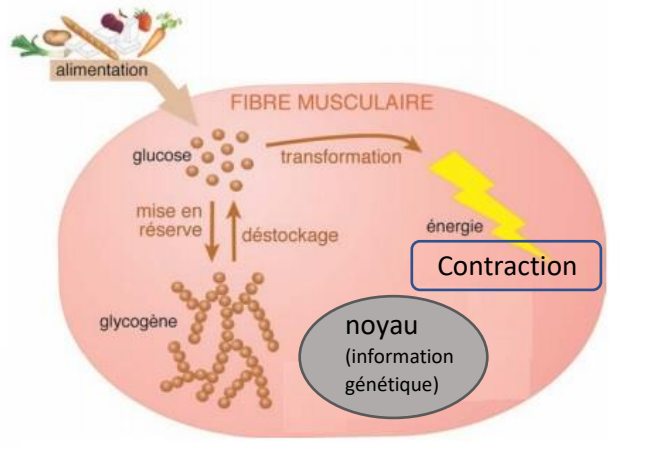
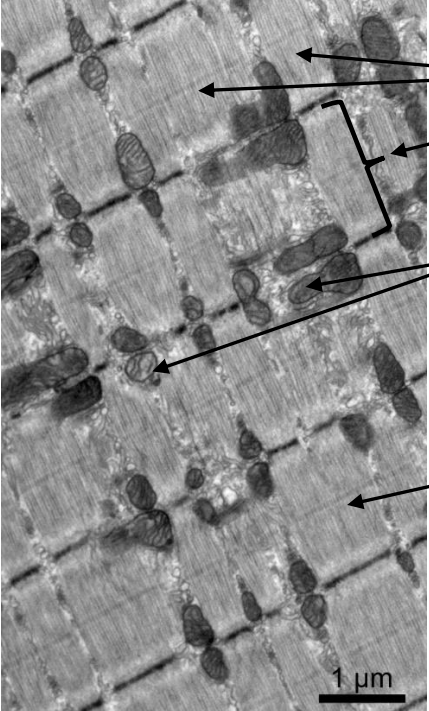
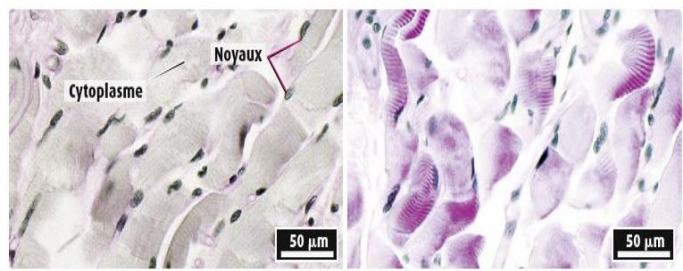


**Contrôle 1 Energie et cellules vivantes (Réf.01 et Réf.02) TS Spé SVT**  
**Métabolisme énergétique et contraction musculaire**

La contraction musculaire nécessite un apport d'énergie permettant de renouveler les molécules d'ATP. Cette énergie provient du métabolisme énergétique de la cellule musculaire. Cependant, certaines maladies rares perturbent gravement l'approvisionnement de la cellule musculaire en énergie et entraînent une forme d'intolérance à l'exercice musculaire. On cherche à comprendre l'origine d'une de ces maladies et ses conséquences sur l'activité musculaire.

**Question :** A l'aide des documents et de vos connaissances, expliquez comment les cellules musculaires se fournissent en énergie et expliquez alors l'origine d'une intolérance à l'exercice musculaire.

<p><b>Doc.1 :</b> L'approvisionnement de la cellule musculaire en molécules organiques (substrats organiques)</p>	<p><b>Doc.2 :</b> Ultrastructure d'une fibre musculaire (coupe longitudinale au microscope électronique à transmission)</p>
 <p>La mise en réserve ou le déstockage du glucose dépend de l'activité de nombreuses enzymes qui catalysent ces réactions. Les enzymes sont des protéines dont la synthèse est gouvernée par des gènes (programme de 1°S).</p>	 <p>myofibrilles sarcomère mitochondrie myofilaments d'actine et de myosine</p> <p>1 µm</p>

<p><b>Doc.3 :</b> Les étapes (simplifiées) de la synthèse du glycogène</p>	<p><b>Doc.4 :</b> Une intolérance à l'exercice musculaire</p>				
<pre> Glucose         phosphorylase   v Glucose 1-phosphate         glycogène synthétase   v Glycogène             </pre> <p>La phosphorylase et la glycogène synthétase sont des enzymes présentes dans les cellules musculaires. La synthèse de glycogène dépend de leur activité.</p>	<p>Un enfant E souffre d'une faible résistance musculaire à l'effort, apparue dès la petite enfance. Une étude est réalisée afin de comprendre l'origine de sa pathologie.</p>  <p>1. Coupes transversales de muscles squelettique de l'enfant E (à gauche) et d'un enfant sain de même âge (à droite). Le glycogène contenu dans le cytoplasme des myocytes a été coloré en rose.</p> <table border="1" data-bbox="566 1825 1460 1982"> <tr> <td>GYS1-allèle normal</td> <td>CCCATCCTGACCACCATCCGCGAATCGGCCTCTTCAATAGCA</td> </tr> <tr> <td>GYS1-allèle muté</td> <td>CCCATCCTGACCACCATCCGTGAATCGGCCTCTTCAATAGCA</td> </tr> </table> <p>2. Fragment du brin codant du gène de la glycogène synthétase musculaire (GYS 1). Seuls les nucléotides 1363 à 1404 sont représentés alors que la séquence codante comporte 2214 nucléotides. L'enfant E est homozygote pour l'allèle muté, tandis que chacun de ses deux parents est hétérozygote.</p>	GYS1-allèle normal	CCCATCCTGACCACCATCCGCGAATCGGCCTCTTCAATAGCA	GYS1-allèle muté	CCCATCCTGACCACCATCCGTGAATCGGCCTCTTCAATAGCA
GYS1-allèle normal	CCCATCCTGACCACCATCCGCGAATCGGCCTCTTCAATAGCA				
GYS1-allèle muté	CCCATCCTGACCACCATCCGTGAATCGGCCTCTTCAATAGCA				

<p>La contraction musculaire est une activité de la cellule qui nécessite un apport d'énergie. L'ATP, seule forme de stockage de l'énergie utilisable par les cellules, fournit cette énergie. Cependant, la régénération de l'ATP doit être assurée en permanence grâce à un ensemble de réactions constituant le métabolisme énergétique de la cellule. Un dysfonctionnement de ce métabolisme peut être à l'origine d'une maladie musculaire.</p> <p>On se propose de comprendre les mécanismes mis en jeu pour assurer la régénération de l'ATP et l'origine d'une intolérance à l'exercice musculaire.</p>	2
<p>D'après <u>le document 1</u>, les aliments fournissent à la cellule musculaire les molécules organiques comme le glucose. Une partie du glucose assimilé par la cellule musculaire est utilisée pour fournir l'énergie nécessaire à la contraction de la cellule musculaire alors qu'une autre partie est stockée sous forme de glycogène. Ce stock de glycogène peut être à nouveau mobilisé pour fournir du glucose.</p> <p>⇒ On en déduit que les cellules musculaires possèdent leur propre réserve glucidique sous forme de glycogène qui est un polymère du glucose. Ces réserves peuvent alors être utilisées pour fournir l'énergie nécessaire à la cellule musculaire.</p> <p>D'autre part, le stockage de glycogène ainsi que son déstockage dépend de l'activité de protéines enzymatiques dont la synthèse est gouvernée par des gènes.</p> <p>⇒ On en déduit que des mutations génétiques pourraient ainsi perturber le métabolisme énergétique de la cellule musculaire en empêchant le stockage ou le déstockage de glycogène. Ces mutations peuvent donc entraver la contraction des cellules musculaires en empêchant un approvisionnement suffisant en énergie.</p>	3
<p><i>On s'interroge ensuite sur le mécanisme de la contraction musculaire.</i></p>	
<p><u>Le document 2</u> qui représente une coupe longitudinale d'une fibre musculaire à très fort grossissement (microscope électronique) montre la présence de très nombreuses mitochondries entourant les myofibrilles.</p> <p>⇒ Les mitochondries sont le siège de la respiration cellulaire. On en déduit qu'une des voies de régénération de l'ATP est le métabolisme aérobie. Le glucose est oxydé en présence de dioxygène. Cette réaction fournit l'énergie nécessaire à la synthèse d'ATP qui est une réaction endoénergétique. L'énergie chimique stockée dans les molécules organiques est convertie en énergie chimique stockée dans l'ATP. Il y a un couplage énergétique entre ces deux types de réactions.</p> <p>D'autre part, ce document montre que les myofibrilles sont composées de myofilaments d'actine et de myosine. Ces myofilaments sont organisés en unité structurale, le sarcomère.</p> <p>⇒ Or, le sarcomère est l'unité structurale de contraction de la cellule musculaire. Les filaments de myosine en fixant de l'ATP, permettent l'hydrolyse de l'ATP. Cette hydrolyse libère l'énergie assurant le glissement des filaments d'actine le long des filaments de myosine. Il y a conversion d'énergie chimique en énergie mécanique.</p>	5
<p><i>On s'intéresse ensuite à l'origine d'une intolérance à l'exercice musculaire en étudiant en particulier l'activité d'enzymes intervenant dans le métabolisme énergétique de la cellule musculaire.</i></p>	
<p><u>Le document 3</u> montre que la synthèse de glycogène dépend de l'activité de deux enzymes : une phosphorylase et une glycogène synthétase.</p> <p>⇒ On en déduit que si l'une ou l'autre de ces enzymes n'est pas fonctionnelle, la synthèse de glycogène n'est plus possible et la cellule musculaire ne pourra plus bénéficier de stock de glucose.</p>	2
<p>D'après <u>le document 4, fig.1</u>, une forme d'intolérance à l'exercice musculaire provient d'une insuffisance de la synthèse de glycogène. En effet, une biopsie de cellules musculaires pratiquée chez un enfant souffrant de cette maladie montre une plus faible coloration rose, coloration révélatrice de glycogène, par rapport à celle d'un enfant non malade.</p> <p>⇒ On peut en déduire que la synthèse de glycogène est insuffisante dans le 1<sup>er</sup> cas, celui de l'enfant malade.</p> <p>Enfin, <u>le document 4, fig.2</u>, montre que dans le cas de cet enfant, l'enzyme non fonctionnelle est la glycogène synthétase ou GYS1.</p> <p>En effet, on a comparé les séquences nucléotidiques de deux allèles du gène de la Gys1. On observe que l'allèle muté présente en position 1383 un nucléotide à thymine alors que l'allèle normal présente un nucléotide à cytosine.</p> <p>⇒ On en déduit que la mutation est une substitution qui peut entraîner une modification de la séquence en acides aminés de l'enzyme GYS 1.</p> <p>L'enfant malade est homozygote, il possède les deux allèles mutés.</p> <p>⇒ On en déduit que cet enfant synthétise une enzyme GYS1 modifiée qui n'assure plus pleinement sa fonction et donc la transformation de glucose1phosphate en glycogène ne se fait pas.</p>	4

**Synthèse :**

Les cellules musculaires utilisent du glucose qui fournit l'énergie nécessaire à leur contraction (doc.1). La cellule musculaire utilise donc de l'énergie stockée dans une molécule organique. Cependant, cette énergie doit être convertie pour être utilisée par la cellule. Cette conversion est assurée par la respiration cellulaire qui se déroule dans les nombreuses mitochondries présentes dans le cytoplasme des fibres musculaires (doc.2). L'équation bilan de la respiration cellulaire est :  $C_6H_{12}O_6 + 6 O_2 \rightarrow 6 CO_2 + 6 H_2O$ . Cette réaction est exoénergétique, elle libère de l'énergie qui va permettre la synthèse d'ATP. Dans la cellule musculaire, l'ATP est hydrolysé et cette réaction fournit l'énergie nécessaire au glissement relatif des filaments d'actine et de myosine entraînant un raccourcissement des sarcomères (doc.3). L'ATP est donc consommé et sa régénération est assurée par un couplage énergétique avec la respiration qui consomme glucose et dioxygène. Cependant, la cellule musculaire stocke aussi du glucose sous forme de glycogène, ce qui lui assure des réserves énergétiques (doc.1). Mais, des mutations affectant les gènes qui interviennent dans la synthèse de glycogène peuvent être à l'origine de maladie. Dans le cas d'une forme d'intolérance à l'activité musculaire, la mutation du gène de la glycogène synthétase GLYS1 empêche la synthèse et donc le stockage de glycogène dans les cellules musculaires (doc.4). L'approvisionnement en glucose dans la cellule est donc affecté, le rendement du métabolisme énergétique est moindre et une intolérance à l'exercice musculaire s'installe.