

Bac Général – Session 2025 – Sujet de Spé SVT – Asie 2

L'usage de la calculatrice et du dictionnaire n'est pas autorisé.

EXERCICE 1 : (7 points)

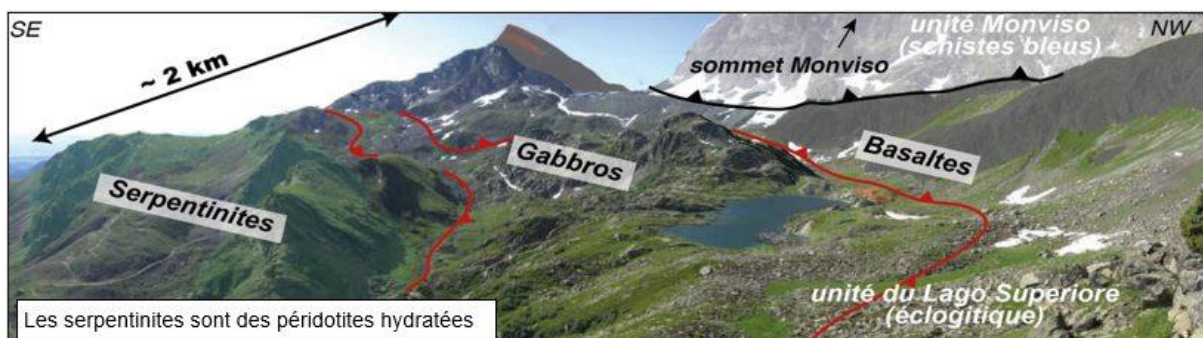
Histoire d'un domaine océanique

Expliquer comment l'étude d'ophiolites permet de reconstituer et de dater l'histoire d'un domaine océanique.

Vous rédigerez un texte argumenté. On attend des expériences, des observations, des exemples pour appuyer votre exposé et argumenter vos propos.

Le document est conçu comme une aide : il peut vous permettre d'illustrer votre exposé mais son analyse n'est pas attendue.

Document : vue panoramique des ophiolites du Mont Viso dans les Alpes



D'après le site Planet Terre ENS Lyon

Exercice 2 : (8 points)

La maladie de Charcot

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), aussi connue sous le nom de maladie de Charcot, est une maladie neurodégénérative des motoneurones. Elle provoque une paralysie progressive des muscles squelettiques. Il en existe de nombreuses formes différentes, dont la SLA GDAP1-.

Expliquer l'origine moléculaire et génétique de cette forme particulière de SLA.

Vous organiserez votre réponse selon une démarche de votre choix intégrant des données issues des documents et les connaissances utiles.

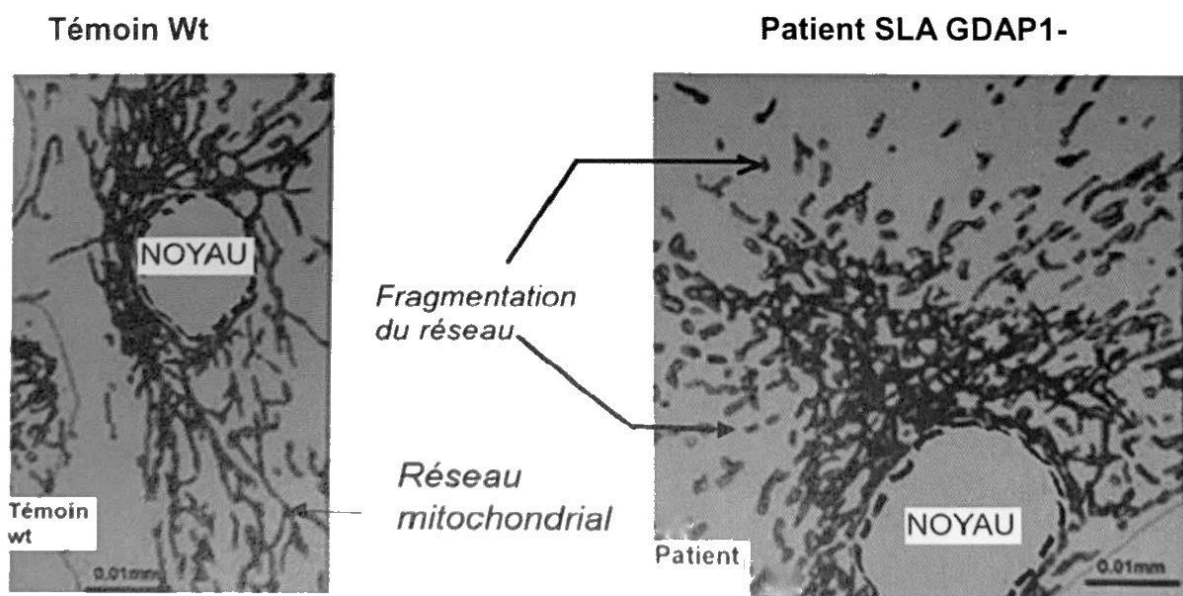
Tous les documents sont extraits ou adaptés de : « Physiopathologie de la maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 4A/2K associée aux mutations du gène GDAP1 » de J. Cassereau, (2014)

Document 1 : aspect et organisation des mitochondries de motoneurones

Les chercheurs suspectent une implication des mitochondries des motoneurones dans la SLA GDAP1-. Dans ces motoneurones les mitochondries sont généralement fusionnées en réseau et ont un diamètre inférieur à 170 nm.

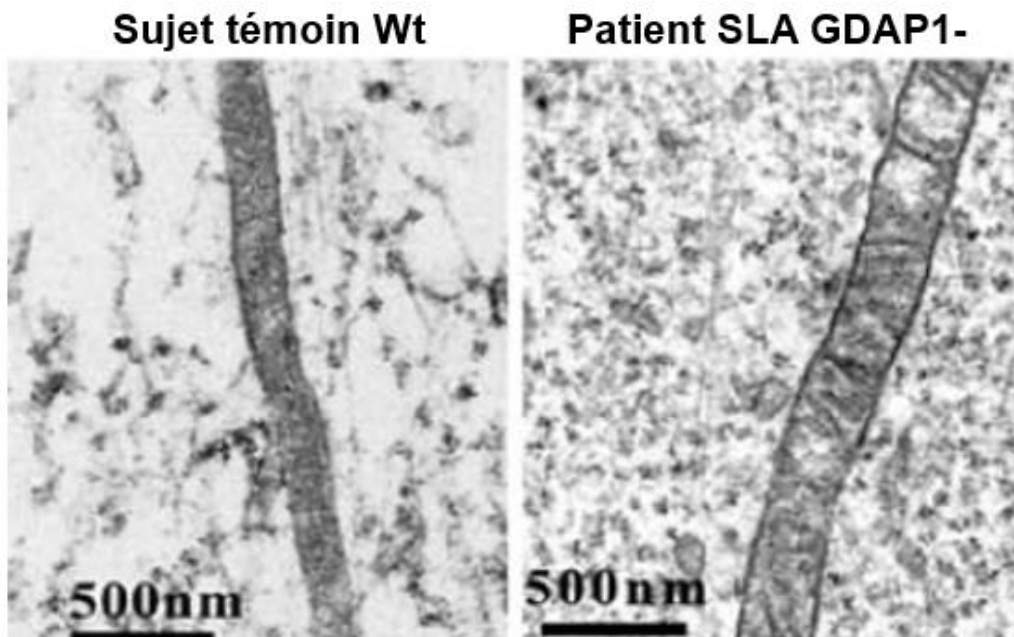
Les photographies ci-dessous sont obtenues à partir d'observation en microscopie électronique de motoneurones de personnes saines (témoin Wt) et de patients atteints de cette SLA.

Document 1a : aspect du réseau mitochondrial



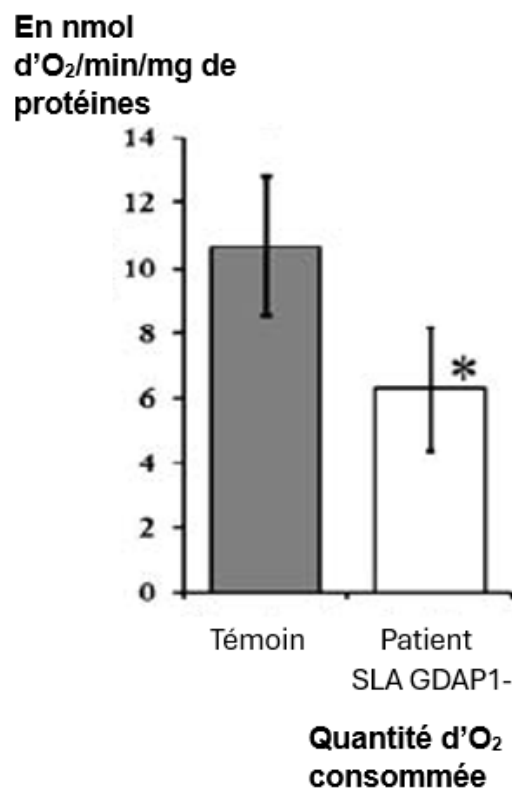
Les mitochondries apparaissent en noir dans le cytoplasme. Le contour du noyau cellulaire est repéré en pointillés.

Document 1b : comparaison du diamètre de mitochondries entre patients et sujets témoins



Document 2 : comparaison de la consommation mitochondriale d'O₂ de patients SLA GDAP1- et de témoins Wt

Les chercheurs suspectent qu'une modification de l'aspect des mitochondries témoigne de leur dysfonctionnement. Ils mesurent la consommation mitochondriale d'O₂ de patients SLA GDAP1-, en comparaison à celle de sujets témoins Wt. Les résultats sont présentés dans l'histogramme suivant :

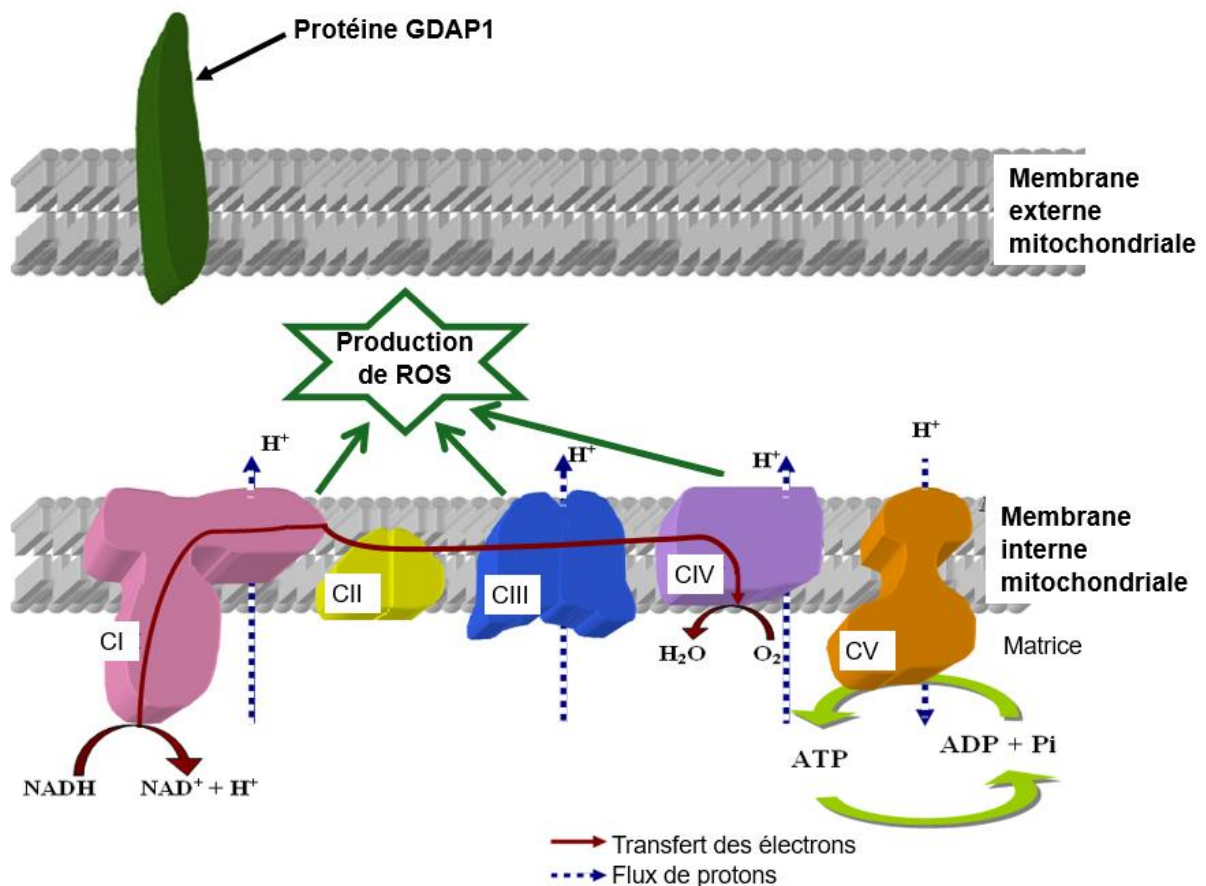


L'astérisque signale que la différence est significative

Document 3 : chaîne respiratoire mitochondriale et localisation d'une protéine GDAP1 pouvant être impliquée dans la SLA GDAP1-

Les motoneurones sont des cellules ayant un métabolisme exclusivement respiratoire. Ils sont une forte demande en ATP. Un déficit d'ATP et/ou une destruction du réseau mitochondrial dans le motoneurone provoque sa mort.

Le document présente les différents complexes protéiques de la chaîne respiratoire mitochondriale, ainsi que la localisation de la protéine GDAP1, pouvant être impliquée dans la SLA GDAP1-.



CI, CII, CII, CIV et CV sont des complexes protéiques de la chaîne respiratoire, permettant les transferts d'électrons et la production d'ATP. Au cours des transferts d'électrons, des espèces réactives de l'oxygène (**ROS**) sont formées. Elles peuvent provoquer des altérations grave de protéines des complexes de la chaîne respiratoire, si elles ne sont pas neutralisées par d'autres protéines.

Document 4 : activité comparée des complexes de la chaîne respiratoire

Le document présente l'efficacité des différents complexes protéiques de la chaîne respiratoire de cellules de sujets témoins et de patients atteints de SLA GDPA1-. Les valeurs sont données en unités arbitraires.

	Complexe I	Complexe II	Complexe III	Complexe IV	Complexe V
Cellule de sujet témoin	0.63 ±0.12	0.15 ±0.05	0.71 ±0.22	0.66 ±0.13	0.39 ±0.10
Cellule de patient SLA GDAP1-	0.3 ±0.03*	0.15 ±0.02	0.55 ±0.09	0.72 ±0.09	0.35 ±0.06

L'astérisque signale une différence significative.

Document 5 : différents allèles du gène GDAP1

Le gène GDAP1 code la protéine mitochondriale du même nom. Il existe de nombreux allèles de ce gène, dont plusieurs pourraient être responsables de formes différentes de SLA.

Chez les patients GDPA1-, la séquence d'un allèle nommé C240Y, a été identifiée et comparée à la séquence de l'allèle sauvage Wt. Le document présente une comparaison de deux séquences homologues du gène GDPA1.

Numéro du codon	237	238	239	240	241	242	243
Allèle Wt	CCT	TGG	CTC	TGC	GGT	GAA	TCC
Allèle C240Y	CCT	TGG	CTC	TAC	GGT	GAA	TCC
Séquence en acides aminés correspondante à l'allèle Wt	Ala	Trp	Leu	Cys	Gly	Glu	Ser
Séquence en acides aminés correspondants à l'allèle C240Y	Ala	Trp	Leu	Tyr	Gly	Glu	Ser

Document 6 : les différents domaines de la protéine GDAP1

Les différents domaines de la protéine GDAP1 sont représentés dans le document ci-dessous.

Numéro des acides aminés de début et de fin des domaines



Les domaines GST sont impliqués dans la détoxification cellulaire. Ils permettent la neutralisation des ROS, créés sur les chaînes respiratoires.

Document 7 : relations entre réseau mitochondrial, ROS et complexe I de la chaîne respiratoire

Koopman et ses collaborateurs ont montré en 2007 qu'il existait un lien étroit entre la morphologie du réseau mitochondrial et la diminution de l'activité du complexe I. En effet, dans les cellules de patients porteurs d'un déficit du complexe I, lié à des mutations de ses sous-unités constitutives, ils ont mis en évidence une fragmentation du réseau mitochondrial corrélée à un taux élevé de ROS. Ces mêmes auteurs ont également montré qu'un traitement contre les ROS, la mitoquinone, permettait de restaurer un réseau mitochondrial normal.