytosquelette), et notamment la dystrophine et les filaments d'actine. Il y a ensuite des protéines enchâssées dans la membrane. Il y a enfin les protéines de la matrice extracellulaire. Ces trois types de protéines sont reliées les unes aux autres. Elles assurent la flexibilité des cellules, et, au delà, du tissu musculaire. La dystrophine joue un rôle central. En son absence, les cycles contraction-relâchement finissent par « déchirer » la membrane plasmique induisant la mort de la cellule.

	327	344
	↓	↓
Allèle de référence, brin d'ADN transcrit (s)	3' - CCAA A CTAAACCTTATAT - 5'	
Allèle muté, brin d'ADN transcrit (m)	3' - CCAA A TAAACCTTATATG - 5'	

6 Comparaison d'un fragment de séquences de deux allèles de la dystrophine.

Le gène de la dystrophine est le gène humain le plus long avec ses 2,3 millions de paires de bases. Il est constitué de 79 exons qui représentent seulement 0,5 % de la longueur du gène. Il est localisé sur le chromosome X.