

# LE MUSCLE STRIE SQUELETTIQUE

## physiopathologie

**N. Kubis – Faculté de Médecine Paris 7 –Denis Diderot**

# PLAN

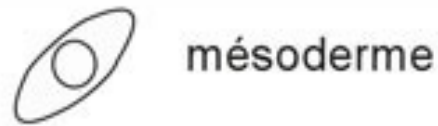
- Quelques rappels histologiques
- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette
  - Filaments épais et fins
  - Protéines du cytosquelette
  - Couplage excitation-contraction
- Métabolisme énergétique et exercice physique
- Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques
  - Muscle rouge et muscle blanc
- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

# PLAN

- Quelques rappels histologiques
- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette
  - Filaments épais et fins
  - Protéines du cytosquelette
  - Couplage excitation-contraction
- Métabolisme énergétique et exercice physique
- Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques
  - Muscle rouge et muscle blanc
- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

**MYOGENESE**

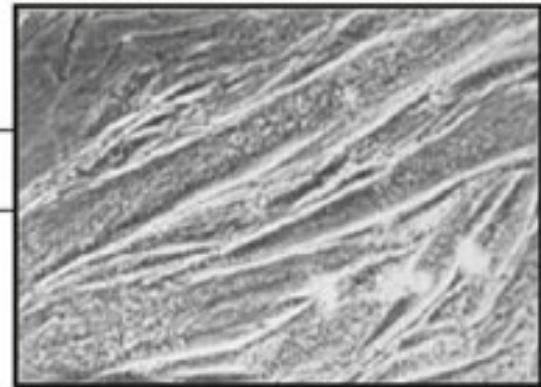
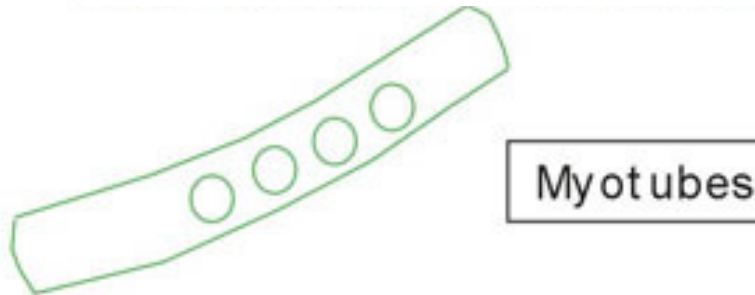
DETERMINATION  
DIFFERENTIATION  
MATURATION



➤ **Persistance de cellules satellites...**



Fusion



Acquisition de l'activité contractile



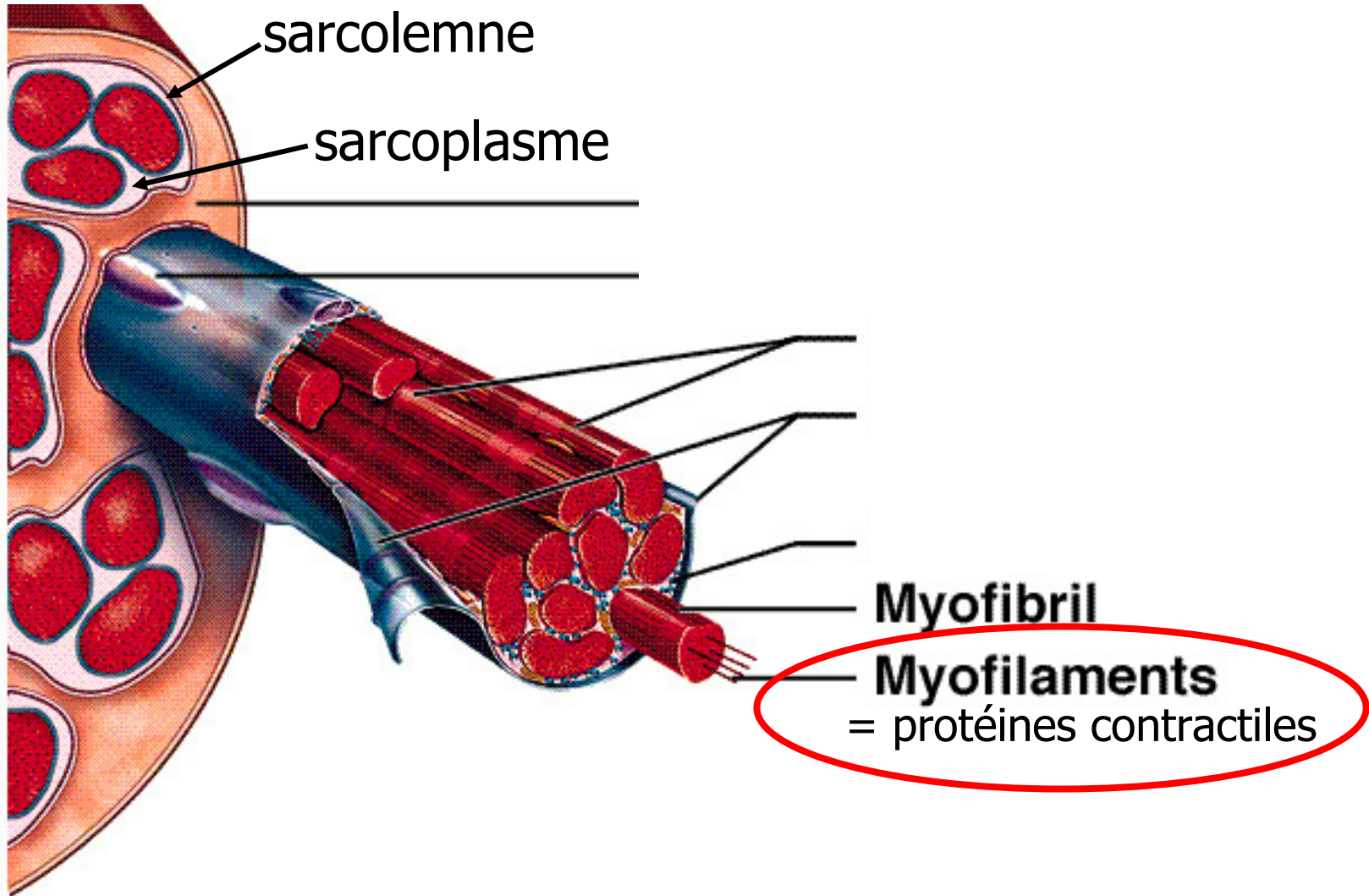
Et innervation par un motoneurone



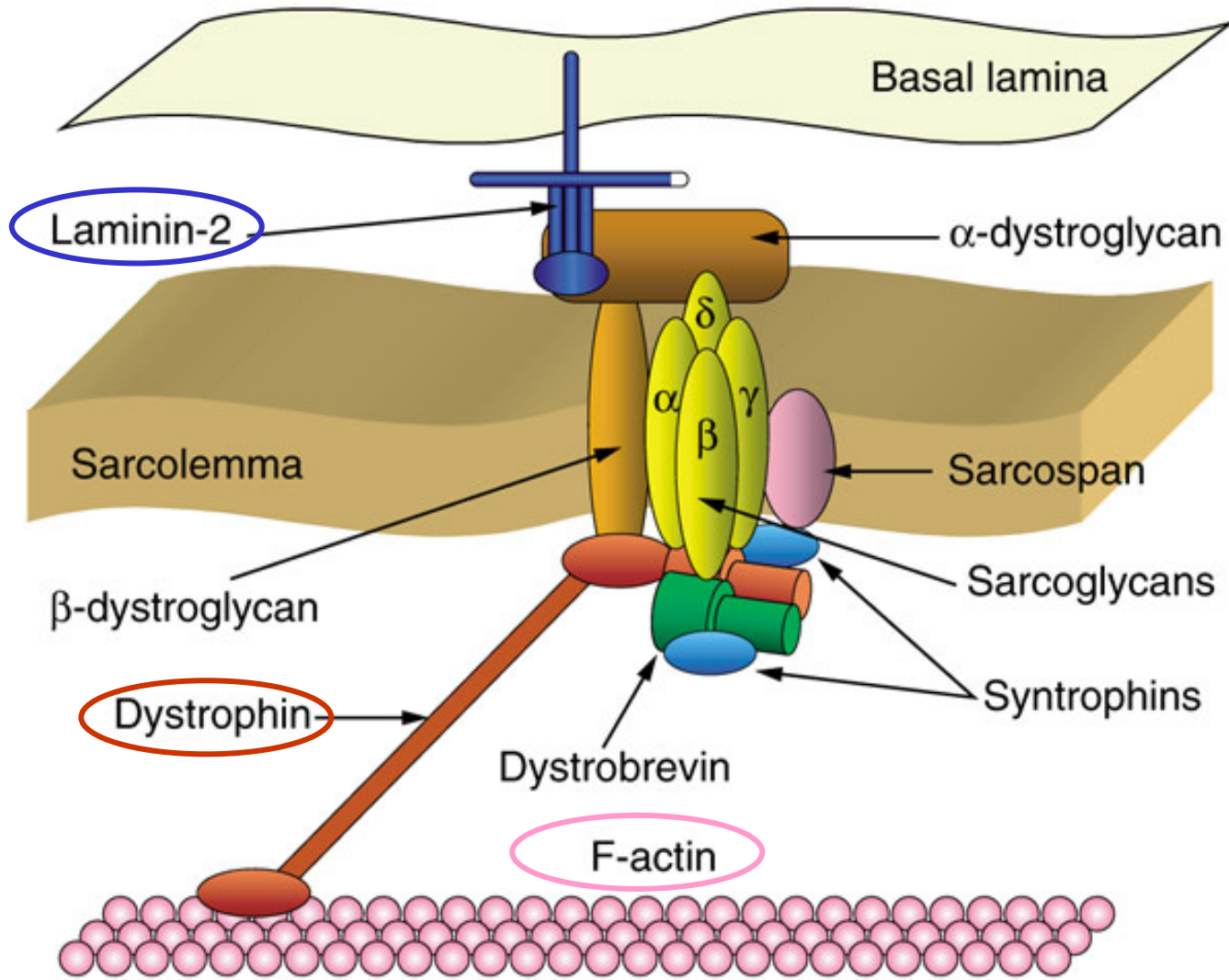
# PLAN

- Quelques rappels histologiques
- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette
  - Filaments épais et fins
  - Protéines du cytosquelette
  - Couplage excitation-contraction
- Métabolisme énergétique et exercice physique
- Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques
  - Muscle rouge et muscle blanc
- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

# LA FIBRE MUSCULAIRE



*Extra-cellulaire* Les protéines du cytosquelette

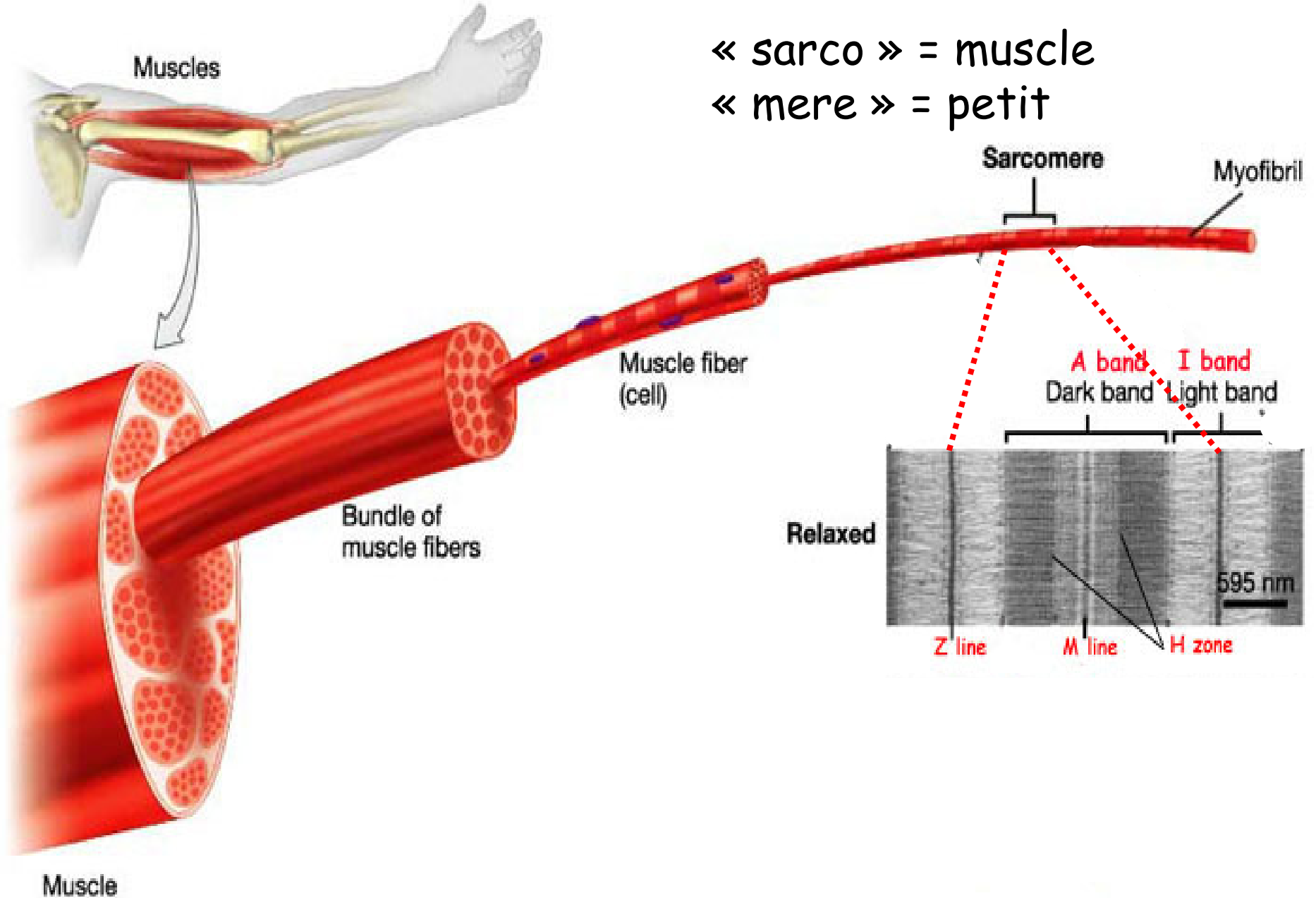


*Intra-cellulaire*



# Le sarcomère

« sarco » = muscle  
« mere » = petit



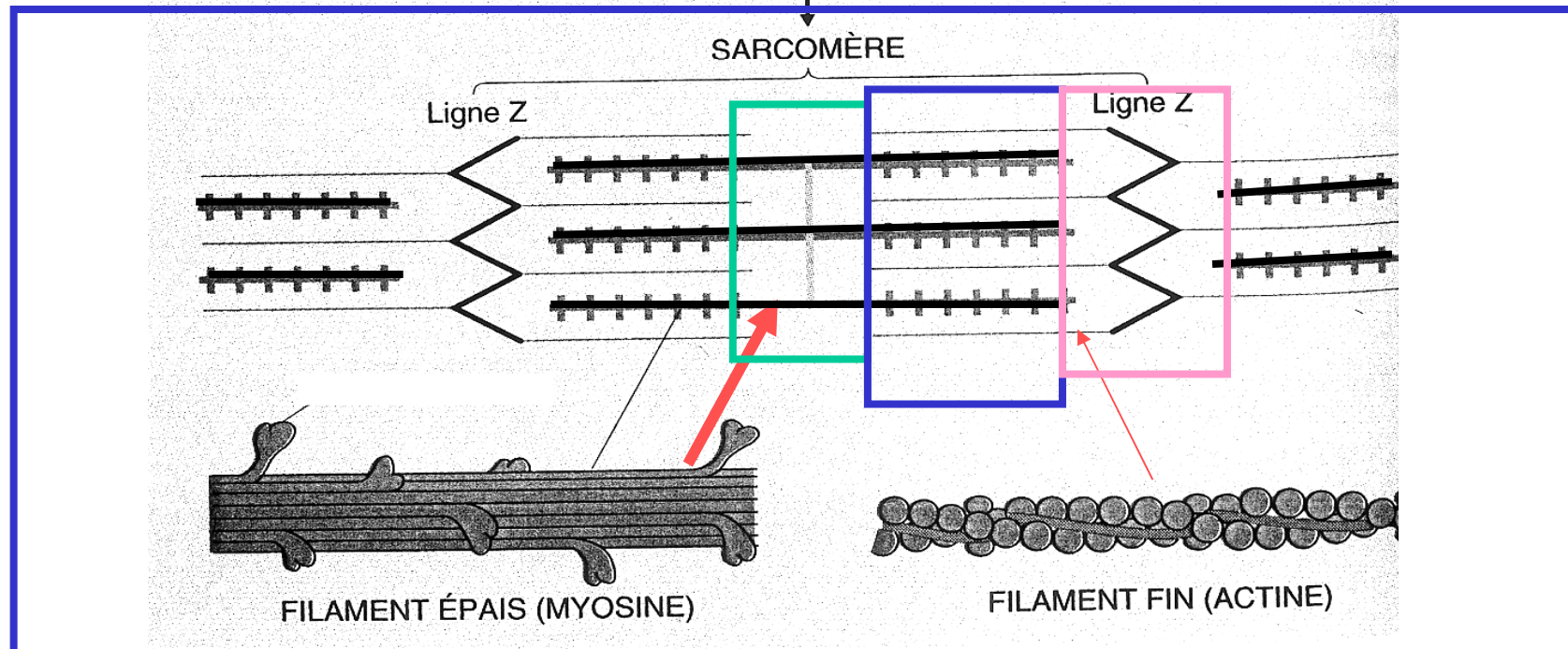
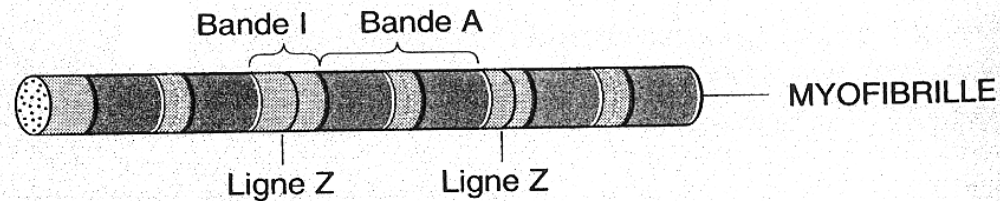
# 1 sarcomère = 1 bande A + 2 héli-bandes I

Bande A : filaments épais et fins

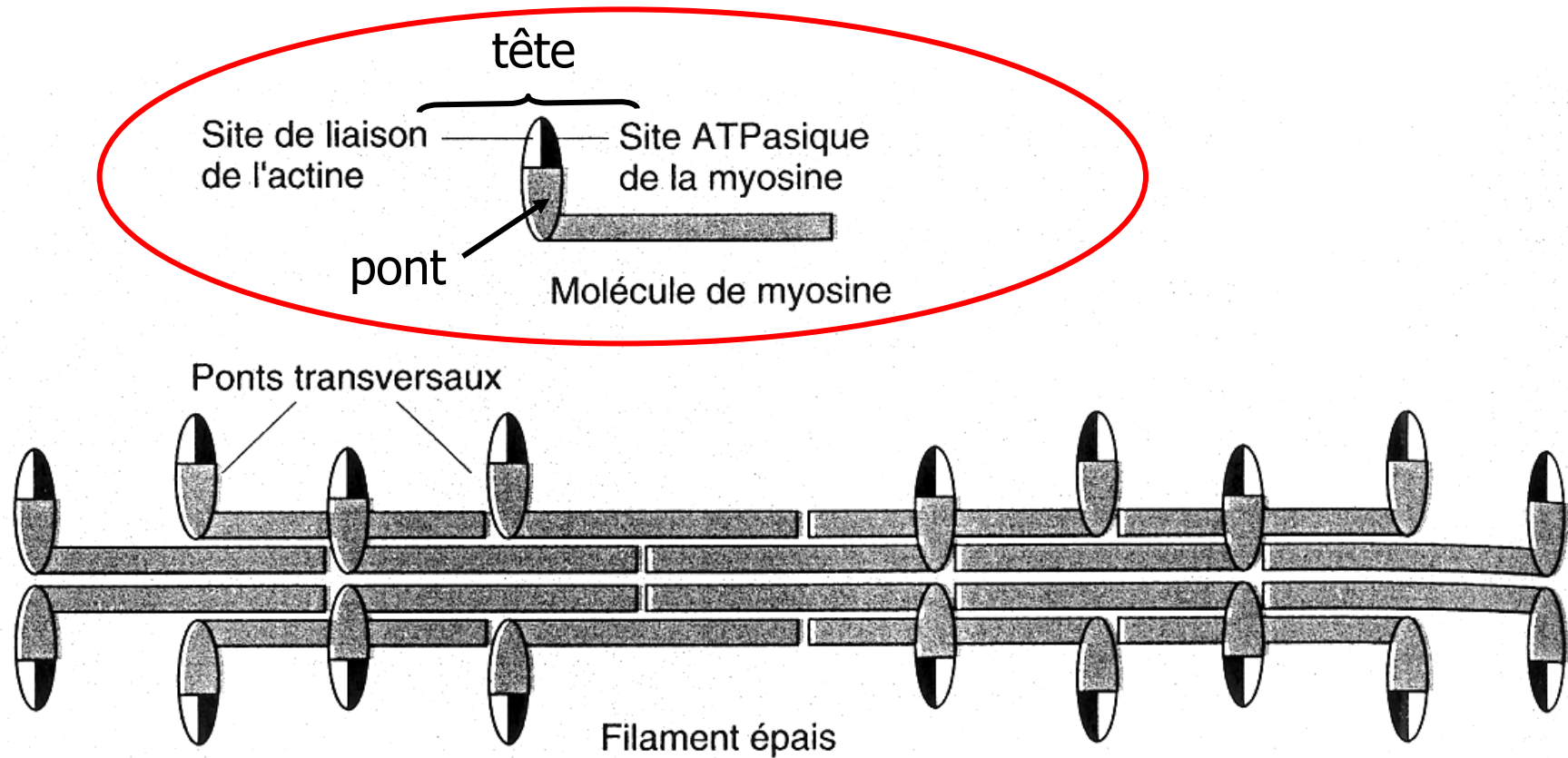
Bande H : filaments épais

Bande I : filaments fins

Arrangés en // = aspect strié

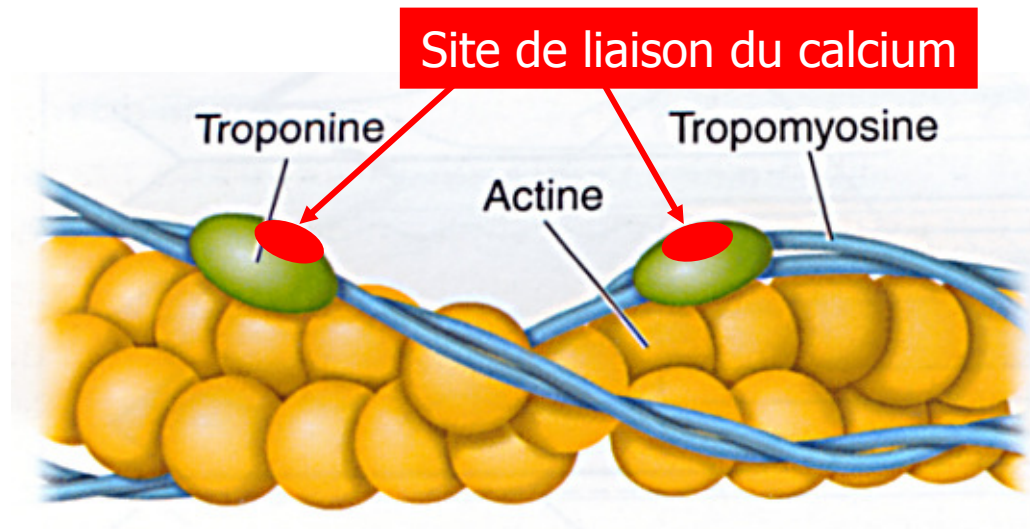


# Filaments épais constitués de molécules de myosine

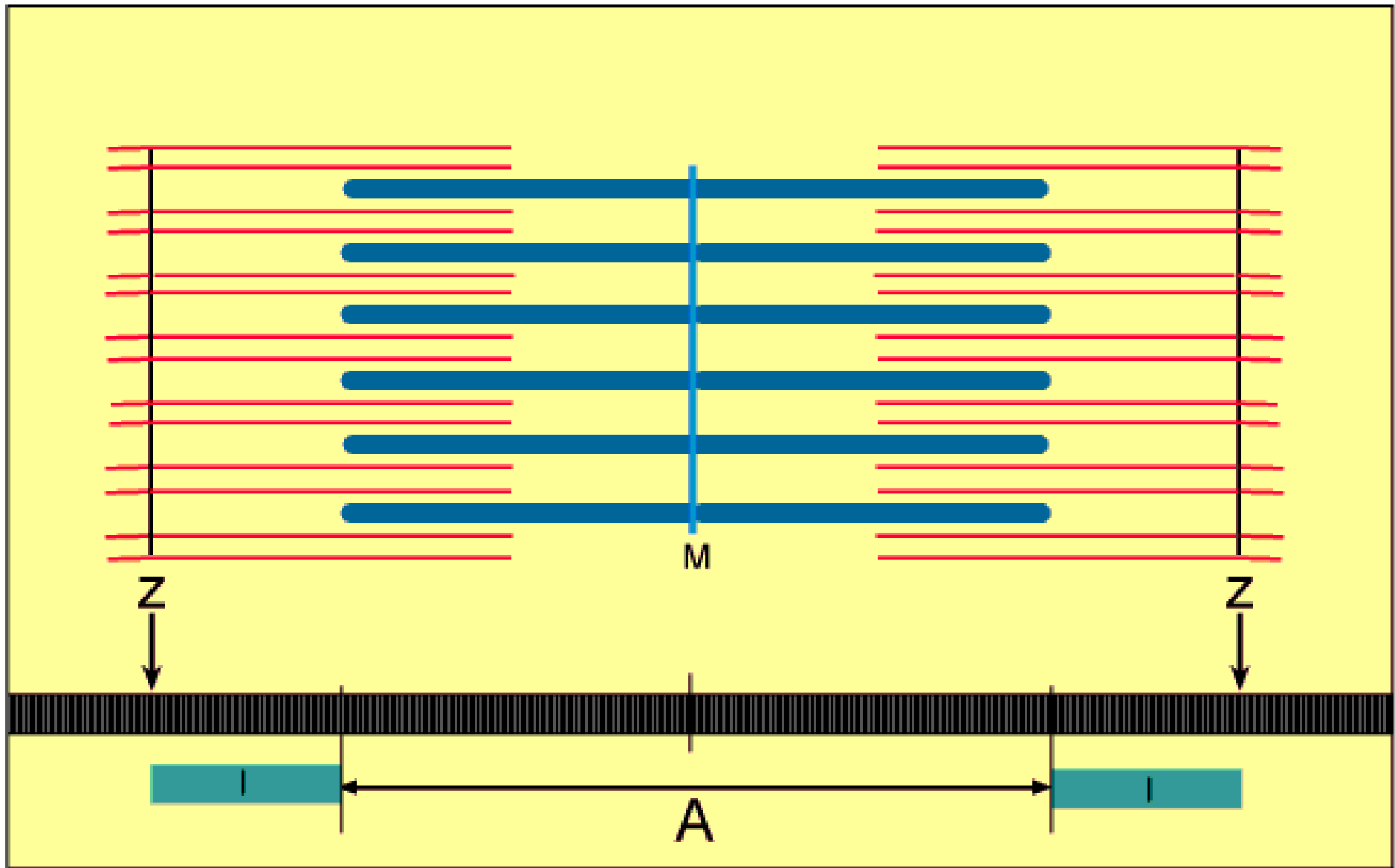


Filaments fins constitués de molécules d'actine, de tropomyosine, de troponine

L'actine s'attache à une extrémité de la strie Z

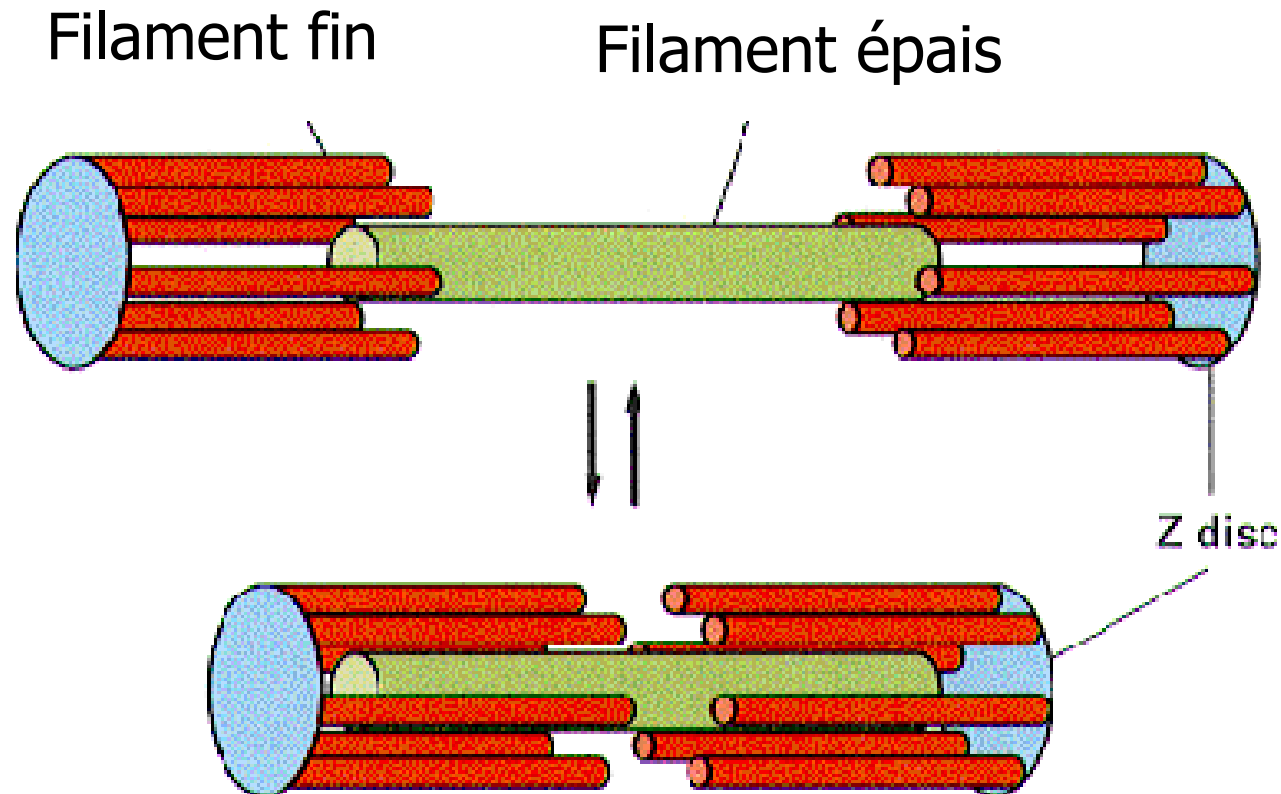


Si ↓ de calcium = disparition de l'activité contractile



<http://chups.jussieu.fr> ressources pédagogiques les tissus

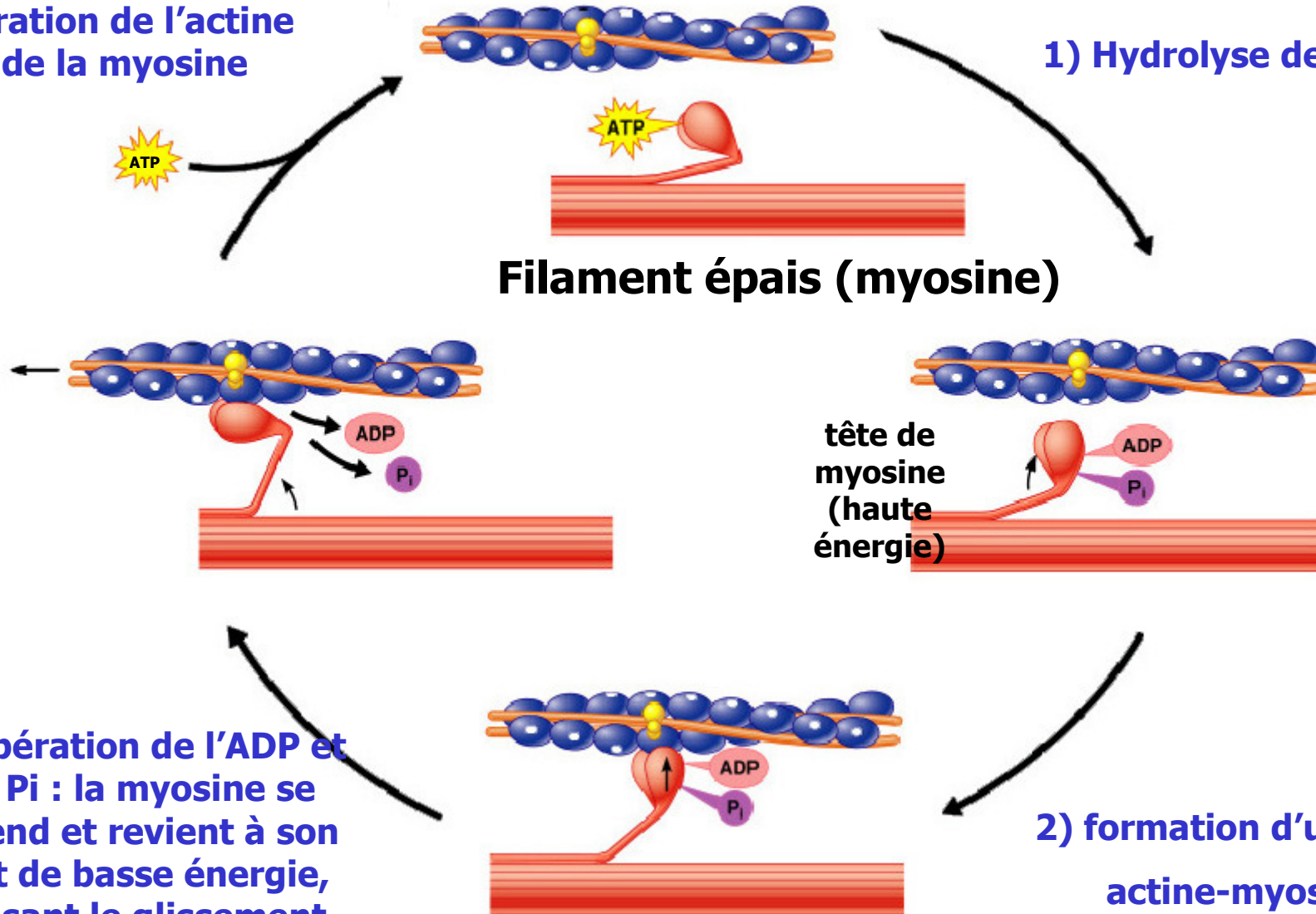
# Contraction musculaire



- la longueur des filaments **fins** ne change pas
- la longueur des filaments **épais** ne change pas

= **glissement des filaments fins entre les filaments épais**

4) La liaison d'une nouvelle molécule d'ATP provoque la séparation de l'actine et de la myosine



Filament fin (actine)

1) Hydrolyse de l'ATP

Filament épais (myosine)

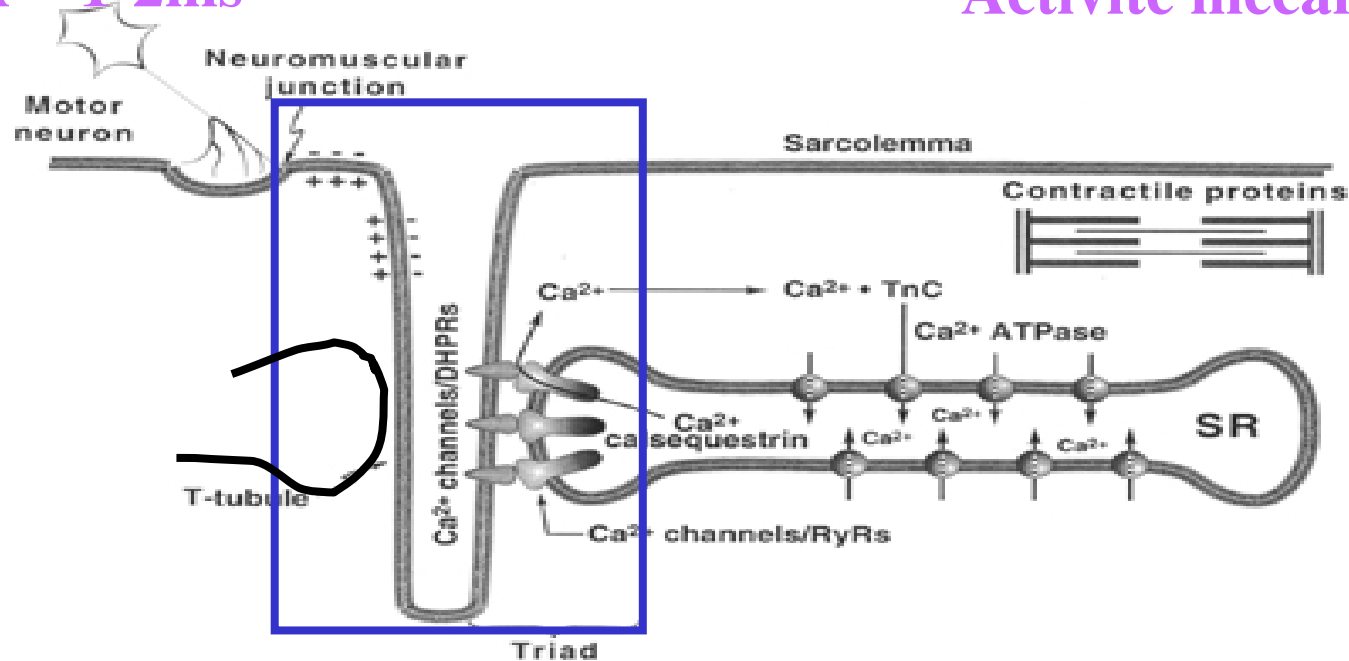
tête de myosine (haute énergie)

3) libération de l'ADP et du P<sub>i</sub> : la myosine se détend et revient à son état de basse énergie, causant le glissement du filament d'actine

2) formation d'un pont actine-myosine

PA = 1-2ms

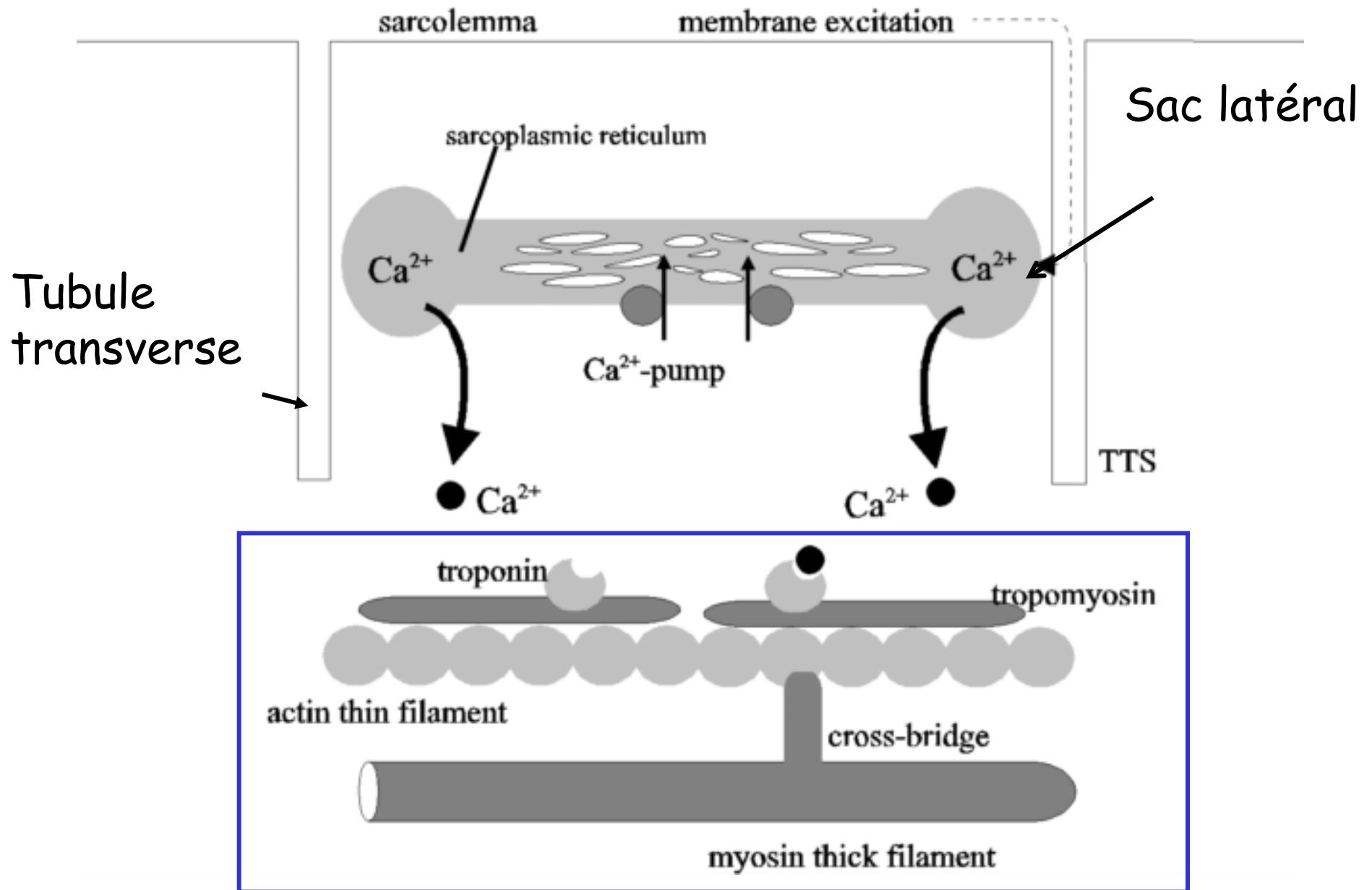
Activité mécanique = 100 ms



Tubule T

1. Dépolarisation sarcolemme
2. → Activation canaux calciques voltage-dépendants (récepteurs dihydropyridine) → dépolarisation membrane des tubules T (tubule transverse)
3. → ouverture des récepteurs ryanodine et libération du calcium du réticulum sarcoplasmique qui diffuse vers les myofibrilles



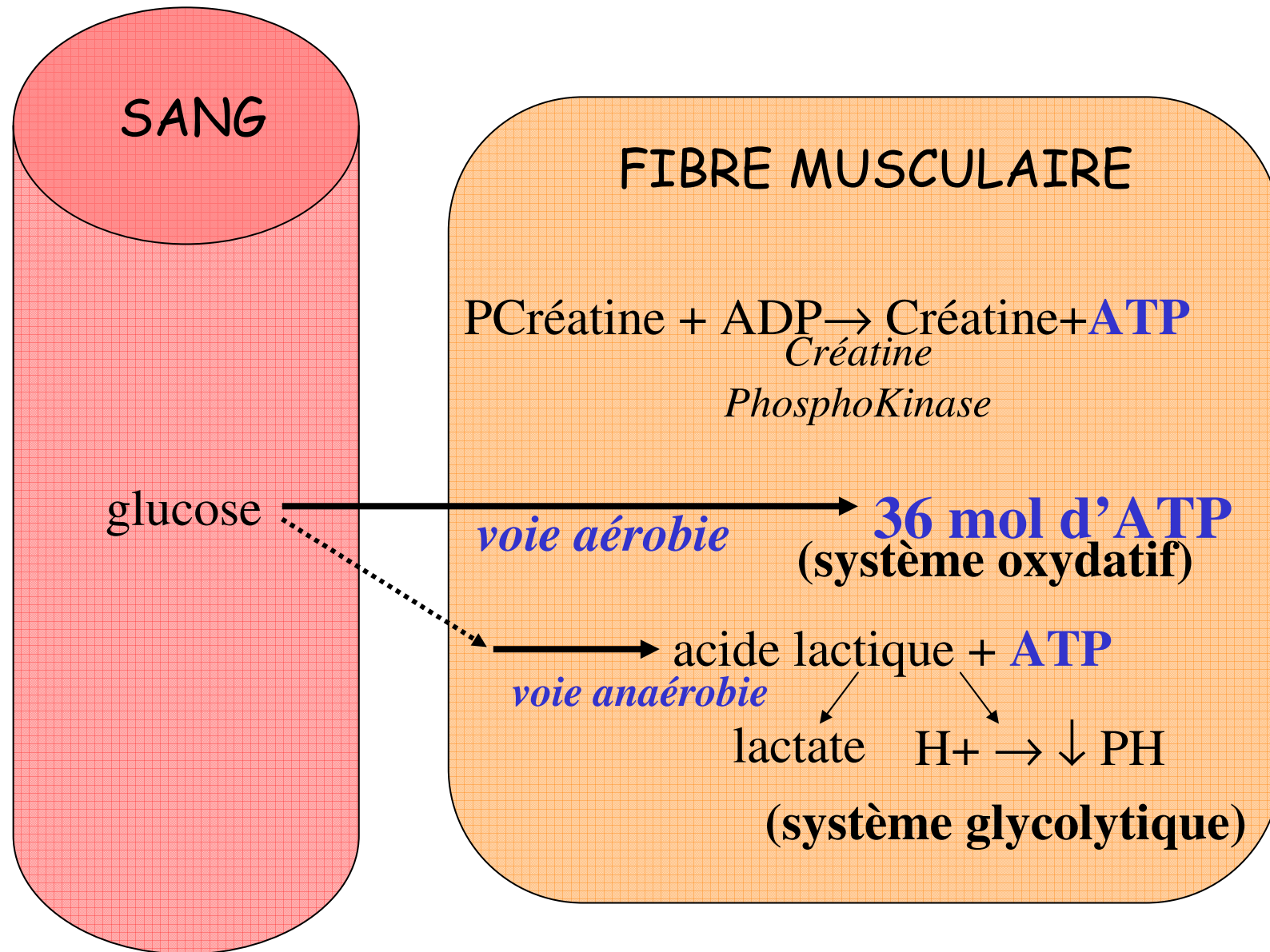


4. → fixation troponine
5. → contraction

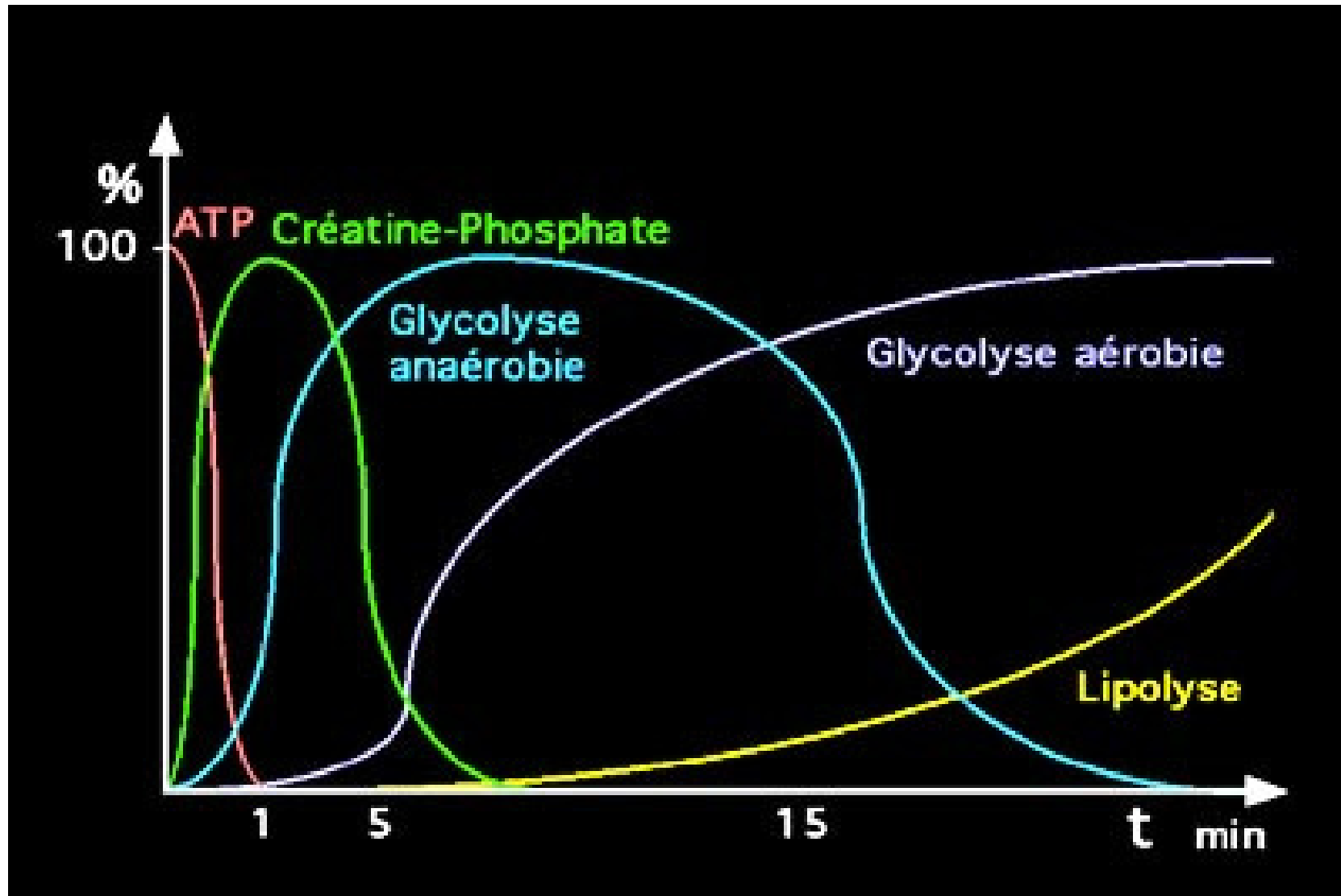
# PLAN

- Quelques rappels histologiques
- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette
  - Filaments épais et fins
  - Protéines du cytosquelette
  - Couplage excitation-contraction
- **Métabolisme énergétique et exercice physique**
- Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques
  - Muscle rouge et muscle blanc
- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

# METABOLISME ENERGETIQUE DE LA FIBRE MUSCULAIRE



# Utilisation des différentes sources d'énergie au cours de l'exercice



# PLAN

- Quelques rappels histologiques
- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette
  - Filaments épais et fins
  - Protéines du cytosquelette
  - Couplage excitation-contraction
- Métabolisme énergétique et exercice physique
- **Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques**
  - Muscle rouge et muscle blanc
- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

# Différents types de muscles pour différents modes d'exercices

## Muscles rouges (I)

- petit diamètre
  - couleur plus foncée (riches en myoglobine)
  - répondent lentement plus longtemps
  - peu fatigables (fonction tonique)
  - posture
- 
- Exercice d'intensité modérée (*glycolyse aérobie*)
    - ↑ endurance –fibres des exercices prolongés en aérobie
    - ↑ nb de mitochondries des fibres oxydatives
- Riches en substrat du métabolisme aérobie (glycogène, lipides)
- ↑ nb de capillaires

# Différents types de muscles pour différents modes d'exercices

## Muscles blancs (II)

- grand diamètre
- couleur plus claire
- répondent vite
- rapidement fatigables (fonction phasique)
  
- Exercice d'intensité élevée, de courte durée (*glycolyse anaérobie*)
- Rares mitochondries,
- peu capillaires
- ↑ synthèse d'actine et de myosine

2 champions du monde dans deux disciplines différentes...





# PLAN

- Quelques rappels histologiques
- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette
  - Filaments épais et fins
  - Protéines du cytosquelette
  - Couplage excitation-contraction
- Métabolisme énergétique et exercice physique
- Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques
  - Muscle rouge et muscle blanc
- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

# EXAMEN DEVANT UNE SUSPICION DE MALADIE MUSCULAIRE

- faiblesse bilatérale musculaire proximale
- $\pm$  amyotrophie
- conservation des ROT au début





# EXAMENS COMPLEMENTAIRES ?

- CPK (élévation ?) ; lactates (élévation?)
- Syndrome inflammatoire (élévation de la vitesse de sédimentation)
- Electromyogramme avec détection (syndrome myogène ?)
- IRM musculaire (modification du signal du muscle ?)
- Biopsie musculaire (aspect des myocytes ?  
inflammation ? déficit de certaines protéines sub-sarcolemniques ?)

# ETIOLOGIES très nombreuses...

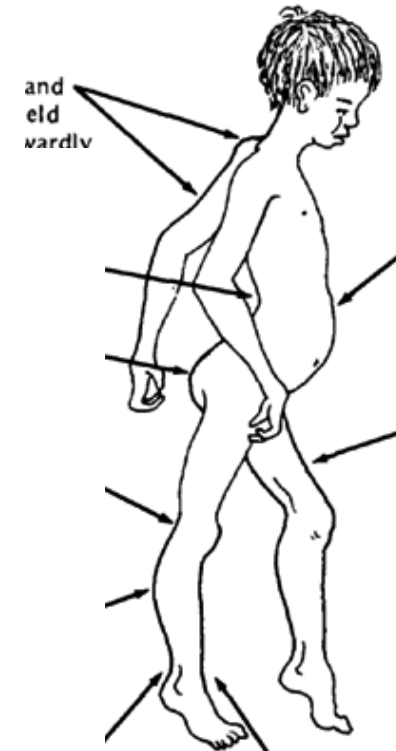
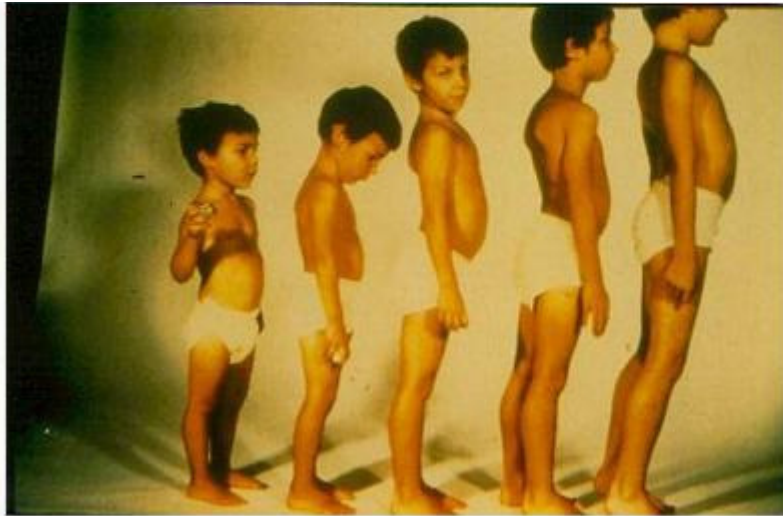
- *Myopathies congénitales/génétiques*
  - dans l'enfance
  - notion familiale
  - aggravation progressive
  
- *Myopathies acquises*
  - tardive
  - rapide
  - fluctuante
  - autres signes associés

# ETIOLOGIES très nombreuses...

- **Myopathies congénitales**
  - dystrophies musculaires (destruction progressive des fibres musculaires)
  - myopathies congénitales (anomalie au cours de la vie foetale de la fibre musculaire)
  - métaboliques (dysfonctionnement de la voie de dégradation des sucres (glycogénoses), du métabolisme des graisses (lipidoses) ou de la chaîne respiratoire (mitochondriopathies))
- **Myopathies acquises**
  - toxiques et médicamenteuses
  - inflammatoires
  - endocriniennes

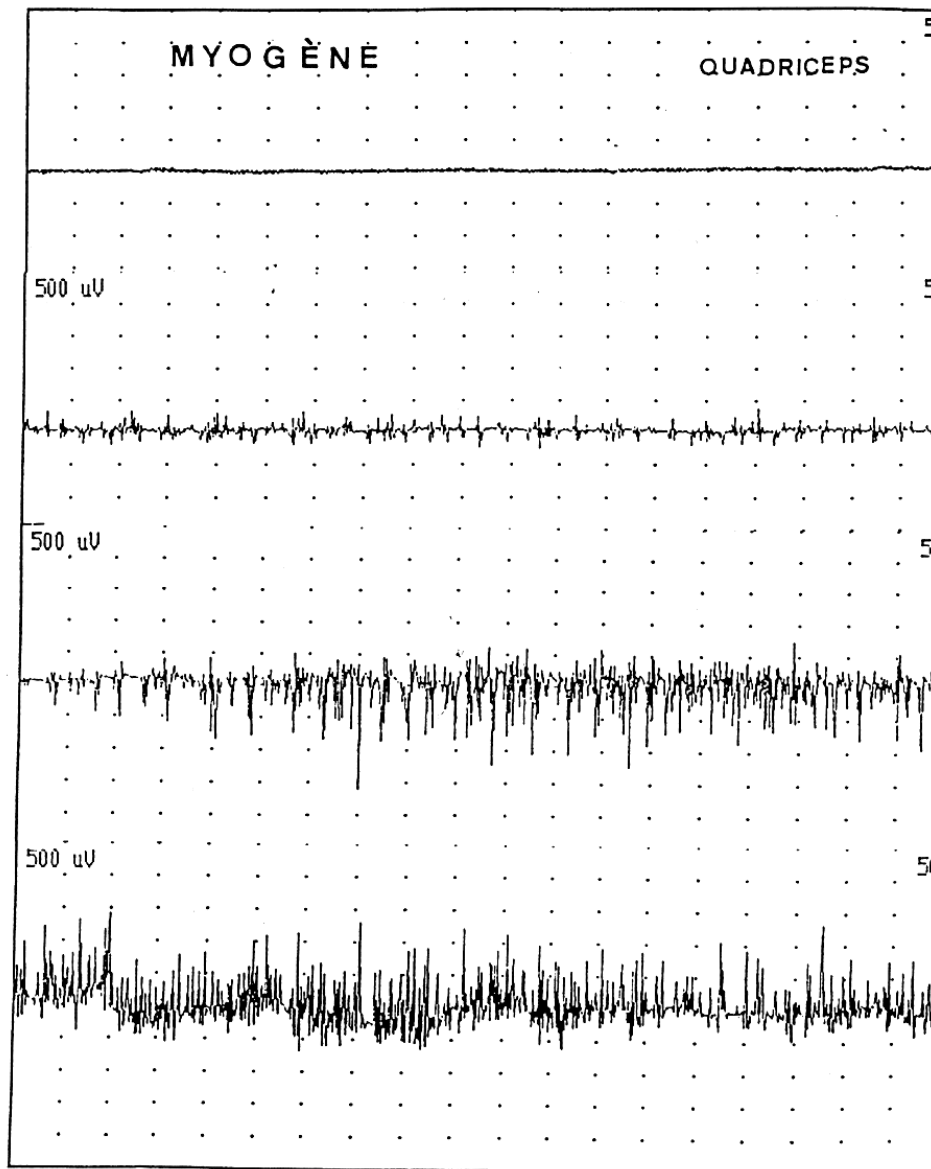
# Dystrophie musculaire

## *Paradigme de la maladie musculaire dégénérative*

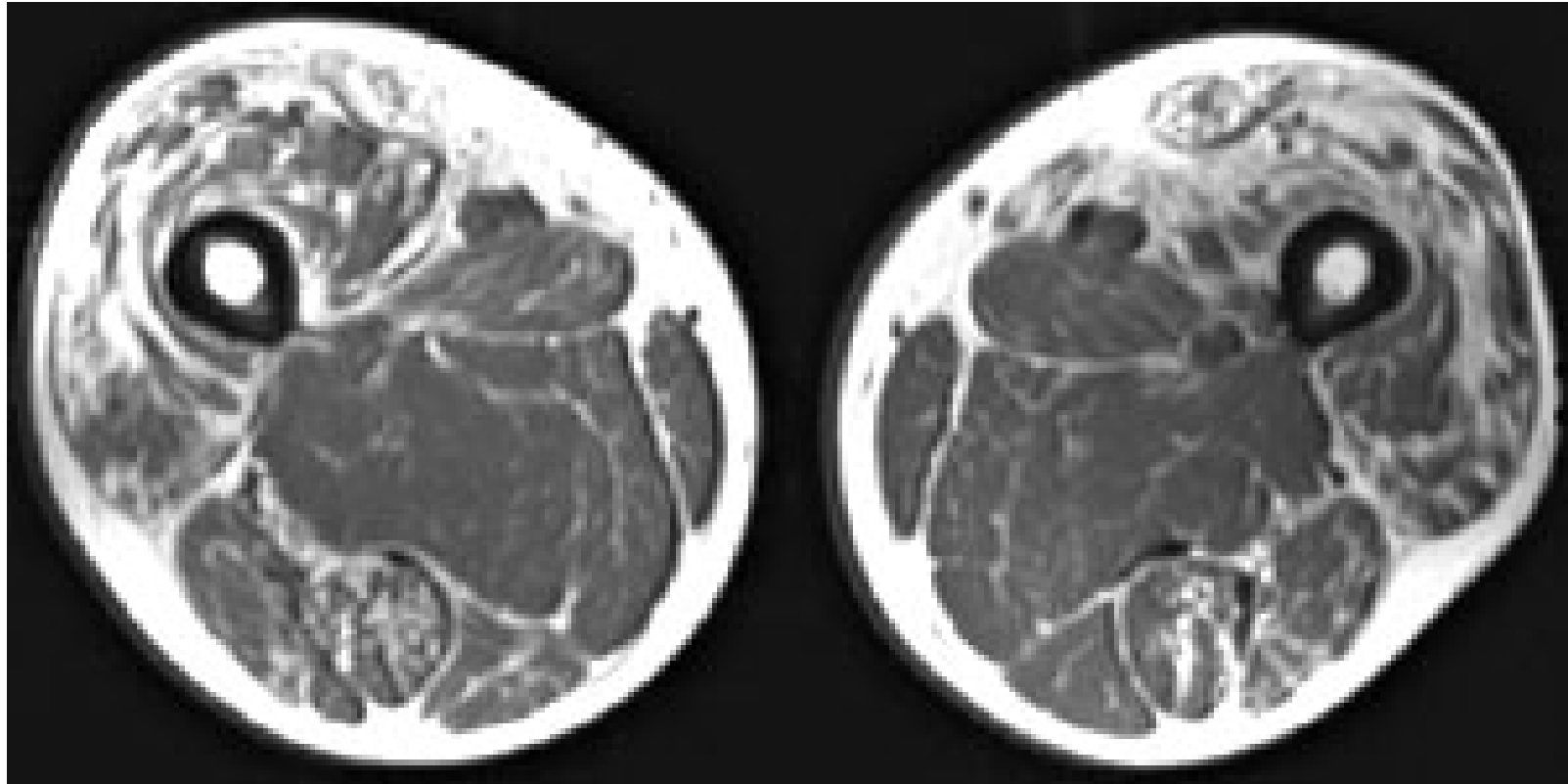


- 1/4000 naissances
- Liée au chromosome X (garçons atteints, femmes transmettrices)
- Débute dans l'enfance
- Déficit lent et progressif des ceintures ; hypertrophie du mollet

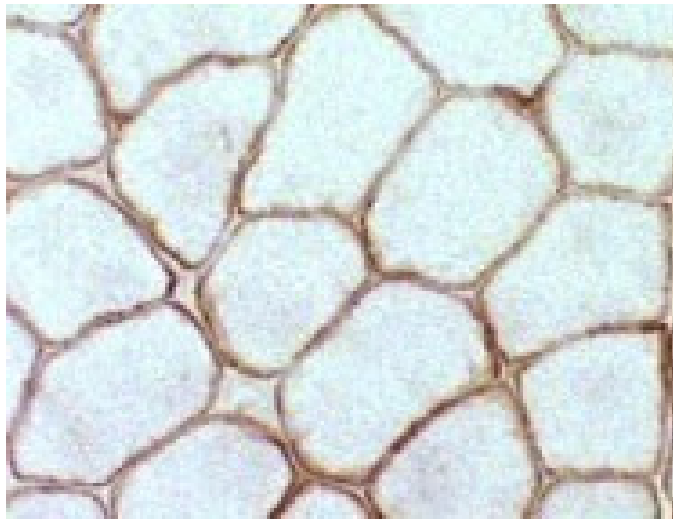
⇒ Atteinte myogène en détection



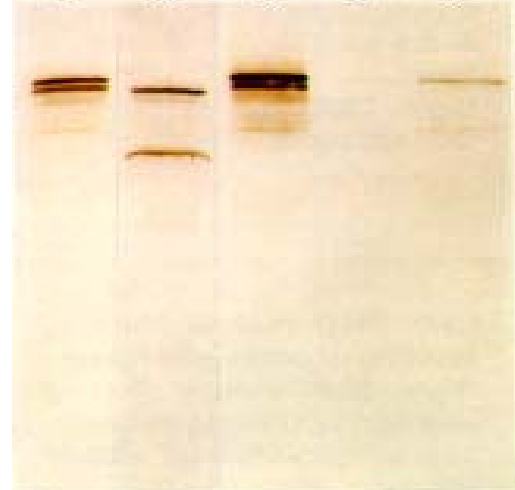




- CPK élevées quand nécrose musculaire (5X)
- Déficit quantitatif ou qualitatif en dystrophine



+ / +                      1      2      3      4      5                      - / -



Western-Blot



thérapie génique



**MUSCULAR DYSTROPHY  
FAMILY FOUNDATION®**

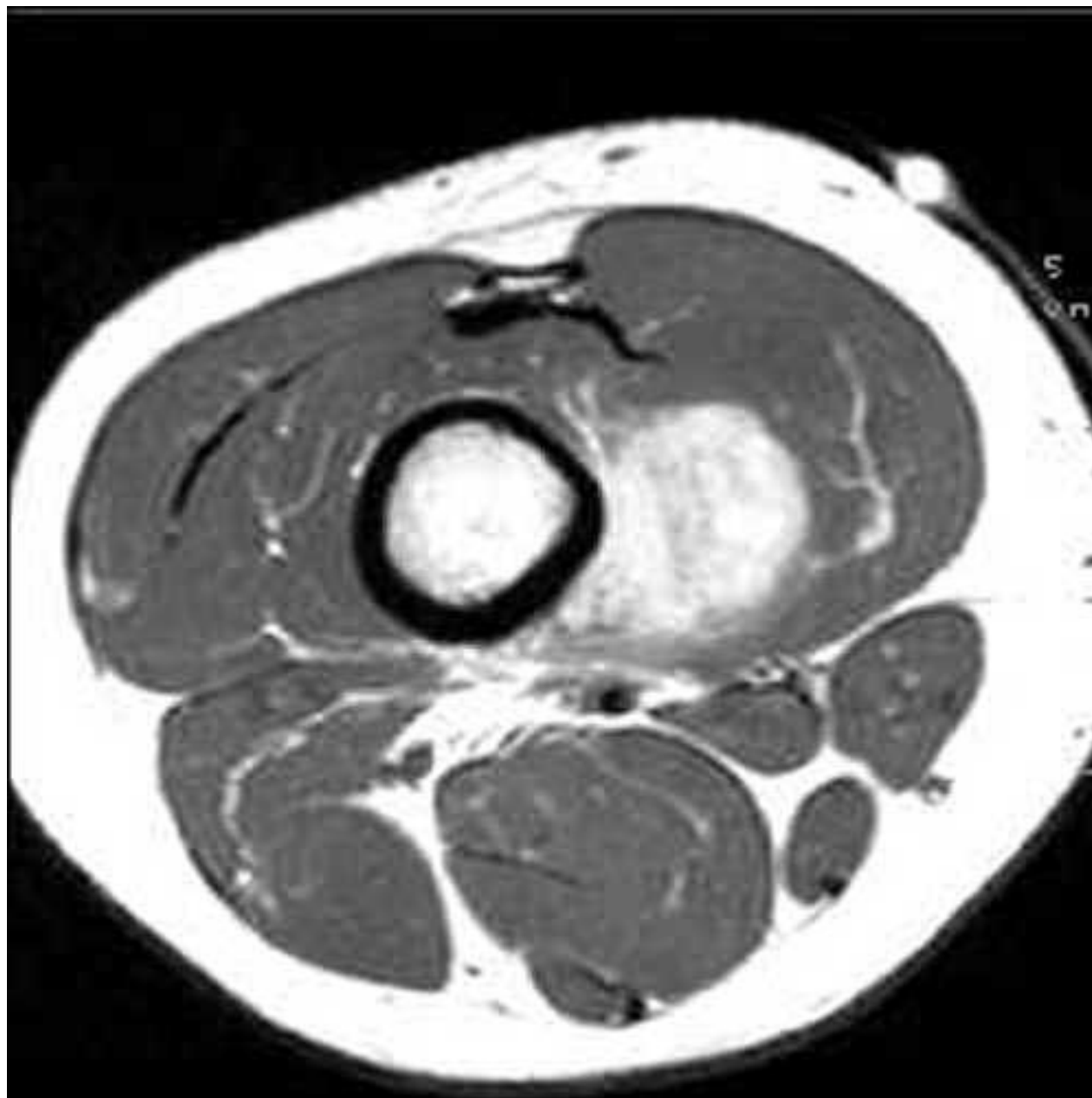
*No Boundaries®*

# POLYMYOSITE

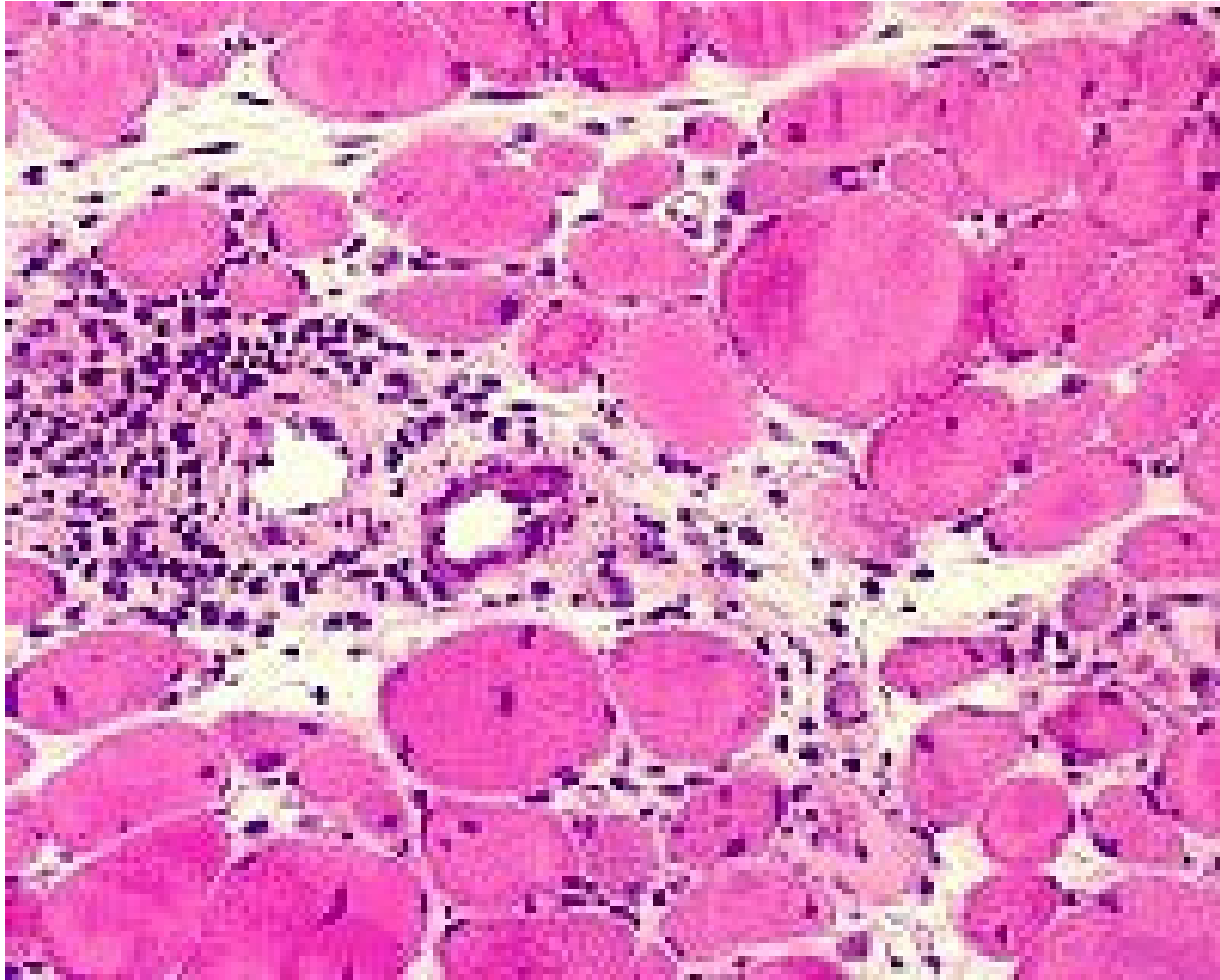
## *Paradigme de la maladie musculaire inflammatoire*

- Adulte
- AEG
- Déficit rapide marqué des ceintures
  
- Syndrome inflammatoire
- CPK >1000
- EMG++ (syndrome myogène à l'effort, activité spontanée TRES importante)

- IRM musculaire...



- Biopsie musculaire +++



Traitement = corticoïdes