

# BACCALAURÉAT TECHNOLOGIQUE

**Série : Sciences et Technologies de Laboratoire**

« **Biotechnologies** » ou

« **Sciences physiques et chimiques en laboratoire** »

## Évaluation

### 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**

C1	C2	C3	C4	C5	C6
analyser un document scientifique ou technologique	interpréter des données de biochimie ou biologie	argumenter un choix et ou faire preuve d'esprit critique	développer un raisonnement scientifique construit et rigoureux	élaborer une synthèse sous forme de schéma ou texte rédigé	communiquer à l'écrit à l'aide d'une syntaxe claire et d'un vocabulaire scientifique approprié
<b>2 points</b>	<b>5 points</b>	<b>5 points</b>	<b>3 points</b>	<b>3 points</b>	<b>2 points</b>

Modèle CCYC : ©DNE																										
Nom de famille (naissance) : <small>(Suivi s'il y a lieu, du nom d'usage)</small>																										
Prénom(s) :																										
N° candidat :											N° d'inscription :															
 <small>Liberté • Égalité • Fraternité</small> <small>RÉPUBLIQUE FRANÇAISE</small>	<small>(Les numéros figurent sur la convocation.)</small>																									
	Né(e) le :			/			/																			

1.1

## Épidermolyse bulleuse héréditaire

L'objectif de ce sujet est d'étudier l'origine génétique de l'épidermolyse bulleuse et d'explorer le fonctionnement d'un médicament permettant de résoudre certains troubles digestifs.

Les épidermolyses bulleuses héréditaires (EBH) touchent environ un nouveau-né sur 20 000, ce qui signifie environ 30 000 cas en Europe. C'est une pathologie engendrée par des mutations affectant des gènes qui codent pour différentes protéines participant principalement à l'intégrité structurelle et fonctionnelle de la peau et des muqueuses.

### L'origine génétique de l'épidermolyse bulleuse héréditaire

L'épidermolyse bulleuse héréditaire est due à une mutation du gène codant pour une protéine, la laminine, ce gène est porté par le chromosome 3.

Le document 1 présente l'arbre généalogique d'une famille dans laquelle plusieurs membres souffrent d'EBH.

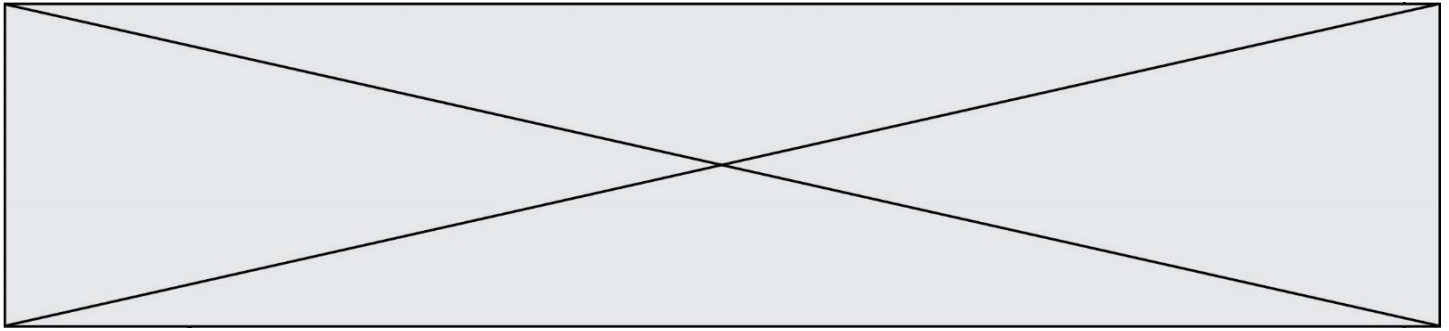
(C4) Montrer que la transmission de la maladie est autosomale et récessive.

(C3) Déterminer par le raisonnement le génotype de l'individu II.<sub>2</sub> et proposer, en argumentant, un génotype pour l'individu II.<sub>3</sub>

Les laminines comportent trois sous-unités  $\alpha 1$ ,  $\beta 1$  et  $\gamma 1$  reliées par des ponts disulfures, visibles sur le document 2.

Des scientifiques ont identifié une mutation par substitution dans le gène codant la sous unité  $\beta 1$  de la laminine. Cette mutation entraînant une modification de la séquence primaire de la chaîne peptidique et le remplacement d'une cystéine par une glycine.

La glycine et la cystéine sont deux acides aminés dont les formules sont présentées dans le document 3.



(C2) Recopier sur la copie les formules de la glycine et de la cystéine puis, en les comparant, repérer la structure générale d'un acide aminé et identifier le radical de chacun de ces deux acides aminés.

(C3) Émettre une hypothèse sur la modification de structure permettant de relier la mutation avec une perte d'activité de la laminine.

### **Les symptômes et conséquences**

Les laminines sont des constituants de la lame basale. Ces protéines permettent l'accrochage, via la lame basale, du tissu conjonctif au tissu épithélial. La mutation conduit à des décollements des tissus (formation de bulles) conduisant parfois à des plaies externes ou internes.

Le document 4 présente deux photographies de coupes de peau, l'une provenant d'un individu non atteint d'EBH et l'autre provenant d'un patient souffrant d'EBH.

(C4) Déterminer, en le justifiant, l'instrument adapté à l'observation de ces coupes de peau.

(C3) Déterminer, parmi les deux clichés du document 4, celui qui correspond à une coupe de peau d'un individu atteint d'EBH. Argumenter la réponse.


La présence d'une fragilité de la muqueuse au niveau de l'œsophage, nécessite la mise en place de mesures préventives pour limiter la survenue de sténoses œsophagiennes, c'est-à-dire la diminution du diamètre de l'œsophage.

(C2) Observer les radiographies 5A et 5B pour expliquer à quelle condition la technique d'imagerie utilisée permet d'observer la sténose œsophagienne.

### **Le traitement**

Pour diminuer le pH gastrique et permettre l'utilisation des sucs gastriques dans la lumière de l'estomac, il existe un mécanisme impliquant une pompe à proton.

Chez les personnes atteintes d'EBH, une acidité trop importante peut endommager la muqueuse de l'estomac. Il est donc important d'utiliser un inhibiteur de la pompe à proton (IPP), comme l'Oméprazole, pour modérer son action.

<b>Modèle CCYC : ©DNE</b>																										
<b>Nom de famille</b> (naissance) : <small>(Suivi s'il y a lieu, du nom d'usage)</small>																										
<b>Prénom(s) :</b>																										
<b>N° candidat :</b>											<b>N° d'inscription :</b>															
 Liberté • Égalité • Fraternité RÉPUBLIQUE FRANÇAISE																									(Les numéros figurent sur la convocation.)	
<b>Né(e) le :</b>			/			/																				

1.1

(C3) Argumenter le type de transport des protons, passif ou actif, dans la lumière de l'estomac à partir de l'analyse des données du document 6.

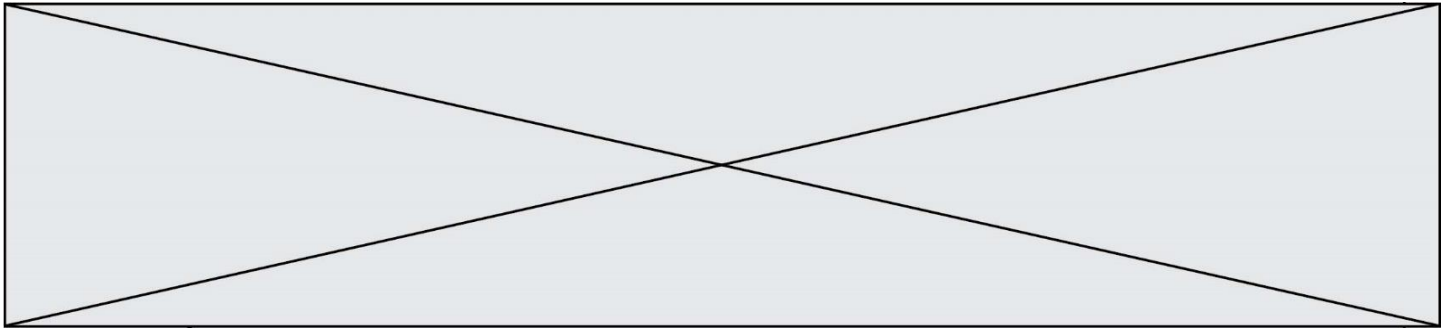
(C2) Orienter le schéma du document 6 en faisant correspondre les expressions « milieu intracellulaire » et « lumière de l'estomac » aux annotations « compartiment A » et « compartiment B ».

(C1) Analyser l'expérience du document 7 pour en déduire l'action de l'Oméprazole sur les pompes à protons.

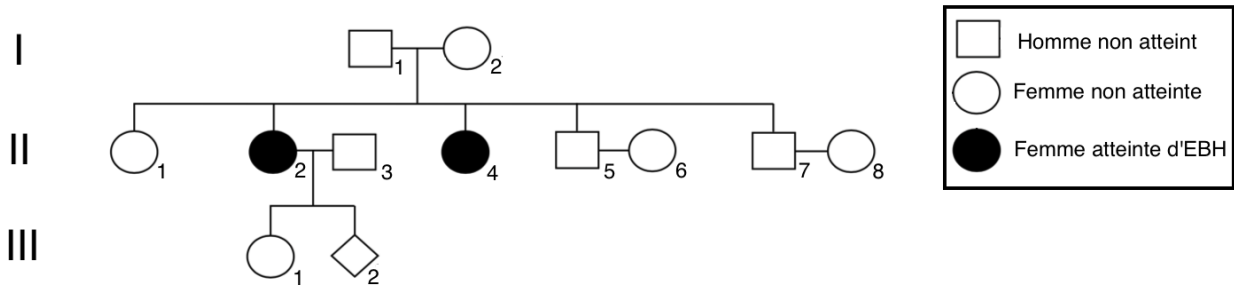
## Synthèse

(C5) Élaborer un logigramme permettant de présenter synthétiquement :

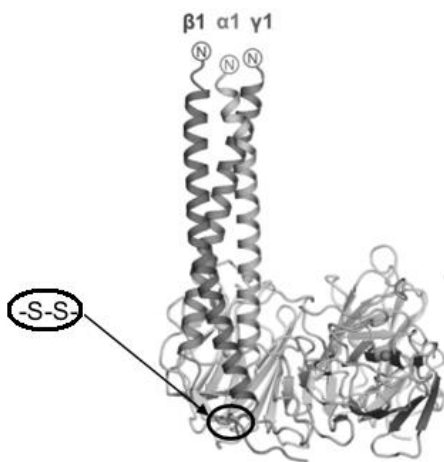
- les origines et les conséquences de l'EBH
- - le rôle de l'Oméprazole



**Document 1 : arbre généalogique d'une famille dont certains membres sont atteints de l'EBH**



**Document 2 : structure tridimensionnelle de la laminine**

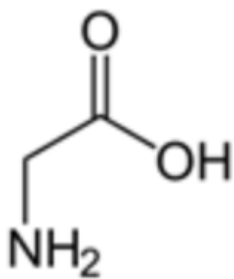


La laminine est une protéine composée de trois sous-unités,  $\alpha 1$ ,  $\beta 1$  et  $\gamma 1$ .

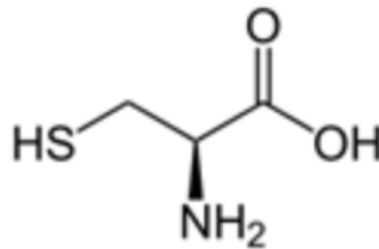
Les sous-unités  $\beta 1$  et  $\gamma 1$  sont reliées par un point disulfure noté -S-S- sur le document ci-contre.

*D'après un article de David Pulido, et coll. Structure 2017*

**Document 3 : Formules des acides aminés Glycine et Cystéine**



Glycine



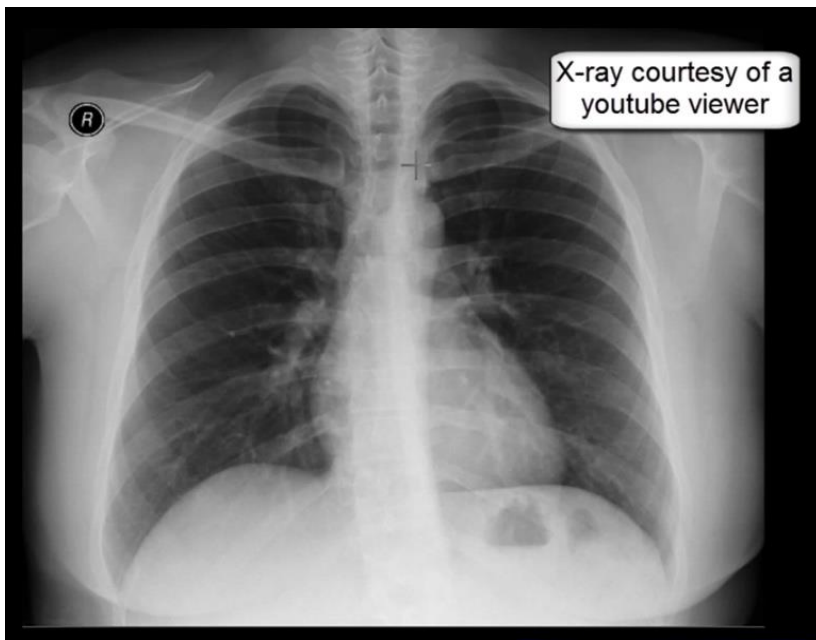
Cystéine



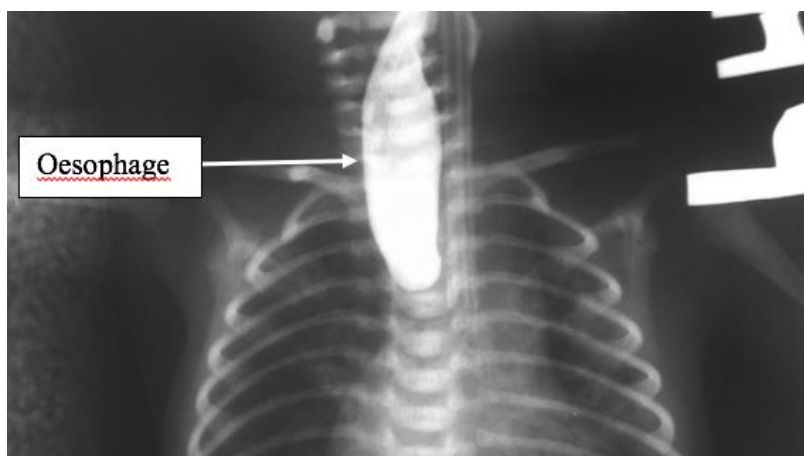


**Document 5 : imagerie et représentation schématique d'une sténose œsophagienne**

**A : Cliché ne permettant pas d'observer la sténose œsophagienne**



**B : Cliché permettant d'observer la sténose œsophagienne**





Modèle CCYC : ©DNE

Nom de famille (naissance) :

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

Prénom(s) :

N° candidat :

N° d'inscription :



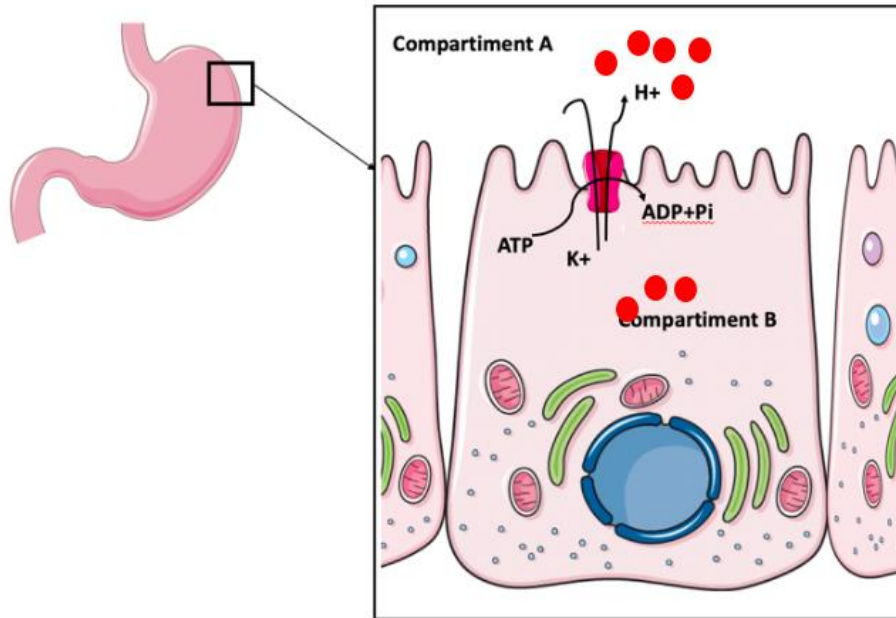
Liberté • Égalité • Fraternité  
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Né(e) le :

(Les numéros figurent sur la convocation.)

1.1

### Document 6 : mode d'action de la pompe à protons



● Ion  $H^+$

Schéma construit à partir de <https://smart.servier.com>

### Document 7 : effet de l'oméprazole sur le pH de l'estomac

