

Baccalauréat STL

BACCALAURÉAT TECHNOLOGIQUE
Série : Sciences et Technologies de Laboratoire
« Biotechnologies » ou
« Sciences physiques et chimiques en laboratoire »

Épreuve écrite commune de contrôle
continu
Biochimie - Biologie
Classe de première

Ce sujet est prévu pour être traité en deux heures.

L'usage de la calculatrice est interdit.

Ce sujet comporte 9 pages

Compétences évaluées					
C1	C2	C3	C4	C5	C6
Analyser un document scientifique ou technologique	Interpréter des données biochimiques ou biologiques	Argumenter un choix - Faire preuve d'esprit critique	Développer un raisonnement scientifique construit et rigoureux	Élaborer une synthèse sous forme de schéma ou d'un texte rédigé	Communiquer à l'aide d'une syntaxe claire et d'un vocabulaire scientifique adapté
4	4	3	5	2	2

Modèle CCYC : ©DNE

Nom de famille (naissance) :

(Suivi s'il y a lieu, du nom d'usage)

Prénom(s) :

N° candidat : N° d'inscription :

(Les numéros figurent sur la convocation.)

Né(e) le : / /



RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

1.1

LA GALACTOSÉMIE

La galactosémie est une maladie caractérisée par une concentration anormalement élevée de galactose dans le sang. C'est une maladie génétique qui touche un nouveau-né sur 35 000 en Europe. En l'absence de traitement, elle entraîne des vomissements, des diarrhées et des manifestations graves (maladie hépatique, retard mental, lésions des tubules rénaux...) pouvant menacer la vie du nourrisson.

1. STRUCTURE DE DIFFÉRENTS GLUCIDES

Le document 1 consiste en une représentation plane selon Fischer de la molécule de galactose. Tandis que le document 2 regroupe les représentations planes selon Haworth de quelques glucides.

Q1. (C3) Justifier la nature osidique du galactose en précisant les 3 caractéristiques principales de ce type de molécules.

Q2. (C1) Nommer sur la copie les fonctions chimiques (encadrées A et B) du D-galactose.

Q3. (C2) Construire un tableau précisant la nature (monomère, dimère ou polymère) des glucides présentés document 2.

2. ABSORPTION INTESTINALE DU GALACTOSE

Le galactose est un produit de la digestion (hydrolyse) du lactose contenu dans les produits laitiers. Cette hydrolyse est assurée par une enzyme, la lactase, qui est fixée sur la membrane du pôle apical des cellules de la muqueuse intestinale dont une vue en coupe est présentée dans le document 3. Comme pour le fructose, l'entrée du galactose dans les cellules intestinales (document 4) n'est pas insulino-dépendante. Le galactose peut aussi provenir du renouvellement des constituants cellulaires de l'organisme.

Q4. (C1) Reporter sur la copie les numéros 1 à 4 du document 3 et leur attribuer les légendes correspondantes à l'aide des termes suivants : muqueuse ; sous-muqueuse ; villosités intestinales ; lumière intestinale.



Q5. (C2) Identifier, à partir du document 4, les deux modalités de transport mises en œuvre aux niveaux apical et basal de l'entérocyte permettant l'absorption du galactose de la lumière intestinale vers le compartiment vasculaire.

3. ORIGINE GÉNÉTIQUE DE LA GALACTOSÉMIE

La galactose-1-phosphate uridylyl-transférase (GALT) est une enzyme indispensable dans le catabolisme du galactose. La galactosémie est caractérisée par l'absence d'activité de cette enzyme GALT, entraînant une accumulation du galactose et de certains de ses dérivés dans le sang. Cette accumulation provoque les troubles à l'origine de la maladie.

La recherche de mutations dans le gène codant pour l'enzyme GALT est effectuée par la comparaison des séquences de l'allèle de référence et de l'allèle présent chez les personnes atteintes. Les séquences partielles des allèles du gène *GALT* sont regroupées dans le document 5.

Q6. (C1) Comparer la séquence de l'allèle de référence à celle de l'allèle à l'origine de la maladie (document 5).

Q7. (C4) Transcrire puis traduire chacune des séquences du gène *GALT* fournies dans le document 5, à l'aide du document de référence.

Q8. (C2) Proposer une hypothèse expliquant la perte d'activité de l'enzyme GALT dans le cas d'une galactosémie.

4. TRANSMISSION HERÉDITAIRE DE LA GALACTOSEMIE

Un arbre généalogique d'une famille touchée par la galactosémie est présenté dans le document 6.

Q9. (C4) Montrer que l'allèle muté à l'origine de la maladie est récessif.

Q10. (C3) Argumenter le fait que le gène *GALT* responsable de la maladie est situé sur un autosome (chromosome non sexuel) en utilisant l'analyse des génotypes des individus 7, 8 et 14 du document 7.

Q11. (C4) Écrire, en les justifiant, les génotypes des individus 3 et 4 (document 7) en utilisant la notation suivante : « S » allèle non muté et « m » allèle muté à l'origine de la maladie.

Modèle CCYC : ©DNE

Nom de famille (naissance) :

(Suivi s'il y a lieu, du nom d'usage)

Prénom(s) :

N° candidat : **N° d'inscription** :

(Les numéros figurent sur la convocation.)

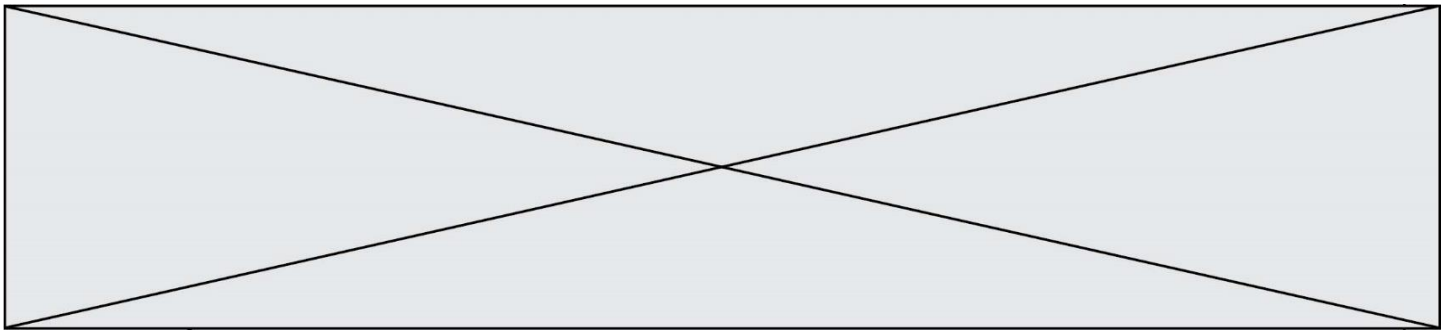
Né(e) le : / /



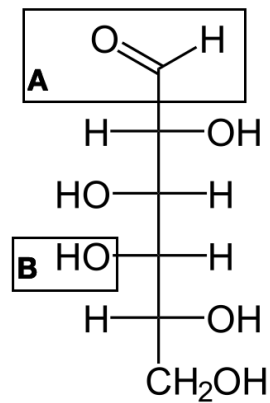
1.1

Q12. (C4) Établir, à l'aide d'un tableau de croisement, la probabilité que le couple 3 - 4 conçoive un enfant atteint de galactosémie.

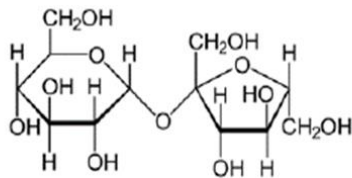
Q13. (C5) Rédiger une synthèse expliquant l'origine et la transmission de la galactosémie en mettant en relation l'ensemble des réponses et des données précédentes.



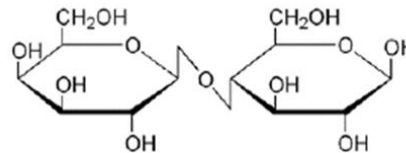
DOCUMENT 1 : GALACTOSE (REPRÉSENTATION SELON FISCHER)



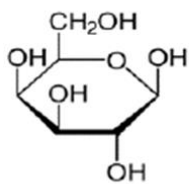
DOCUMENT 2 : REPRÉSENTATION SELON HAWORTH DE QUELQUES GLUCIDES



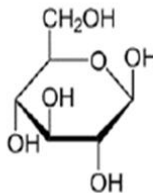
Saccharose



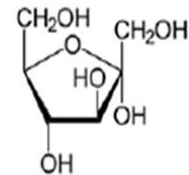
Lactose



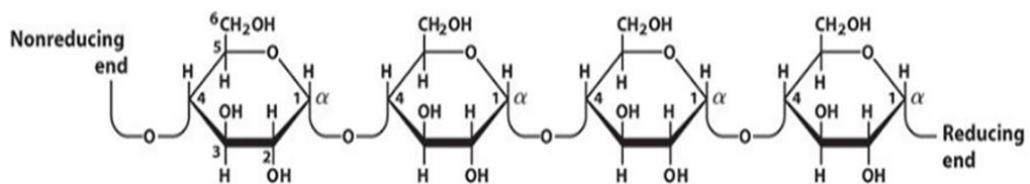
Galactose
(représentation de Haworth)



Glucose



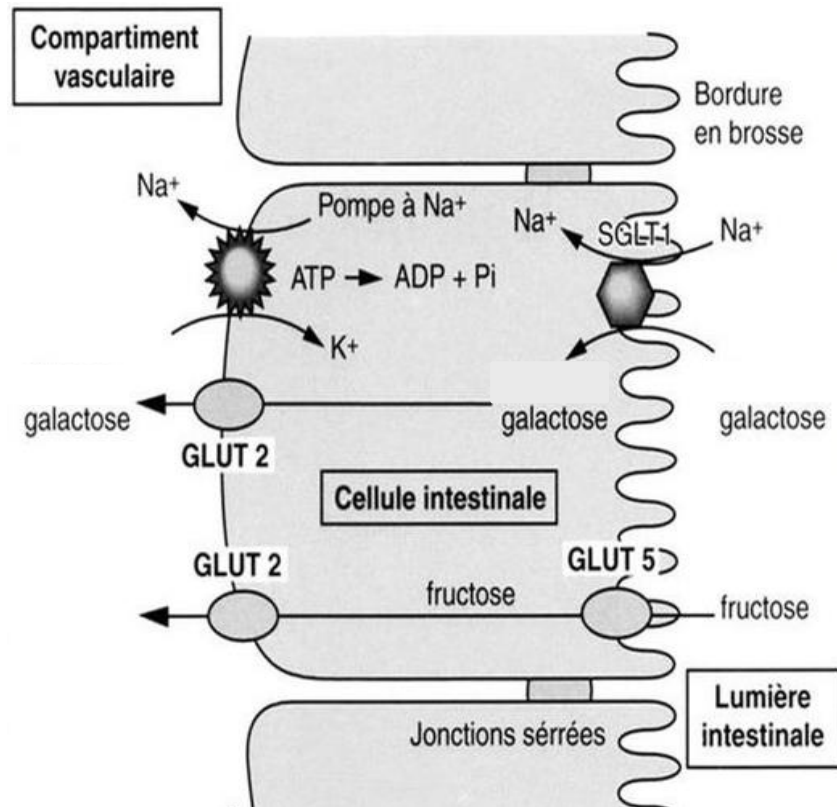
Fructose



amylose



DOCUMENT 4 : ABSORPTION DU GALACTOSE AU NIVEAU INTESTINAL



Légendes : SGLT1 : cotransporteur sodium-glucose
GLUT : transporteur glucose

DOCUMENT 5 : SÉQUENCES PARTIELLES DES ALLÈLES DU GÈNE GALT

Séquence de 12 nucléotides du brin d'ADN transcrit (dans le cadre de lecture du gène) :

allèle de référence :	3' A G T A A G G T C A T G 5'
allèle à l'origine de la maladie :	3' A G T A A G G C C A T G 5'

Nom des bases azotées :	A : adénine	T : thymine
	C : cytosine	G : guanine

Modèle CCYC : ©DNE

Nom de famille (naissance) :

(Suivi s'il y a lieu, du nom d'usage)

Prénom(s) :

N° candidat :

N° d'inscription :

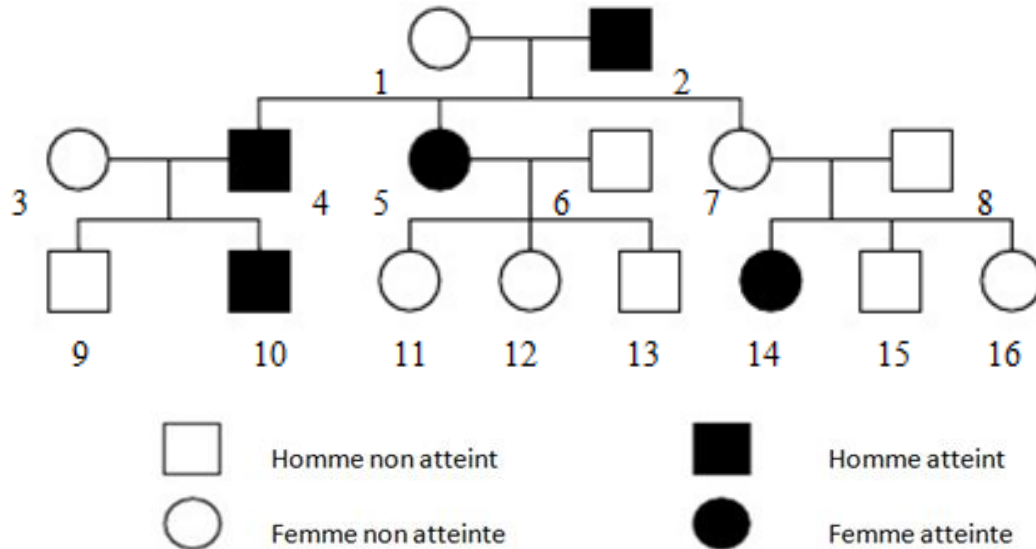


Né(e) le :

(Les numéros figurent sur la convocation.)

1.1

DOCUMENT 6 : ARBRE GÉNÉALOGIQUE D'UNE FAMILLE TOUCHÉE PAR LA GALACTOSÉMIE



DOCUMENT DE REFERENCE : TABLEAU DU CODE GÉNÉTIQUE

	U		C		A		G		
U	UUU	phénylalanine	UCU	sérine	UAU	tyrosine	UGU	cystéine	U
	UUC		UCC		UAC		UGC		C
	UUA	leucine	UCA		UAA	stop	UGA	stop	A
	UUG		UCG		UAG		UGG	tryptophane	G
C	CUU	leucine	CCU	proline	CAU	histidine	CGU	arginine	U
	CUC		CCC		CAC		CGC		C
	CUA		CCA		CAA	CGA	A		
	CUG		CCG		CAG	CGG	G		
A	AUU	isoleucine	ACU	thréonine	AAU	asparagine	AGU	sérine	U
	AUC		ACC		AAC		AGC		C
	AUA	ACA	AAA		lysine	AGA	arginine	A	
	AUG	ACG	AAG			AGG		G	
G	GUU	valine	GCU	alanine	GAU	acide aspartique	GGU	glycine	U
	GUC		GCC		GAC		GGC		C
	GUA		GCA		GAA	acide glutamique	GGA		A
	GUG		GCG		GAG		GGG		G