
Script de l'émission 0268 du 07/11/2018 de CELL INVESTIGATION :
 Dans les coulisses du CELLFEST

Mick,
 Fais en sorte que cette copie
 du script soit sur mon bureau
 annotée et corrigée
 avant le 05/11 stp.
 Merci,
 Elise

Bien sûr Elise.
 Je joindrai aussi tous les
 documents, médias et
 graphismes que je trouve
 pertinents et pourront
 aider ta compréhension.
 Mick

Coup d'œil sur votre soirée ! Ce soir à 20H45, ne manquez pas notre reportage exclusif "Dans les coulisses du Cellfest". Immersion complète au cœur des cellules pour essayer de découvrir ce qui se cache derrière les désordres protéiques observés dans la maladie de Charcot. Les protéines en folie comme vous ne les avez jamais vues, c'est tout à l'heure, sur FRANCELL2.

L'édition de CELL INVESTIGATION

MOTS CLÉS

TDP-43 / Maladies neurodégénératives / Maladie de Charcot / Démence fronto-temporale / Agrégats protéiques

DÉBUT DU SCRIPT

VIDÉO

AUDIO

Ouverture sur le plateau de CELL INVESTIGATION

Générique de CELL INVESTIGATION

ÉLISE LUCCELL debout face à MICK ROSKOP

PLAN RAPPROCHÉ sur ÉLISE LUCCELL

ÉLISE LUCCELL

Chers téléspectateurs, chères téléspectatrices, bienvenue sur le plateau de notre émission spéciale *Cell Investigation*. Ce soir, nous vous présentons un reportage exclusif, signé MICK ROSKOP, grand reporter présent avec nous ce soir pour la diffusion de ce documentaire édifiant intitulé "Dans les coulisses du Cellfest".

PLAN LATÉRAL sur ÉLISE LUCCELL et MICK ROSKOP

MICK ROSKOP

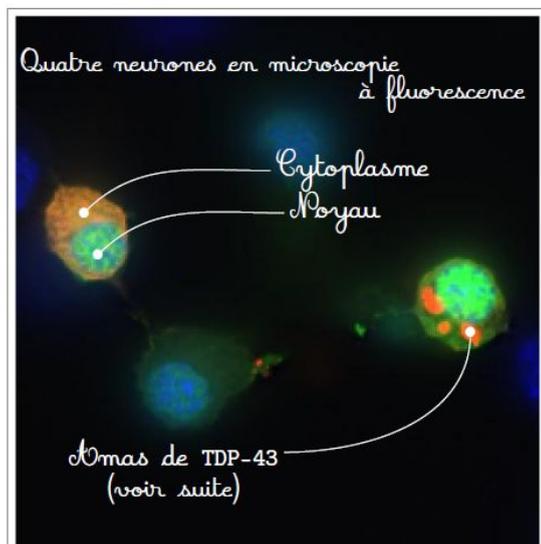
Bonsoir ÉLISE. Mon équipe et moi-même sommes impatients de vous révéler le fruit de plusieurs années d'enquêtes sur le terrain, au cœur même des cellules !

PROJECTION de l'image de microscopie
à fluorescence sur l'ÉCRAN #1 du PLATEAU

Nous sommes aujourd'hui loin des tous premiers reportages du XVIIIème siècle, où [Robert Hooke](#), en observant pour la première fois la cellule sous son microscope, l'a comparée au dortoir d'un moine. A présent, grâce aux avancées techniques en matière de microscopie à fluorescence, la cellule rayonne de couleurs sous nos microscopes modernes.

A mille lieux de sa représentation monacale d'antan, la cellule se révèle aujourd'hui être un Cellfest : un festival où les protéines communiquent, se réunissent et se repoussent au rythme du *beat brownien*.

Or, quand elle devient trop chaotique, cette effervescence peut avoir des conséquences néfastes pour tout le festival !



J'aimerais qu'on projette cette image. Merci.
Instantané 3, par Cyphaine Comyn
Laboratoire Dr. Rossoll
17/05/2017, Mayo Clinic, Jacksonville

PLAN RAPPROCHÉ sur MICK ROSKOP
MICK ROSKOP SE TOURNE face au PUBLIC

MICK ROSKOP

Grâce à nos microscopes dotés de caméras surpuissantes, nous allons vous emmener dans ce festival. Accompagnez-nous au sein du Cellfest, rencontrez ses acteurs, et découvrez avec nous ce qui survient quand les protéines perdent le contrôle.

LANCEMENT du magnéto "Dans les coulisses du Cellfest"

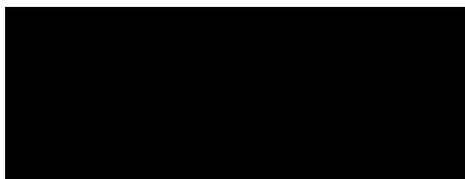
Le VOLUME sonore DIMINUE

L'image DIFFUSE sur FOND NOIR

Musique SUSPENS

COMPTE À REBOURS affichant 59:28 APPARAÎT

COMPTE À REBOURS DÉCROÎT jusqu'à 59:24



FOND NOIR

VUE AÉRIENNE sur l'esplanade du CELLFEST

GROS PLAN sur le LOGO au dessus de la scène

VOIX OFF

Cellfest, le festival cellulaire où, sans relâche, les protéines s'activent. Des incidents à répétition nous ayant récemment été signalés, nous avons décidé de nous y immerger, afin d'en comprendre l'origine. Notre équipe s'est donc directement rendue sur les lieux de l'action, pour se familiariser avec le terrain et mieux comprendre ce qui se cache dans ses coulisses, à l'abri des regards. Mais pas des nôtres !

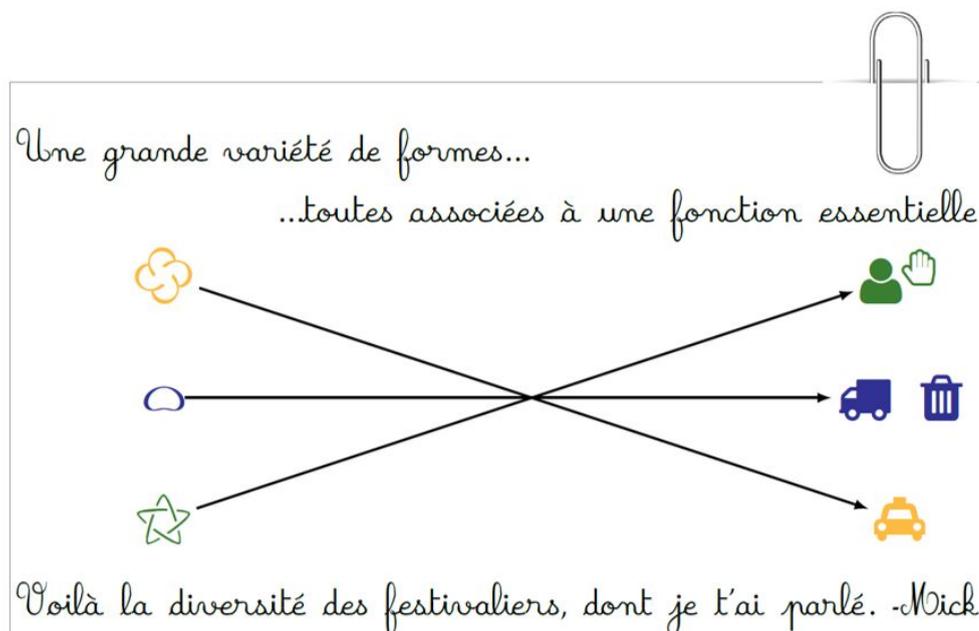
PLAN SÉQUENTIEL sur des VOLONTAIRES

du CELLFEST

MICK ROSKOP APPARAÎT à l'écran

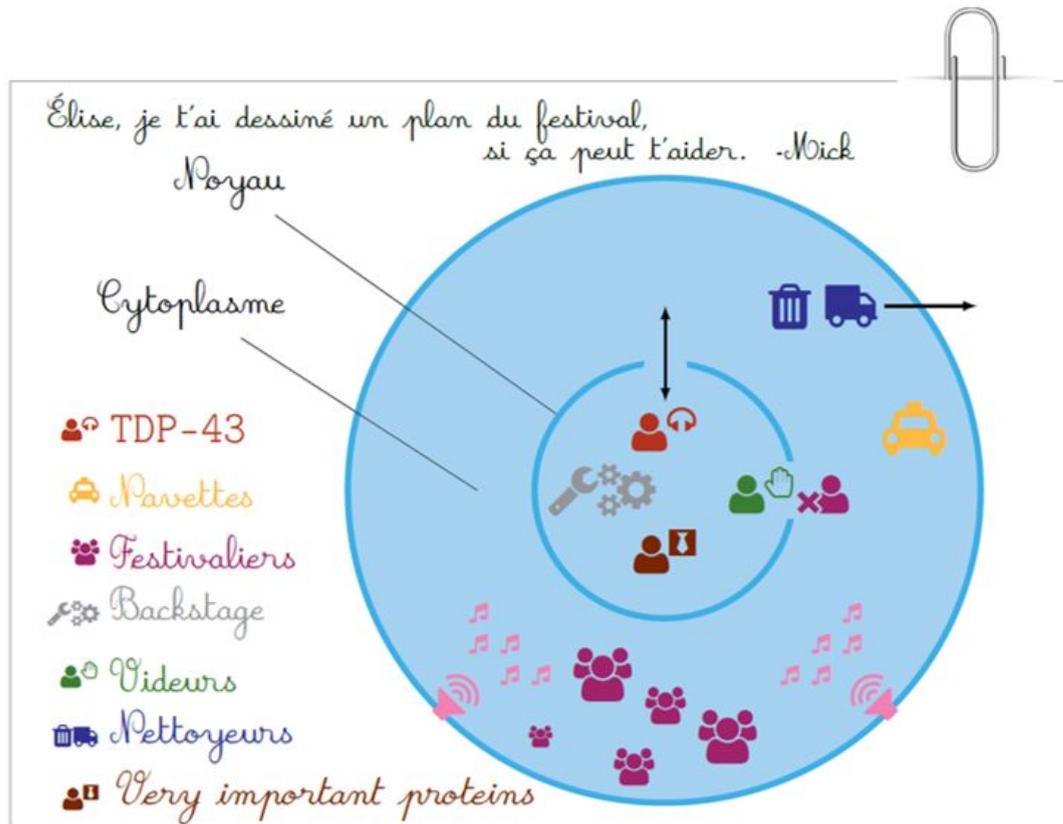
MICK ROSKOP

Comme vous le voyez, la communauté des participants du Cellfest est constituée de protéines, toutes très différentes. Dans cet événement microscopique, tous les festivaliers occupent un ou plusieurs postes essentiels au bon déroulement de la fête. Approchons-nous de ces protéines en activité : équipes de maintenance préposées au nettoyage des lieux, videurs régulant l'accès aux backstages, voiturettes de golf jouant le rôle de navettes. Tout peut être transporté à travers le Cellfest grâce à elles : boissons riches en énergie et autres denrées, enceintes, câbles de branchements, matériaux en tout genre, voire même d'autres participants.



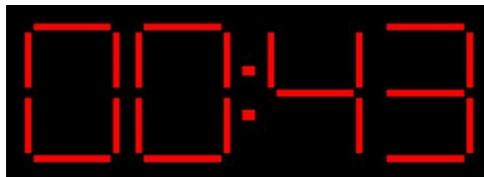
Dans ce festival cellulaire, ce sont donc les protéines qui travaillent pour que tout se passe bien. L'endroit qui regroupe le plus de festivaliers est le dancefloor du cytoplasme, qui s'étend tout autour des backstages du noyau. Ici, les protéines communiquent et interagissent activement pour remplir leurs rôles respectifs. Quand tout va bien, les protéines assurent leurs tâches, l'ambiance est bonne, tout le monde s'amuse et le festival se porte bien !

Comme dans tout événement, pour que tout roule comme il faut, le travail doit être organisé. La plus grande partie de la coordination des tâches a lieu dans les backstages, en plein centre du festival, au niveau du noyau de la cellule. Il s'agit de l'endroit où se réunissent les *Very Important Proteins* organisatrices du festival. L'entrée et la sortie y sont très contrôlées ! Aux multiples por(t)es du noyau sont postés des videurs protéiques qui empêchent l'accès aux festivaliers qui ne portent pas de pass VIP backstage.



FONDU sur le COMPTE À REBOURS

Musique de SUSPENS



LANCEMENT de la séquence INTERVIEW 1

AFFICHAGE du BANDEAU en bas de l'écran

Reconstitution des faits

PLAN LARGE sur MICK ROSKOP dans le CERCLE VIP du CELLFEST

TDP-43 à côté de MICK ROSKOP

VOIX OFF

En nous promenant dans les backstages du noyau, nous avons rencontré une protéine VIP, appelée TDP-43.

MICK ROSKOP

Bonjour, Mick Roskop, journaliste à Cell Investigation. Je fais un reportage sur les événements de désordre protéique signalés dans les Cellfests. Pourriez-vous répondre à quelques questions ?

TDP-43

Bonjour ! Mon nom est TDP-43. Je suis pressée, très pressée, alors faites vite !

MICK ROSKOP

Pouvez-vous me dire ce que vous faites ?

TDP-43

Je suis un peu multitâche à vrai dire, mais on peut dire que mon domaine d'expertise, ce sont les plannings du Cellfest, que les pros du métier appellent aussi Acide Ribonucléique (ou [ARN](#)) ! Vous m'interrompez d'ailleurs en pleine livraison de l'un d'entre eux. Grâce à moi, différentes versions des plannings peuvent être créées^{[1][2]}, et leur transport aux équipes techniques du dancefloor du cytoplasme est assuré.

MICK ROSKOP

Quelle responsabilité ! Je suppose que vous devez rester concentrée et c'est pour cela que vous avez ce casque anti-bruit autour de la tête ?

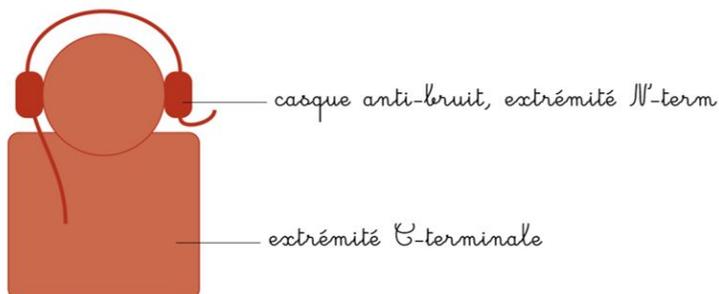
GROS PLAN sur le CASQUE ANTIBRUIT

TDP-43

Tout à fait ! Ce casque me permet de me focaliser sur ma commission en omettant tout l'environnement qui m'entoure. On peut facilement se laisser distraire dans le Cellfest...

MICK ROSKOP

D'ailleurs, je me demandais... Pas si vite TDP-43 ! Attendez !



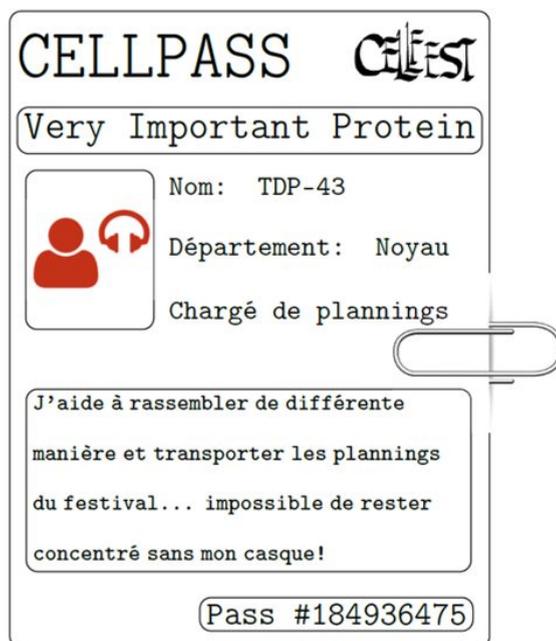
MICK ROSKOP COURT derrière TDP-43

LANCEMENT de la séquence ENREGISTREMENT 1

VOIX OFF

Dans l'agitation du festival, nous avons rapidement perdu de vue cette protéine décidément bien pressée, aux por(t)es des backstages. En nous rapprochant, nous captions cet échange à l'aide de nos microphones embarqués discrets.

CHLÉO PORINNE, la nucléoporine et ALEX PORTYNN, l'exportine, à côté d'un PORE NUCLÉAIRE, en pleine DISCUSSION



CHLÉO PORINNE

La régie, ici l'équipe de sécurité ! Préparez-vous à recevoir la prochaine livraison de matériel et de festivaliers dans les backstages. Oui, le contrôle des pass a été effectué, on est prêt. Petit, ne reste pas planté là, tu empêches tout le monde de passer !

ALEX PORTYNN

Désolée m'dame, c'est mon premier jour de travail aujourd'hui...

CHLÉO PORINNE

Décale toi le temps de la livraison s'il te plait... Merci ! Tu dois être le nouveau stagiaire, Alex le facteur de transport, c'est ça ?

ALEX PORTYNN

Oui m'dame.

CHLÉO PORINNE

Appelle-moi Chléo, petit ! Je suis ta formatrice : tu es bien tombé, parce que moi, le transport entre les backstages du noyau et le dancefloor du cytoplasme, ça me connaît ! Approche, je ne peux pas bouger, je suis solidement ancrée à la frontière entre ces deux lieux stratégiques du festival, dans ce qu'on appelle l'enveloppe nucléaire. Je vais t'expliquer ! Moi et mes amies Valentine, Joséphine, Delphine et toute la bande, nous sommes des nucléoporines, autrement dit, les videuses de l'équipe de sécurité. En formant un sas, on régule la zone d'accès aux backstages, en contrôlant le passage des festivaliers de part et d'autre de l'enveloppe nucléaire.

ALEX PORTYNN

Mais vous laissez passer tout le monde ?!

CHLÉO PORINNE

Certainement pas ! Avec mes amies, on fait le tri. Déjà, au centre du sas, on se donne solidement la main entre nous. Bon, c'est vrai qu'on laisse passer les plus petits participants, qui arrivent à se faufiler avec les mouvements de foules, mais au final, ils ne dérangent pas.

ALEX PORTYNN

Et pour les plus gros, ou ceux qui voudraient passer à contre courant, comment ils font ?

CHLÉO PORINNE

Alors là, c'est une autre paire de manches ! Et ça tombe bien, c'est justement pour garantir leur prise en charge que tu es ici aujourd'hui, alors au travail !

CELLPASS **CELEST**

Service sécurité

 Nom: Chléo Porinne
Département: Noyau
Entrée backstage

Je régule attentivement les passages entre les backstage et le dancefloor du cytoplasme

Pass #217583941

CELLPASS **CELEST**

Stagiaire

 Nom: Alex Portynn
Département: Noyau
Navette de sortie

Montez, je vous emmène dehors! Désolé pour le retard, c'est mon premier jour.

Encadrant: Chléo Porinne

Pass #306572834

ALEX PORTYNN

Mais qu'est-ce que je dois faire ? Je ne sais même pas quel est mon rôle !

CHLÉO PORINNE

Qui m'a fichu un stagiaire pareil ? Bon écoute Alex, tu es une exportine, alors ton job, c'est de trouver les festivaliers qui n'ont rien à faire dans les backstages du noyau, et de raccompagner calmement vers la sortie.

ALEX PORTYNN

Mais comment je pourrais savoir qui sont les intrus ?

CHLÉO PORINNE

Contrôle les pass des festivaliers à proximité ! S'ils n'arborent pas de pass VIP avec accès aux backstage, mais un pass classique SEN, pour Signal d'Exportation du Noyau, tu ne les lâches plus jusqu'à ce que tu les fasses sortir à travers mon sas de l'équipe de sécurité. Allez, vas-y !

ALEX PORTYNN

J'ai trouvé un intrus ! Attention, je passe pour l'expulser illico !

CHLÉO PORINNE

Non Alex !!! Pas tout de suite, pousse-toi et laisse d'abord passer Alain PORTYNN l'importine, tu vois bien qu'il est déjà engagée !

ALEX PORTYNN

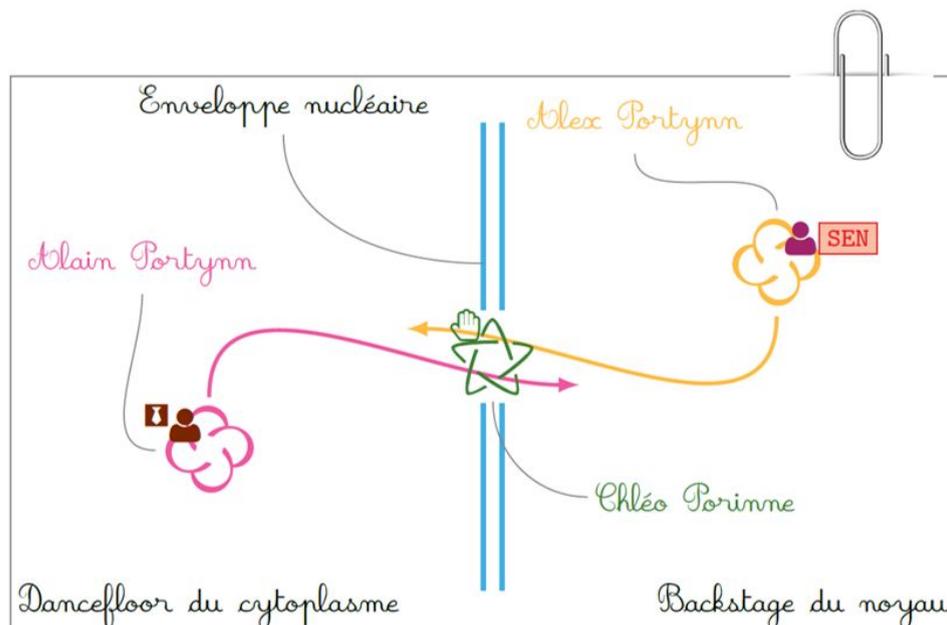
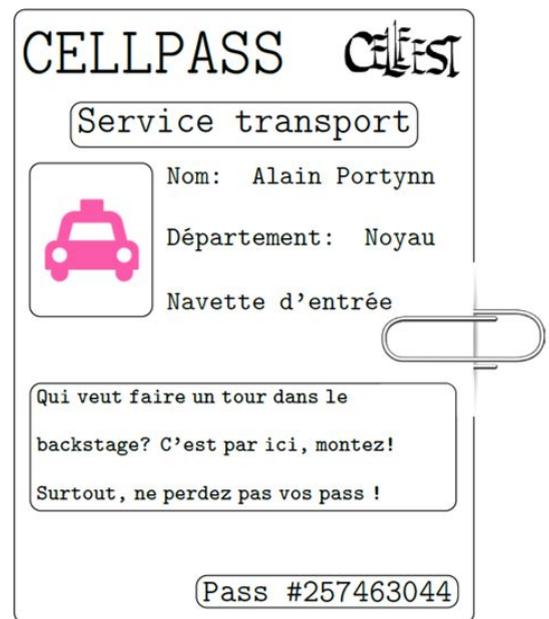
Mais qu'est-ce qu'il fait là, à passer en sens inverse ?

CHLÉO PORINNE

Eh bien, Alain fait passer un festivalier portant un pass VIP avec accès aux backstages, que les habitués appellent pass SLN, pour Signal de Localisation au Noyau... Ça y est, Alain l'a fait entrer dans les backstages, tu peux y aller Alex ! Fournis simplement de l'énergie ! Ça passe sans problème.

ALEX PORTYNN

J'ai réussi ! Je dépose mon festivalier sur le dancefloor du cytoplasme et je reviens Chléo, à tout de suite !



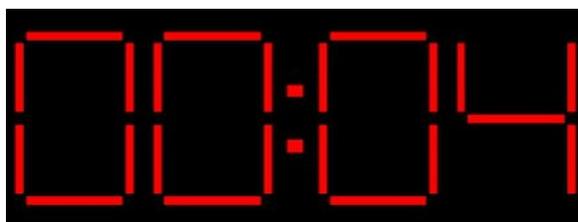
MICK ROSKOP SORT des backstages

VOIX OFF

En suivant Alex hors des backstages, nous avons recroisé TDP-43 finissant sa livraison. Soulagée d'avoir remis le planning dans les temps, elle souffle et s'éponge le front... faisant tomber du même coup son casque anti-bruit par mégarde. Totalement déconcentrée dans cet environnement festivalier, elle part à la recherche d'autres amies TDP-43. En voilà plusieurs qui s'approchent et enlèvent à leurs tours leurs casques anti-bruit pour se saluer. Entraînées par le *beat brownien*, elles s'agglutinent entre elles, et invitent toujours plus de TDP-43 à sortir des backstages, enlever leurs casque anti-bruits et s'enlacer chaleureusement. Les voilà qui se concertent, comme si elles préparaient quelque chose...

AFFICHAGE du COMPTE À REBOURS *ultime*

BRUITAGE ANGOISSANT



VOIX OFF

Soudain, S-T-U-P-É-F-A-C-T-I-O-N ! L'amas de TDP-43 attire à lui de nombreux autres festivaliers : tout le monde se rentre dedans, formant un violent pogo ! Tout va si vite qu'une multitude de pogos se forment à travers le Cellfest^[3].



Élise, tu trouveras dans cette carte mémoire une vidéo du pogo que nous avons enregistré au Cellfest. J'aimerais qu'elle soit jointe au reportage. Merci.



Giphy.com

Dans toute cette pagaille, de très nombreux festivaliers se font entraîner par ce mouvement de foule massif. Mais comment faire pour savoir qui y a participé ? Une

opération spéciale, n'impliquant pas moins que le GIGN (Gestion de l'Isolation des Groupes protéiques Néfastes) et la DGSE (Direction des Grands Scientifiques Expérimentés), a été déployée pour répondre à cette question. Pour en savoir plus, nous vous invitons à vous rendre sur FRANCELL.TV, rubrique 'connect', pour lire ce rapport d'enquête exclusif "[BioID : Enquête au coeur du Cellfest](#)".

AFFICHAGE DU LOGO en bas de l'écran pendant la séquence

francell•tv

FONDU au noir

LANCEMENT de la séquence ENREGISTREMENT 2

Musique TRAGIQUE

VOIX OFF

Prenant tous les risques, nous sommes restés au cœur de l'action. Dans cette cohue, nous avons retrouvé Alex et Chléo, dont le pogo se rapproche dangereusement.

CHLÉO PORINNE

Alex, où vas-tu ?

GROS PLAN sur CHLÉO PORINNE

ALEX PORTYNN

Je ne sais pas Chléo, je suis emmené dans ce Pogo contre mon gré ! Ne me laisse pas ! Viens avec moi !

VUE AÉRIENNE sur le Pogo

CHLÉO PORINNE

Non, continue de travailler Alex ! Nous ne pouvons pas nous laisser entraîner, toute la régulation du trafic du Cellfest repose sur nous !

PLAN RAPPROCHÉ sur CHLÉO PORINNE et ALEX PORTYNN

ALEX PORTYNN

Ahhhhh ! Chléo, aide-moi... Je me rapproche de plus en plus de ce chaos, retiens-moi, ou je suis perdu !

CHLÉO PORINNE

Accroche toi à moi... Au secours, on est aspiré !!! Alain, Joséphine, Valentine, non !!! Les nucléoporines et les facteurs de transports sont tous emportés ! Nous sommes piégés ! Tout le trafic dans le Cellfest est sens dessus dessous^[4] !

ALEX PORTYNN

Ne t'inquiète pas, les services de nettoyage et de sécurité vont sûrement pouvoir tout régler Chléo.

CHLÉO PORINNE

Non, regarde, ils sont complètement débordés, rien ne peut faire cesser ce désordre infernal !

PERTE du signal dans le Cellfest

L'image se BROUILLE

ÉCRAN NOIR

RETOUR PLATEAU

PLAN GLOBAL puis RAPPROCHÉ sur ÉLISE LUCCELL

ÉLISE LUCCELL

Un reportage choc Mick ! Vous avez pris tous les risques, mais pourquoi cette fin brutale ?

MICK ROSCOP

Malheureusement, la tournure tragique des événements a définitivement conduit à la fermeture du Cellfest, suite aux dégâts considérables et irréversibles qui touchent son fonctionnement. En effet, les pogos ont d'une part totalement détourné les TDP-43 de leurs missions en backstage, en les attirant toutes sur le dancefloor. D'autre part, ils ont réduit à néant le service de sécurité et de transport des backstages en entraînant importines, exportines et nucléoporines. Sans contrôle des entrées et sorties des backstages, depuis lesquels le Cellfest est organisé, c'est le chaos dans tout le festival !

ÉLISE LUCCELL se penche vers MICK ROSCOP

et enlève ses lunettes

ÉLISE LUCCELL

Tout le monde se pose à présent cette question Mick : ce phénomène est-il isolé ?

MICK ROSCOP

Effectivement, on pourrait se dire : après tout, quelle importance qu'un Cellfest soit détruit, si l'organisation des 100 000 milliards d'autres Cellfests reste parfaitement sous contrôle... Le problème, c'est que lorsque cela arrive, cet incident ne reste généralement pas un cas unique.

ÉLISE LUCCELL

Dans ce cas, où sont organisés ces Cellfests qui dérapent ?

MICK ROSCOP

Dans notre belle région Cerveau-Sur-Moëlle-Epinière, et c'est bien là le problème ! On le sait, tout ce désordre a un impact sur le Cellfest en lui-même, mais lorsque de trop nombreux Cellfests doivent fermer dans un même secteur, l'impact pour la région est trop important et ne peut être compensé. Alors dès qu'une crise de cette ampleur éclate au cœur de Cerveau-Sur-Moëlle-Épinière, les conséquences sont globales, et ce sont aussi les autres régions qui sont affectées^{[5][6]} ! On pense notamment à la région de Musclay, dont l'administration [dépend très fortement](#) de Cerveau-Sur-Moëlle-Epinière.

ÉLISE LUCCELL

Avez-vous été témoin de tels phénomènes durant votre tournage ?

MICK ROSCOP

Malheureusement oui. Nous avons regroupé ces crises globales sous un même nom : la maladie de Charcot, aussi connue sous le nom de SLA ([Sclérose Latérale Amyotrophique](#)). Petit à petit, en touchant de plus en plus de Cellfests en

Cerveau-Sur-Moëlle-Épinière, cette maladie finit par paralyser toutes les bourgades de Musclay.

ÉLISE LUCCELL

Face à des conséquences aussi tragiques, y aurait-il un moyen de stopper la formation de ces Pogos protéiques, ou du moins de les stopper une fois qu'ils ont commencé ?

MICK ROSCOP

A ce jour, il n'existe pas de stratégies abouties. Néanmoins, des pistes sont en cours d'étude. Durant la réalisation du reportage, j'ai eu la chance de côtoyer un festivalier nommé PABPN1. Il n'aime pas être dérangé, et toute cette agitation le met en rogne : il remet tout le monde au travail, et aide les nettoyeurs à se débarrasser de toutes les TDP-43 folles qui ont perdu leurs casques anti-bruits^[7].

ÉLISE LUCCELL

Cette piste reste donc à creuser...

MICK ROSCOP

Tout à fait ! Trouver l'outil qui permet à PABPN1 de rétablir l'ordre, et le répandre dans les Cellfests affectés de Cerveau-Sur-Moëlle-Épinière pourrait éviter la propagation de la crise dans cette région, ainsi que toutes ses conséquences.

ÉLISE LUCCELL

Affaire à suivre, donc ! Merci pour votre enquête Mick. Quant à nous chers téléspectateurs, on se retrouve la semaine prochaine pour un nouveau numéro de *Cell Investigation*, à 20H45, sur FRANCE 2.

PLAN LARGE sur le PLATEAU
LANCEMENT des CRÉDITS

GÉNÉRIQUE DE FIN

FIN DU SCRIPT

Merci pour tes annotations,
Mick.
Et bravo pour ton travail !
Passe à mon bureau avant
la repét générale de jeudi stp.
Élise

Et surtout un grand merci
à nos rédacteurs,
Cypherine Comyn,
Solène Coste,
Linda Chenane et
Yann Aquino.
Et bon courage à toi pour le
tournage!
Mick

Bibliographie

Découverte et rôle de TDP-43 :

[1] Ou SH, Wu F, Harrich D, García-Martínez LF and Gaynor RB, 1995. [Cloning and characterization of a novel cellular protein, TDP-43, that binds to human immunodeficiency virus type 1 TAR DNA sequence motifs](#). *Journal of Virology*, 69(6): 3584-3596.

[2] Kuo PH, Doudeva LG, Wang YT, Shen CK and Yuan HS, 2009. [Structural insights into TDP-43 in nucleic-acid binding and domain interactions](#). *Nucleic Acids Research*, 37(6): 1799-1808.

La formation des agrégats :

[3] Caragounis A, Price KA, Soon CP, Filiz G, Masters CL, Li QX, Crouch PJ and White AR, 2010. [Zinc induces depletion and aggregation of endogenous TDP-43](#). *Free Radical Biology & Medicine*, 48(9): 1152-1161.

Article de l'équipe du Dr. Rossoll :

[4] Chou CC *et al.*, 2018. [TDP-43 pathology disrupts nuclear pore complexes and nucleocytoplasmic transport in ALS/FTD](#). *Nature Neuroscience*, 21(2):228-239.

Revue sur le lien entre pores nucléaires et neurodégénération :

[5] Li N. and Lagier-Tourenne C., 2018. [Nuclear pores: the gate to neurodegeneration](#). *Nature Neuroscience*, 21(2): 156-158.

[6] Kim HJ and Taylor JP, 2017. [Lost in Transportation: Nucleocytoplasmic Transport Defects in ALS and Other Neurodegenerative Diseases](#). *Neurone*, 96(2): 285-297.

La piste thérapeutique PABPN1 :

[7] Chou CC *et al.*, 2015. [PABPN1 suppresses TDP-43 toxicity in ALS disease models](#). *Human Molecular Genetics*, 24(18): 5154-5173.