

funkcjonuje niczym most między włóknkami kolagenu, które są ułożone w pęczki (Lethias i wsp. 1996) i może odgrywać ważną rolę ze względu na zwiększoną sztywność tkanki łącznej (Lethias i wsp. 2006). Struktura chemiczna molekuly TNX (trimetryczna struktura połączona z dwusiarczanem) pełni ważną funkcję w łączeniu włókienek. TNX współpracuje z włóknami kolagenu typu I, III i V oraz z dekorinem i łączy się z włóknami powiązanych z kolagenem typu XII i XIV (Lethias i wsp. 2006). W końcu, domeny FNIII molekuly TNX mogą okazać się istotne ze względu na właściwości elastyczne samej molekuly (Lethias i wsp. 2006). Ultrastruktura mięśnia w ECM u genetycznie zmodyfikowanej myszy jest zaburzona. Wyniki wstępnych badań przeprowadzonych wspólnie z dr Delage w Bordeaux (jeszcze oficjalnie nieopublikowane), w której wykorzystano różnego rodzaju analizy za pomocą mikroskopu elektronowego wskazują na zmiany struktur kolagenowych w obrębie pęczków mięśniowych, w wyniku czego widoczne stają się zmienione organelle włókien mięśniowych. Zagadnienie to wymaga jednak przeprowadzenia większej liczby badań.

Model martwej myszy z deficytem TNX do tej pory był wykorzystywany w celu przeprowadzenia szczegółowej analizy fenotypu dermatologicznego oraz cech dermatologicznych myszy z deficytem TNX (Mao i wsp. 2002; Bristow i wsp. 2005; Egging i wsp. 2007a, b). Ponadto przedmiotem badań były też zmiany stawowe i te związane z żeńskim układem rozrodczym (Egging i wsp. 2006, 2008).

W celu zbadania wpływu skutków niedoboru TNX na charakterystykę mięśniową wykorzystano wspomniane wyżej myszy, aby zmierzyć siłę mięśniową (Huijing i wsp. 2010).

Podczas skurczu izometrycznego długość kompleksu mięśniowo-ścięgnistego jest ustawiona na niezmienną długość. Jednakże rzeczywista długość czynnych miofibryli jest zależna od właściwości wielu elastycznych komponentów. Należy zauważyć, że w wyniku skutków przenoszenia siły w połączeniach mięśniowo-powięziowych na właściwości tych elementów mają wpływ nie tylko rozciągnięta i ścięgnięta, lecz także cała sieć *wewnątrzmięśniowych* połączeń śródmięsnej, omięsnej i namięsnej w przypadku całkowicie wypreparowanego mięśnia, a także *między*mięśniowe tkanki łączne w przypadku mięśnia pracującego w obrębie całego kontekstu tkanki łącznej. W rzeczywistości sarkomery znajdujące się w obrębie

miofibryl są połączone z tymi typami szeregu elastycznych składników (ścięgniste i powięziowe tkanki łączne), które same z mechanicznego punktu widzenia ułożone są równolegle względem siebie. Całkowita podatność wielu elastycznych składników wpływa na szybkość zmiany długości włókien mięśniowych podczas wstępnej fazy skurczu izometrycznego, a tym samym oddziałuje na szybkość powstawania siły w czasie. Stosunek podatności dróg mięśniowo-powięziowych do mięśniowo-ścięgnistych będzie określał, jaki odsetek wywieranej siły jest przekazywany przez każdy ze szlaków. W każdym przypadku najmniej podatny (tzn. sztywniejszy) szlak będzie przekazywał więcej siły i odwrotnie zwiększona podatność powięzi, jaką obserwuje się w przypadku zaburzeń tkanki łącznej prawdopodobnie spowoduje zmniejszenie zakresu oddziaływania w połączeniach mięśniowo-powięziowych między mięśniami.

Zbadano tę hipotezę badawczą w doświadczeniu, w którym skupiono się zarówno na aspektach *wewnątrzmięśniowych* (charakterystyka siła-czas w maksymalnie wypreparowanej głowie przyśrodkowej mięśnia brzuchatego łydki (GM)) i na aspektach *zewnątrzmięśniowych* (charakterystyka siła-czas w mięśniu trójgłowym łydki (TS)) oraz na mięśniach przedniej części podudzia (piszczelowy przedni TA + prostownik palucha długi EHL i prostownik palców długi EDL), ale niecałkowicie wypreparowanych, celem wykrycia zmian wzajemnego oddziaływania na siebie grup mięśni o charakterze mechanicznym zarówno u genetycznie zmodyfikowanej myszy (TNX) i u mysz dzikich. Plan eksperymentu podsumowano na rycinie 5.8.1A, B.

Wyniki pokazują, że zmienione właściwości wielu elastycznych elementów mięśnia w związku z niedoborem TNX wpływają na charakterystykę funkcjonowania mięśnia. Mówiąc dokładniej, badanie aspektów *wewnątrzmięśniowych* wskazuje na zmiany w wielu elementach elastycznych w obrębie (maksymalnie wypreparowanych) kompleksów mięśniowo-ścięgnistych. Wyniki badań wzajemnego oddziaływania na siebie mięśni wskazują na spadek mięśniowo-powięziowych zależności czynnych mięśni współpracujących ze sobą w środowisku wszystkich funkcjonujących tkanek łącznych. Przykład pokazano na rycinie 5.8.2A. Warto zwrócić uwagę, że przenoszenie siły w połączeniu mięśniowo-powięziowym jest także obecne w przypadku niedoboru TNX, ale w znacznie mniejszym zakresie.