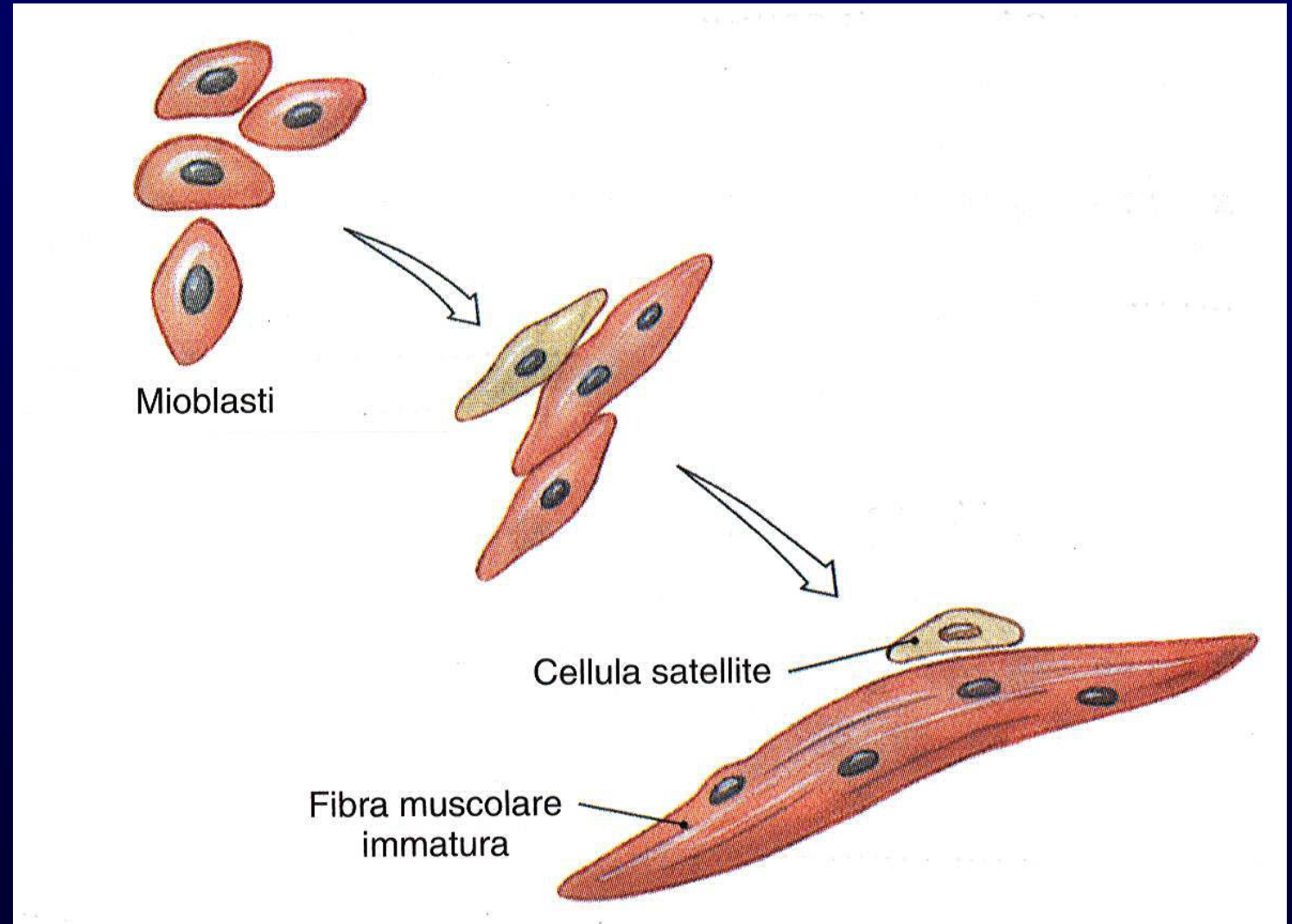


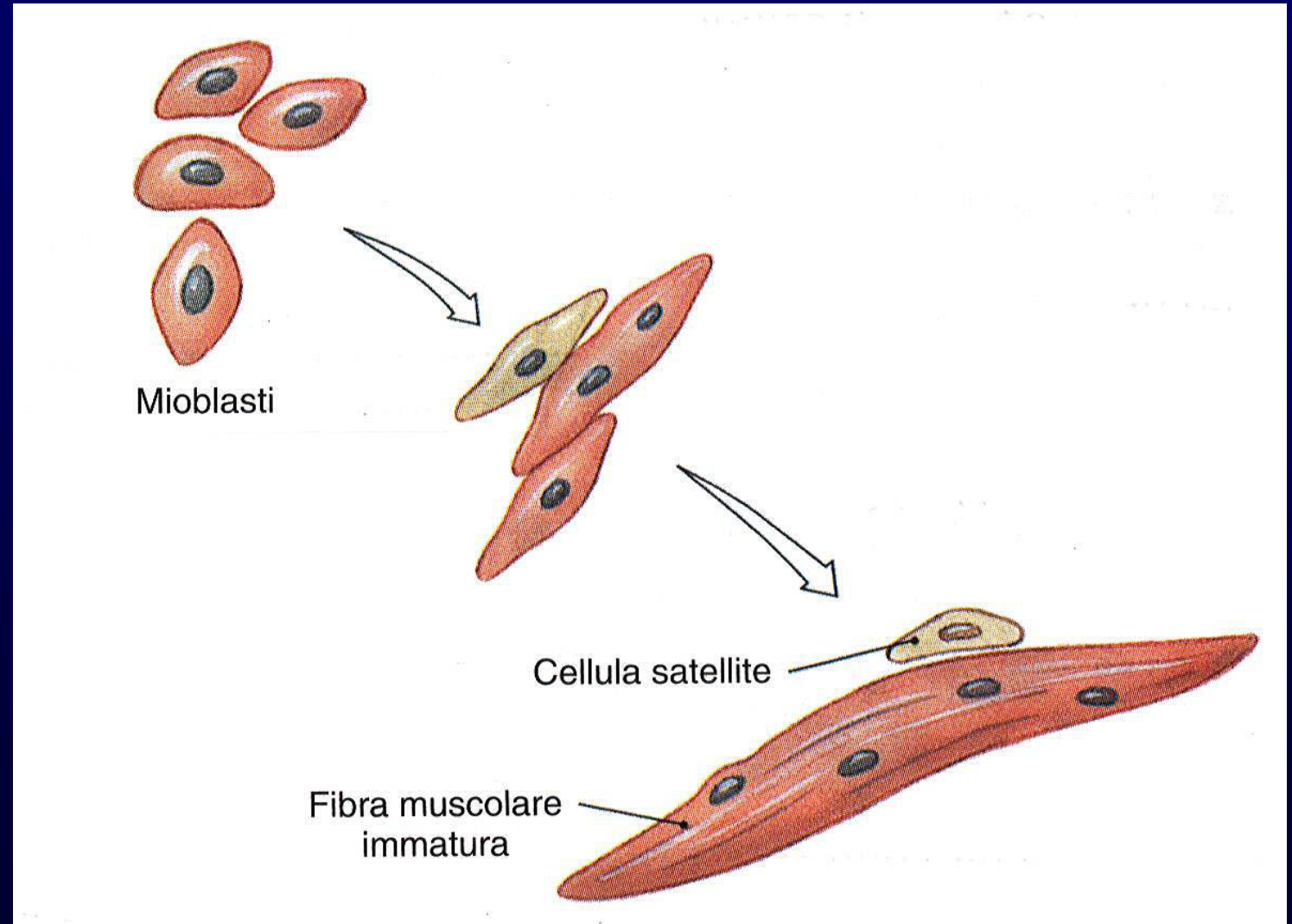
# Formazione di una fibra muscolare scheletrica

I mioblasti derivano da cellule del midollo osseo. Queste in determinate condizioni di necessità (stress chimico, traumatico etc.) vengono mobilizzate dalla sede midollare e raggiunto il muscolo si differenziano in mioblasti.

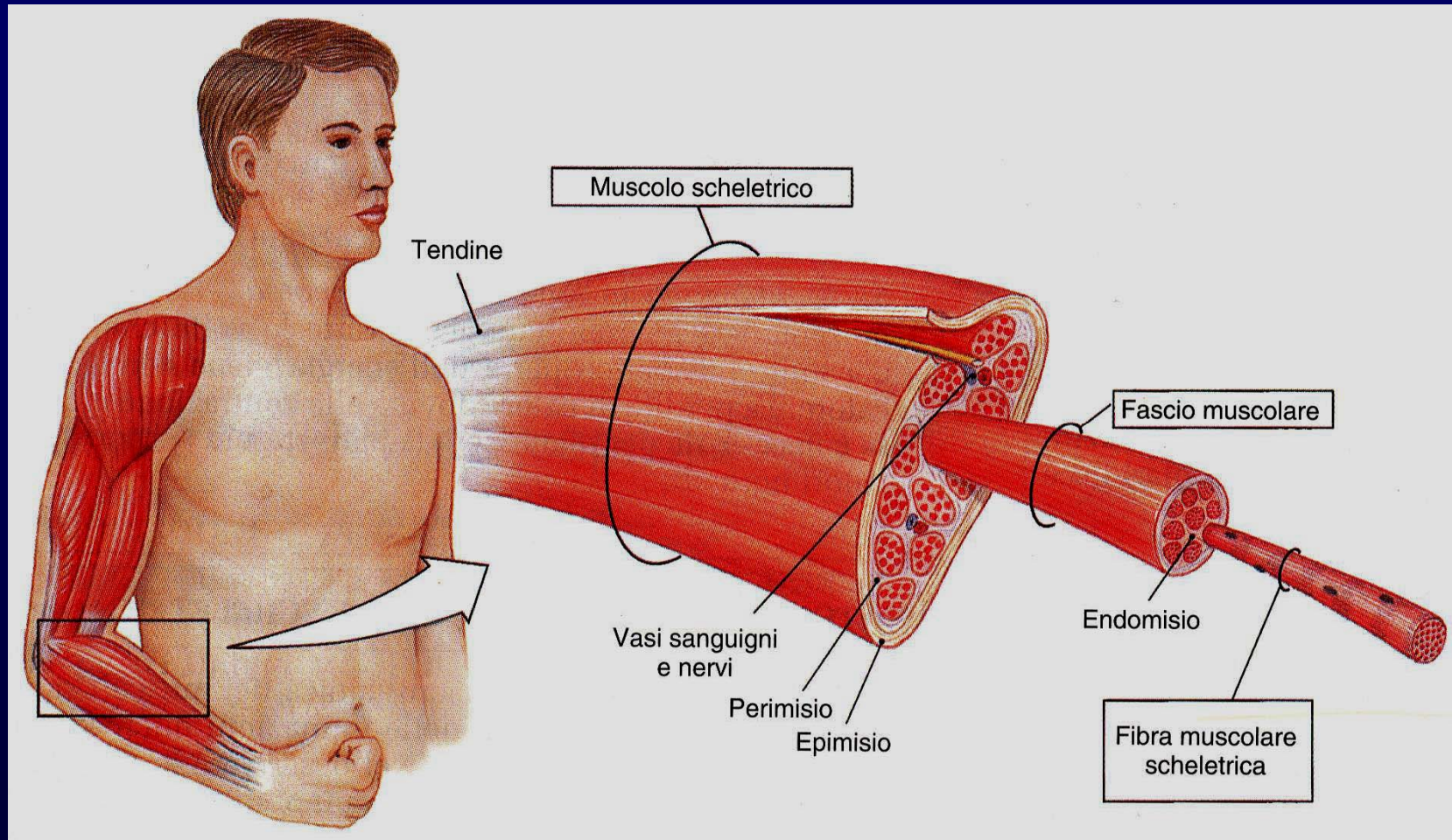


# Formazione di una fibra muscolare scheletrica

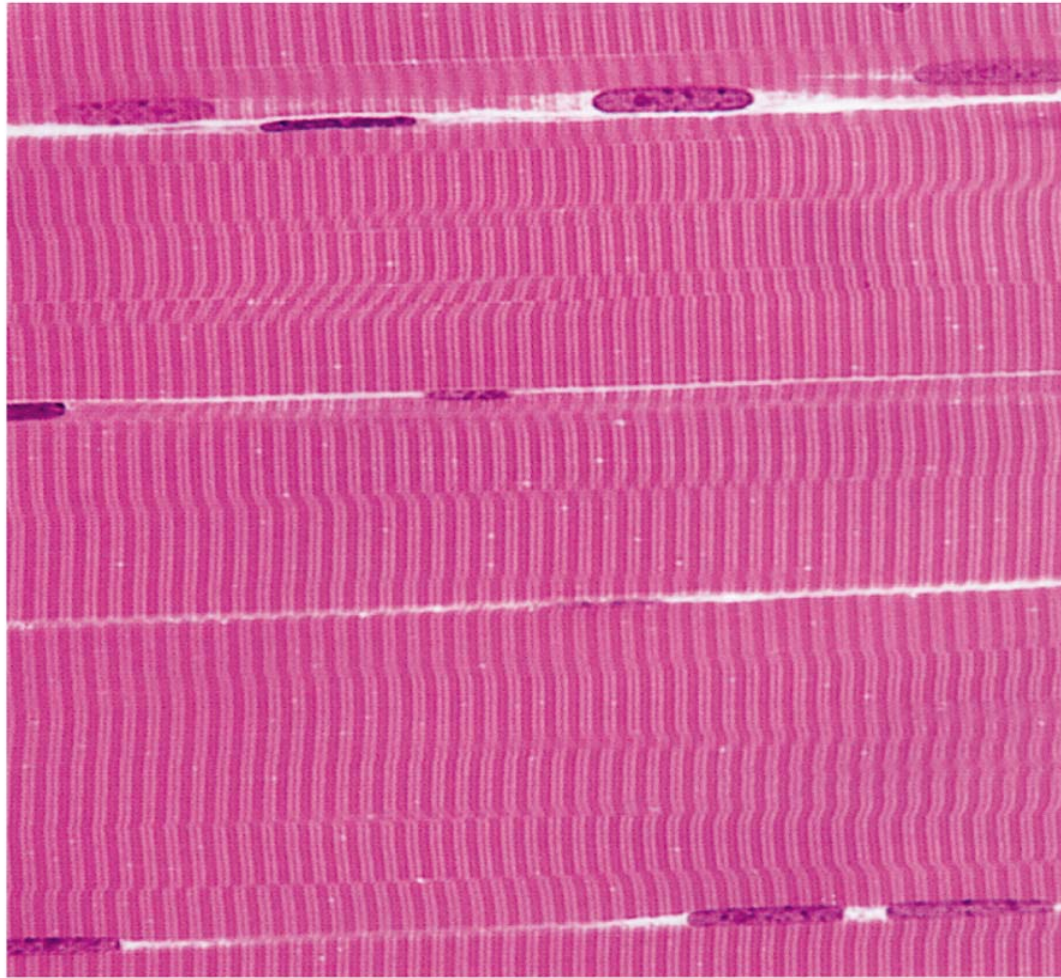
Tuttavia, già in epoca fetale le cellule muscolari, in vitro, definiscono il loro fenotipo attraverso la trascrizione delle isoforme per le catene pesanti della miosina, differenziando già due forme di fibra muscolare: rapida e lenta.



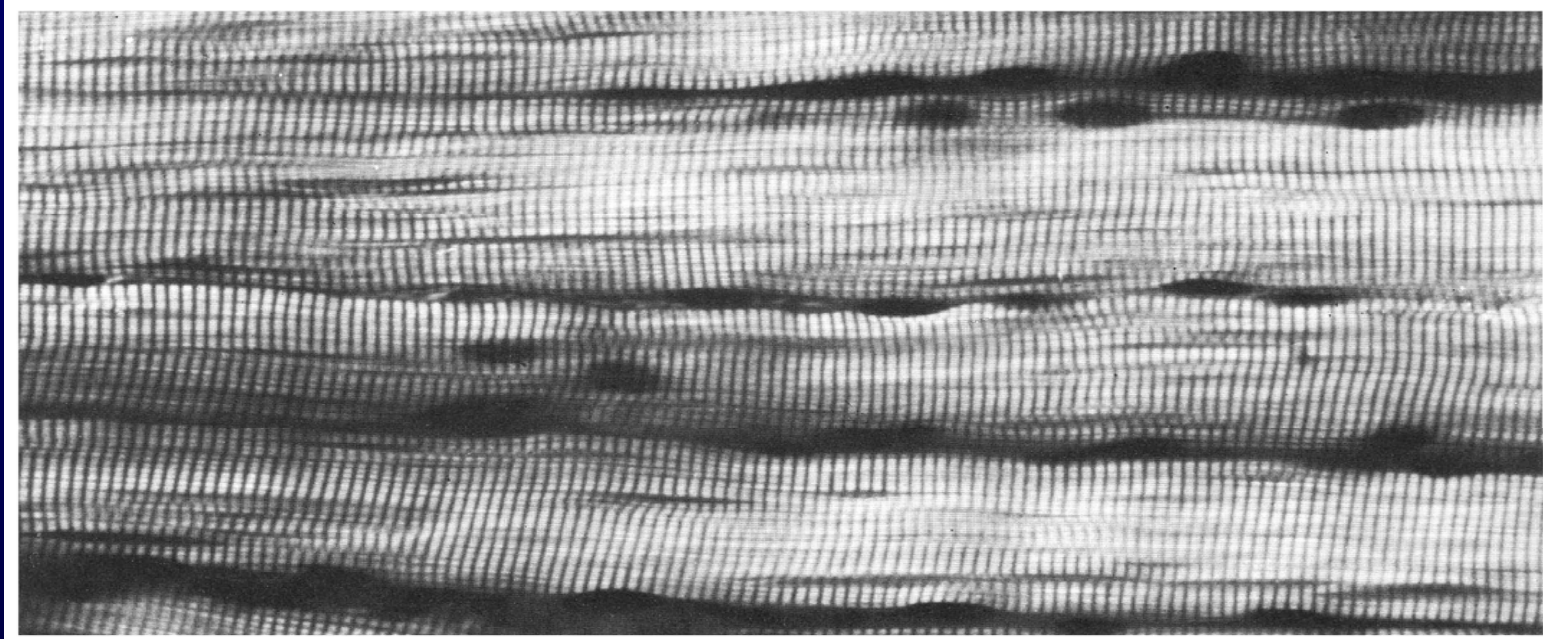
# MUSCOLO SCHELETRICO



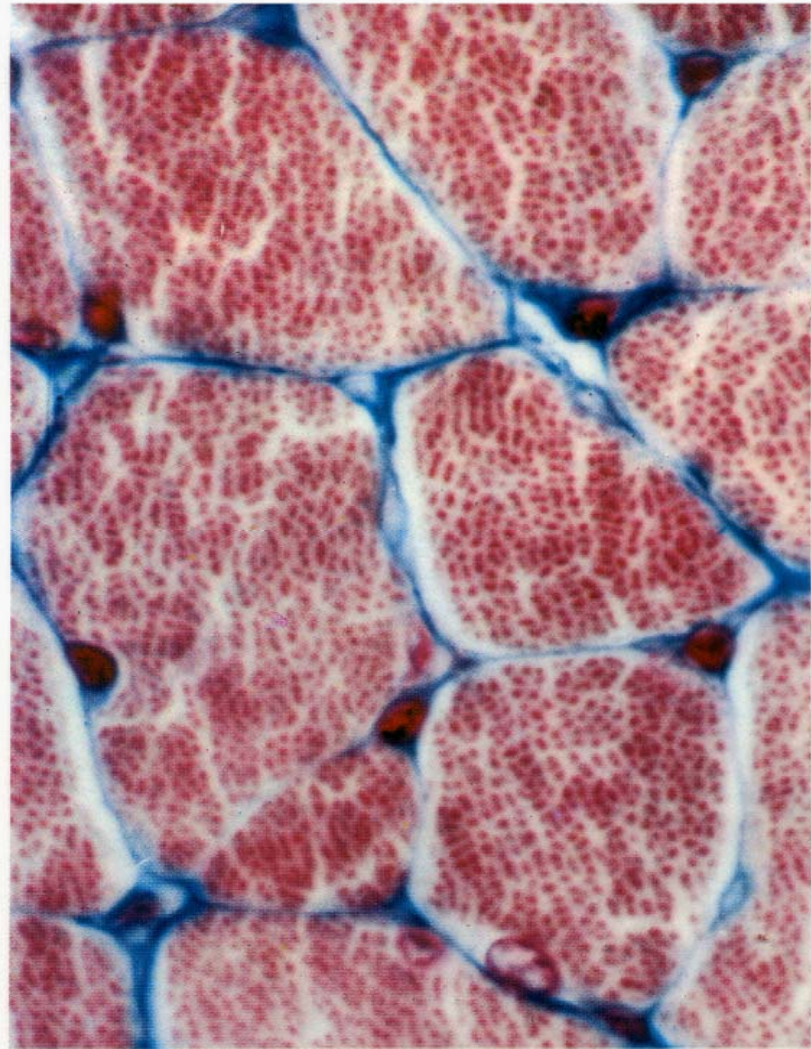




Muscolo scheletrico (x 540)



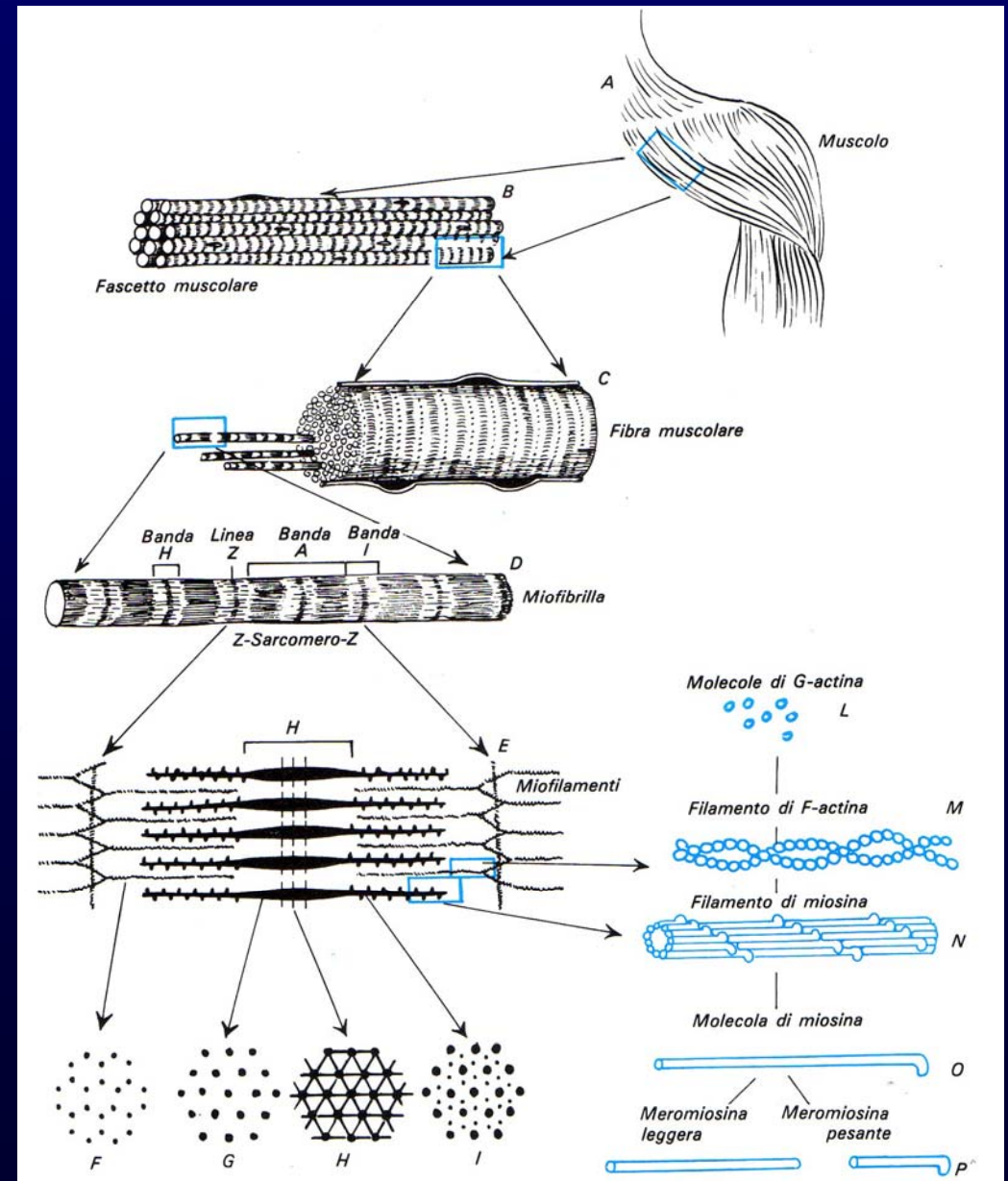
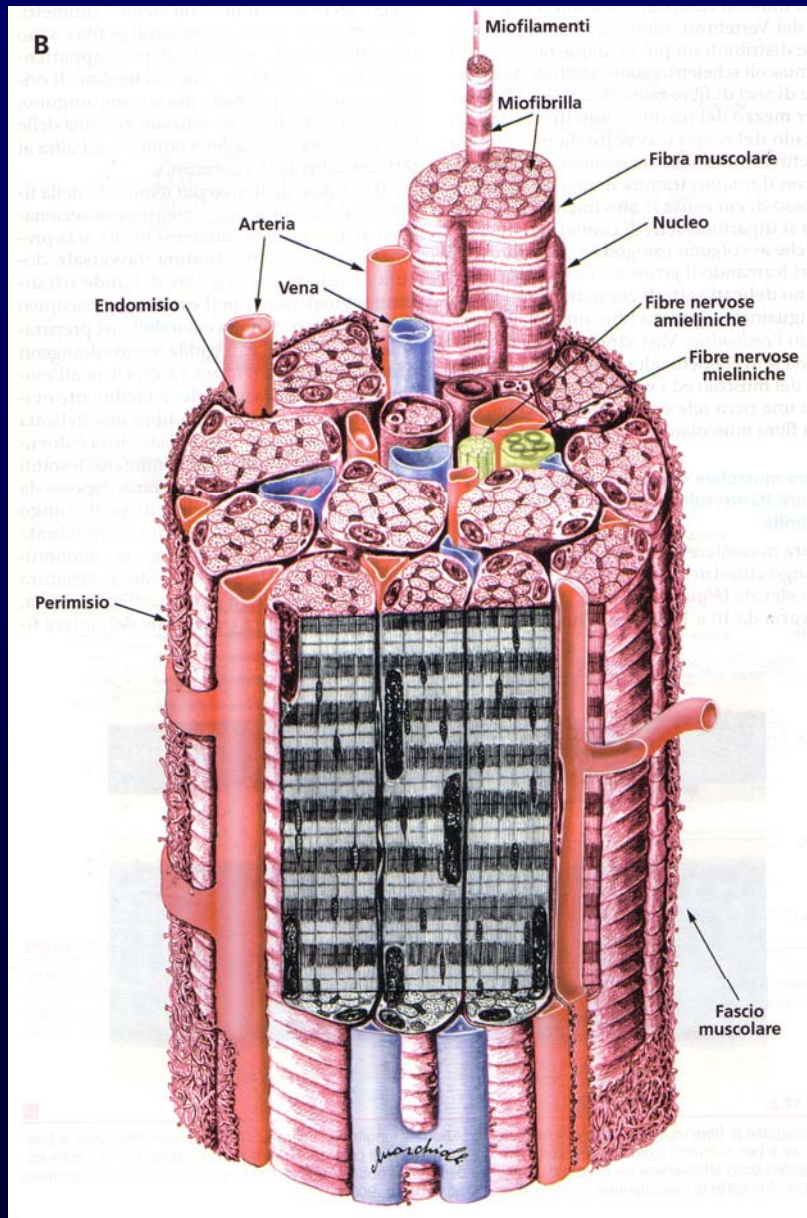
Muscolo Scheletrico



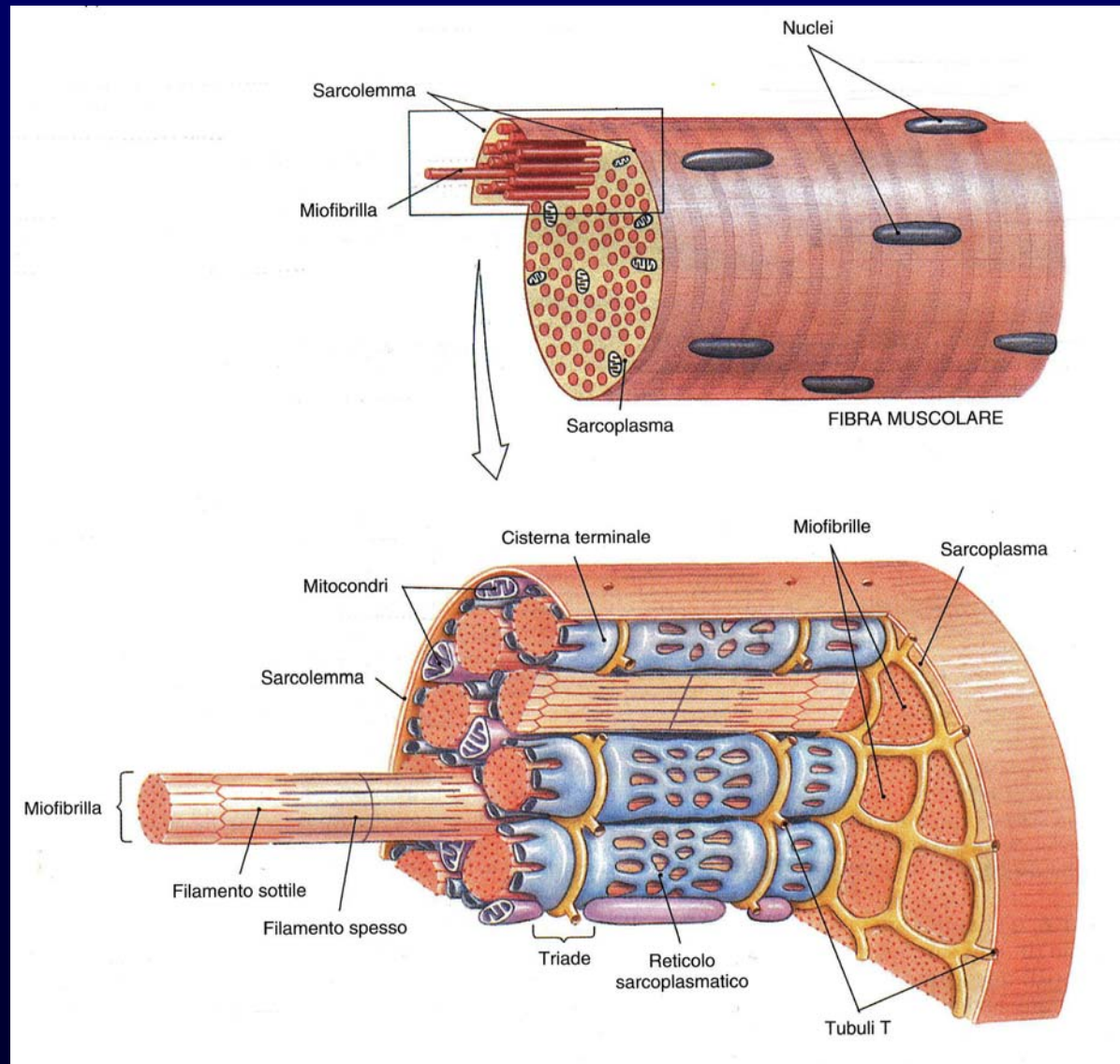
Muscolo scheletrico



# Organizzazione ed architettura del muscolo scheletrico

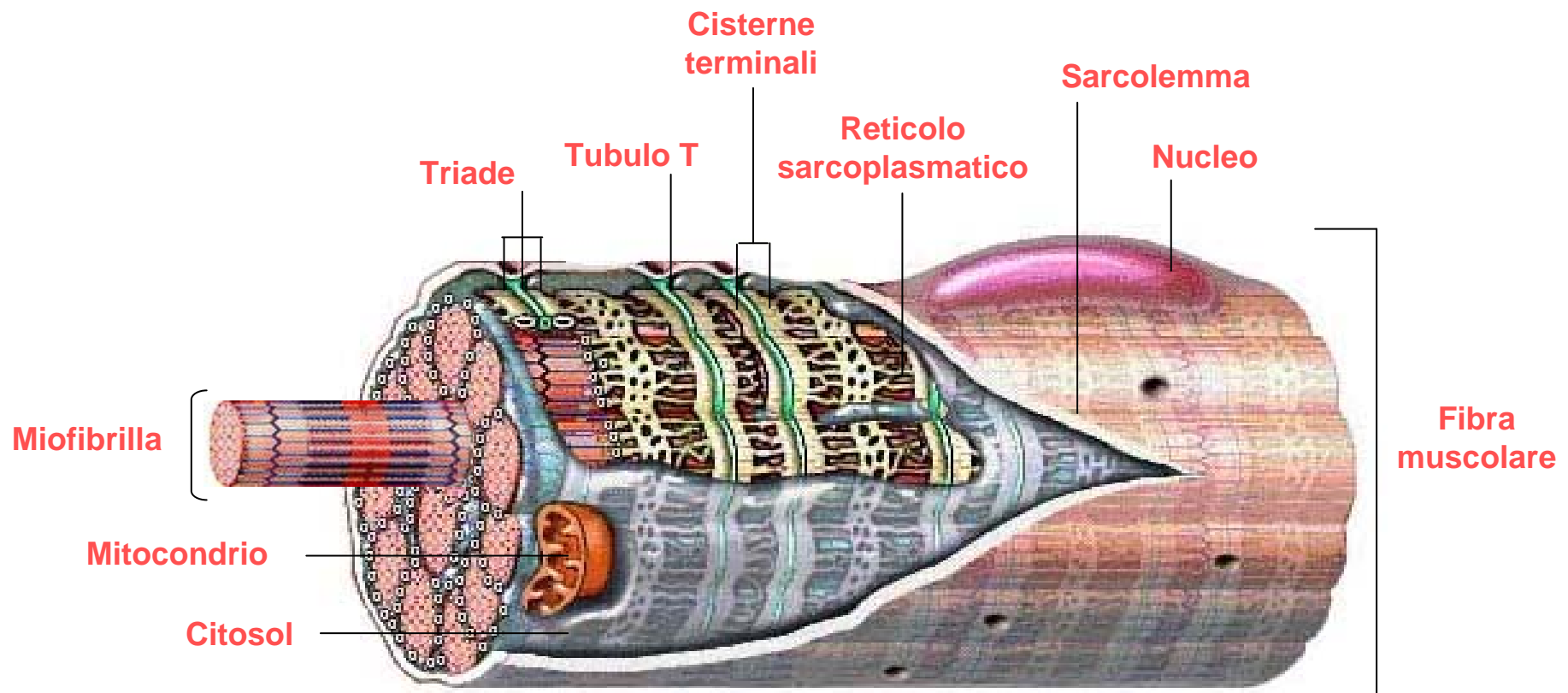


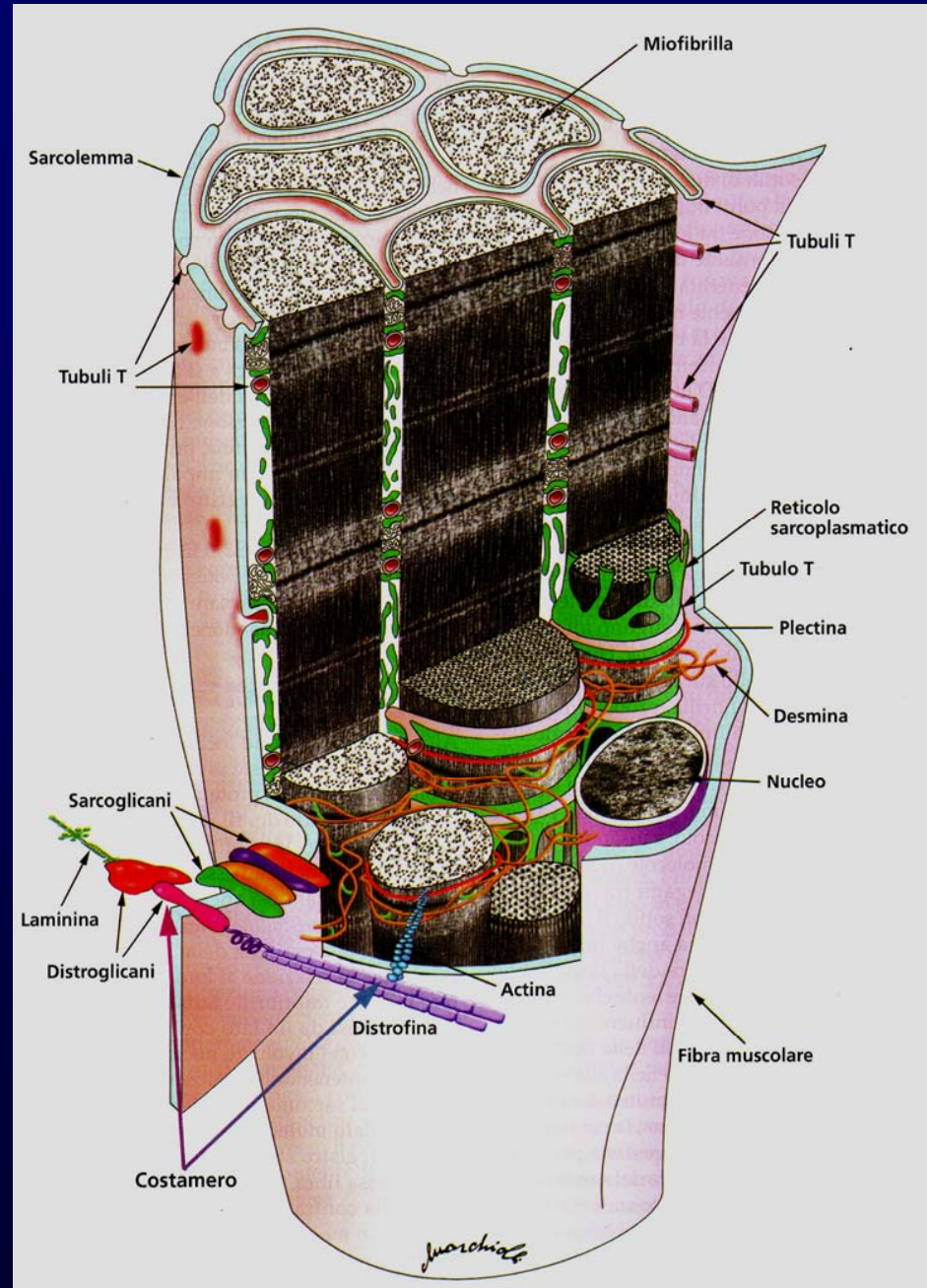
# Struttura di una fibra muscolare scheletrica





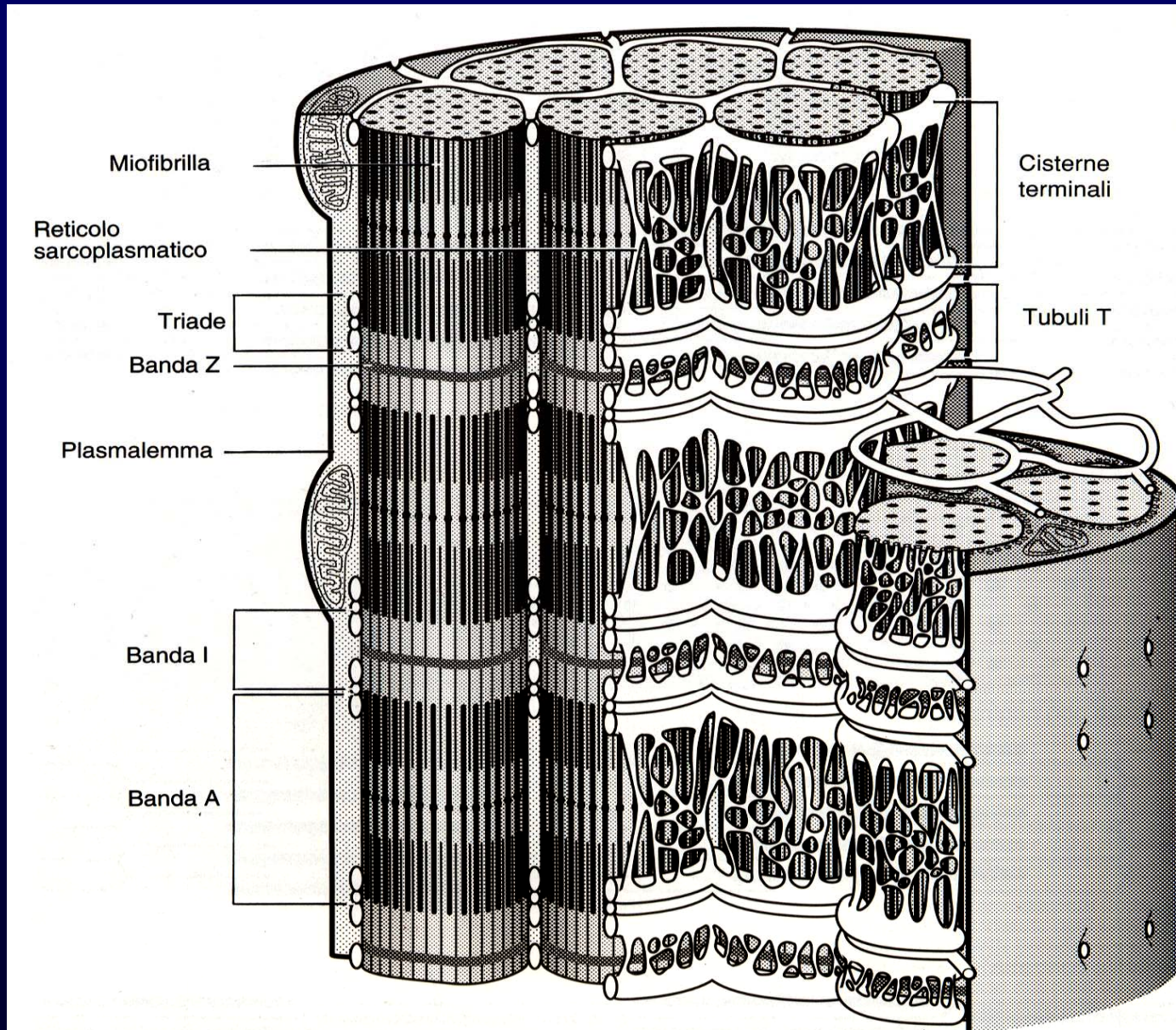
## Struttura interna di una fibra muscolare scheletrica







# SARCOLEMMMA E RETICOLO SARCOPLASMATICO



Complessi di giunzione esclusivamente termino-terminali.

Proteine del reticolo sarcoplasmatico:

a) intrinseche

- ATPasi  $\text{Ca}^{++}$  e  $\text{Mg}^{++}$  dipendente (accumula  $\text{Ca}^{++}$  nel RS)

- canale del rilascio del  $\text{Ca}^{++}$

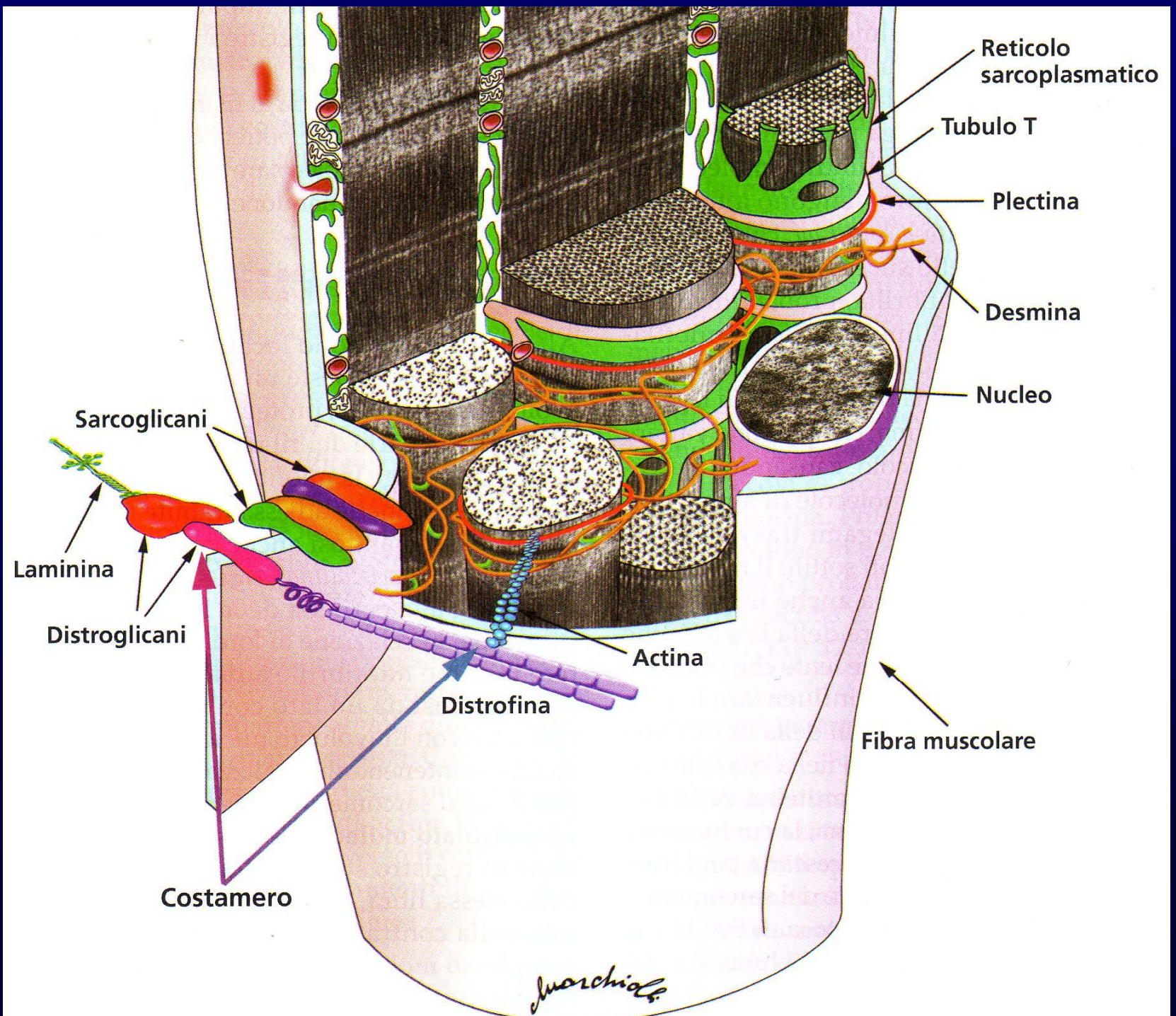
b) estrinseche

- Calsequestrina

- proteina ad alta affinità per il  $\text{Ca}^{++}$



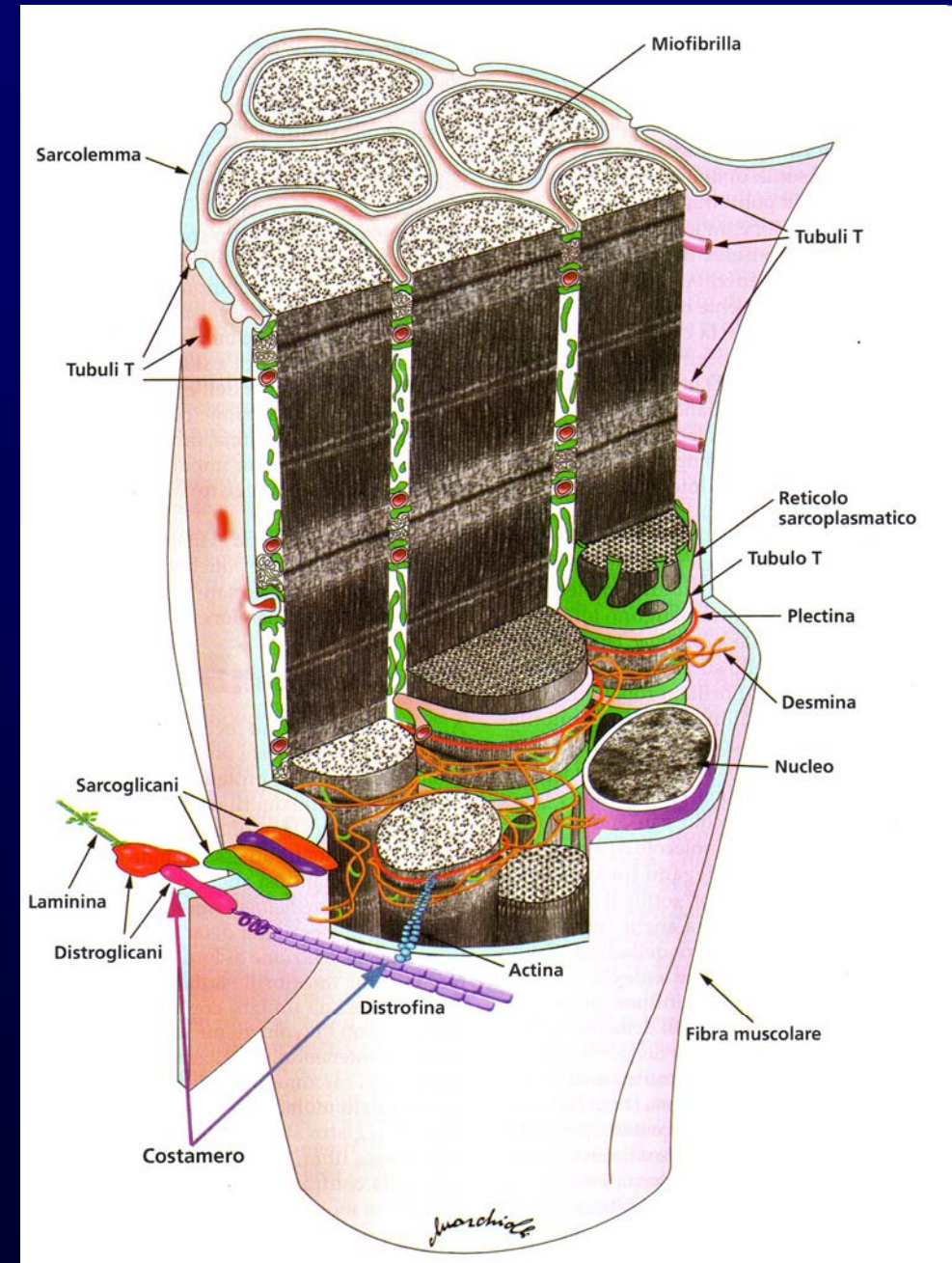
Proteine del  
citoscheletro  
associate alla  
linea Z ed al  
sarcolemma.





La distrofina è una grossa proteina localizzata in prossimità della faccia citoplasmatica del sarcolemma

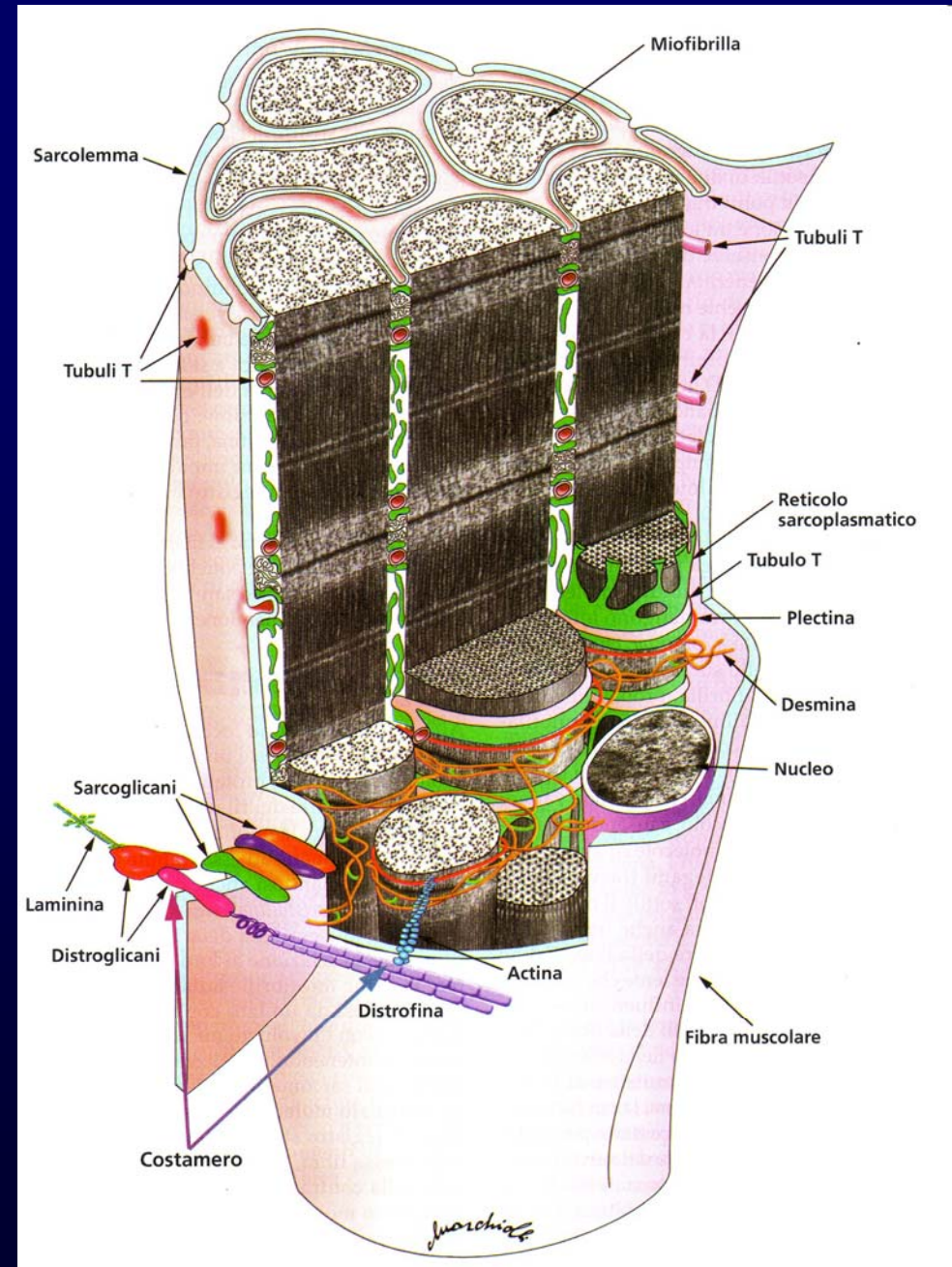
si lega alla F-actina ed a complessi glicoproteici di membrana, formando un complesso molecolare che forma una struttura ponte che collega la matrice extracellulare con il sarcoplasma e l'actina citoscheletrica. Questo complesso macromolecolare viene denominato *costamero*.



Costamero: complesso molecolare che lega la matrice extracellulare e il sarcolemma alla F-actina

sul sarcolemma è sede di accumulo di recettori integrinici

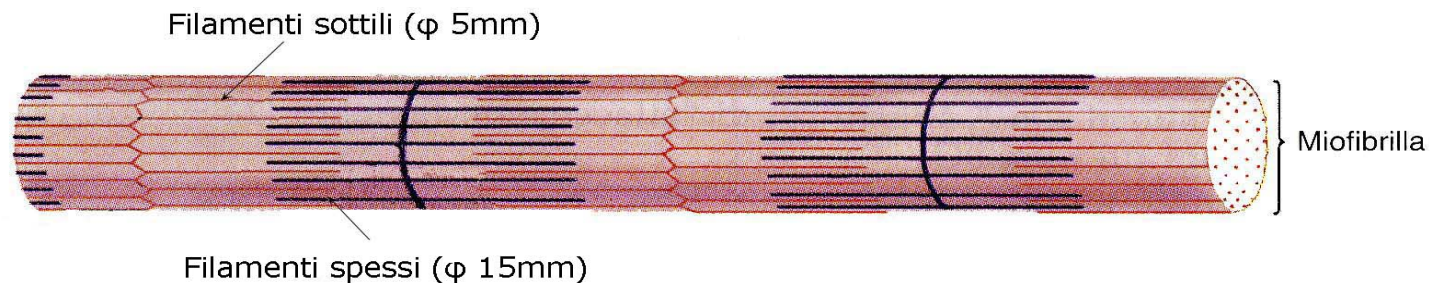
L'integrità del reticolo molecolare è necessaria per la corretta trasmissione delle forze di contrazione e per prevenire traumi all'organizzazione miofibrillare ed al sarcolemma





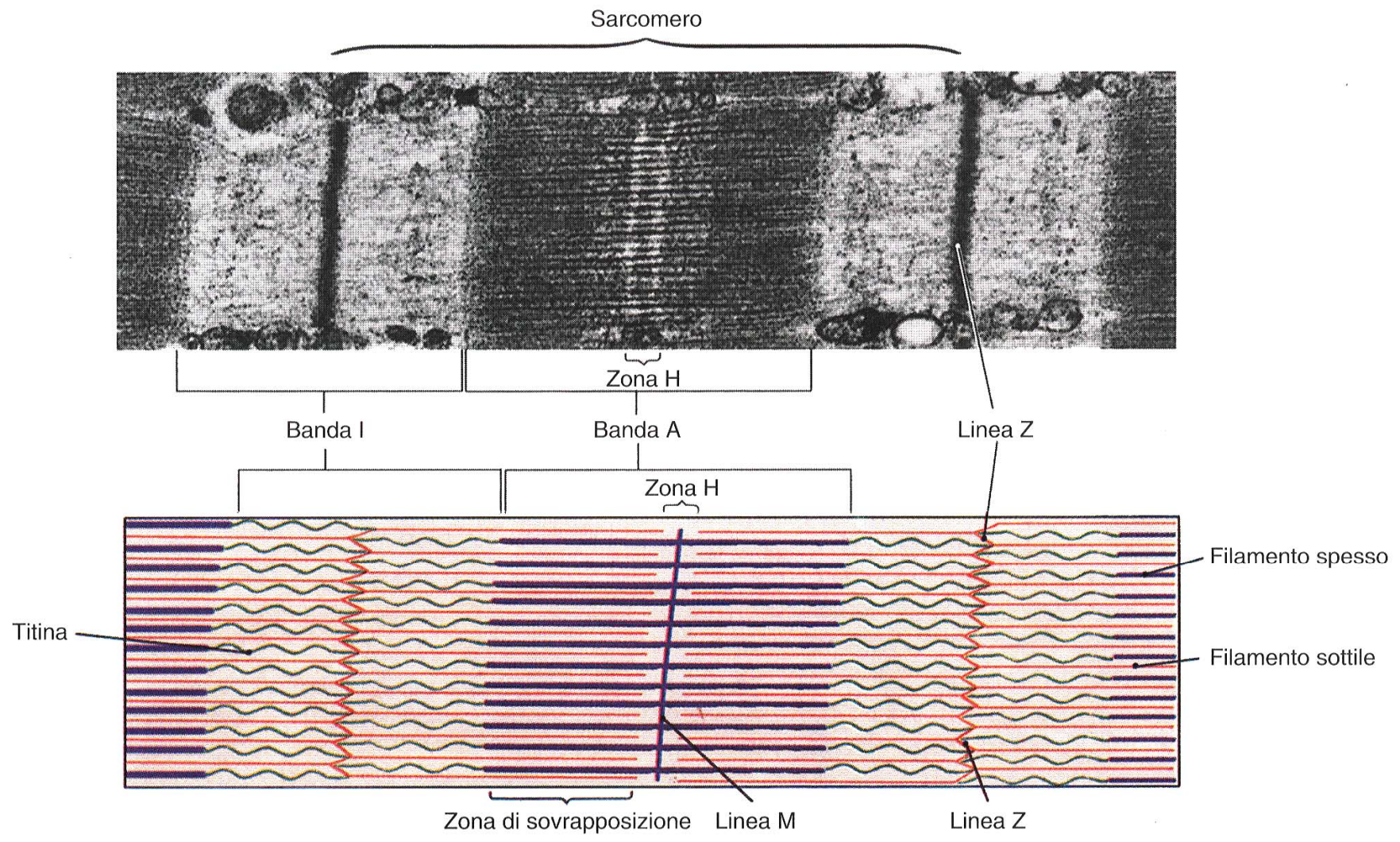
## **FIBRA MUSCOLARE SCHELETRICA**

# MIOFIBRILLA



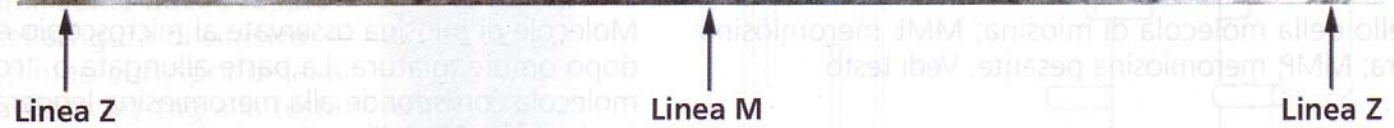
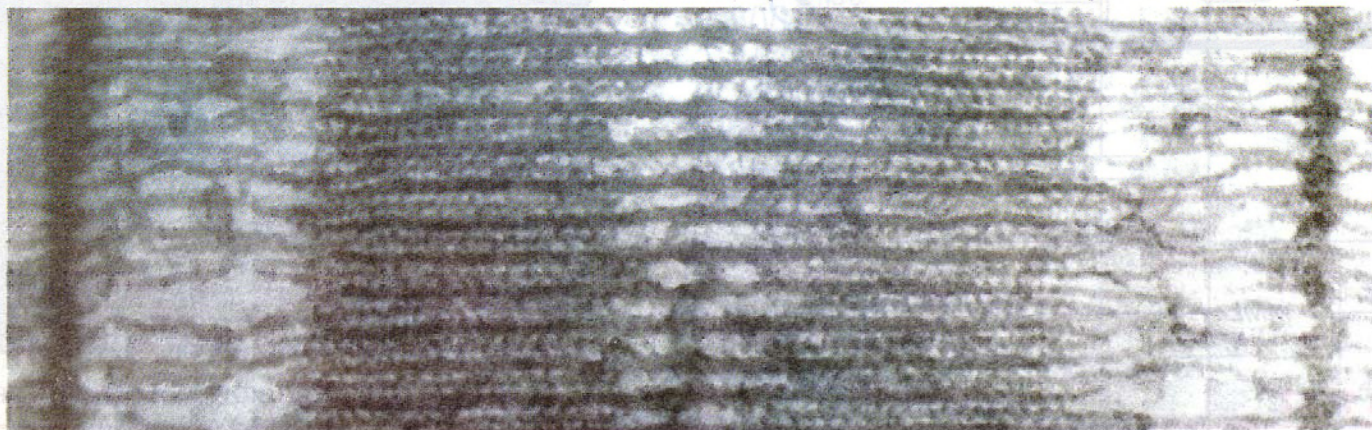
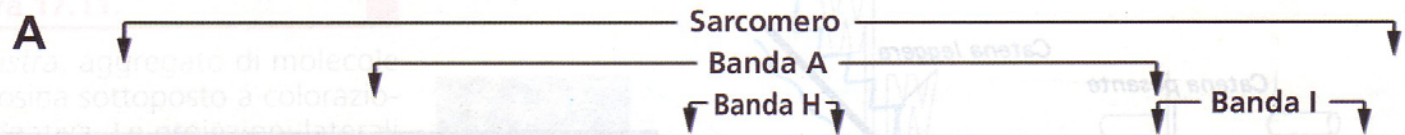
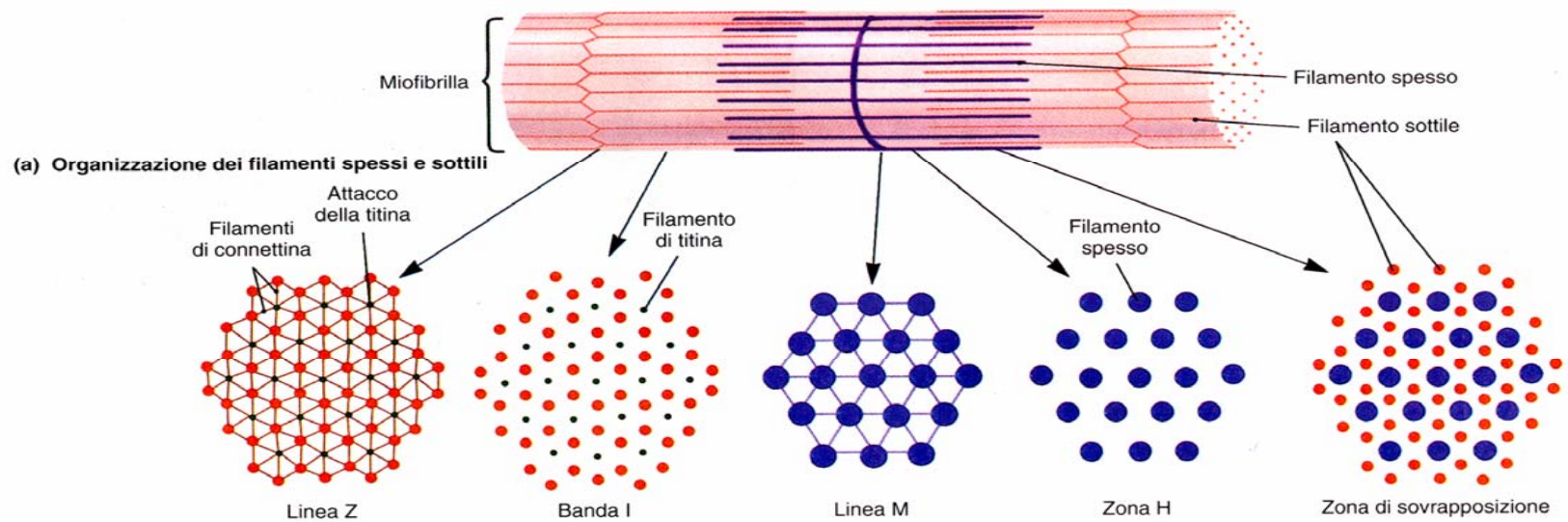
Elemento di forma cilindrica di lunghezza variabile e di diametro di  $1-2 \mu\text{m}$ , costituito da unità ripetitive: il sarcomero.

Rappresenta circa i  $2/3$  del peso secco del muscolo scheletrico



Sezione longitudinale di miofibrilla(64000x) + schema





# SARCOMERO

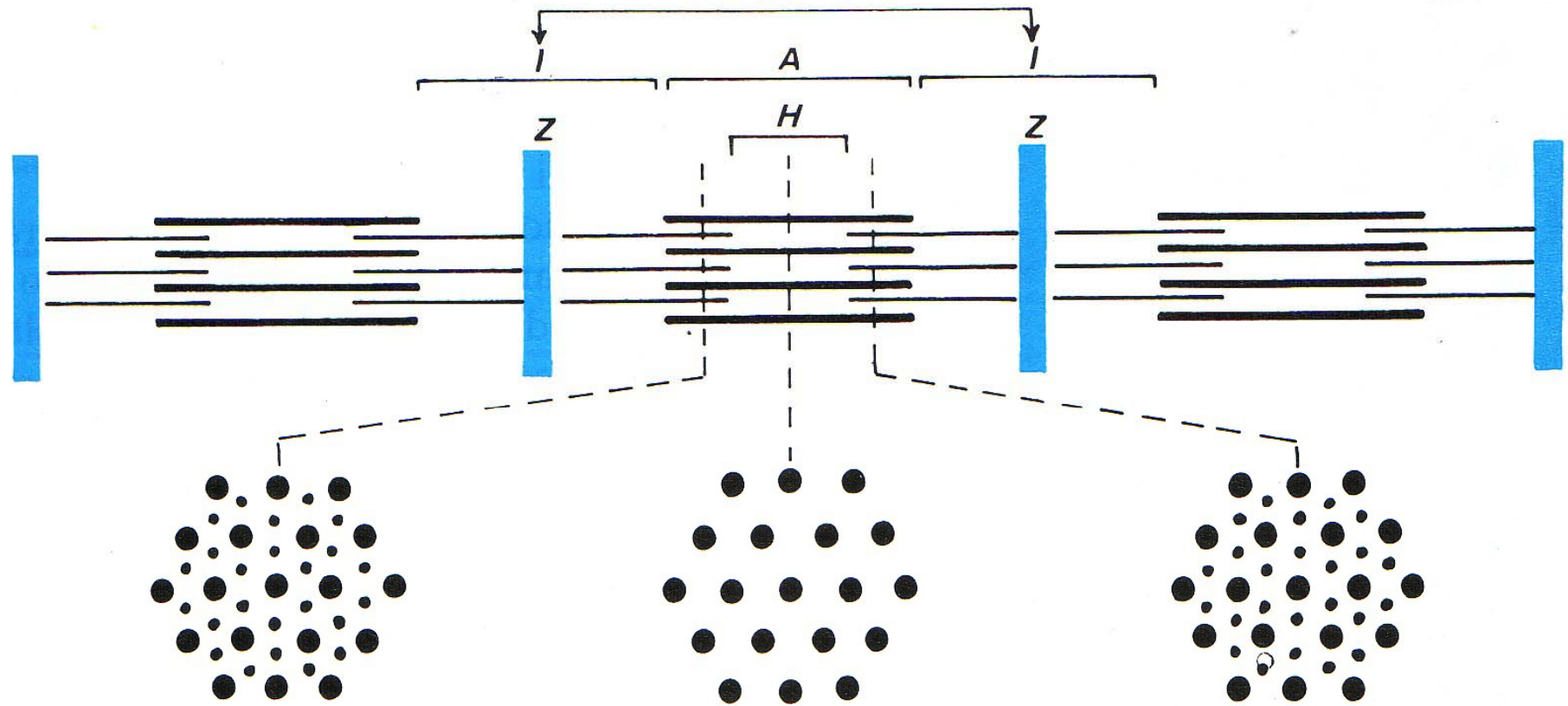
Unità strutturale della miofibrilla lunga  $2,5 \mu\text{m}$  (muscolo rilasciato) confinato tra due linee Z e costituito da proteine i filamenti spessi ed i filamenti sottili. I primi lunghi  $1,6 \mu\text{m}$  e del diametro di  $15 \text{ nm}$ , i secondi lunghi  $1,0 \mu\text{m}$  e del diametro di  $8 \text{ nm}$ .

*Filamenti spessi:* prevalentemente miosina; nella regione della linea M, la proteina M, la miomesina e la CPK (creatininfosfochinasi; lungo la banda A, la proteina C)

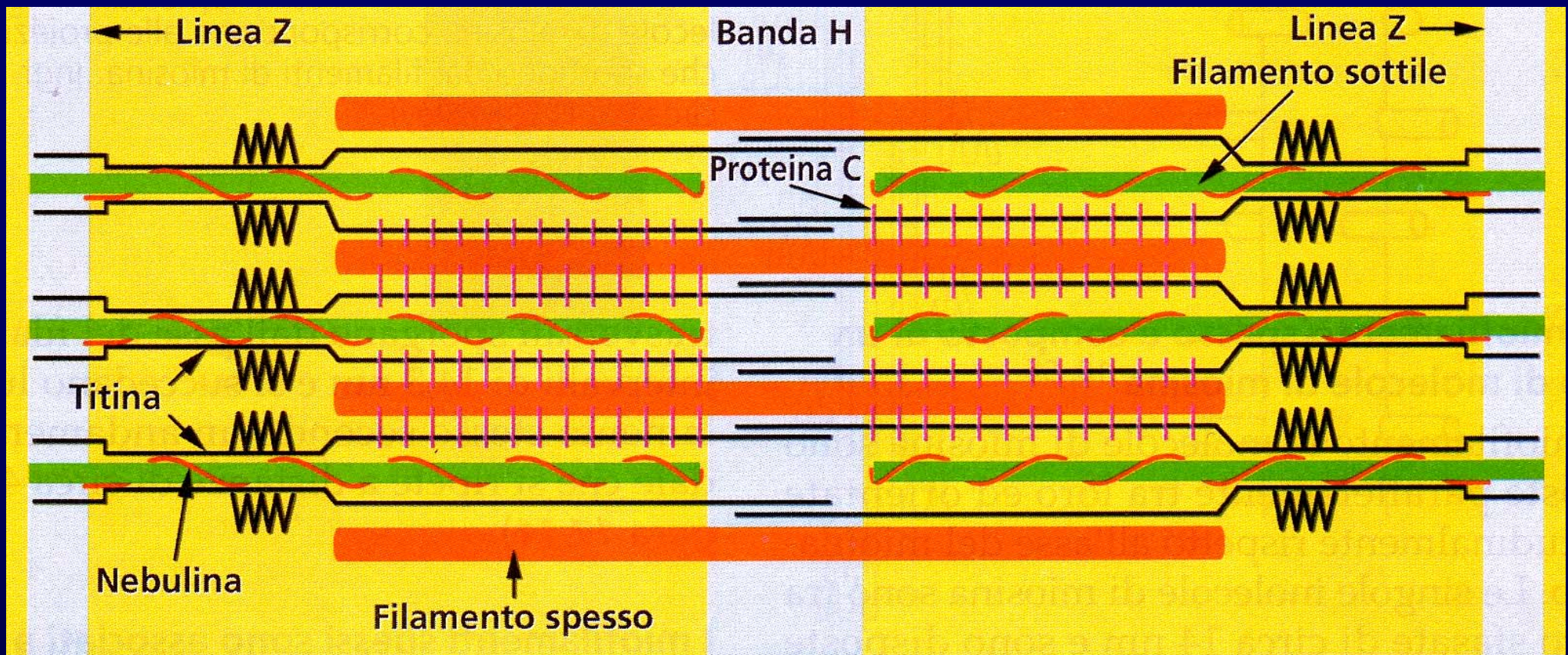
*Filamenti sottili:*  $\alpha$ -actina, tropomiosina alfa e beta, troponina (C, I e T)



SARCOMERO







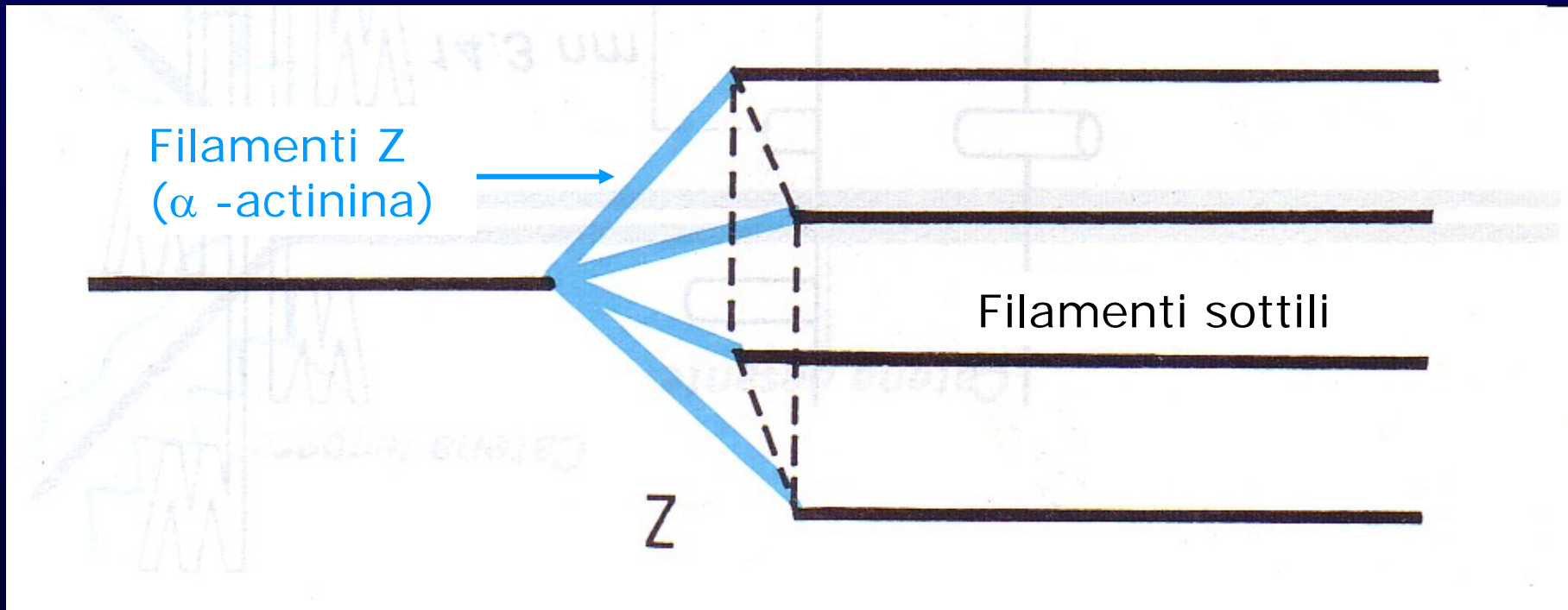
titina: grande fosfoproteina filamentosa tesa tra disco Z e banda M che si connette con l'adiacente proveniente dall'emi-sarcomero opposto. Grande struttura filamentosa continua. Si lega ai filamenti Z ed alla telethonina nel disco Z; nella banda A alla coda della miosina ed alla proteina C; nella banda M alla titina adiacente ed alla miomesina

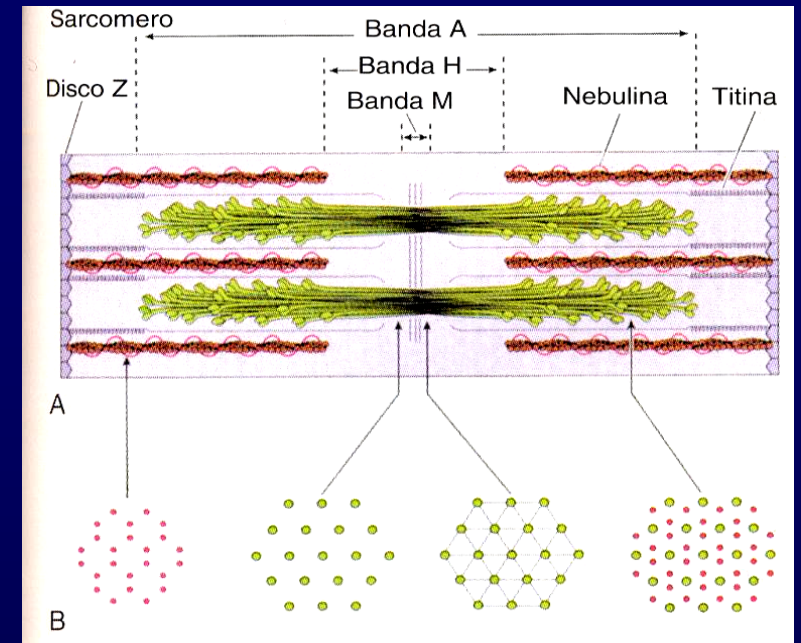
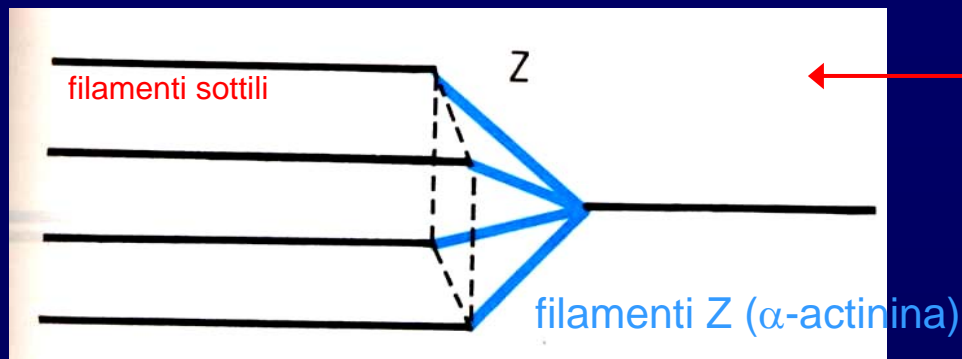
-nebulina: proteina filamentosa che prende inserzione sul disco Z e decorre lungo il filamento sottile. Svolge un ruolo nell'allineamento e nell'orientamento della F-actina



# LINEA Z

Detta disco Z è costituita da due subunità proteiche:  $\alpha$ -actinina e desmina.





- desmina: lega tramite la plectina la miofibrilla all'altezza del disco Z. Si associa anche alla alfa-b cristallina. Connettono insieme miofibrille adiacenti collegandosi anche con il sarcolemma, l'involucro nucleare ed i mitocondri
- sinemina e filamina: si trovano alla periferia del disco Z e partecipano al reticolato molecolare
- vimentina: presente solo durante lo sviluppo e la rigenerazione muscolare





# MIOSINA

Macromolecola proteica costituita da due subunità: una doppia catena pesante (circa 200.000 dalton) ed una doppia catena leggera (circa 20.000 dalton).

Forma catene fibrose che si continuano, attraverso una sorta di corto colletto flessibile, con due teste globulari.

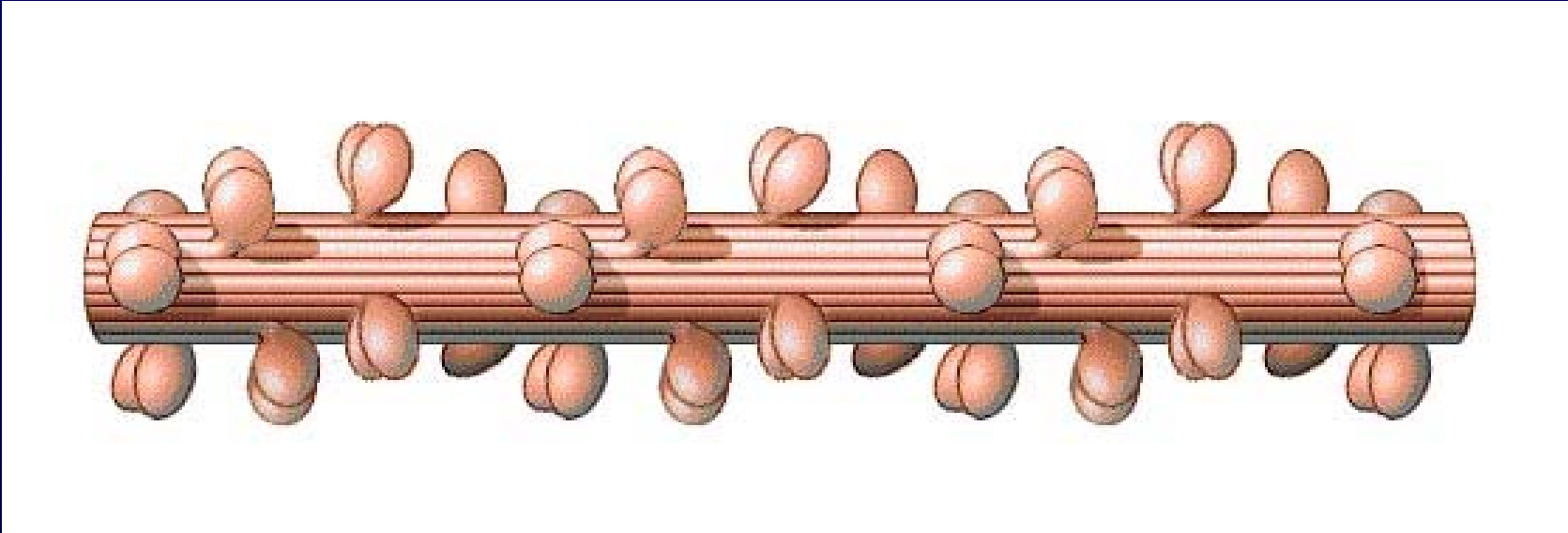
All'esterno di ciascuna delle due teste si connette una catena leggera.

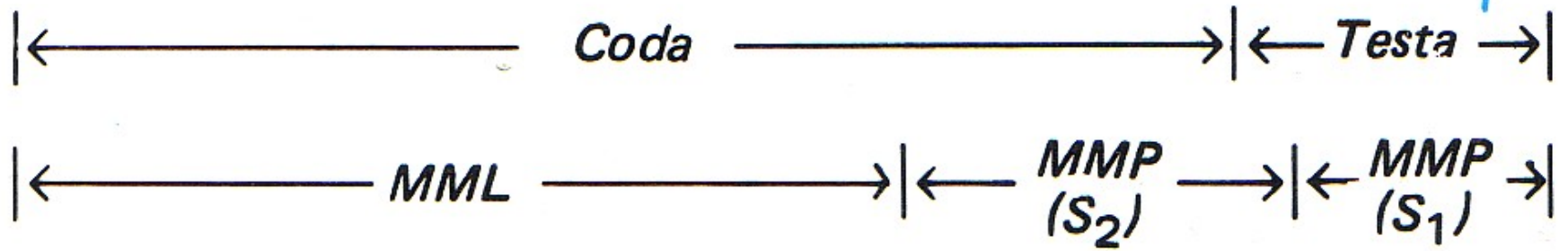
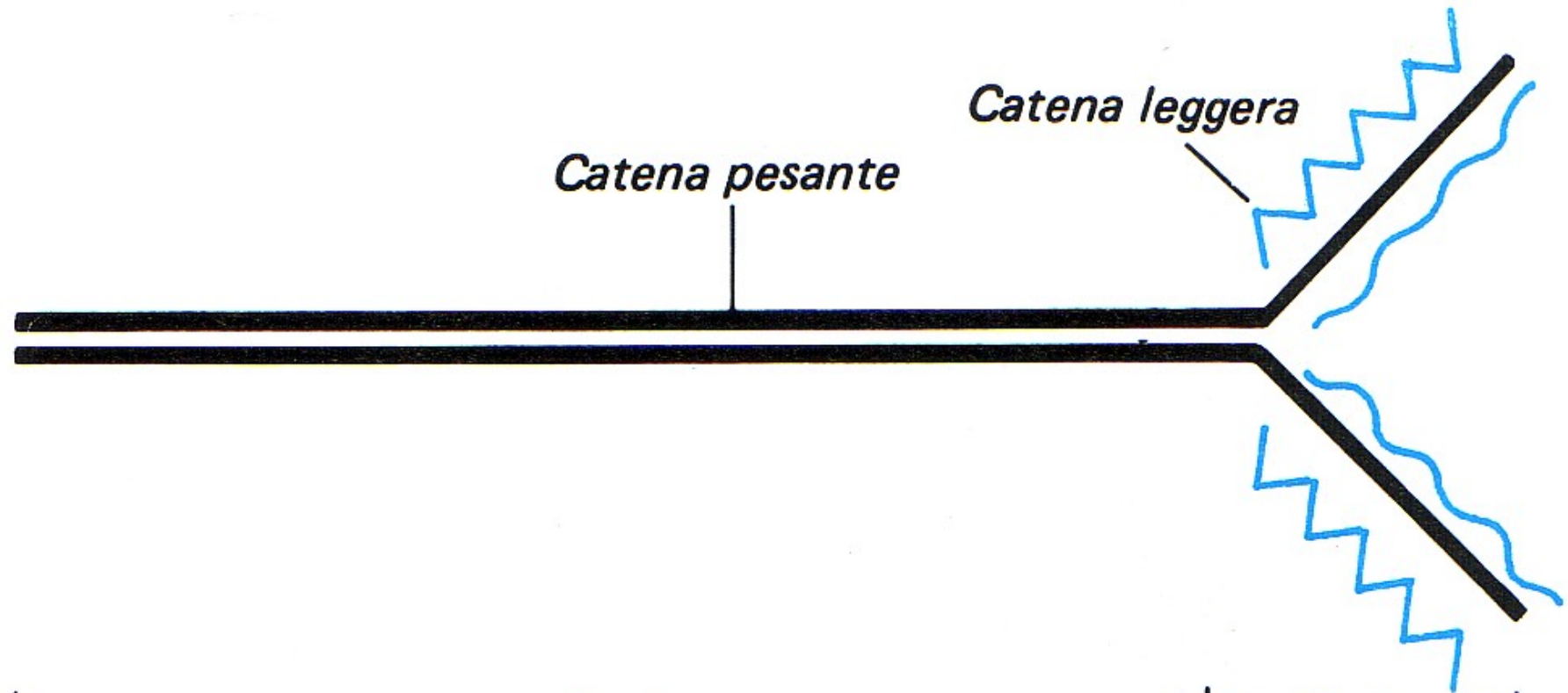
E' uno degli enzimi ATPasici noti più veloci.

Viene attivato da una specifica associazione con l'actina (le teste globulari della miosina si legano all'actina



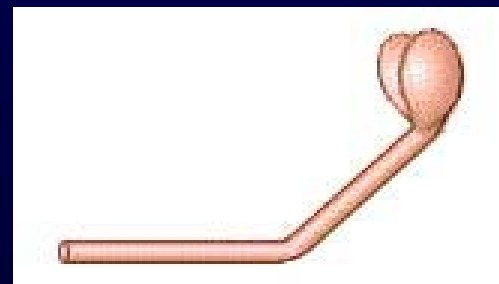
**FILAMENTO SPESSO**





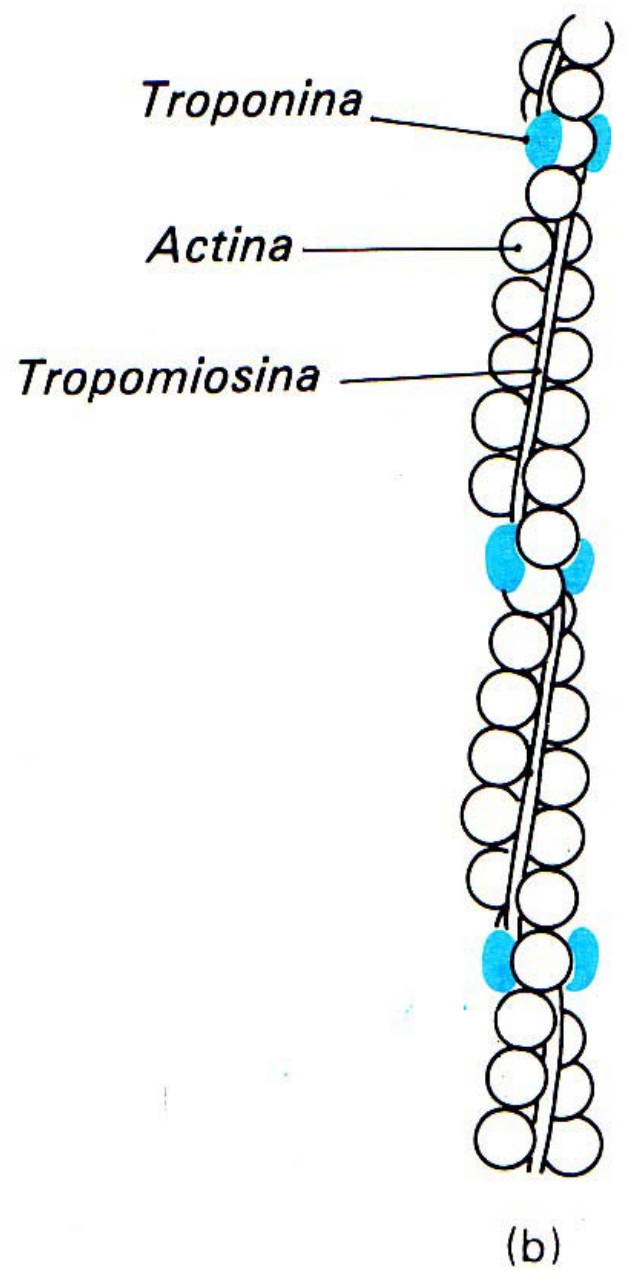
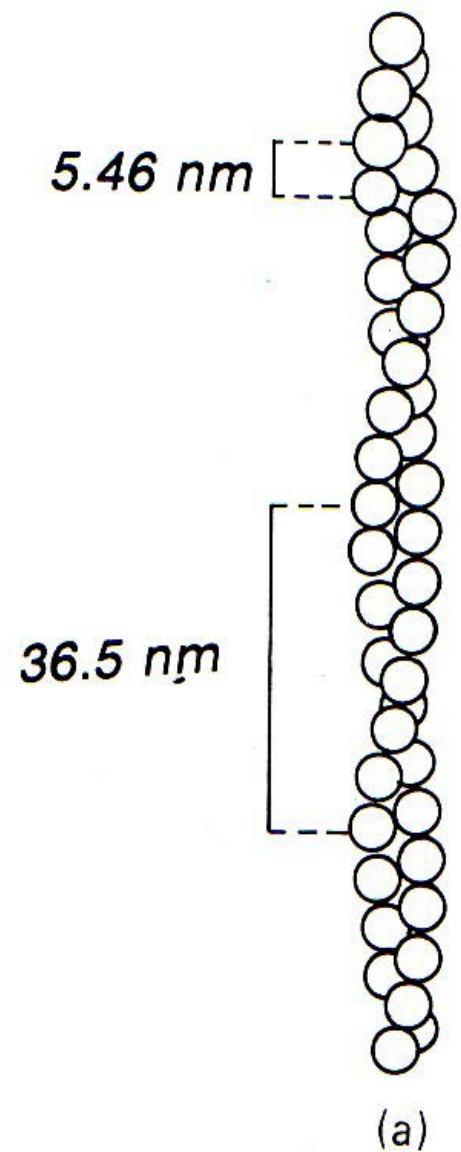


# MIOSINA



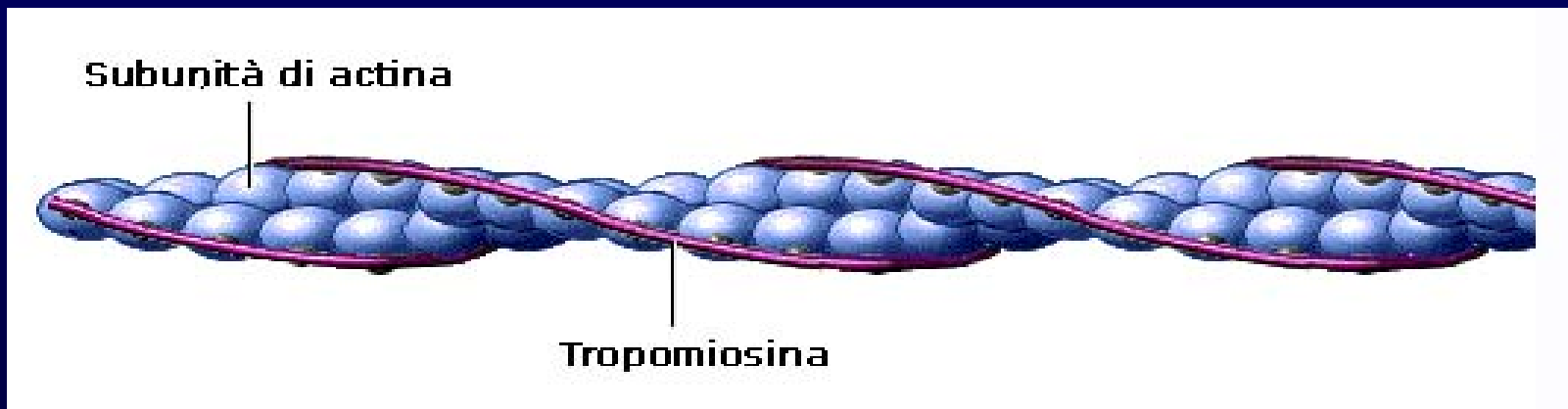
# ACTINA

E' una macromolecola costituita da diversi componenti. Si trova nel citosol nella forma di G-actina. Questa polimerizza e prende la forma filamentosa della F-actina (formata da due unità globulari avvolte ad elica) che viene resa rigida e di forma bastoncellare dalla tropomiosina. Questa macromolecola a sua volta lega la troponina (T, I e C)

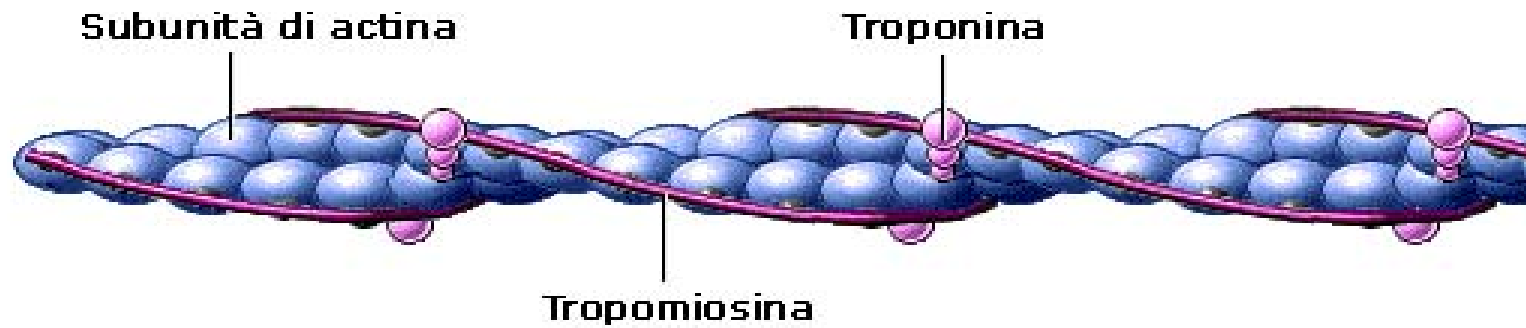




## FILAMENTO SOTTILE



## FILAMENTO SOTTILE



## FILAMENTO SOTTILE

