

Biologie et physiopathologie humaines (BPH)

ENSEIGNEMENT
SPÉCIALITÉ

EXEMPLE D'ACTIVITÉ TECHNOLOGIQUE - STRUCTURE ET ULTRASTRUCTURE DU MUSCLE STRIÉ SQUELETTIQUE

Mots-clés

Contraction musculaire, anatomie et histologie musculaire, myopathie.

Notions et contenus

- Structure du muscle strié
- Mécanisme de la contraction musculaire
- Atteintes du système musculaire

Capacités

- Identifier les éléments constitutifs du muscle strié squelettique et décrire l'organisation hiérarchisée du muscle strié squelettique à la myofibrille.
- Schématiser un sarcomère.
- Présenter simplement le glissement des myofilaments.
- Associer les symptômes de la myopathie de Duchenne au dysfonctionnement physiologique.

Compétences

- Construire une démarche d'analyse.
- Développer esprit critique et raisonnement scientifique.
- Conforter et renforcer les capacités d'expression écrite.
- Acquérir un vocabulaire scientifique et médical et le mobiliser.

Taches à réaliser

- Observations macroscopique et microscopique.
- Extraction d'informations.
- Analyse de données (observations microscopiques, résultats d'analyse, schémas).
- Réalisation d'une synthèse.

Organisation possible de l'activité technologique

Cette activité peut être organisée ainsi :

- étude de l'anatomie et histologie en groupe à effectif réduit ;
- étude de la physiologie musculaire et des conséquences physiologiques de la myopathie de Duchenne en classe entière ou à effectuer à la maison.

Fiche élève

Structure et ultrastructure du muscle strié squelettique

Myopathie de Duchenne

Quand un défaut génétique conduit à la destruction de tous les muscles

La myopathie de Duchenne, ou dystrophie musculaire de Duchenne, est une maladie génétique provoquant une dégénérescence progressive de l'ensemble des muscles de l'organisme. Elle est liée à une anomalie du gène DMD, responsable de la production d'une protéine impliquée dans le soutien de la fibre musculaire. La recherche est très active concernant cette maladie. De nombreuses pistes visant à mise au point d'un traitement curatif sont à l'étude.

UNE MALADIE RARE

2 500

PERSONNES EN FRANCE



99,9 %

DES MALADES SONT
DES GARÇONS

DÉBUT DES SYMPTÔMES



RAREMENT AVANT
L'ÂGE DE 3 ANS

Source : inserm.fr

Vidéo

Reportage dans le cadre du Téléthon : le combat de Léo, 10 ans, atteint d'une myopathie (Franceinfo).



[Cliquer ici pour ouvrir la vidéo](#)

Consigne

1. Décomposer en racine et suffixe, le terme « myopathie », en déduire sa définition.

De manière à comprendre les conséquences physiologiques de la myopathie de Duchenne, et les traitements symptomatiques qui en découlent, il est indispensable dans un premier temps d'étudier la structure et l'ultrastructure du muscle, mais aussi de comprendre le fonctionnement de la contraction musculaire.

Retrouvez éduscol sur :



Dossier ressource

Anatomie et histologie : du muscle au myofilament

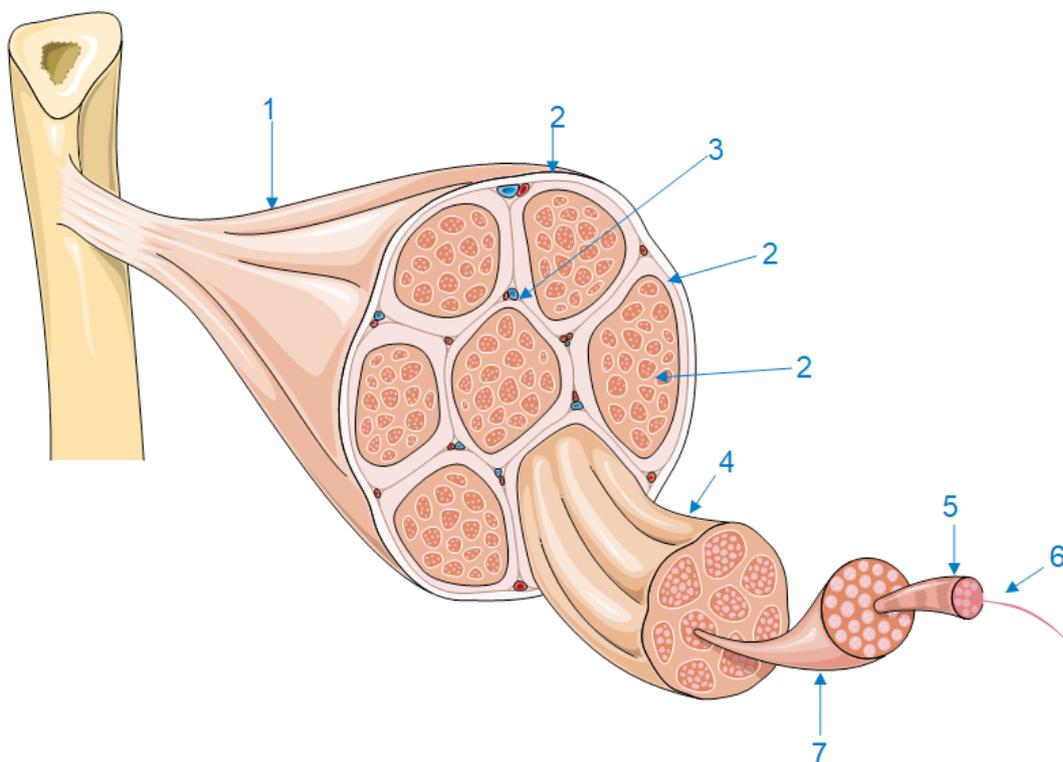
Vidéo

« Le muscle, moteur du mouvement » issue de corpus du site réseau-canopé.fr.



[Cliquer ici pour ouvrir la vidéo](#)

Les **muscles squelettiques** constituent la masse musculaire de l'organisme et correspondent à 40 % du poids corporel. Ils sont chargés du mouvement et du maintien de la posture du squelette, comme leur nom le suggère.



Source : Servier Medical Art

Consigne

1. À partir du texte ci-dessus et de la vidéo, annoter le document 1 montrant l'organisation hiérarchisée du muscle.

Remarque : Chaque terme en caractère gras correspond à une annotation.

Retrouvez éduscol sur :



Observation macroscopique d'un muscle squelettique

Observer le muscle gastrocnémien de grenouille et le muscle squelettique en coupe transversale présentés sur les documents 2 et 3 et sur la paillasse du professeur.

Consigne

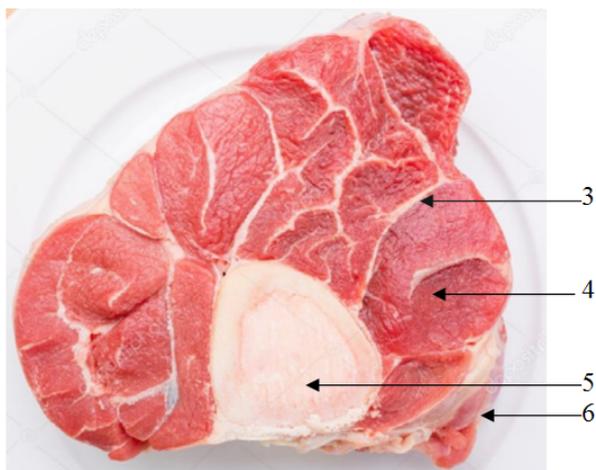
2. Annoter les deux photographies mettant en évidence la structure des muscles squelettiques à l'aide du document 1.

Document 2 - muscle gastrocnémien d'une grenouille



Source : concepteur ressource

Document 3 - coupe transversale d'un muscle squelettique



Source : Depositphotos.com

Retrouvez éducol sur :



Observations microscopiques de fibres musculaires squelettiques

Fiche technique

Fibres musculaires en microscopie photonique

Matériel

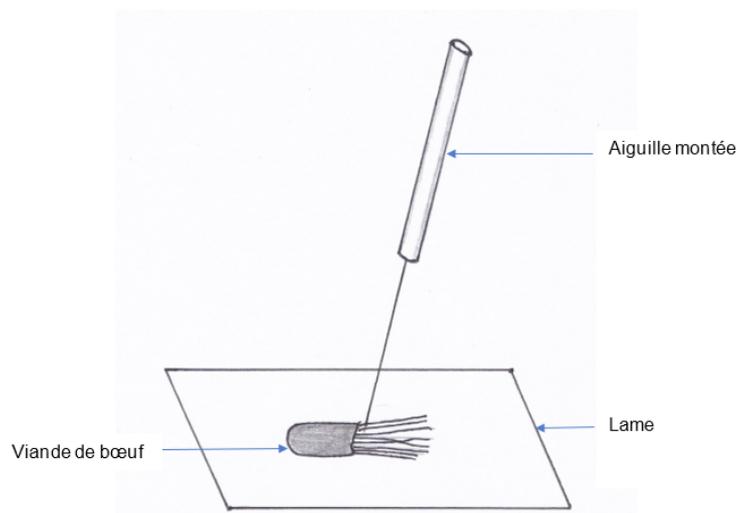
- Un morceau de viande de bœuf ébouillanté pendant 20 à 30 min
- Lames, lamelles, aiguilles montées, microscopes
- Bleu de méthylène, glycérol

Protocole expérimental

- Découper un échantillon de muscle ébouillanté de quelques mm de longueur sur quelques mm de largeur et le placer sur une lame porte objet.
- Dilacérer l'échantillon dans le sens du grand axe des fibres, directement sur la lame, avec une aiguille montée, de manière à dissocier au maximum les fibres musculaires, comme le montre le document 4.
- Recouvrir l'échantillon dilacéré avec une goutte de bleu de méthylène et laisser agir quelques minutes.
- Ajouter une goutte de glycérol et bien mélanger l'ensemble.
- Recouvrir d'une lamelle.
- Finir d'étaler et de dissocier l'échantillon en appuyant doucement sur la lamelle tout en faisant des mouvements de va et vient.

Attention : Voir fiche technique d'utilisation du microscope

Document 4 - schéma présentant la dilacération d'un morceau de viande



Source : concepteur ressource

Retrouvez éducol sur :



Consignes

1. Observer la lame au microscope photonique, au grossissement total X100 puis X400.
2. Photographier et enregistrer l'observation à GT x 400. Titrer et légender la photographie dans un fichier numérique.
3. Expliquer la raison pour laquelle ces fibres musculaires squelettiques sont dites striées.

Fibres musculaires en microscopie électronique

Une fibre musculaire contient un millier ou plus, de myofibrilles, qui occupent la plus grande partie du volume intracellulaire.

Les principales protéines sont des protéines contractiles : la **myosine** et l'**actine**. Il existe aussi de nombreuses protéines régulatrices.

Dans un muscle squelettique, environ 250 molécules de myosine se rejoignent pour former le filament épais ; les filaments fins étant constitués d'actine. La plupart du temps, les filaments fins et épais, parallèles, sont connectés par des ponts d'union.

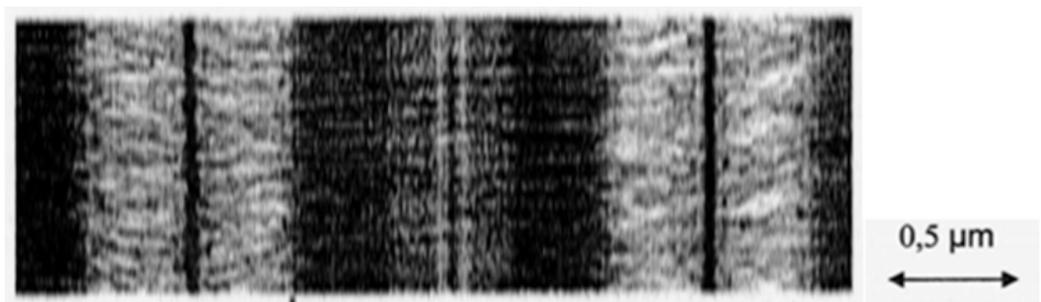
En microscopie photonique, la disposition des filaments fins et épais crée un schéma répétitif alternant des **bandes claires** et des **bandes sombres** d'où l'aspect strié. Une répétition d'un motif forme un **sarcomère**, plus petite unité contractile de myofibrilles. Un sarcomère est délimité par deux **stries Z**.

On note au centre de la bande sombre, la **zone H**.

Consigne

4. Annoter le document 5 présentant une myofibrille en microscopie électronique et le schéma d'interprétation correspondant à partir du texte ci-dessus. (Chaque terme en caractère gras correspond à une annotation)

Document 5- électronographie d'une myofibrille

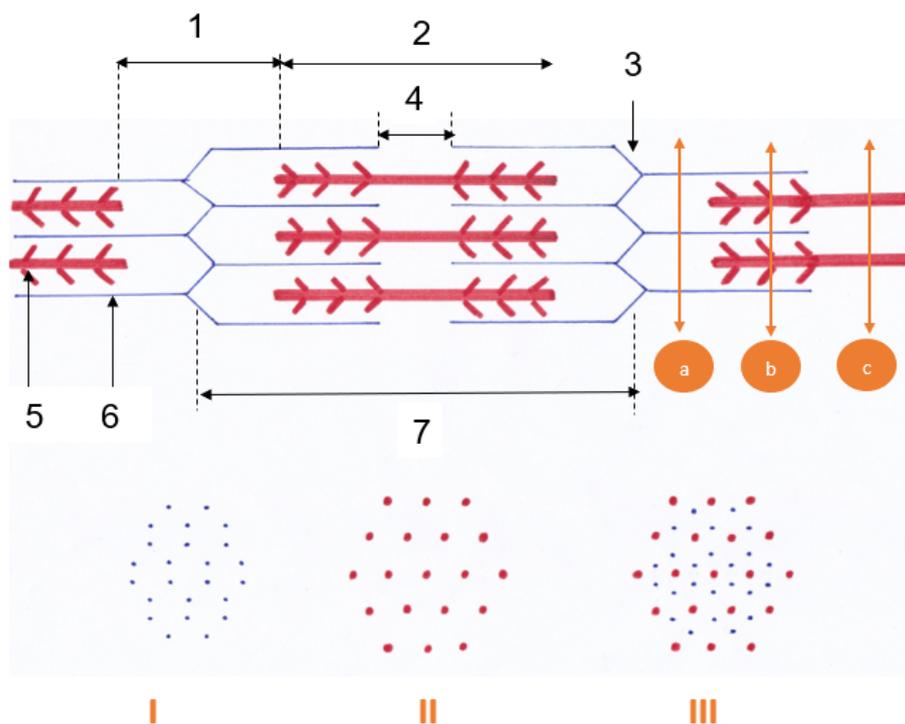


Source : extrait d'un sujet de bac SVT spécialité 2011

Retrouvez éduscol sur :



Schéma d'interprétation



Source : concepteur ressource

Le schéma d'interprétation du document 5 présente trois coupes transversales (a, b et c) qui ont été effectuées en divers endroits du sarcomère. Les schémas I, II, III correspondent aux résultats obtenus.

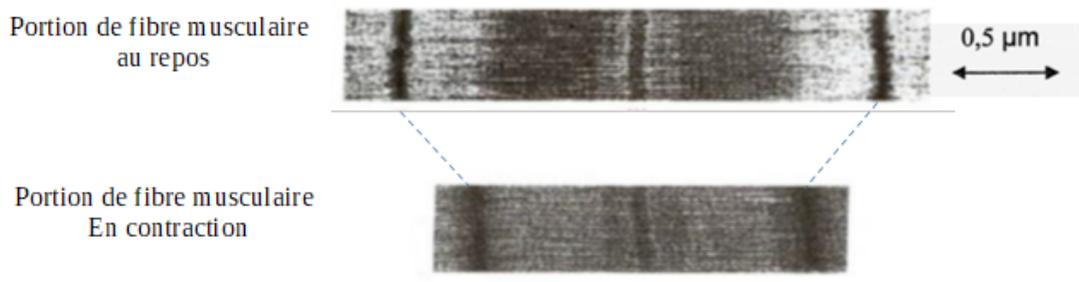
Consigne

5. Associer chaque coupe transversale à un schéma. Justifier en nommant le type de protéines présentes.

Physiologie musculaire

Le document 6 présente des fibres musculaires observées au microscope électronique à transmission, au repos et lors d'une contraction.

Document 6 - électronographie de myofibrilles au repos et en contraction



Retrouvez éducol sur :



Source : extrait d'un sujet de bac SVT spécialité 2011

Consigne

1. À partir de l'observation du document 6, compléter le tableau 1.

Tableau 1 - évolution de la longueur des paramètres au cours de la contraction

Caractéristiques observées	Évolution de la longueur des paramètres au cours de la contraction
Longueur des sarcomères	
Longueur des myofilaments d'actine	
Longueur des myofilaments de myosine	
Longueur de la bande H	
Longueur bande sombre	
Longueur bande claire	

Consignes

2. Dédurre des réponses précédentes la manière dont s'effectue la diminution de taille d'un sarcomère lors d'une contraction.
3. Schématiser un sarcomère au repos et un sarcomère en contraction moyenne.
4. Expliquer pourquoi, à partir d'un certain stade, la contraction est considérée comme maximale.
5. Indiquer pourquoi, alors que le raccourcissement d'un sarcomère est au maximum de 0,5 µm, on observe un raccourcissement millimétrique ou centimétrique du muscle.

Comprendre les conséquences physiologiques de la myopathie de Duchenne, et les traitements symptomatiques

Document 7 - les symptômes de la myopathie de Duchenne

Atteinte des muscles squelettiques	Atteintes des muscles lisses du tube digestif	Atteinte des muscles respiratoires	Atteinte du muscle cardiaque
<p><i>Peu de manifestations avant 3 ans puis atteintes progressives des muscles du bas du corps puis ceux du haut.</i></p> <p>Altération de la fonction motrice</p> <p>Atteinte des muscles du haut de la cuisse et du bassin</p> <ul style="list-style-type: none"> ⇒ Hypotonie ⇒ Acquisition tardive de la marche ⇒ Hypertrophie des mollets due à une marche digitigrade ⇒ Chutes fréquentes et difficulté à se relever ⇒ Difficultés à courir et à monter les marches ⇒ Enraidissement des articulations ⇒ Perte de la marche vers 10 – 12 ans <p>Atteinte des muscles des membres supérieurs et du dos</p> <ul style="list-style-type: none"> ⇒ Difficulté à attraper les objets situés en hauteur ⇒ Difficulté à lever les bras ⇒ Perte d'autonomie des membres inférieurs ⇒ Scoliose 	<p>Altération de la fonction digestive</p> <ul style="list-style-type: none"> - difficulté à mastiquer les aliments - difficulté du brassage gastrique - péristaltisme inefficace <p>⇒ Troubles du transit intestinal : Constipation ⇒ Ballonnements, douleurs abdominales voire occlusion intestinale</p>	<p><i>A partir de l'adolescence</i></p> <p>Altération de la fonction respiratoire accentuée par la scoliose qui gêne la respiration</p> <p>Atteinte des muscles intercostaux et du diaphragme essentiellement</p> <ul style="list-style-type: none"> - difficultés à tousser et à expectorer ⇒ Fatigabilité à l'effort ⇒ Encombrement, souffle court, infections fréquentes (bronchite, pneumonie) <p>Evolution vers l'insuffisance respiratoire</p>	<p><i>Manifestations à un âge variable</i></p> <p>Altération de la fonction cardiaque = Cardiomyopathies</p> <ul style="list-style-type: none"> - contractions du myocarde moins efficaces ⇒ Essoufflement anormal, ⇒ palpitations <p>Evolution vers l'insuffisance cardiaque</p>
Souvent fatale vers 20 – 30 ans			

Retrouvez éducol sur :



Document 8 - prise en charge médicale

La dystrophie musculaire de Duchenne est une maladie génétique qui se manifeste rarement avant l'âge de 3 ans.

On peut noter cependant chez ces enfants un retard dans l'acquisition de la marche, des chutes fréquentes et avec le temps des difficultés croissantes pour se relever. La montée des escaliers devient alors de plus en plus difficile et finalement impossible du fait d'une faiblesse musculaire qui touche d'abord les muscles des membres inférieurs puis ceux du tronc. A ce stade, l'utilisation d'un fauteuil roulant électrique devient indispensable pour conserver l'autonomie dans les déplacements. Pour limiter les déformations de squelette, entretenir les muscles et les articulations mais aussi pour soulager les douleurs, la kinésithérapie ostéoarticulaire est réalisée quotidiennement. Et, pour stabiliser la scoliose qui s'installe, une arthrodèse vertébrale est finalement nécessaire : il s'agit d'une intervention chirurgicale au cours de laquelle les articulations entre les vertèbres sont bloquées grâce à du matériel métallique (vis, plaques, tiges), de façon à ce qu'elles ne puissent plus bouger les unes par rapport aux autres. L'utilisation d'aides techniques et la domotique contribuent à pallier les difficultés des membres supérieurs.

Pour éviter les infections broncho-pulmonaires et l'insuffisance respiratoire, consécutives à l'atteinte des muscles respiratoires, une kinésithérapie respiratoire est mise en place précocement, elle devra être complétée avec le temps par une ventilation assistée. La vaccination contre la grippe et la pneumonie permettent de limiter le risque d'infections.

Même si l'atteinte du myocarde ne se manifeste que tardivement, elle doit être recherchée précocement dès l'âge de 6-7 ans. Son apparition et sa gravité sont prévenues par la mise en route d'un traitement médicamenteux.

Au-delà de cette prise en charge médicale, dont le but est d'améliorer la qualité et l'espérance de vie des personnes atteintes de la myopathie de Duchenne, une prise en charge socio-culturelle est indispensable pour faciliter l'accès et l'intégration à l'école notamment.

Consignes

6. Définir les termes suivants : scoliose, cardiomyopathie, dystrophie.
7. À l'aide des documents 7 et 8, répertorier chronologiquement les différents symptômes de la maladie et y associer la prise en charge médicale associée.

Le diagnostic de première intention

Lorsque les médecins suspectent une myopathie de Duchenne chez un enfant, ils effectuent un dosage sanguin de CPK et une **biopsie** musculaire, avant de procéder à une analyse génétique.

Les CPK (créatine phospho-kinases)

Ce sont des enzymes musculaires qui se trouvent naturellement à l'intérieur des fibres musculaires et à très faible concentration dans le sang.

Retrouvez éduscol sur :



Document 9 - concentrations en CPK dans le sang de différents individus

Individus	Concentration en CPK dans le sang (U/L)
Homme sain	10 à 195
Femme saine	10 à 170
Homme ayant subi un infarctus du myocarde	35 à 620
Homme ayant réalisé un marathon	23 à 420
Enfant atteint de dystrophie musculaire de Duchenne	1 500 à 3 000

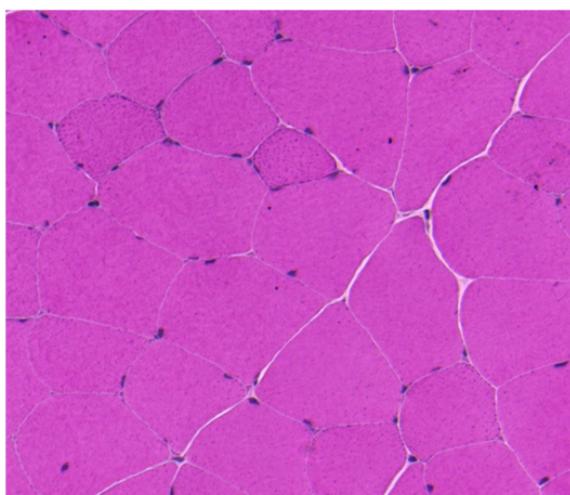
Consignes

1. Comparer les différentes concentrations en CPK dans le sang, à partir du document 9.
2. Conclure quant à l'utilisation de ce dosage comme un outil de diagnostic.

La biopsie musculaire**Consigne**

3. Définir le terme biopsie.

La figure du document 10 présente une coupe transversale d'un muscle strié squelettique d'une souris saine et la figure du document 11 présente une coupe transversale d'un muscle strié squelettique d'une souris atteinte de myopathie à des grossissements microscopiques différents.

Document 10 - coupe transversale d'un muscle strié squelettique d'une souris saine

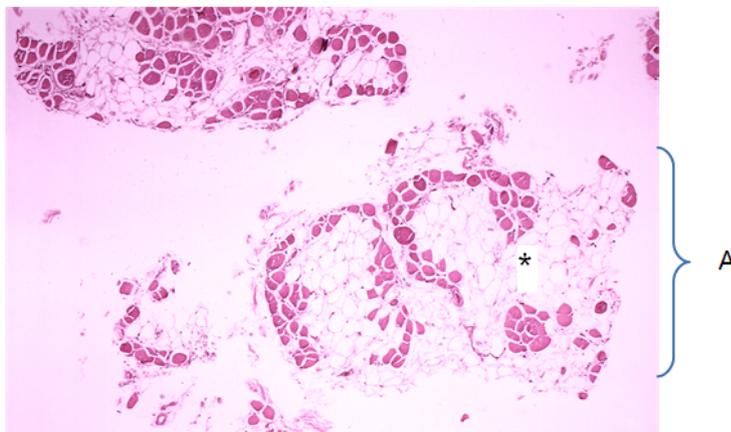
x 400

Source : concepteur ressource

Retrouvez éduscol sur :



Document 11 - coupe transversale d'un muscle strié squelettique d'une souris atteinte de myopathie



x 100

* cellules adipeuses

Source : en.wikipedia.org

Consignes

4. Entourer sur le document 10, un myocyte.
5. Sachant que le grossissement utilisé sur le document 11 est moins important que sur le document 10, entourer un myocyte sur le document 11. Dans ces conditions, que représente l'ensemble A.
6. Retrouver sur le document 1, le numéro correspondant au myocyte et à l'ensemble A.
7. Comparer l'histologie du muscle strié squelettique de la souris saine à celle de la souris atteinte de myopathie. En déduire les conséquences cytologiques de la myopathie.
8. Établir le lien avec les observations faites à la question 16.
9. Établir le lien avec les symptômes de la maladie.

La dystrophine

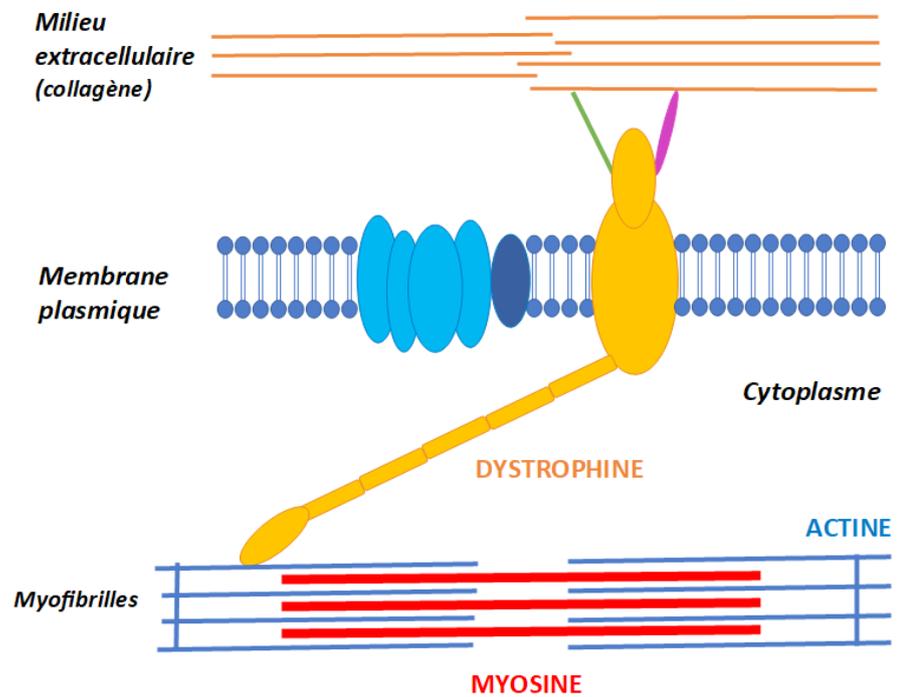
La myopathie de Duchenne a pour origine une mutation au niveau du gène DMD entraînant la formation d'une protéine anormale donc non fonctionnelle : la dystrophine.

Cette protéine crée des points d'ancrage entre l'intérieur et l'extérieur de la cellule qui permettent aux myocytes de résister aux contraintes exercées par la membrane lors de la contraction. Le document 12 présente la localisation de cette protéine.

Retrouvez éduscol sur :



Document 12 - localisation de la dystrophine.



Source : concepteur ressource

Consigne

10. Établir le lien entre la dystrophine non fonctionnelle et les signes cliniques de la maladie sachant que la réserve de cellules musculaires est limitée chez l'être humain.

Retrouvez éduscol sur :

