SUJET

2019-2020

BIOCHIMIE-BIOLOGIE

SPÉ première STL

ÉVALUATIONS COMMUNES

www.freemaths.fr

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.)
Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Né(e) le : / /
1.1

ÉPREUVES COMMUNES DE CONTRÔLE CONTINU

CLASSE : Première

E3C : ☐ E3C1 ☒ E3C2 ☐ E3C3

VOIE : ☐ Générale ☒ Technologique ☐ Toutes voies (LV)

ENSEIGNEMENT : Biochimie-biologie

DURÉE DE L'ÉPREUVE : 2 h

Niveaux visés (LV) : LVA LVB

Axes de programme : Nutrition et reproduction

CALCULATRICE AUTORISÉE : ☐Oui ☒ Non

DICTIONNAIRE AUTORISÉ : ☐Oui ☒ Non

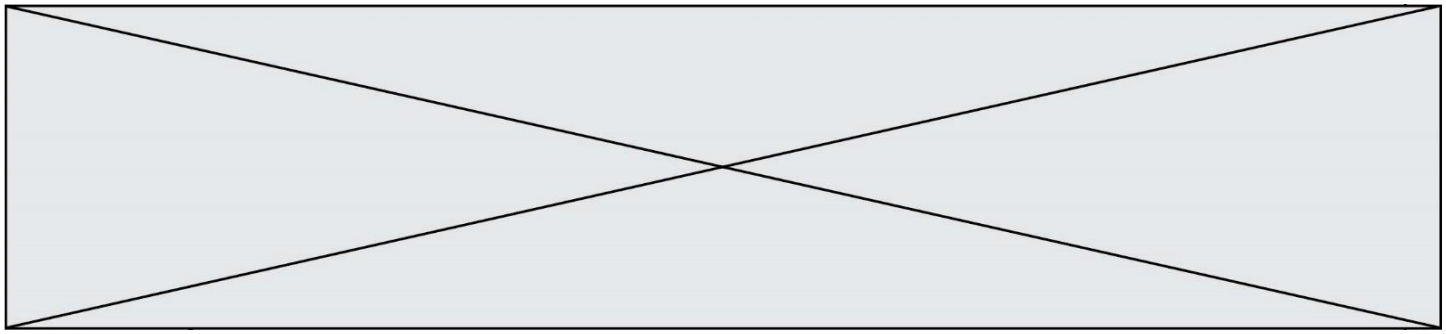
☐ Ce sujet contient des parties à rendre par le candidat avec sa copie. De ce fait, il ne peut être dupliqué et doit être imprimé pour chaque candidat afin d'assurer ensuite sa bonne numérisation.

☐ Ce sujet intègre des éléments en couleur. S'il est choisi par l'équipe pédagogique, il est nécessaire que chaque élève dispose d'une impression en couleur.

☐ Ce sujet contient des pièces jointes de type audio ou vidéo qu'il faudra télécharger et jouer le jour de l'épreuve.

Nombre total de pages : 11

www.freemaths.fr



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 11 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**
5	3	3	5	2	2

www.freemaths.fr

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.)
Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Né(e) le : / /
1.1

LA CYSTINOSE : UNE MALADIE LYSOSOMALE

L'objectif est d'explorer différents aspects d'une maladie génétique appelée cystinose

La cystinose est une maladie lysosomale qui se traduit par une accumulation de cystine dans les cellules. La cystine est produite lors de la dégradation des protéines dans le lysosome. Elle est ensuite normalement exportée hors du lysosome avant d'être recyclée en cystéine. En effet la cystine est composée de 2 acides-aminés (cystéine) reliés entre eux par un pont disulfure.
L'excès intracellulaire de cystine provoque sa cristallisation, ce qui perturbe fortement le fonctionnement des cellules du rein et de nombreux autres organes (œil, thyroïde, pancréas, foie, rate, muscles et système nerveux).
La cystine sort normalement du lysosome grâce à un transporteur (la cystinosine). La mutation du gène codant la cystinosine rend le transporteur inactif, ce qui se traduit par une accumulation intralysosomale de cystine.

1. LOCALISATION ET FONCTIONNEMENT DE LA CYSTINOSINE

La cystinosine est une protéine intégrée à la membrane du lysosome (organite intracellulaire). Le document 1 représente de manière schématique l'ultrastructure d'une cellule animale.
Q1. (C1) Faire correspondre sur la copie chaque numéro du schéma du document 1 à sa légende.

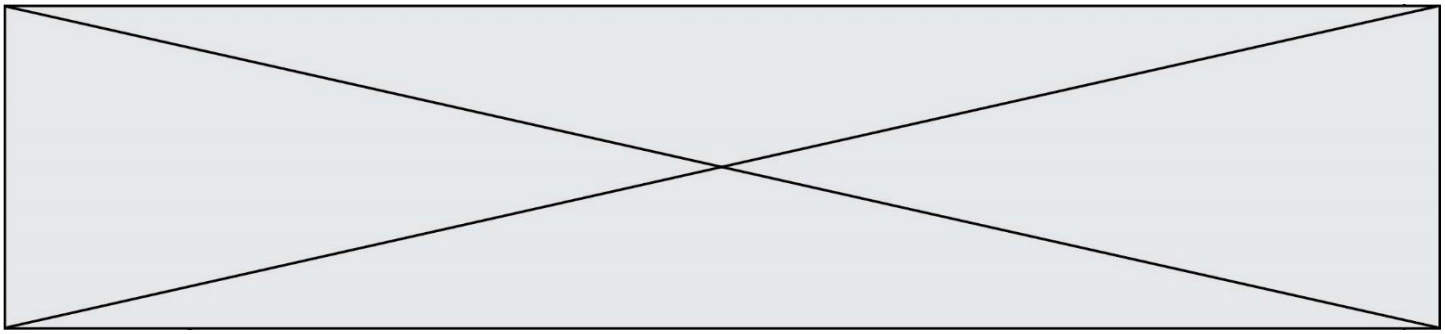
Le fonctionnement de la cystinosine est présenté dans le document 2. Il s'agit d'un co-transporteur de type symport (H^+/cystine).

Q2. (C4) Montrer que le transport de la cystine par la cystinosine correspond à un transport actif secondaire.

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT DE LA MALADIE

Le diagnostic de la maladie repose dans un premier temps sur l'observation des signes cliniques et sur des analyses biochimiques dont le dosage de la cystine intracellulaire (dans les leucocytes totaux).

www.freemaths.fr



La cystine, dont la formule est donnée document 3, est formée par la réunion de 2 cystéines (acides aminés).

Q3. (C1) Recopier la structure de la cystine sur la copie et repérer par un astérisque chacun des carbones asymétriques de cette molécule puis entourer et nommer les groupes caractéristiques des acides aminés.

Les valeurs de référence du taux de cystine dans les leucocytes totaux sont données dans le document 4.

Q4. (C2) Interpréter les données du document 4 pour proposer un diagnostic concernant Monsieur X.

Un des traitements de la cystinose consiste en une administration régulière de Cystagon®. Lorsque le diagnostic est posé suffisamment tôt ce traitement permet de limiter fortement l'apparition des différents symptômes de la maladie.
Le mode d'action de cette molécule est précisé dans le document 5.

Q5. (C4) Justifier, à l'aide du document 5, la diminution du taux de cystine observée dans le document 4 pour Monsieur X traité avec le Cystagon®.

3. TRANSMISSION HÉRÉDITAIRE DE LA CYSTINOSE

La cystinose est une maladie héréditaire. Le gène codant la cystinosine, appelé *CTNS*, est localisé sur le chromosome 17. Il existe de nombreuses mutations de ce gène.
Le document 6 présente la généalogie d'une famille dont certains membres sont atteints de la forme aiguë de la maladie.

Q6. (C3) Démontrer que le mode de transmission de la maladie est récessif à partir de l'analyse du document 6.

Q7. (C4) Établir à l'aide d'un échiquier de croisement la probabilité que le prochain enfant du couple II5 et II6 soit atteint de la forme aiguë de la maladie.

www.freemaths.fr

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.)
Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Né(e) le : / /
1.1

4. DÉFICIT DE LA FONCTION RÉNALE

Les reins permettent de former l'urine en filtrant le sang. Le document 7-A montre une coupe frontale du rein droit et un schéma de l'unité fonctionnelle du rein : le néphron. Le document 7-B présente les concentrations et le débit journalier de certaines substances dans le plasma, l'urine primitive et l'urine définitive.

Q8. (C1) Indiquer sur la copie les noms des liquides A, B et C mentionnés dans le document 7-A, à l'aide du document 7-B.

Les patients atteints de cystinose peuvent présenter une atteinte rénale qui se traduit par une diminution de la fonction de réabsorption au niveau du tube proximal des unités fonctionnelles du rein.

Q9. (C2) Interpréter les résultats du document 7-B obtenus pour le glucose. Indiquer les différentes étapes subies par cette molécule au cours de la formation de l'urine définitive.

Q10. (C4) Préciser la conséquence de la cystinose la quantité de glucose dans l'urine définitive, à l'aide du document 7-B.

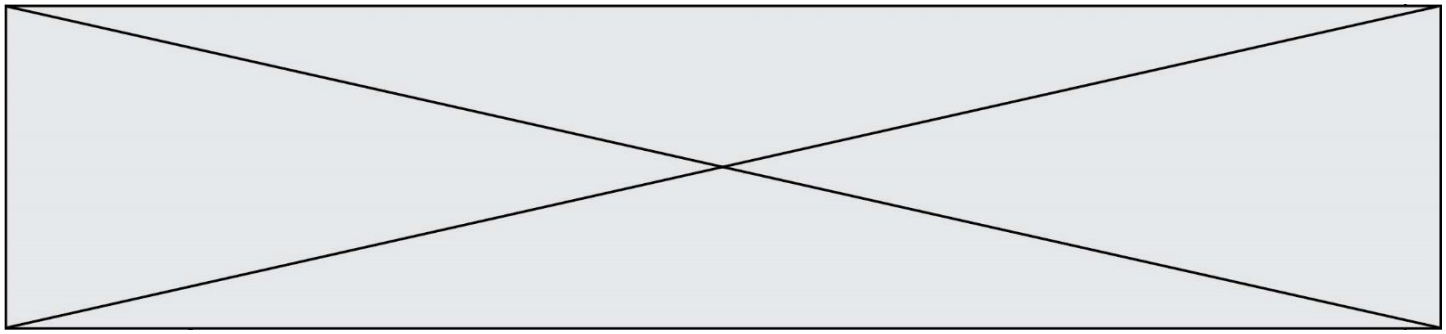
5. DÉFICIT EN INSULINE DÛ AU TRAITEMENT DE LA CYSTINOSE PAR TRANSPLANTATION RÉNALE

L'altération des reins chez certains patients atteints de cystinose a pour conséquence la nécessité d'une transplantation rénale. Souvent, un diabète insulino-dépendant lié à un déficit en insuline survient de façon transitoire chez ces patients transplantés.

L'insuline est une hormone peptidique hydrophile hypoglycémiante. Le document 8-A montre le transport dans le sang et le mécanisme de fixation sur leurs cellules-cibles des hormones. Le document 8-B présente schématiquement les voies métaboliques stimulées par l'insuline.

Q11. (C3) Justifier le mode de transport de l'insuline dans le sang et la localisation cellulaire de ses récepteurs sur les cellules cibles en utilisant les données du texte ci-dessus et du document 8-A.

www.freemaths.fr



Q12. (C1) Indiquer, à l'aide du document 8-B, les effets de l'insuline sur le tissu adipeux, les muscles et le foie en précisant les noms des voies métaboliques représentées. En déduire les conséquences du manque d'insuline sur la glycémie et les voies métaboliques citées, chez les patients transplantés.

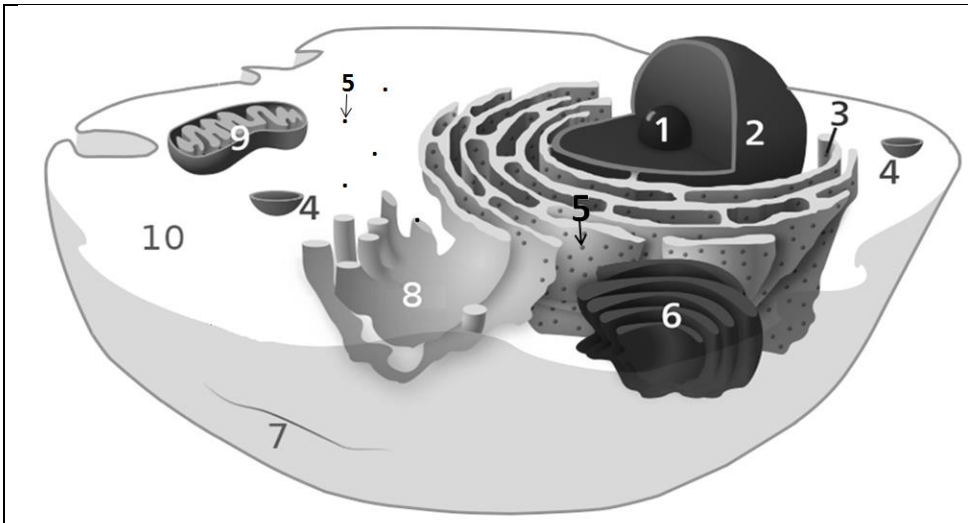
Q13. (C5) Synthèse

Élaborer une synthèse (sous forme d'un court texte ou d'un schéma) précisant la cause de la cystinose, son mode de transmission et les traitements proposés dans le sujet.

www.freemaths.fr

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.)
Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Né(e) le : / /
1.1

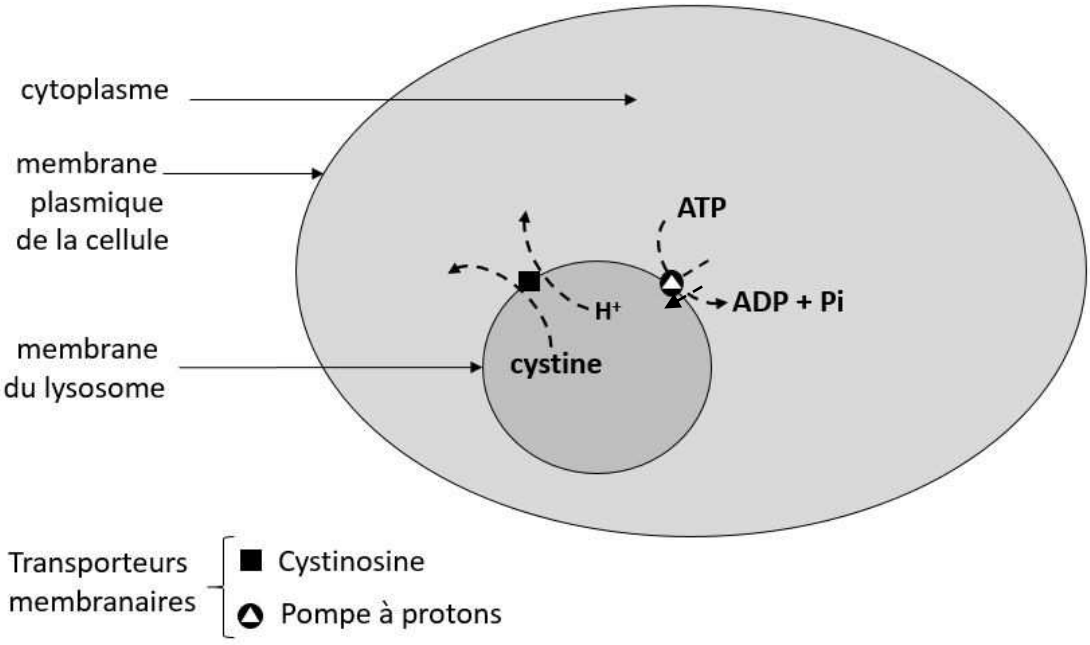
DOCUMENT 1 : SCHÉMATISATION DE L'ULTRASTRUCTURE D'UNE CELLULE ANIMALE



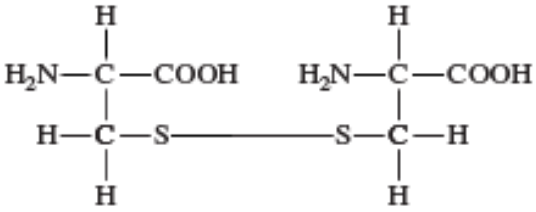
réticulum endoplasmique lisse
réticulum endoplasmique rugueux
nucléole
lysosome
appareil de Golgi
mitochondrie
ribosome
noyau
membrane plasmique
cytosol

https://commons.wikimedia.org

DOCUMENT 2 : FONCTIONNEMENT DE LA CYSTINOSINE



DOCUMENT 3 : STRUCTURE DE LA CYSTINE

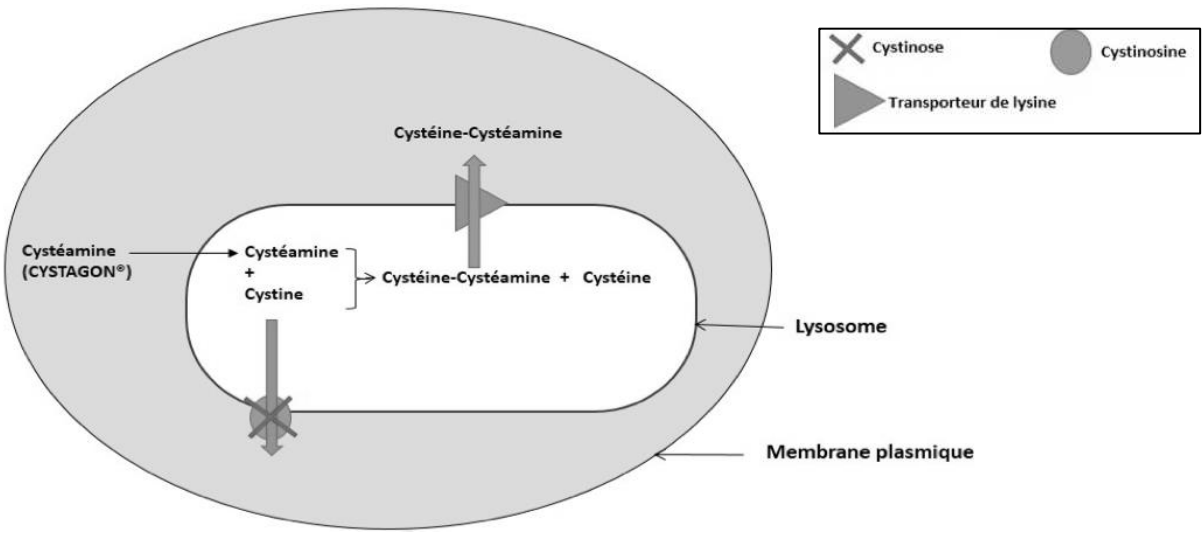


https://www.britannica.com

DOCUMENT 4 : VALEURS DE RÉFÉRENCE POUR LE DOSAGE DE LA CYSTINE

	Taux de cystine dans les leucocytes totaux (nanomoles de cystine par mg de protéines)
Sujet sain	<0,1
Sujet malade homozygote	>1,5
Monsieur X	2,3
Monsieur X traité par Cystagon®	0,6

DOCUMENT 5 : MÉCANISME D'ACTION DU CYSTAGON®

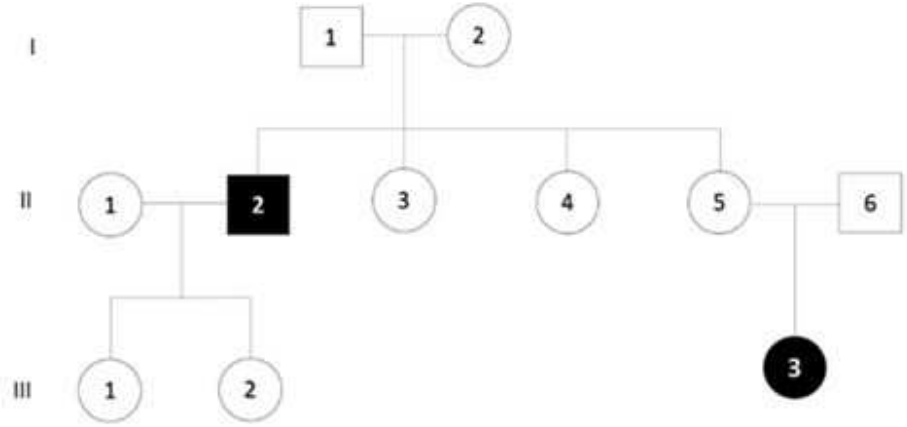


D'après « dossiers du CNHIM 2006» et « Revmed.ch »

www.freemaths.fr

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.)
Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Né(e) le : / /
1.1

DOCUMENT 6 : ARBRE GÉNÉALOGIQUE D'UNE FAMILLE DONT CERTAINS MEMBRES SONT ATTEINTS DE LA FORME AIGUË DE LA CYSTINOSE.

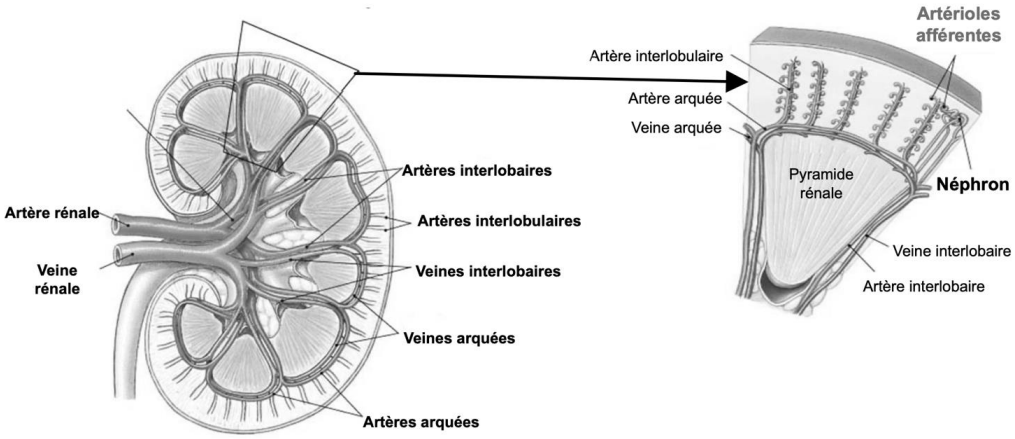


	Sexe féminin	Sexe masculin
Individus atteints de cystinose	●	■
Individus non atteints de cystinose	○	□

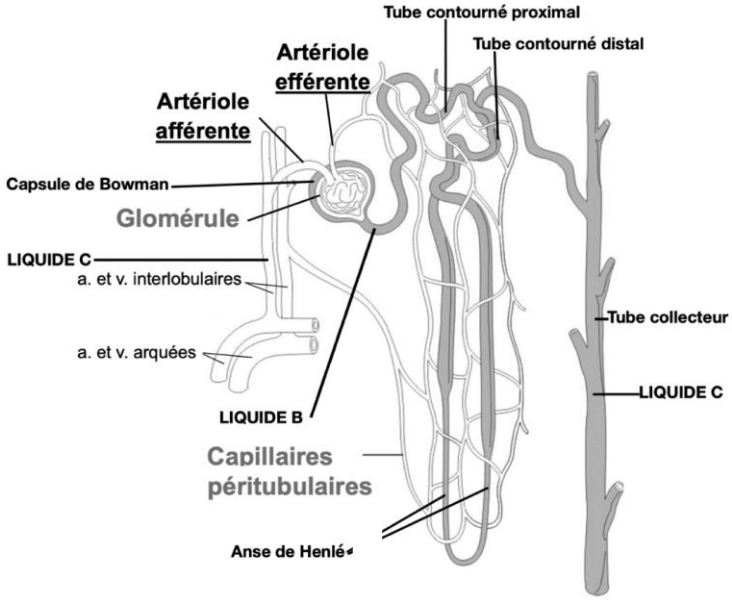
DOCUMENT 7 : STRUCTURE ET FONCTION DU NÉPHRON

A : COUPE FRONTALE D'UN REIN ET LOCALISATION DU NÉPHRON

CIRCULATION RÉNALE



LE NÉPHRON ET SA VASCULARISATION



D'après http://unf3s.cerimes.fr

B : EVOLUTION DES CONCENTRATION OU DÉBIT DE CERTAINES SUBSTANCES AU COURS DE LA FORMATION DE L'URINE

	Plasma	Urine primitive		Urine définitive
	Concentration	Concentration	Débit journalier	Débit journalier
Eau	-	-	180 L	1 à 2 L
Albumine	40 $g.L^{-1}$	0	0	0
Glucose	5 $mmol.L^{-1}$	5 $mmol.L^{-1}$	900 mmol	0

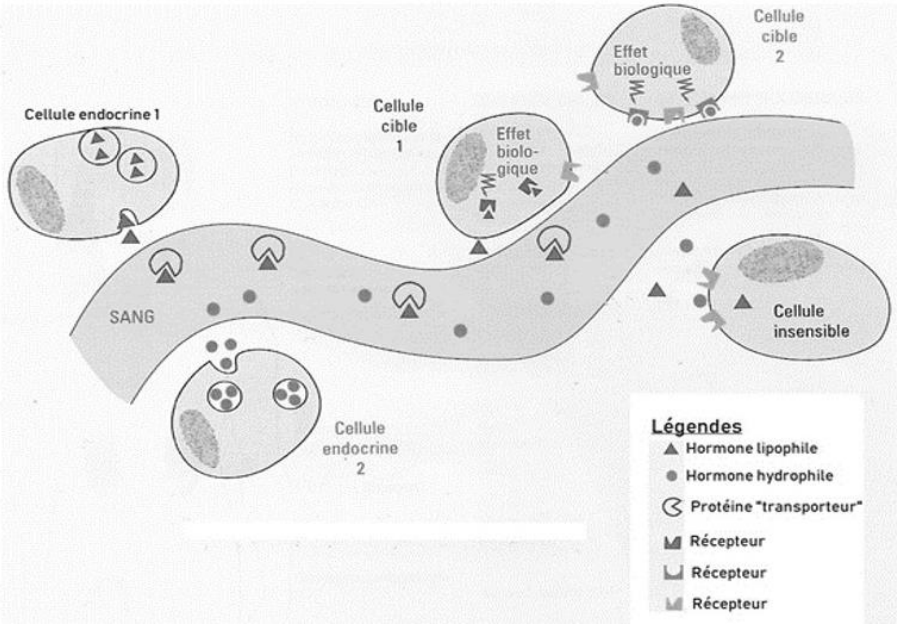
Source : site internet du Collège universitaire des enseignants de néphrologie

www.freemaths.fr

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.)
Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Né(e) le : / /
1.1

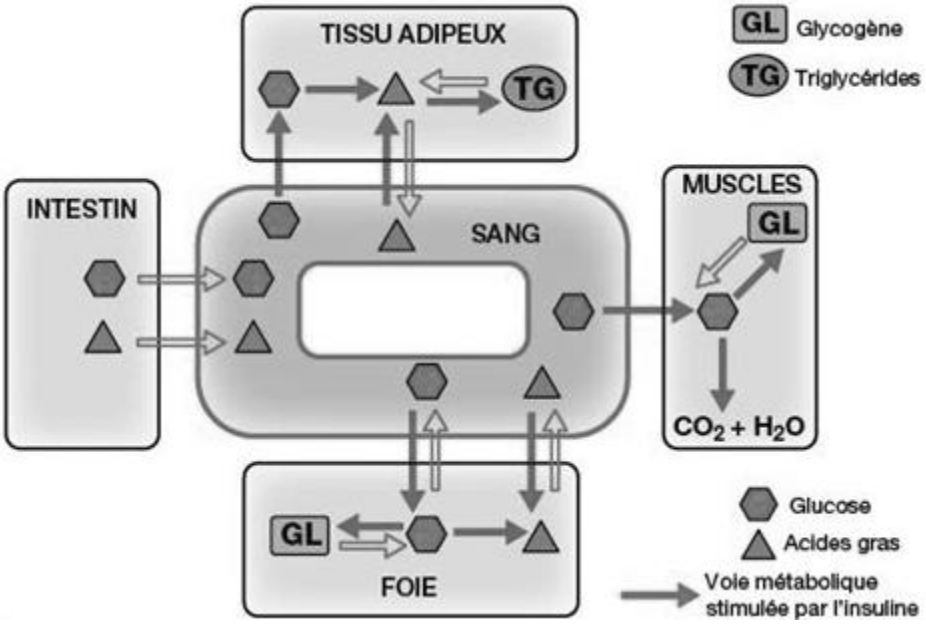
DOCUMENT 8 : RÉGULATION ENDOCRINE DE LA GLYCÉMIE : PRINCIPE GÉNÉRAL ET MODES D'ACTION DE L'INSULINE

A : MECANISME DE TRANSPORT ET DE FIXATION DES HORMONES SUR LES CELLULES-CIBLES



Source : livre Chimie Biochimie Sciences du vivant 1ère STL CNDP-CRDP

DOCUMENT 8-B : LES VOIES MÉTABOLIQUES STIMULÉES PAR L'INSULINE



T1SBIBI03188