

SVT	Thème 3B : Produire le mouvement : contraction musculaire et apport d'énergie	Term Spé SVT
Ac	Chapitre 2 : Origine de l'ATP nécessaire à la contraction musculaire	ESTHER

Exercice de type 2 - Maladie de McArdle et exercice physique
Proposition de corrigé issue de sujetdebac.fr

Certaines personnes présentent des symptômes d'intolérance à l'effort physique, même très courts au-delà de 10 secondes. Cette maladie s'appelle maladie de McArdle.

Comment expliquer cette intolérance aux exercices courts et intenses ?

Document 1 : Quelques étapes du métabolisme énergétique dans une cellule musculaire

Une cellule musculaire a besoin d'ATP pour la contraction musculaire et donc pour le mouvement. Elle possède une réserve d'ATP dans la cellule, mais cette réserve est épuisée en 10 secondes. La cellule doit alors produire son ATP par différentes voies métaboliques.

La première étape est la glycogénolyse, par laquelle elle transforme le glycogène en glucose qui sera dégradé par les différentes voies énergétiques.

La première étape de production d'ATP est la glycolyse, qui produit des molécules de pyruvate et 2 moles d'ATP par mole de glucose. Le pyruvate peut suivre 2 voies différentes :

- La fermentation : voie anaérobie dans le cytoplasme, mais qui ne produit pas d'ATP qui peut être utilisé lors d'efforts courts. Cette voie produit du lactate.
- La respiration cellulaire aérobie dans les mitochondries, qui minéralise totalement le pyruvate et produit 34 moles d'ATP par mole de glucose. Cette voie peut durer plusieurs heures lors d'un effort long et intense.

Document 2 : Mesures de la quantité de glycogène et de myophosphorylase dans un muscle de la cuisse

La cellule musculaire d'une personne atteinte de la maladie McArdle contient plus de glycogène qu'une personne non malade. Par contre, elle ne contient quasiment pas d'enzyme de myophosphorylase, enzyme qui n'existe que dans les cellules musculaires. Une enzyme est une protéine et donc le produit de l'expression d'un gène.

Document 3 : Résultats biochimiques sanguins suite à un test médical chez une personne malade comparés à ceux d'une personne témoin saine

On mesure le taux de lactate dans le sang suite à un exercice de serrage, c'est-à-dire d'un effort court et intense.

On voit que le taux de lactate reste à peu près constant, c'est-à-dire à un taux identique à celui d'avant l'effort. Alors que celui d'un témoin sain augmente dès le début de l'effort et ce pendant 2 minutes, puis diminue pour revenir à sa valeur initiale.

Donc le malade ne produit pas de lactate lors du test d'effort, et donc ne réalise pas la fermentation.

Document 4a : Le cycle de l'ATP

L'ATP est consommé par hydrolyse dans les cellules et produit alors de l'ADP.

L'ATP est synthétisé par phosphorylation à partir de l'ADP et un apport d'énergie par la dégradation de molécules organiques telles le glucose.

Document 4b : Mesures de la concentration d'ADP dans les muscles de l'avant-bras au repos et après un exercice physique bref et intense chez une personne atteinte de la maladie de McArdle et chez une personne saine.

Au repos, les cellules musculaires d'une personne saine ne contiennent que très peu d'ADP (environ 10µM), alors que le malade en contient 4 fois plus.

Après un exercice bref, le taux d'ADP dans les cellules musculaires est plus important : 40µM pour la personne saine et, là encore, il est 4 fois plus important chez le malade.

On comprend que chez le malade, l'ATP est bien hydrolysé, d'où l'augmentation du taux d'ADP même après un effort bref, mais l'étape de production d'ATP ne se fait pas ou mal.

Mise en relation avec le document 2 et 3:

On peut supposer que la quasi absence de myophosphorylase chez le malade est responsable de cette absence de régénération de l'ATP par phosphorylation de l'ADP. Par ailleurs, le taux de lactate n'augmentant pas chez le malade, cela signifie que la fermentation n'a pas lieu, et donc que le pyruvate n'est pas produit. L'enzyme intervient donc probablement au cours de la glycolyse qui produit 2 moles d'ATP par mole de glucose.

Conclusion :

Les personnes atteintes de la maladie de McArdle sont capables d'utiliser l'ATP présent dans la cellule avant l'exercice, mais celui-ci est épuisé en environ 10 secondes.

Le problème est donc au niveau de la régénération de l'ATP par glycolyse, puis respiration cellulaire (doc 1 et 4). Les malades ont un déficit en une enzyme, la myophosphorylase (doc 2), qui intervient dans la phosphorylation de l'ADP au cours de la glycolyse. Mais cette étape ne se faisant pas, le pyruvate n'est pas produit, empêchant la respiration cellulaire productrice d'ATP en grande quantité, et donc empêchant un effort intense et soutenu dans le temps ou même la fermentation (doc 3). La glycolyse ne se faisant pas, la glycogénolyse ne se fait pas non plus, et le glycogène s'accumule dans la cellule (doc 1 et 2).