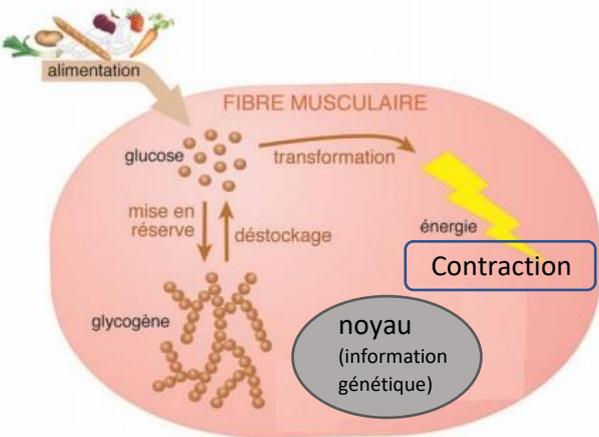
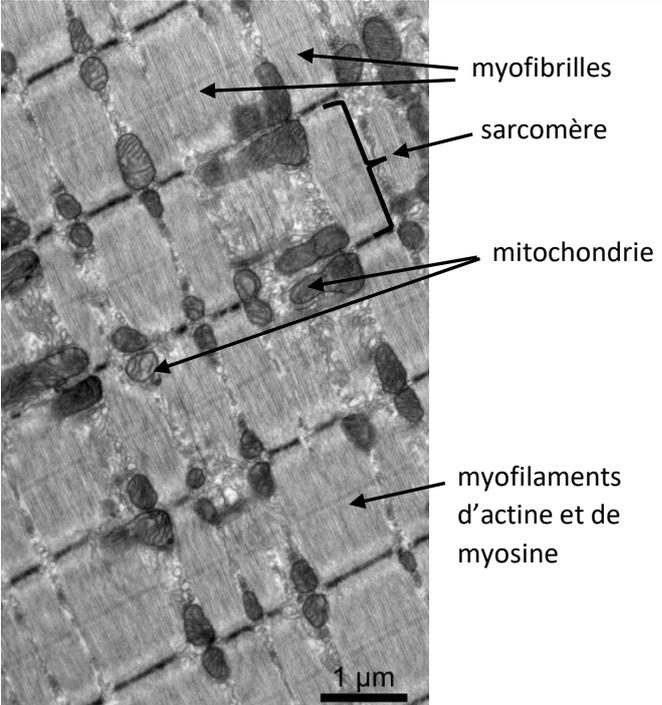
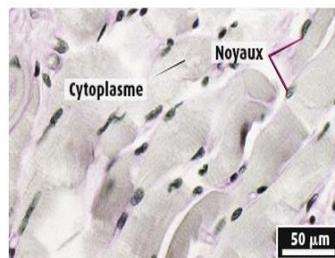
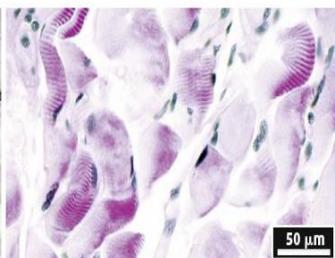


Contrôle 1 Energie et cellules vivantes (Réf.01 et Réf.02) TS Spé SVT
Métabolisme énergétique et contraction musculaire

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>Doc.1 : L'approvisionnement de la cellule musculaire en molécules organiques (substrats organiques)</p>	<p>Doc.2 : 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>Doc.3 : Les étapes (simplifiées) de la synthèse du glycogène</p>	<p>Doc.4 : Une intolérance à l'exercice musculaire</p>																		
<p style="text-align: center;"> Glucose ↓ phosphorylase Glucose 1-phosphate ↓ glycogène synthétase Glycogène </p> <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> <div style="display: flex; align-items: center;">  <div style="margin-left: 20px;"> <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> </div>  </div> <table border="1" style="margin-top: 10px; width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="text-align: center;">1363</td> <td style="text-align: center;">1372</td> <td style="text-align: center;">1381</td> <td style="text-align: center;">1390</td> <td style="text-align: center;">1399</td> <td style="text-align: center;">1405</td> </tr> <tr> <td colspan="2">GYS1-allèle normal</td> <td colspan="4">CCCATCCTGACCACCATCCGCGAATCGGCCTCTTCAATAGCA</td> </tr> <tr> <td colspan="2">GYS1-allèle muté</td> <td colspan="4">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>	1363	1372	1381	1390	1399	1405	GYS1-allèle normal		CCCATCCTGACCACCATCCGCGAATCGGCCTCTTCAATAGCA				GYS1-allèle muté		CCCATCCTGACCACCATCCGTGAATCGGCCTCTTCAATAGCA			
1363	1372	1381	1390	1399	1405														
GYS1-allèle normal		CCCATCCTGACCACCATCCGCGAATCGGCCTCTTCAATAGCA																	
GYS1-allèle muté		CCCATCCTGACCACCATCCGTGAATCGGCCTCTTCAATAGCA																	

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.