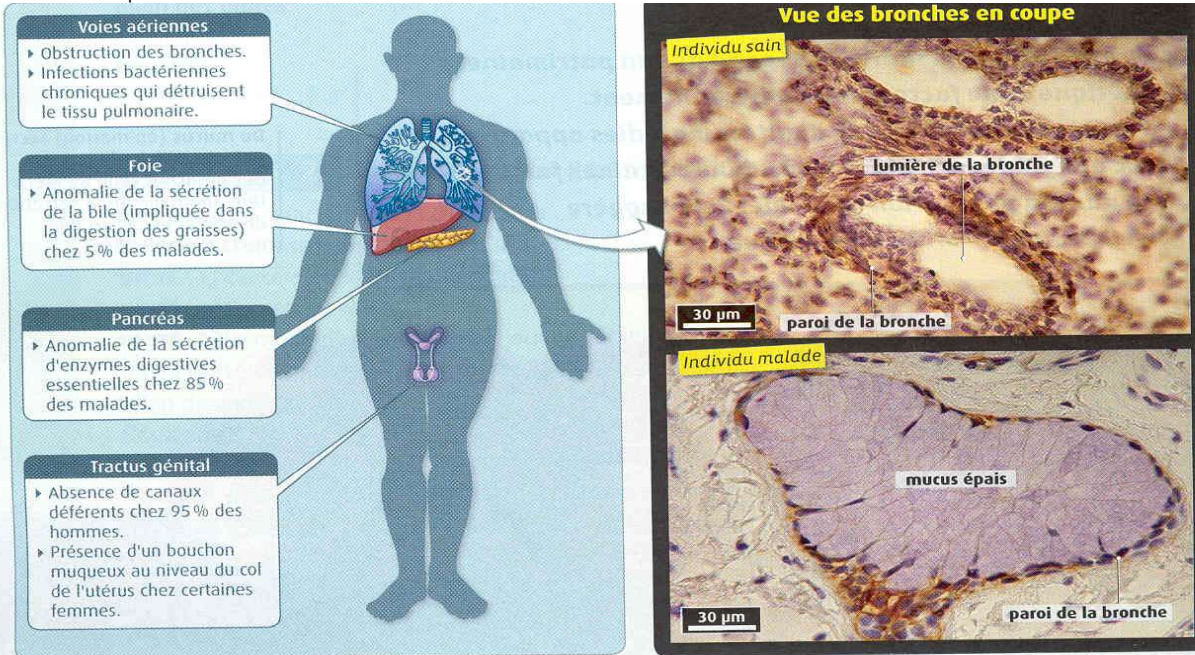
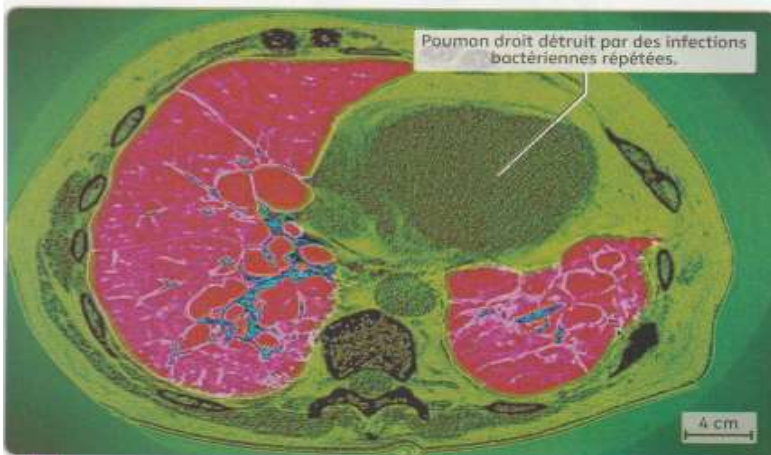


Document 1 : la mucoviscidose, une maladie génétique

La mucoviscidose (maladie des mucus visqueux) est une maladie exclusivement d'origine génétique qui provoque de rares lésions pulmonaires.

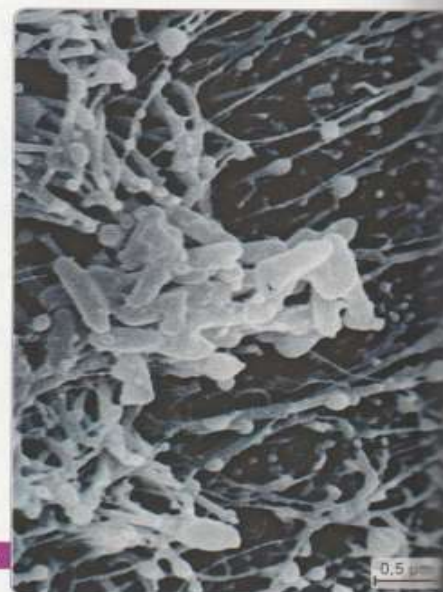


1 Les principaux organes touchés par la mucoviscidose. Les troubles liés à la mucoviscidose ont pour origine la sécrétion d'un **mucus** trop épais qui obstrue progressivement les canaux de certains organes.



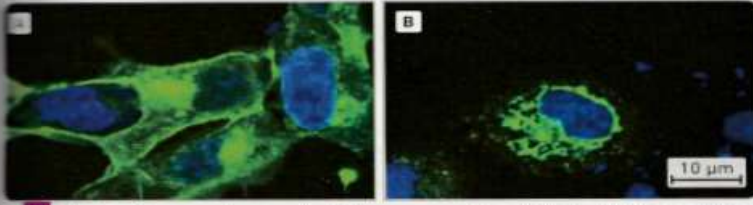
a IRM d'un patient atteint de mucoviscidose, coupe radiale. De nombreux organes sont touchés, mais l'importance de l'atteinte respiratoire détermine la gravité de la maladie.

Observation au MEB de bactéries se développant dans du mucus.



c La sécrétion et le rôle du mucus au niveau d'un épithélium respiratoire sain (observation au MEB). Chez les malades, le mucus est anormalement visqueux.

JUSTIFIER l'origine génétique de la maladie



- 4** Observation en microscopie à fluorescence de cellules épithéliales ciliées. En bleu, le noyau des cellules. En vert, les protéines CFTR, implantées dans la membrane des cellules saines (image A) et bloquées dans le cytoplasme des cellules des malades (image B). La protéine CFTR est un transporteur d'ions Cl^- .

Modèle moléculaire de la protéine CFTR normale avec localisation de l'acide aminé Phe508.

Il a été montré que l'acide aminé Phe508 est indispensable à une bonne conformation de la protéine.

