

## Partie II-2 : neurone et fibre musculaire : la myasthémie

Jean ressent une grande fatigue, et en particulier il a par moment des difficultés à garder ses paupières levées. Les médecins pensent à une maladie neuromusculaire chronique liée à un défaut de transmission entre le nerf et le muscle : la myasthénie.

### Quelles sont les causes de cette maladie ? Document 1 : un électromyogramme

On enregistre l'activité électrique globale d'un muscle du pouce, en réponse à une stimulation du nerf qui le commande.

Chez le sujet témoin non malade, les 3 stimulations se concrétisent par 3 réponses électriques du muscle de même amplitude (7mV) et même durée. Chez Jean, la 1<sup>ère</sup> stimulation donne la même réponse que chez le témoin, mais les stimulations suivantes donnent des réponses musculaires dont l'amplitude diminue (5 puis 4 mV).

Donc chez Jean les muscles se « fatiguent » et répondent moins bien aux stimulations quand elles se répètent.

### Document 2: Synapse neuromusculaire chez un sujet non atteint (a) et chez un patient atteint de myasthénie (b) (au MET)

Les récepteurs à l'acétylcholine sont marqués et apparaissent en noir.

Chez le témoin, on voit de très nombreux replis de la membrane postsynaptique musculaire, augmentant la surface ainsi que de nombreux points noirs particulièrement concentrés dans les replis de la membrane, donc de nombreux récepteurs à acétylcholine (ACh). Or l'ACh est le neuromédiateur des synapses neuro-musculaires.

Chez Jean, la membrane postsynaptique n'a quasiment pas de replis et pas de points noirs, donc pas ou peu de récepteurs à ACh.

### Connaissances:

On sait que les potentiels d'actions qui arrivent à la terminaison nerveuse provoque la libération, par exocytose, d'un neuromédiateur. Ici il s'agit de l'acétylcholine qui diffuse dans la fente synaptique et se fixe sur les récepteurs spécifiques de la membrane de la cellule musculaire. Cela déclenche un potentiel d'action musculaire et la contraction musculaire.

### Document 3: Analyse sanguine de Jean comparée à celle d'un sujet non atteint

Jean possède dans son sang en grande quantité des anticorps auto-réactifs dirigés contre les récepteurs à ACh. Ces anticorps n'existent pas chez le témoin. Ainsi Jean a une **maladie auto-immune qui neutralise les récepteurs à ACh**.

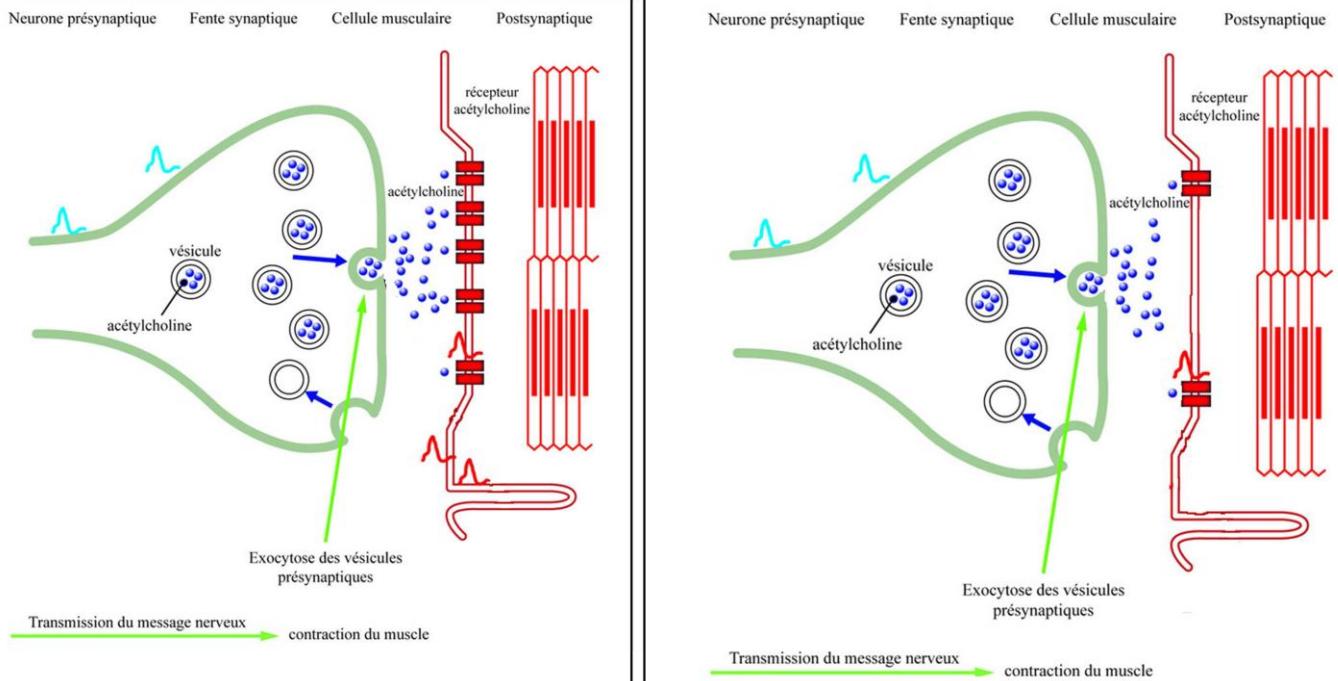
### Mise en relation des documents :

La maladie de Jean est une maladie du système immunitaire, une maladie auto-immune ; Il produit des anticorps auto-réactifs qui neutralisent ses propres récepteurs à ACh présents sur la membrane des cellules musculaires.

### Schéma d'une synapse neuromusculaire d'un témoin et celle de Jean

Témoin

Jean



quantité insuffisante, provoquant des potentiels d'actions musculaires en nombre insuffisant, et donc à l'origine d'une contraction musculaire de faible amplitude, et donc de sa difficulté à tenir les paupières ouvertes.