Maria Kasdali et Joyce Hidalgo

Biologie cellulaire

Groupe 000005

Fibrose kystique, équilibre osmotique et enzyme digestives

Partie A

Département de Biologie

Travail présenté à

Catherine Pilotte

Collège Montmorency

14 mars 2025

 Pour commencer, le canal CFTR est un canal qui permet les échanges d'ions Cl- entre l'intérieur et l'extérieur de la cellule. En fait, quand ce canal est atteint d’une mutation, il sera mal formé et sa fonction sera donc réduite ou non fonctionne, ou il sera tout simplement absent. Par conséquent, les ions de Cl- seront coincés à l'intérieur de la cellule et ne pourront pas sortir. La concentration de chlore à l'intérieur de la cellule augmente. Il y a donc ce qu'on appelle une hypertonie du cytosol. Cela fait en sorte que l'eau ne sort pas de la cellule comme elle est supposée le faire normalement, par osmose. Le milieu extracellulaire est donc déshydraté afin de s'assurer de garder l'équilibre de concentration à l'intérieur et à l'extérieur de la cellule en ion de chlore. De plus, les ions de Na+ restent également à l’intérieur de la cellule. En effet, si le canal CFTR fonctionnerait correctement, les ions Na+ suivraient naturellement les ions Cl- vers l’extérieur de la cellule afin de maintenir l’équilibre électrique, mais puisque les ions de chlore ne sortent pas de la cellule, les ions de sodium en font de même. Le milieu extracellulaire étant déshydraté fait en sorte que le mucus est plus épais. Cela peut avoir des répercussions sérieuses si ce n’est pas pris en charge rapidement. Il faut d’abord savoir que cette mutation se produit dans les cellules épithéliales se trouvant dans le tube digestif et dans les bronches. Avoir un mucus épais dans ces régions est dangereux. Le mucus peut boucher ces conduits et entrainer des maladies digestives et pulmonaire ainsi que la mort prématurer des malades. Le mucus étant épais augmente également le risque d’infections. Le mucus qui devient très épais obstrue les canaux du pancréas ce qui empêche la libération d’enzymes digestives, donc difficulté à digérer le gras et les protéines ce qui mène à des carences nutritionnelles. (Urry et *al*., 2023)

Pour continuer, lorsque le milieu extracellulaire est déshydraté en raison d’une augmentation de la concentration d’ions de chlore à l’intérieur de la cellule, cela cause l’eau de rester dans la cellule et de ne pas sortir. Alors, on appelle ce milieu hypertonique et afin de rétablir la concentration en chlore à l’intérieur et à l’extérieur de la cellule, le mouvement net de l’eau est davantage vers la cellule puisqu’il s’agit d’un milieu hypertonique. Ce mouvement d’eau diminuera l’hydratation du mucus. Ensuite, lorsque le mouvement de l’eau est autant vers la cellule que vers le mucus, il s’agit d’un milieu isotonique. Il n’y a pas de changement de concentration entre le milieu extracellulaire et intracellulaire. De plus, lorsque le mouvement de l’eau est vers le mucus, il s’agit d’un milieu hypotonique pour la tonicité du cytosol par rapport au mucus. En parlant de la fibrose kystique, lorsqu'on a un milieu isotonique cela veut dire que le sujet est sain. Sinon, il faut faire attention au milieu hypertonique car c’est un signe de cette maladie. Lorsque le cytosol est hypertonique, le mucus se déshydrate et devient visqueux. En bref, dans la mucoviscidose, l’hypertonie du cytosol entraine l’eau à se déplacer vers l’intérieur de la cellule et cause la viscosité du mucus en réduisant son hydratation.

Pour le sujet A, le niveau d'hydratation du mucus par rapport à la cellule est égal, cela mène à penser que le sujet est sain. Maintenant, pour le sujet C, tout comme que le sujet A, le niveau d'hydratation est égal à celui de la cellule, c'est pourquoi il est sain. Pour le sujet E, le niveau d'hydratation du mucus par rapport à la cellule est plus faible. Cela mène à penser que ce sujet est atteint de la mutation dans le canal CFTR. En effet, comparé aux deux premiers sujets, qui était en milieu isotonique, le sujet E est en milieu hypertonique du cytosol par rapport au mucus.