

# Sciences de la vie et de la Terre

## Épreuve de spécialité du second groupe

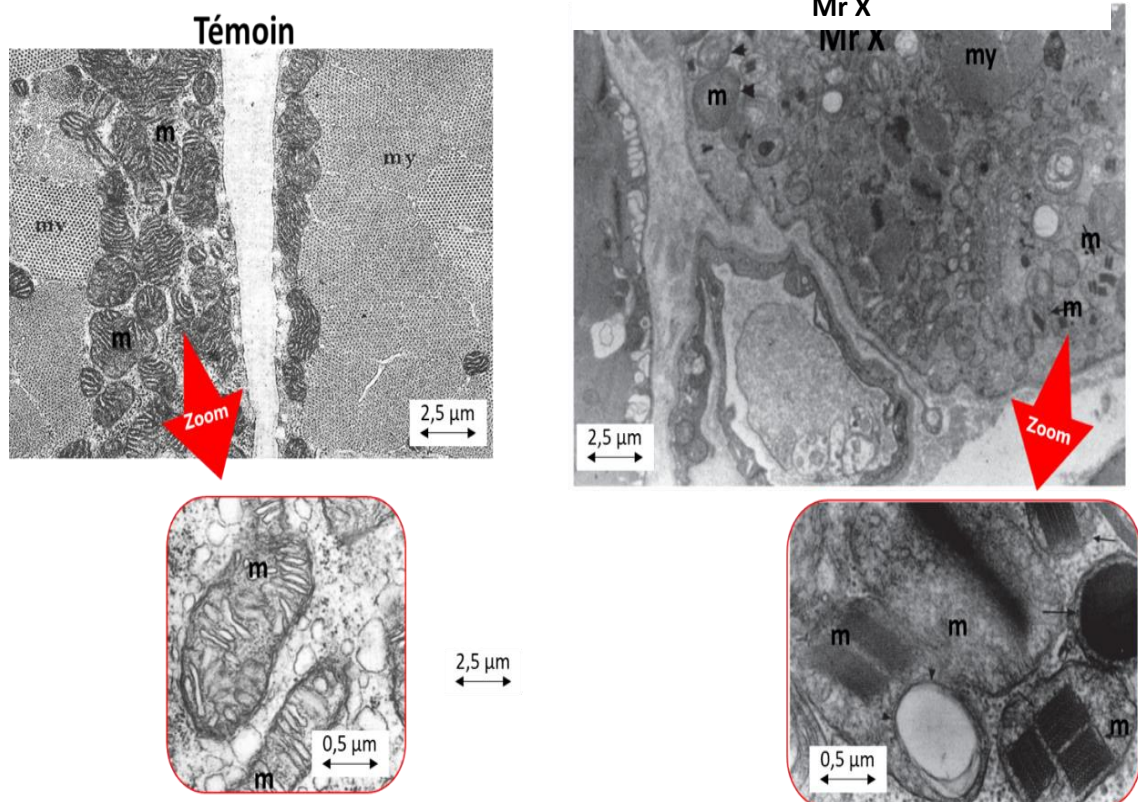
### THEME 3-2 TYPE C EXERCICE 1

#### Thématique :3B Produire un mouvement

#### Chapitre : Origine de l'ATP nécessaire à la contraction de la cellule musculaire

Mr X (poids 46 kg, taille 160 cm) présente au moment de son admission à l'hôpital un problème de fatigabilité. Un test de son réflexe tendineux n'a montré aucune anomalie. Mais d'autres tests ont montré que ses muscles fléchisseurs du coude au niveau des bras étaient légèrement faibles. Afin d'établir un diagnostic une biopsie des muscles de Mr X est effectuée et comparée à celle d'un témoin.

L'observation en microscopie électronique de fibres musculaires du biceps de Mr X (obtenu par biopsie) n'a montré aucune altération des fibres d'actine et de myosine ni de problème au niveau de la matrice extracellulaire. En revanche elle a mis en évidence de très nombreuses mitochondries anormalement grandes, présentant des crêtes malformées.

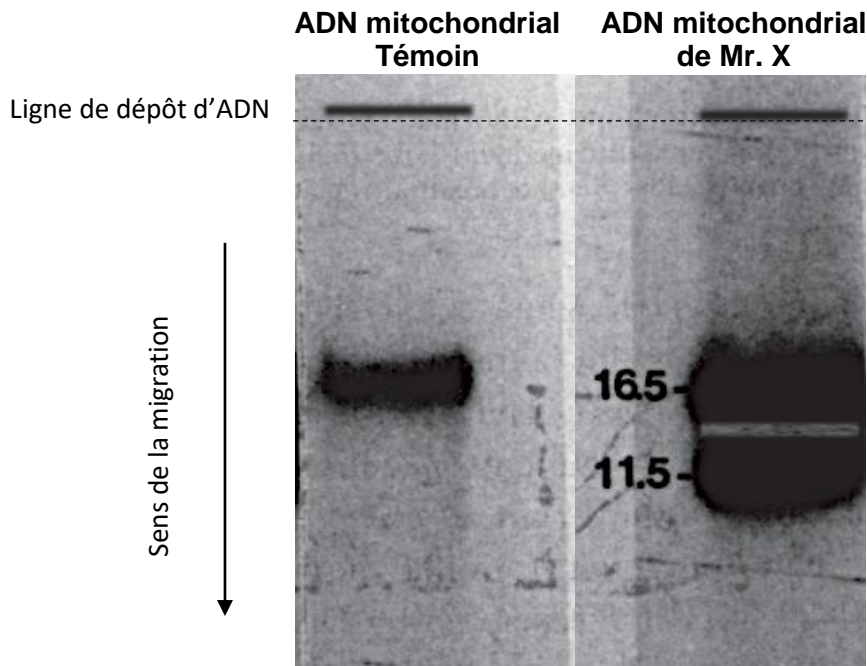


Microphotographie mitochondries d'une fibre musculaire (my : myofibrille ; m : mitochondrie)

**Doc.1 Observations au microscope électronique des fibres musculaires du biceps chez un témoin et chez Mr X**

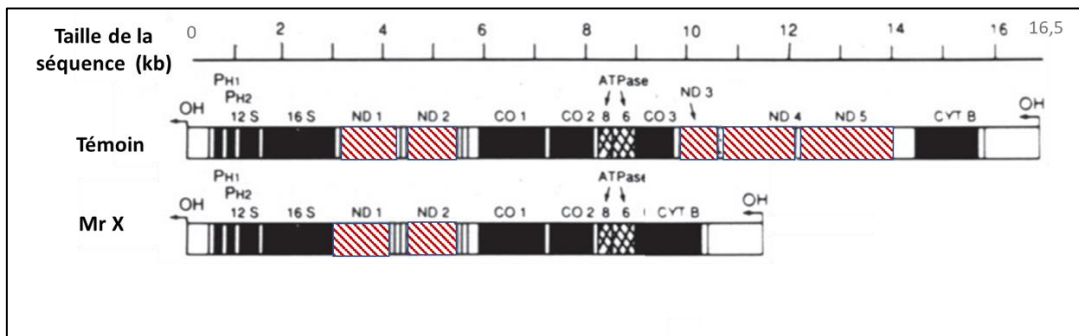
Suite aux résultats de la biopsie des analyses complémentaires sont réalisées.

Un broyat de 5 mg d'ADN mitochondrial de Mr X a permis de réaliser une électrophorèse et de comparer les résultats à ceux obtenu pour un témoin (doc 2a).



*Doc2a. Résultats de l'électrophorèse de l'ADN mitochondrial d'un témoin et de Mr X*

Parmi les enzymes qui assurent la fonctionnalité de la mitochondrie la ND (NADH-réductase) est une enzyme constituée de 5 sous unités (ND1, ND2, ND3, ND4, ND5). Une perte d'une ou plusieurs de ces sous unités rend l'oxydation du NADH, H<sup>+</sup> en NAD impossible, au niveau des crêtes mitochondriales et rend la mitochondrie non fonctionnelle. La carte de la figure 2b représente, la taille des séquences de l'ADN mitochondrial d'un témoin et de Mr X et permet d'identifier les différentes sous unités de la ND.



*Doc 2b. Carte de l'ADN mitochondriale d'un témoin et de Mr X*

## **Doc. 2 Résultats des analyses de l'ADN mitochondrial d'un témoin et de Mr X**

Source : <https://www.anssaudimed.net/doi/10.5144/0256-4947.1993.197>

Après étude de ces données un spécialiste diagnostique une maladie mitochondriale.

**A partir des informations fournies par ces documents et de vos connaissances, identifiez les causes et conséquences de cette maladie.**

### Éléments de correction.

Données issues des documents	<p>Doc1 : absence de crêtes mitochondriales chez Mr X</p> <p>Doc2a : A l'électrophorèse, Mr X présente deux bandes différentes d'ADN mitochondriale dont l'une de masse inférieure à l'ADN mitochondriale témoin.</p> <p>Doc2b. : Chez Mr X, absence de l'unité ND4 et ND5 chez Mr X</p>
Données issues des connaissances	<p>Structure de la mitochondrie</p> <p>Production d'ATP au niveau des mitochondries à partir du pyruvate</p> <p>Cycle de Krebs dans la matrice : décarboxylation et production d'ATP et de transporteurs de proton type NADH, H<sup>+</sup> et du CO<sub>2</sub></p> <p>Chaîne de respirations au niveau des mitochondries : réactions d'oxydo-réduction ; réoxydation des composés réduits, par la réduction de dioxygène en eau.</p> <p>La contraction musculaire nécessite de l'ATP</p>
Interprétation des données	<p>Défaut de fonctionnement de la chaîne de respiration par manque d'une enzyme intervenant dans l'oxydation de NADH, H<sup>+</sup></p> <p>Manque de production d'ATP</p> <p>La contraction musculaire ne peut pas se faire en l'absence d'ATP</p>
Conclusion	<p>Anomalie au niveau de l'ADN mitochondriale pour une enzyme participant dans la chaîne de respiration</p> <p>Absence de production d'ATP empêche la contraction musculaire du biceps de Mr X d'où sa fatigabilité.</p>