

NEURONE ET FIBRE MUSCULAIRE : LA COMMUNICATION NERVEUSE

La myasthénie auto-immune

Dans le cadre de l'accompagnement personnalisé, Amélie doit présenter un schéma de synthèse expliquant une maladie : la myasthénie auto-immune. En pleine période des journées du téléthon Amélie a consulté le site de l'Association Française contre les Myopathies (AFM téléthon) et a lu la description de cette maladie. Cependant, pas très sûre d'elle, elle vous demande de corriger son travail avant de le présenter à l'ensemble de sa classe.

À partir de l'exploitation des documents et à l'aide de vos connaissances, rédiger un texte présentant l'origine des symptômes de la myasthénie auto-immune. Corriger le schéma de synthèse d'Amélie (qui contient cinq erreurs de légende et de représentation, traduisant des erreurs de compréhension) puis finir de le légendé en utilisant vos connaissances.

Le schéma de synthèse corrigé et légendé sera rendu avec la copie.

Ce sujet est assez simple une fois que l'on a compris la solution au problème : il faut donc la trouver avant de se lancer dans la rédaction des analyses, il y a donc un long travail à faire un brouillon pour la trouver.

La solution ? Les récepteurs post-synaptiques à l'Acétylcholine sont occupés par des anticorps ; c'est que nous allons démontrer.

Document 1 : Qu'est ce que la myasthénie ?

La myasthénie est une maladie neuromusculaire causée par un dysfonctionnement de la synapse neuromusculaire. Il en résulte une faiblesse musculaire d'intensité et de durée variables qui peut toucher n'importe quel muscle. Cette faiblesse augmente à l'effort ou à la répétition du mouvement et peut aboutir à une paralysie partielle du ou des muscles concernés. Elle apparaît en général entre 20 et 40 ans et touche environ 5 à 10 personnes sur 100 000.

On sait aujourd'hui que la myasthénie est causée par un dysfonctionnement du système immunitaire : la personne atteinte de myasthénie fabrique des anticorps dirigés contre les récepteurs à l'acétylcholine empêchant l'acétylcholine de s'y fixer. C'est ce qu'on appelle une maladie auto-immune.

D'après AFM 10/2006 • ISSN : 1769-1850

Ce document explique que cette maladie a pour origine un dysfonctionnement musculaire dont la cause est immunitaire, c'est une maladie auto-immune.

C'est important de le savoir car il va falloir chercher ensuite quel élément du SI s'est dirigé contre l'individu.

Or on a déjà une petite piste à suivre puisqu'il est précisé que des « anticorps sont dirigés contre les récepteurs à ACH »... en théorie, on pourrait s'arrêter là, sauf qu'il faut le prouver, c'est la démarche du scientifique !

Document 2 : Le rôle des organes lymphoïdes.

Les organes lymphoïdes sont des organes dans lesquelles les cellules du système immunitaire, notamment les lymphocytes, sont produites et arrivent à maturité. Il arrive parfois que des lymphocytes soient capables de réagir contre des molécules de leur propre organisme, on dit qu'ils sont auto-réactifs. Fort heureusement, ces cellules ne quittent jamais les organes lymphoïdes où divers mécanismes les inactivent ou les détruisent. Mais, lorsque ces mécanismes n'ont pas lieu correctement, ils laissent s'échapper des lymphocytes auto-réactifs. C'est le cas chez un individu myasthénique.

Dans ce document on apprend que ce sont les lymphocytes qui sont en cause.

Or on sait que les lymphocytes sont au nombre de 3 catégories : Les B ; Les T4 ; Les Tc ; Les LB et les LTc participent à l'élimination de l'intrus ; les LT4 synchronisent la réponse.

C'est donc un problème avec les LB ou les LTc qui est à découvrir et sachant que les LB fabriquent des Ac, on en déduit que ce sont eux qui sont en cause (relation avec le doc 1)

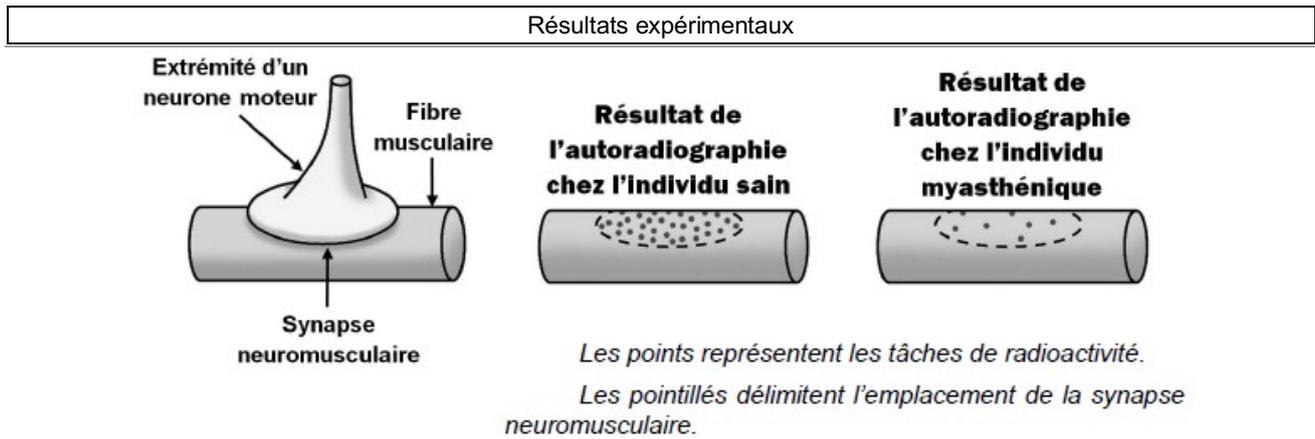
Document 3 : Étude au niveau de la synapse neuromusculaire

L'alpha-bungarotoxine, une molécule toxique extraite d'un venin de serpent, possède la propriété de se fixer sur les récepteurs à l'acétylcholine. Son injection à une souris saine entraîne des symptômes analogues à ceux de la myasthénie.

Expérience

De l'alpha-bungarotoxine radioactive est mise en présence de cellules musculaires prélevées chez un individu sain et chez un individu myasthénique. On rince ensuite les cellules, ce qui a pour effet d'éliminer toutes les molécules d'alpha-bungarotoxine

qui ne sont pas fixées sur les cellules. Enfin, on réalise une autoradiographie de chaque type de cellules musculaires afin de révéler la radioactivité

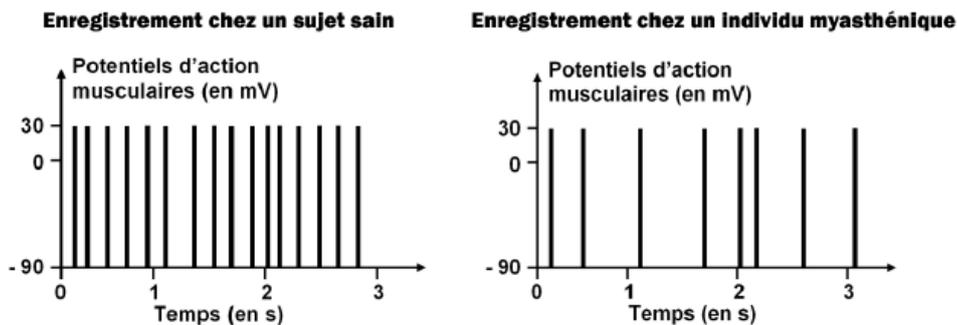


Remarque : le nombre de récepteurs à l'acétylcholine présents sur les fibres musculaires est le même chez un individu sain et un individu myasthénique.

Sur ce document on voit que chez l'individu myasthénique, beaucoup moins de molécule de toxine de serpent se sont fixés sur les récepteurs post-synaptique de l'ACH. Or on nous dit que (en remarque) le nombre de récepteurs est le même chez un individu sain et un individu myasthénique. On en déduit que les molécules de toxine de serpent se sont fixées sur des récepteurs libres, les autres étant occupés par quelque chose d'autre, probablement des anticorps. En effet, on sait que les anticorps sont des molécules spécifiques d'une autre molécule appelé antigène mais ici, le SI prend le récepteur à ACH pour un antigène. Cherchons les conséquences de cette liaison.

Document 4 : Étude des potentiels d'action musculaires

Au temps $t = 0s$, on applique une stimulation de même intensité sur une fibre nerveuse motrice d'un sujet sain et d'un individu myasthénique. Cela provoque la contraction du muscle qu'elle innerve. On enregistre la réponse électrique de ce muscle au moment de la contraction.

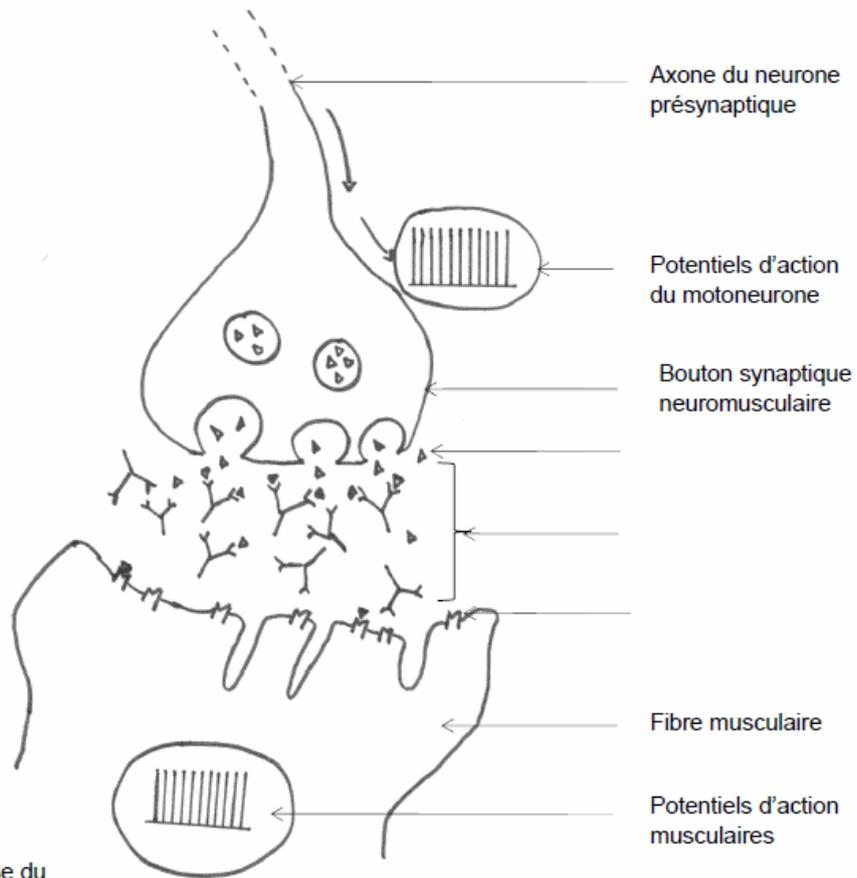
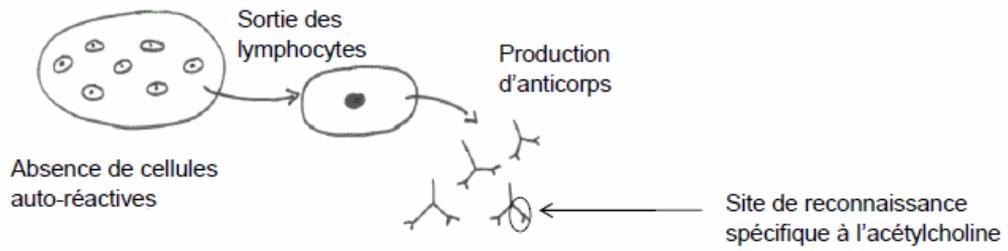


Sur ce document, on voit que le nombre de potentiel d'action est beaucoup moins important chez un individu myasthénique, ce qui fait que la contraction est moins importante. Or on sait que des récepteurs à ACH sont occupés par des anticorps ce qui explique que moins de molécules d'AHC ne se fixent sur des récepteurs. Or on sait que plus la fréquence des potentiels d'action est élevée plus le message est fort ; chez le myasthénique, le message moteur est donc réduit.

SCHÉMA DE SYNTHÈSE A RENDRE AVEC LA COPIE (proportions non respectées)

Sur le schéma, l'erreur a consisté à croire que les anticorps sont dirigés contre l'ACH et non contre leurs récepteurs post-synaptiques. Trois légendes manquantes : Acétylcholine, fente synaptique, et récepteur post synaptique. Autres erreurs : il n'y a pas de trous au niveau post-synaptique ; les potentiels d'action musculaires ne sont pas bons ;

Organe lymphoïde



Réponse du muscle identique à celle d'un individu sain