





**Baccalauréat STL**

# **BACCALAURÉAT TECHNOLOGIQUE**

**Série : Sciences et Technologies 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 10 pages.**

<b>Compétences évaluées</b>					
<b>C1</b>	<b>C2</b>	<b>C3</b>	<b>C4</b>	<b>C5</b>	<b>C6</b>
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	Elaborer 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
<b>4</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>5</b>	<b>2</b>	<b>2</b>

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

## **LES INTOLERANCES AU FRUCTOSE**

L'objectif de ce sujet est d'étudier deux sortes d'intolérance au fructose : l'Intolérance Héritaire au Fructose (IHF) et la malabsorption du fructose.

Le fructose est un ose présent en abondance dans le miel, de nombreux fruits et certains légumes. Il est également présent dans la majorité des produits sucrés. Deux types d'intolérance au fructose sont à distinguer : l'intolérance héréditaire au fructose, une maladie rare qui apparaît dès le plus jeune âge et la malabsorption du fructose qui se manifeste à l'âge adulte.

### **1. Étude de l'Intolérance Héritaire au Fructose (IHF)**

L'Intolérance Héritaire au Fructose (IHF) est une pathologie due au déficit d'une enzyme, la fructo-1 phosphate aldolase ou aldolase B. Le fructose n'est plus métabolisé complètement et le fructose-1-phosphate, intermédiaire métabolique, s'accumule dans le foie, l'intestin et les reins. Malgré l'élimination d'une partie du fructose dans l'urine, cette accumulation devient toxique pour l'organisme.

L'intoxication arrive habituellement quand l'enfant commence à manger des fruits et des légumes entraînant l'apparition des signes cliniques suivants : hypoglycémie, déshydratation, irritabilité de l'intestin, diarrhées, vomissements, pouvant aller jusqu'au coma en absence de modification du régime alimentaire.

Les représentations de Fischer du glucose et du fructose sont données dans le document 1.

**Q1. (C1)** Nommer les fonctions numérotées.

Le document 2 présente les structures moléculaires de différents glucides.

**Q2. (C1)** Identifier les oses qui composent le saccharose.

**Q3. (C4)** Expliquer pour quelle raison il est indispensable de supprimer le saccharose de l'alimentation d'une personne atteinte d'IHF.



Deux enfants, Audric et Nicolas, présentent des diarrhées, des vomissements ainsi qu'une hypoglycémie après l'ingestion de fructose. Afin de préciser le diagnostic, un test rapide, le Clinitest®, est réalisé sur les urines de ces deux enfants. Il permet la recherche de glucides réducteurs dans l'urine. Le document 3 présente le principe de ce test, ainsi que les résultats obtenus pour deux enfants.

**Q4. (C2)** Interpréter les résultats obtenus pour les urines d'Audric et de Nicolas.

**Q5. (C3)** Conclure sur la présomption d'IHF pour chacun des enfants.

L'IHF est due à des mutations du gène **aldob** codant l'enzyme aldolase B. La certitude du diagnostic repose sur la recherche de mutations de ce gène. La séquence d'un fragment de l'allèle non muté et celle d'un fragment de l'allèle muté du gène **aldob**, sont données ci-dessous :

Séquences du brin d'ADN transcrit	Allèle non muté	3'-ACCGCACGACACGAC-5'
	Allèle muté	3'-ACCGCAGGACACGAC-5'

**Q6. (C1)** Comparer les séquences nucléotidiques et conclure quant à la nature de la mutation à l'aide du document 4.

**Q7. (C4)** Transcrire puis traduire les séquences correspondant à ces deux allèles, à l'aide du document 5.


**Q8. (C3)** Proposer des hypothèses concernant les conséquences de la mutation sur la structure et la fonction de la protéine mutée.

L'IHF est une maladie génétique autosomale. L'allèle normal est noté N et l'allèle muté est noté m.

Le document 6 présente l'arbre généalogique de la famille d'Audric.

**Q9. (C4)** Démontrer que l'allèle responsable de la maladie est récessif par rapport à l'allèle normal.

**Q10. (C4)** Établir, à l'aide d'un échiquier de croisement, la probabilité que les parents de l'individu III2 aient un enfant atteint d'IHF à chaque nouvelle grossesse.

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

## 2. Étude de la malabsorption du fructose

**La malabsorption du fructose** correspond à **un dysfonctionnement des mécanismes de transport du fructose** dans l'intestin grêle. Le fructose reste alors dans l'intestin, où il est dégradé sous l'action des bactéries, entraînant les symptômes suivants : ballonnements dus à la production de gaz ( $H_2$ ), douleurs abdominales, irritabilité de l'intestin, diarrhées, nausées.

Le fructose, normalement absorbé au niveau de l'intestin grêle, est transporté par une protéine GLUT5 situé au niveau du pôle apical des entérocytes. Le document 7 présente un schéma de la membrane apicale d'un entérocyte.

**Q11. (C1)** Reporter, sur la copie, les légendes 1 à 4 en utilisant les termes : lumière intestinale, cytoplasme de l'entérocyte, fructose et GLUT5.

Une malabsorption du fructose est soupçonnée chez deux patients : Bertrand et Marc. Une épreuve respiratoire à l'hydrogène est réalisée pour confirmer le diagnostic de cette maladie. Le principe du test et les résultats obtenus pour ces deux patients sont donnés dans le document 8.

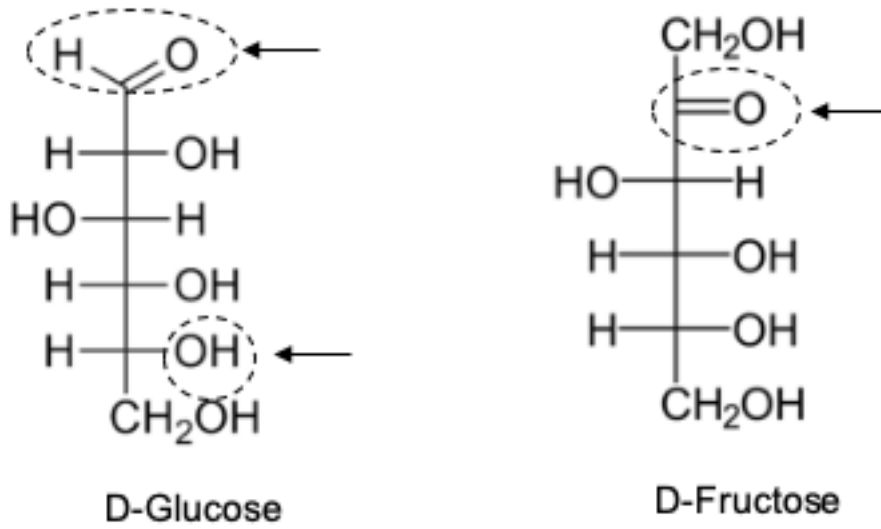
**Q12. (C2)** Analyser les résultats obtenus pour chacun des patients et expliquer lequel des deux présente une malabsorption du fructose.

## 3. Synthèse (C5)

Élaborer une synthèse sous forme d'un court texte, d'un schéma ou d'un tableau, permettant de comparer les deux types de maladie (origine, apparition des symptômes, devenir du fructose dans l'organisme...) ainsi que les tests permettant d'établir un diagnostic.



**Document 1 : Représentations de Fischer du glucose et du fructose**



**Document 2 : Structures moléculaires de différents glucides**

<i>Saccharose</i>	<i>Glucose</i>	<i>Galactose</i>	<i>Fructose</i>





## Document 4 : Types de mutation nucléotidique

Mutation nucléotidique	Conséquence dans la séquence nucléotidique
Insertion	Ajout d'un nucléotide
Délétion	Suppression d'un nucléotide
Substitution	Remplacement d'un nucléotide

## Document 5 : Code génétique

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



Modèle CCYC : ©DNE

Nom de famille (naissance) :

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

Prénom(s) :

N° candidat :

N° d'inscription :

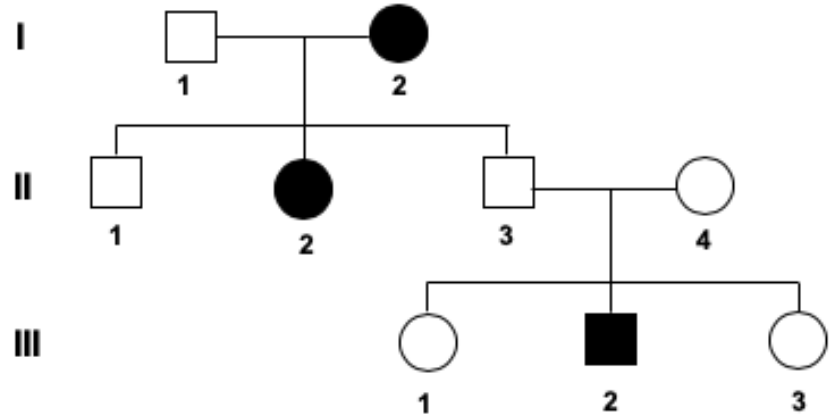
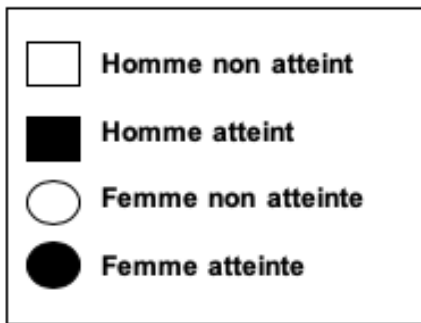


Né(e) le :

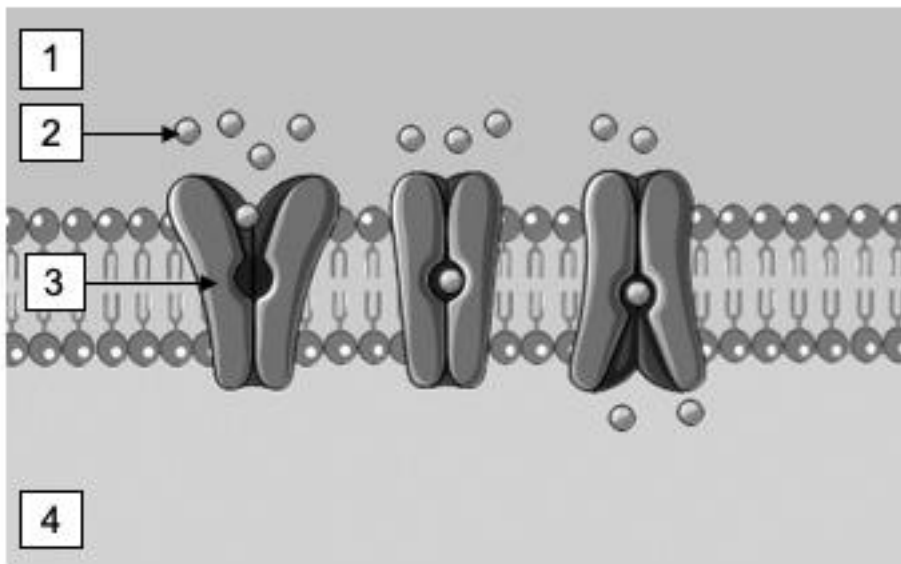
(Les numéros figurent sur la convocation.)

1.1

### Document 6 : Arbre généalogique de la famille atteinte par l'Intolérance Héritaire au Fructose



### Document 7 : Schéma simplifié de la membrane apicale d'un entérocyte





## Document 8 : Test respiratoire à l'H<sub>2</sub>

### Principe :

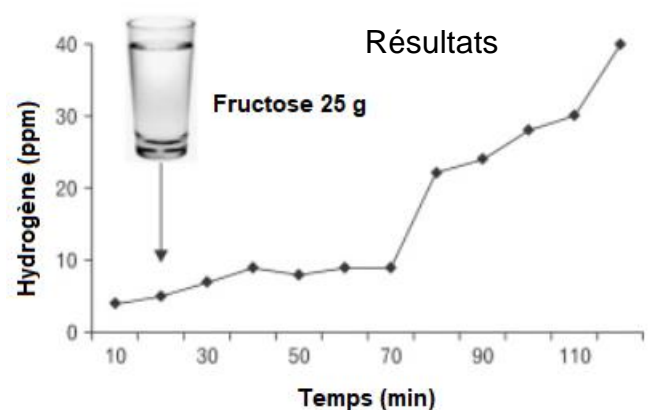
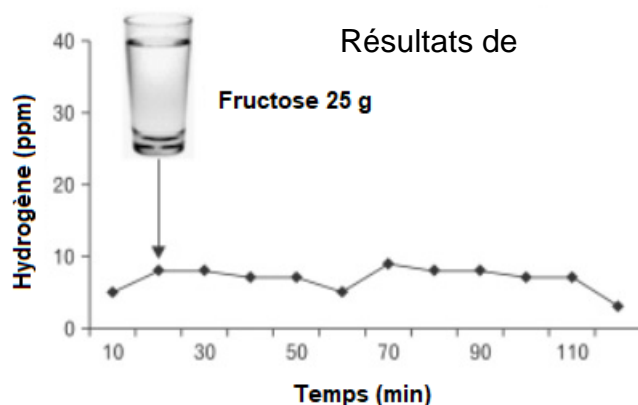
Le test respiratoire mesure la présence d'hydrogène (H<sub>2</sub>), dans l'air expiré, après la prise de fructose (25 g) chez un sujet resté à jeun depuis au moins 12 heures.

Les bactéries présentes au niveau du côlon ou de l'intestin grêle produisent de l'hydrogène en dégradant le fructose non absorbé. Une partie de l'hydrogène produit, traverse la paroi intestinale et, *via* la circulation sanguine, est évacué par les poumons dans l'air expiré.

- Les résultats du test sont considérés comme négatifs si le taux d'H<sub>2</sub> dans l'air expiré, reste relativement stable et si le patient ne ressent aucun symptôme.
- Les résultats du test sont considérés comme positifs en cas d'augmentation du taux d'H<sub>2</sub> dans l'air expiré, supérieur à 20 ppm et si le patient ressent des symptômes lors du test.

### Résultats :

Les résultats du test pratiqué pour Bertrand et Marc sont donnés ci-dessous.



Courbes extraites de : <https://blog.fodmapedia.com/test-respiratoire->

Lors du test, seul Marc ressent des ballonnements, des douleurs abdominales et des nausées.