

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

ÉVALUATION

CLASSE : Première

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



Baccalauréat STL

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 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	4	3	3	2

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

Liberté • Égalité • Fraternité
 RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

1.1

LES GLUCIDES ALIMENTAIRES ET LA FRUCTOSÉMIE

L'objectif est d'étudier l'origine et le traitement de la fructosémie qui est un trouble du métabolisme du fructose.

La fructosémie congénitale ou intolérance héréditaire au fructose est une intolérance au sucre de table, aux friandises, pâtisseries, fruits ou légumes. Elle interdit la consommation de fructose et de tous les sucres en contenant sous forme de polymères.

Elle est liée à un déficit en fructose-1-phosphate aldolase. Il en résulte une accumulation de fructose-1-phosphate dans le foie et les reins. Cette molécule ne pouvant pas suivre une autre voie métabolique, elle devient à terme toxique pour ces organes. Pouvant provoquer convulsions et coma, la maladie met en jeu le pronostic vital.

1. LES GLUCIDES SIMPLES ALIMENTAIRES : STRUCTURE ET ABSORPTION INTESTINALE

Le document 1 présente la molécule de D-fructose selon deux représentations.

Q1. (C1) Recopier sur la copie la représentation selon Fischer du D-fructose : entourer et nommer les fonctions caractéristiques.

Q2. (C1) Repérer, sur cette molécule, les atomes de carbone asymétriques.

Un autre glucide trouvé fréquemment dans l'alimentation est le saccharose. Il est dégradé en glucose et fructose. Le document 2 présente la réaction d'hydrolyse du saccharose au niveau intestinal.

Q3. (C1) Identifier les produits A et B issus de l'hydrolyse du saccharose.

Après digestion, les oses sont absorbés au niveau intestinal. Le document 3 montre les modes de transport du glucose et du fructose. Un transport est actif s'il nécessite de l'énergie pour déplacer une molécule contre son gradient de concentration. Si la molécule se déplace selon le gradient de concentration, le transport est dit passif.



Ainsi au niveau de la membrane basale, le glucose et le fructose rejoignent le sang par un transport passif.

Q4. (C2) Comparer les modes d'absorption du glucose et du fructose au niveau de la membrane apicale et en déduire le type de transport mis en œuvre pour chacun.

2. LA FRUCTOSÉMIE : ORIGINE ET TRAITEMENT

La fructosémie est due à la diminution de l'activité d'une enzyme : la fructose 1-phosphate aldolase. Cette enzyme catalyse une étape du métabolisme du fructose. L'aldolase est le produit du gène *ALDO-B* et, à ce jour, plus de 60 mutations différentes ont été rapportées chez des malades atteints de cette affection. L'une d'entre elles est la mutation $\Delta 6\text{ex}6$. Le document 4 présente les séquences d'ADN double brin extraites de l'allèle non muté et de l'allèle muté du gène *ALDO-B*.

Q5. (C1) Comparer les deux séquences et identifier la mutation à l'aide des documents 4 et de référence.

Q6. (C4) Transcrire, puis traduire les séquences non mutée et mutée de ces allèles (document 4), à l'aide du document de référence.

Q7. (C2) Proposer une hypothèse pour expliquer la diminution de l'activité enzymatique.

Le document 5 présente l'arbre généalogique d'une famille touchée par la fructosémie.

Q8. (C3) Déterminer si l'allèle responsable de la maladie est récessif ou dominant.

Q9. (C3) Déterminer si le gène impliqué dans la maladie est porté par un autosome ou un gonosome.

C'est lors de l'ingestion de fructose, habituellement sous la forme de fruits ou de légumes, que les symptômes vont apparaître : nausées, vomissements, douleurs abdominales, retard de croissance et perturbations métaboliques (hypoglycémie, acidose lactique...).

Modèle CCYC : ©DNE Nom de famille (naissance) : (Suivi s'il y a lieu, du nom d'usage)	
Prénom(s) :	
N° candidat :	
Né(e) le :	
	N° d'inscription :

(Les numéros figurent sur la convocation.)

1.1

Le document 6 présente le traitement de la fructosémie qui consiste en une prise en charge exclusivement diététique : un régime sans fructose. Le document 7 schématise une réaction issue du métabolisme du sorbitol, une molécule présente naturellement dans certains fruits et pouvant être utilisée comme additif (E420) ou comme édulcorant dans l'alimentation.

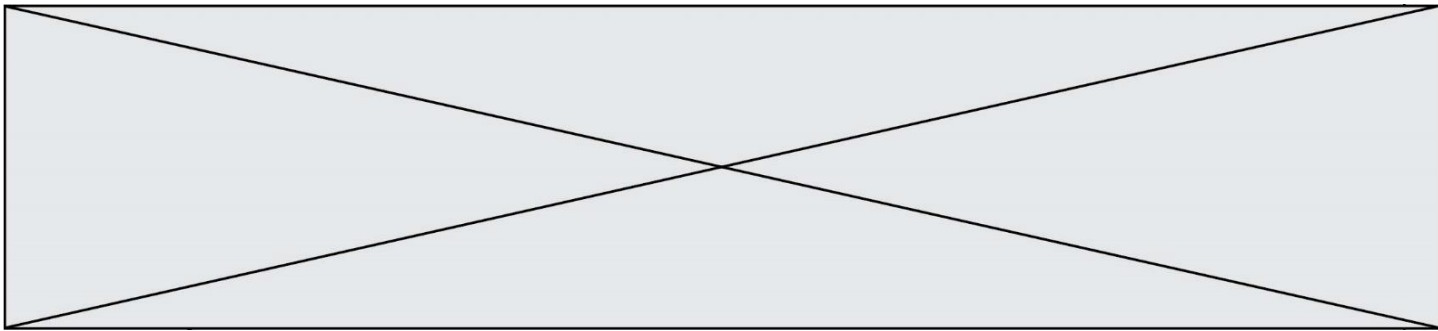
Q10. (C4) Expliquer l'élimination de la betterave du régime d'un patient atteint de fructosémie.

Q11. (C3) Argumenter, à l'aide du document 7, l'élimination du sorbitol dans l'alimentation d'un patient atteint de fructosémie.

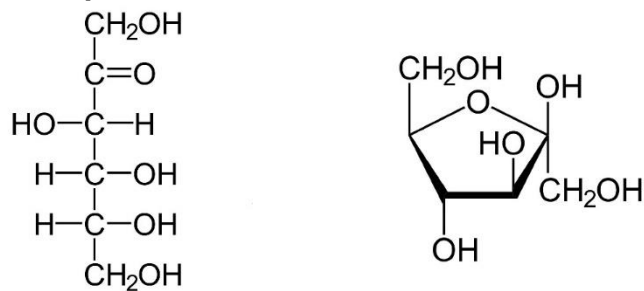
Le document 8 présente la composition en fructose et saccharose dans différents fruits.

Q12. (C1) Analyser le document 8 et classer les fruits dans les deux catégories : aliments autorisés et aliments à exclure dans le cas d'une prise en charge d'un patient atteint de fructosémie.

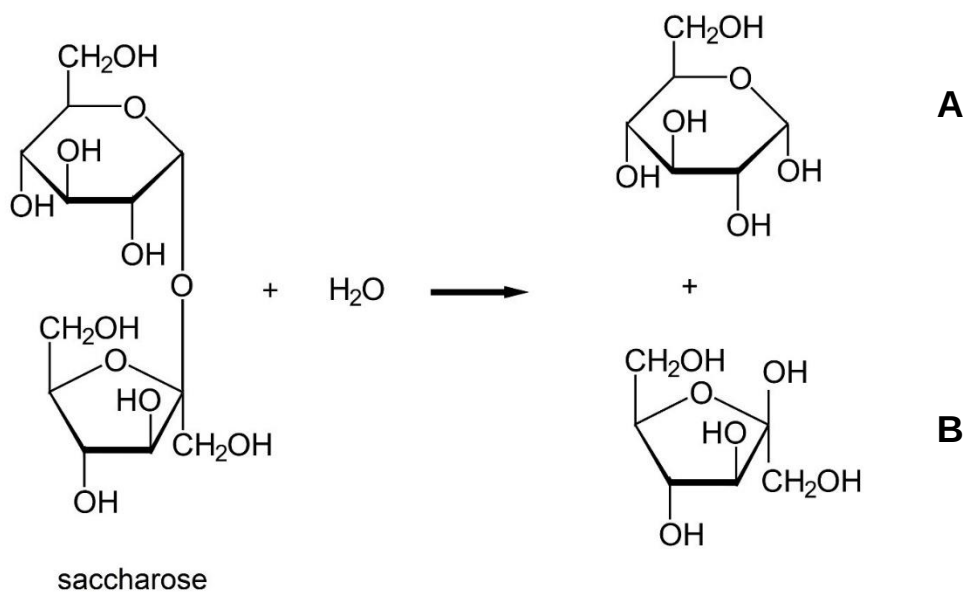
Q13. (C5) Élaborer une synthèse sous forme d'un court texte en présentant les caractéristiques de la maladie et en les reliant au traitement.



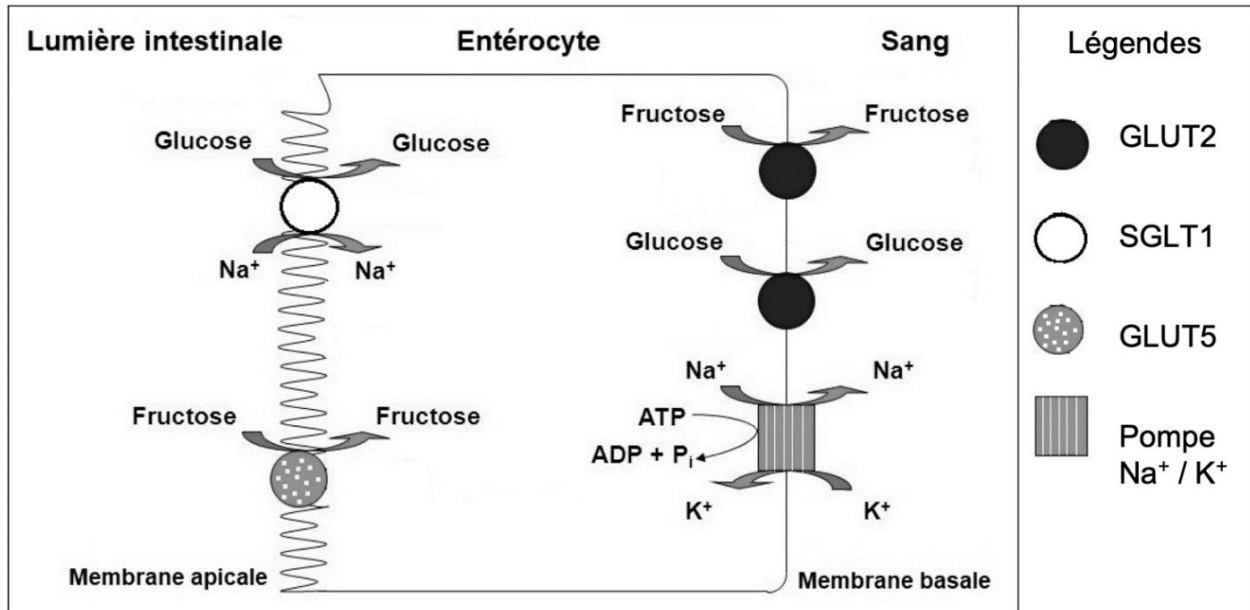
DOCUMENT 1 : deux représentations de la molécule de D-fructose



DOCUMENT 2 : réaction d'hydrolyse du saccharose (en représentation de Haworth)



DOCUMENT 3 : MODES DE TRANSPORT DU GLUCOSE ET DU FRUCTOSE AU NIVEAU INTESTINAL



Abréviations : ADP, adénosine diphosphate ; ATP, adénosine triphosphate ; K⁺, potassium ; Na⁺, sodium ;

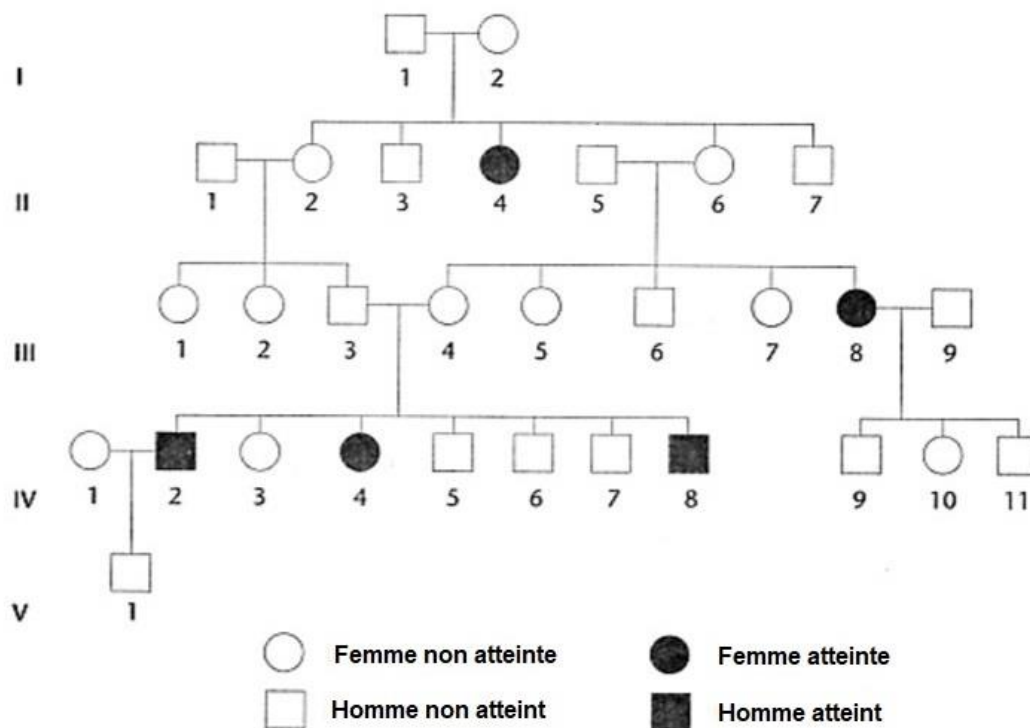
Pi, groupement phosphate ; SGLT, sodium-glucose linked transporter ; GLUT, glucose transporter.

Scheepers A, et al. JPEN. 2004 ; Drozdowski LA, et al. World J Gastroenterol.2006.

DOCUMENT 4 : Séquences double brin extraites des allèles mutés ou non du gène *ALDO-B*.

Séquence non mutée	5' ...AAT GGA CTG GTA CCT ATT GTT GAA ... 3' brin non transcrit 3' ...TTA CCT GAC CAT GGA TAA CAA CTT ... 5' brin transcrit
Séquence mutée Δ6ex6	5' ...AAT GGA CCT ATT GTT GAA...3' brin non transcrit 3' ...TTA CCT GGA TAA CAA CTT... 5' brin transcrit

DOCUMENT 5 : ARBRE GÉNÉALOGIQUE D'UNE FAMILLE TOUCHÉE PAR LA FRUCTOSÉMIE



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 :

 Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

1.1

DOCUMENT 6 : PRISE EN CHARGE DIÉTÉTIQUE

Régime sans fructose

Il s'agit d'un régime d'exclusion qualitative, qui respecte les recommandations nutritionnelles pour l'âge.

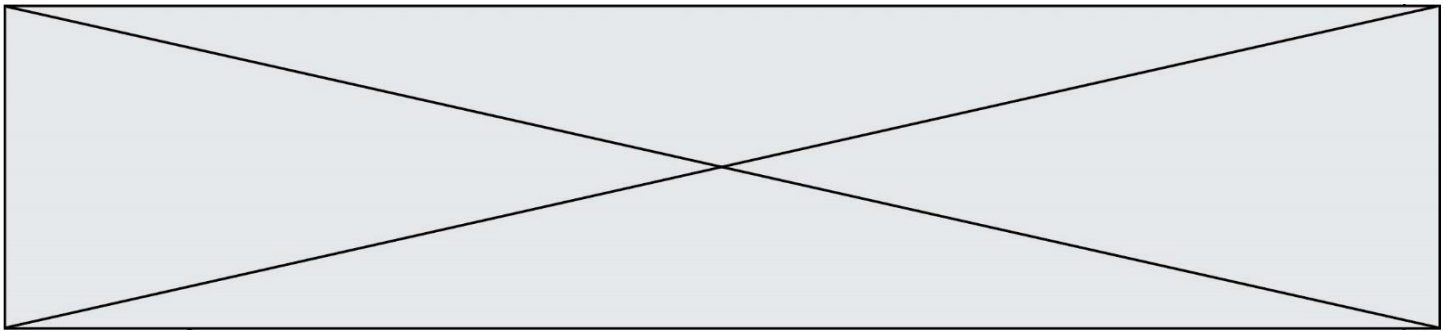
Le régime sans fructose est poursuivi à vie, avec un élargissement possible du choix des végétaux à partir de la fin de l'enfance.

Régime sans :

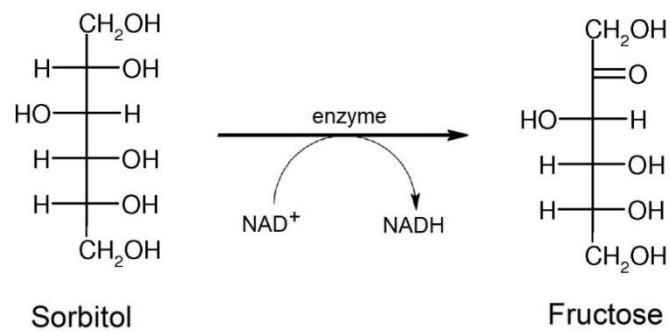
- saccharose et aliments qui en contiennent ;
- aliments riches en fructose/saccharose tels que les fruits, la plupart des légumes et autres végétaux ;
- sorbitol présent naturellement dans certains fruits et pouvant être utilisé comme additif (E420) ou comme édulcorant.

Source : Fiche pratique en diététique quotidienne ; Pr Philippe Labrune et Joëlle Wenz

Autorisés = sans risque (≤ 0,5 grammes de fructose pour 100 grammes)			À exclure ou à limiter selon la tolérance au fructose (> 0,5 grammes de fructose pour 100 grammes)		
Aliments	Fructose (teneur en grammes pour 100 grammes)	Saccharose (teneur en grammes pour 100 grammes)	Aliments	Fructose (teneur en grammes pour 100 grammes)	Saccharose (teneur en grammes pour 100 grammes)
Epinard	0,1	0,2	Concombre	0,9	0
Pomme de terre	0,1	0,3	Tomate	1,4	0,1
Laitue verte	0,4	0	Laitue romaine	1	0,1
			Poireaux	2,4	1,1
			Betterave	0,2	5,7



DOCUMENT 7 : MÉTABOLISME DU SORBITOL



DOCUMENT 8 : COMPOSITION EN FRUCTOSE ET SACCHAROSE DE DIVERS FRUITS

Fruits	Fructose (teneur en grammes pour 100 grammes)	Saccharose (teneur en grammes pour 100 grammes)
Rhubarbe	0,4	0,1
Kiwi	4	1,7
Abricot	0,7	5,5
Citron jaune	0,9	0,5
Citron vert	0,4	0,2

DOCUMENT DE RÉFÉRENCE

Les différents types de mutation

Type de mutation	Conséquence dans la séquence nucléotidique
Insertion	Ajout d'un ou plusieurs nucléotides
Délétion	Suppression d'un ou plusieurs nucléotides
Substitution	Remplacement d'un nucléotide

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

Le code génétique

		DEUXIEME NUCLEOTIDE									
		U		C		A				G	
PREMIER NUCLEOTIDE	U	UUU	Phé	UCU	Ser	UAU	Tyr	UGU	Cys	U	TROISIEME NUCLEOTIDE
		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	