



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

# BACCALAURÉAT TECHNOLOGIQUE

Série : Sciences et Technologie de Laboratoire

« Biotechnologies »

## 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.

Compétences évaluées					
C1	C2	C3	C4	C5	C6
Analyser un document scientifique ou technologique	Interpréter des données de biochimie ou de biologie	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
3	5	3	5	2	2

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

## DÉFICIT CONGÉNITAL EN SACCHARASE-ISOMALTASE OU DCSI

### 1- SYMPTÔMES ET TRAITEMENT de la DCSI

Depuis son sevrage, Pierre souffre de troubles digestifs se manifestant par des crampes abdominales, des selles liquides mousseuses....

Le document 1 présente les apports nutritionnels journaliers de Pierre à l'âge de 6 mois et à l'âge d'un an.

**Q1 (C1) :** Comparer les apports journaliers glucidiques de Pierre à l'âge de six mois à celles d'un an. Émettre une hypothèse possible sur l'origine des troubles digestifs de Pierre.

Au regard des symptômes, on soupçonne un déficit en saccharase, enzyme hydrolysant le saccharose.

Les formules du saccharose ainsi que de différents oses sont présentées dans le document 2.

**Q2 (C1) :** Identifier la fonction chimique « a » et le type de liaison « b » du saccharose dans le document 2.

**Q3 (C2) :** Identifier, à l'aide du document 2, les oses 1 et 2 composant le saccharose. En déduire l'équation d'hydrolyse du saccharose catalysée par la saccharase (Formules chimiques non demandées).

Pour confirmer l'origine des symptômes, « un test de charge en saccharose » est réalisé. Le principe et les résultats sont regroupés dans le document 3.

**Q4 (C2-C3) :** Analyser le graphique du document 3 et confirmer l'origine de la pathologie de Pierre. Montrer qu'un traitement médicamenteux en suspension buvable à base de sacrosidase, permet de supprimer les symptômes de Pierre.

La saccharase est fixée à la surface des cellules de la muqueuse des villosités intestinales.

Le document 4 présente un schéma d'une villosité intestinale.

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 :									
 Liberté • Égalité • Fraternité RÉPUBLIQUE FRANÇAISE	(Les numéros figurent sur la convocation.)																			
Né(e) le :			/			/														

1.1

**Q5 (C1) :** Situer sur le schéma du document 4 (à rendre avec la copie) : les légendes suivantes : « la lumière intestinale », « un entérocyte », « un capillaire sanguin » et « un capillaire lymphatique » puis localiser sur le schéma une molécule de saccharase en la représentant par un astérisque (\*).

## 2- ÉTUDE GÉNÉTIQUE DE LA DÉFICIENCE CONGÉNITALE SACCHARASE-ISOMALTASE

La DCSI est la conséquence de mutations survenues sur le gène *SI* (saccharase-isomaltase). La forme mutée du gène *SI* code pour une protéine non fonctionnelle.

Le document 5 présente un fragment du gène *SI* normal et celui du gène muté.

**Q6 (C4) :** Transcrire sur la copie, chaque fragment de gène présenté dans le document 5, et nommer le type de molécule obtenue.

**Q7 (C4) :** Déterminer, à l'aide du code génétique fourni dans le document 6, chaque séquence peptidique correspondante. Justifier la démarche et nommer le processus.

**Q8 (C4) :** Comparer les deux séquences peptidiques obtenues et conclure sur la raison pour laquelle la protéine mutée n'est pas fonctionnelle.

Le document 7 présente l'arbre généalogique de la famille de Pierre dans laquelle des cas de DCSI sont observés.

**Q9 (C3) :** Démontrer que le mode de transmission de la maladie est récessif. On notera S l'allèle sain et m l'allèle muté.

**Q10 (C3) :** Argumenter l'affirmation : « la transmission du gène muté est autosomale ».

**Q11 (C4) :** Établir la probabilité que la sœur de Pierre soit atteinte de la DCSI.

## 3- SYNTHÈSE

**Q12 (C5) :** Élaborer une synthèse en précisant l'origine de la DCSI et en proposant un régime alimentaire chez les patients atteints de la DCSI se substituant au traitement médicamenteux.

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

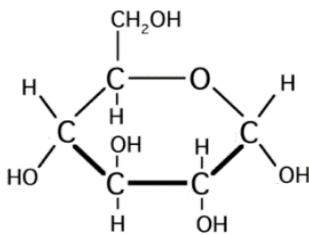
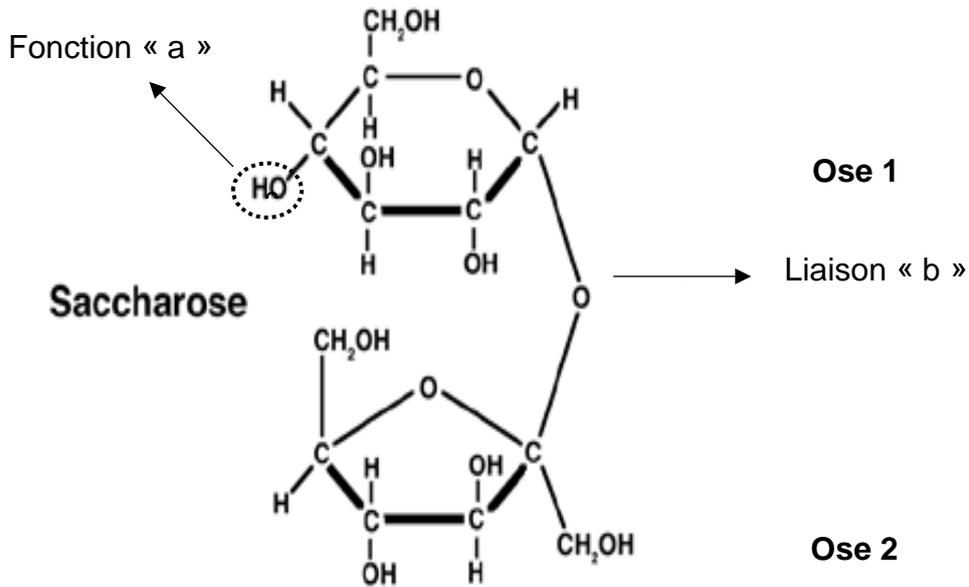
## DOCUMENT 1 : Apport nutritionnel minimal par jour, de Pierre à l'âge de 6 mois et d'un an, pour une activité modérée

Pour 100 mL / 100 g	Ration en lait maternel journalière à 6 mois	Ration alimentaire journalière à 1 an
Eau en g	88	90
Protéines en g	9	10,2
Lipides en g	30 à 40	38 à 53
Glucides en g		
Totaux	75	109
Lactose	68	70
Saccharose	0	15
Oligosides	7	9
Amidon	0	15
Vitamines en µg		
A	350	400
D	20-25	10
Sels minéraux en mg		
Ca	500	510
Mg	75	80
P	275	360

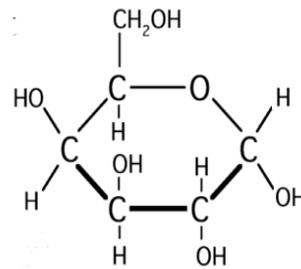
D'après Nutripro Nestlé



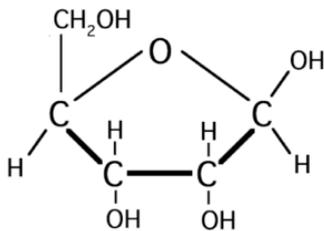
## DOCUMENT 2 : Formule du saccharose et de différents oses



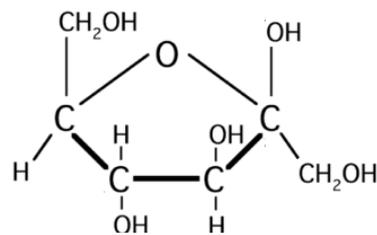
D - Glucose



D - Galactose



D-Ribose



D- Fructose

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

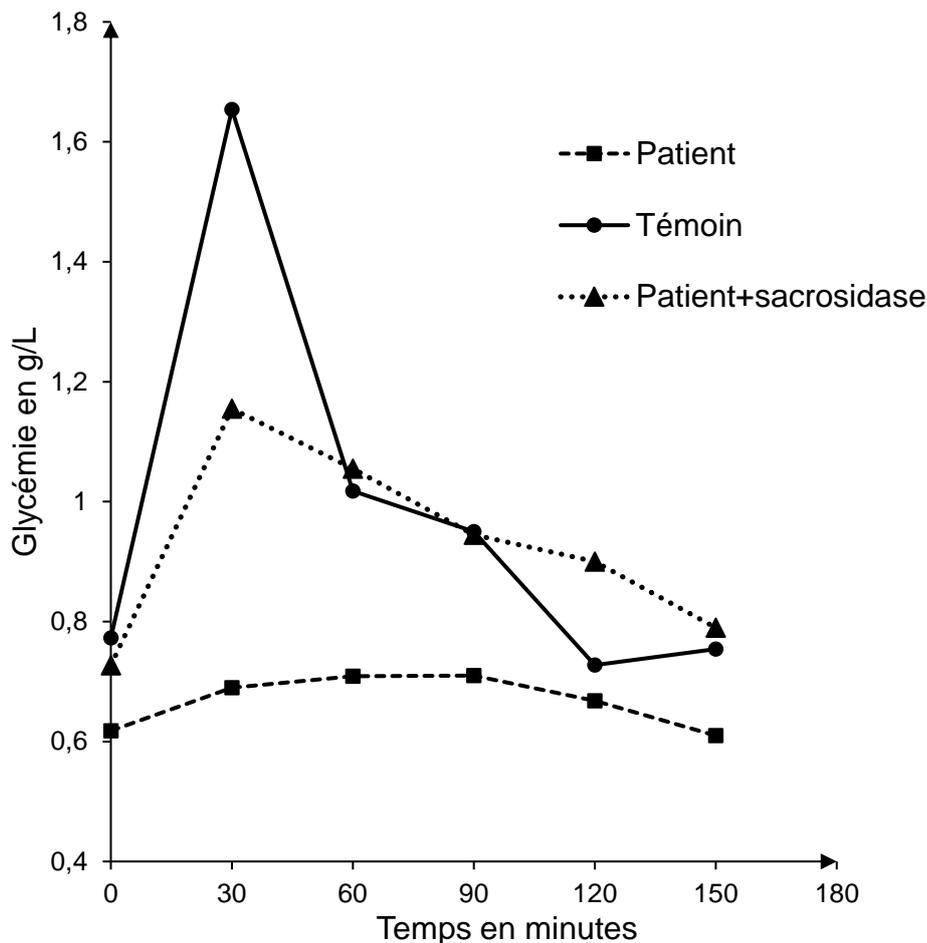
## DOCUMENT 3 : Test de charge

### Principe du test de charge :

Le test de charge consiste à administrer, à jeun, une dose importante de saccharose à 2 g /kg par voie orale puis de mesurer toutes les demi-heures la glycémie.

### Résultats des tests de charge en saccharose :

- d'un patient porteur d'une DSCI,
- d'une personne témoin ayant la saccharase,
- d'un patient porteur d'une DSCI, après ingestion de 1 mL de suspension de sacrosidase, enzyme équivalente à la saccharase au patient.



D'après la thèse de Pascale Dumond – Déficit congénital en saccharase-isomaltase – octobre 2006

Modèle CCYC : ©DNE

Nom de famille (naissance) :

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

Prénom(s) :

N° candidat :

N° d'inscription :



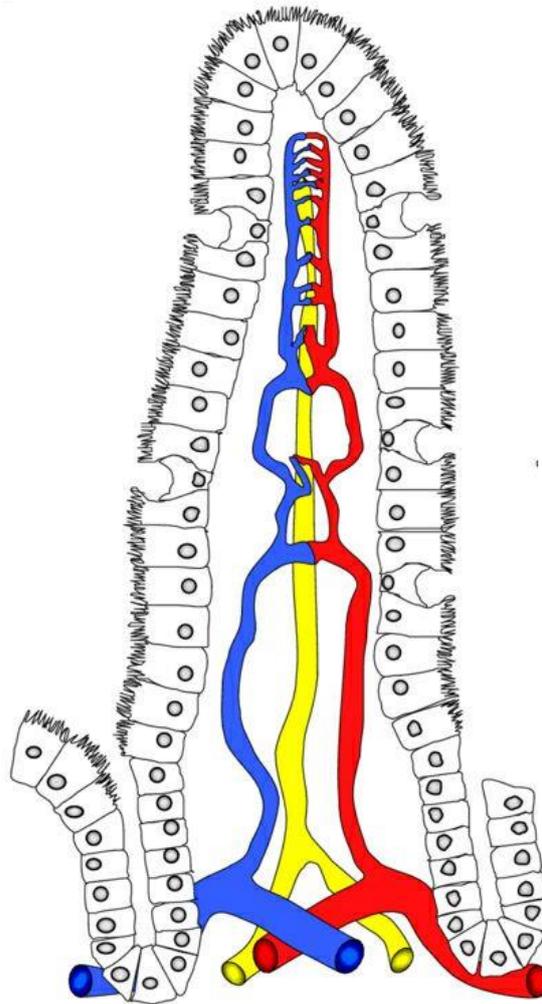
Né(e) le :

(Les numéros figurent sur la convocation.)

1.1

## DOCUMENT 4 : Schéma d'une villosité intestinale

À RENDRE AVEC LA COPIE



Situer sur le schéma les légendes suivantes :

« la lumière intestinale », « un entérocyte », « un capillaire sanguin » et « un capillaire lymphatique »

Localiser sur le schéma une molécule de saccharase en la représentant par un astérisque (\*).

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

### DOCUMENT 5 : Séquences nucléotidiques d'un fragment d'un allèle normal et d'un fragment d'un allèle muté du gène *SI*

*SI* normal

3203                      3213                      3223

Brin transcrit : 3'CAAGAGGATTAACGTGGAGAGTTT 5'

*SI* muté

3203                      3213                      3223

Brin transcrit : 3'CAAGAGGATTAACGTATCGAGTTT 5'

### DOCUMENT 6 : Tableau du code génétique

		DEUXIEME NUCLEOTIDE								
		U	C	A	G					
PREMIER NUCLEOTIDE	U	UUU	Phé	UCU	Ser	UAU	Tyr	UGU	Cys	U
		UUC	Phé	UCC	Ser	UAC	Tyr	UGC	Cys	C
		UUA	Leu	UCA	Ser	UAA	Stop	UGA	Stop	A
		UUG	Leu	UCG	Ser	UAG	Stop	UGG	Trp	G
	C	CUU	Leu	CCU	Pro	CAU	His	CGU	Arg	U
		CUC	Leu	CCC	Pro	CAC	His	CGC	Arg	C
		CUA	Leu	CCA	Pro	CAA	Gln	CGA	Arg	A
		CUG	Leu	CCG	Pro	CAG	Gln	CGG	Arg	G
	A	AUU	Ile	ACU	Thr	AAU	Asn	AGU	Ser	U
		AUC	Ile	ACC	Thr	AAC	Asn	AGC	Ser	C
		AUA	Ile	ACA	Thr	AAA	Lys	AGA	Arg	A
		AUG	Met	ACG	Thr	AAG	Lys	AGG	Arg	G
	G	GUU	Val	GCU	Ala	GAU	Asp	GGU	Gly	U
		GUC	Val	GCC	Ala	GAC	Asp	GGC	Gly	C
		GUA	Val	GCA	Ala	GAA	Glu	GGA	Gly	A
		GUG	Val	GCG	Ala	GAG	Glu	GGG	Gly	G

### DOCUMENT 7 : Arbre généalogique de la famille de Pierre

