

SVT ( l'audace est porteur de génie. Il faut toujours essayer.....) Par Mr. VIGLO AT FRENO 98258706 71586290

### SITUATION COMPLEXE ( 08 PTS)

La myopathie de Duchenne est une affection génétique qui touche la musculature. Elle se caractérise par un affaiblissement progressif des muscles aboutissant à une grave incapacité motrice et cardiorespiratoire, en général après l'âge de 10-13ans. Pour comprendre ce dernier, le biologiste AT FRENO fait des recherches et découvre les schémas du document 1 ci-dessous. En effet, une myopathie, la maladie de Duchenne, se caractérise aussi par une dégénérescence lente et progressive des fibres musculaires. Pour poursuivre ses recherches, Dr. AT FRENO a dressé l'arbre généalogique d'une famille dont certains membres (noircis) sont atteints de cette maladie( voir document 2). Ensuite, Madame M appartenant au pedigree réalisé s'inquiète de l'enfant qu'elle attend.

Par ailleurs une femme A se présente chez le docteur AT FRENO pour un problème d'aménorrhée (absence des règles). Pour chercher la cause de cette absence, Dr. AT FRENO a réalisé certains tests tout en se référant aux valeurs usuelles d'une femme normale.

-Test 1 : des dosages d'une hormone ovarienne H1 sont effectués chez la femme A et chez une femme normale, durant une période de 29 jours allant de 10 avril à 08 mai. Les résultats obtenus sont consignés dans le tableau suivant.

-Test 2 : un examen échographique a été réalisé chez la femme A le 7 mai. Le document ci-contre représente la coupe d'ovaire observée.

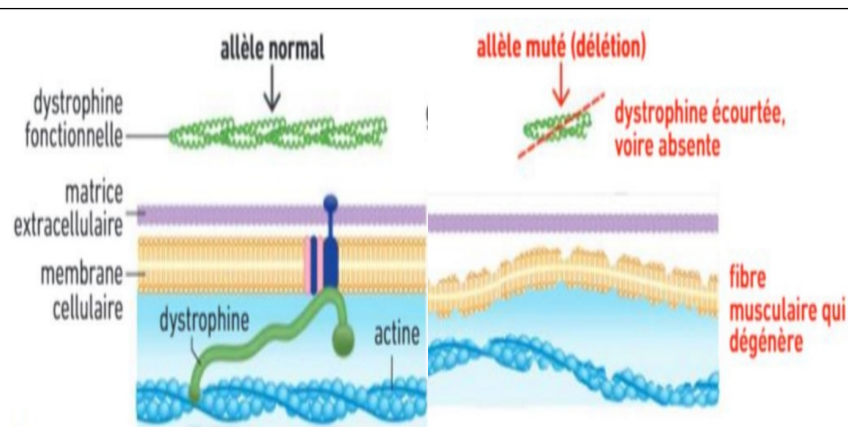
-Test 3 : On réalise chez cette femme un test d'ovulation. Les tests d'ovulation se font à raison d'un test par jour sur 4 jours avant la date présumée d'ovulation qui varie suivant la longueur des cycles. Il faut mettre en contact les bandelettes avec l'urine, attendre quelques minutes avant de lire le résultat. Si le test est positif, il annonce une ovulation dans les 12 à 36 h.

-Test 4 : On refait le test d'ovulation chez la femme A après traitement par injection d'une substance (X) le 7 mai. Le document 4 présente le résultat obtenu chez cette femme.

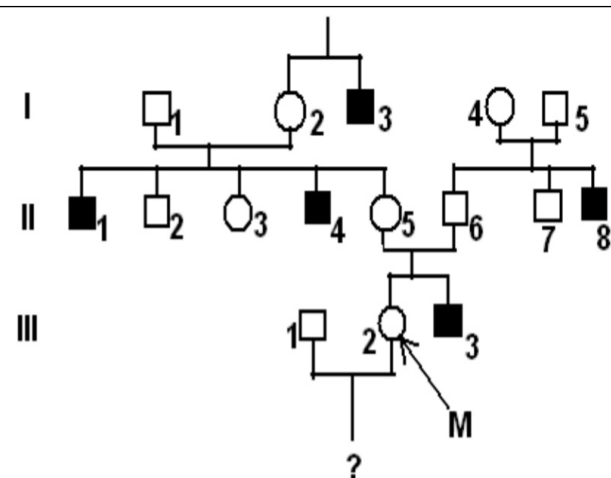
Appelé urgemment pour des affaires en États-Unis, Dr. AT FRENO est parti sans apporter de nouvelles à ses patients. Pour cela, ses patients s'approchent de vous et vous exposent les résultats du docteur tout en sollicitant votre aide pour leurs aider. À partir de vos connaissances et des informations fournies,

**Consigne 1 :** expliquez à partir de l'analyse des documents 1 et 2 l'origine de la myopathie de Duchenne tout en disant si la Madame X a raison du fait qu'elle s'inquiète sur son futur enfant (document 2).

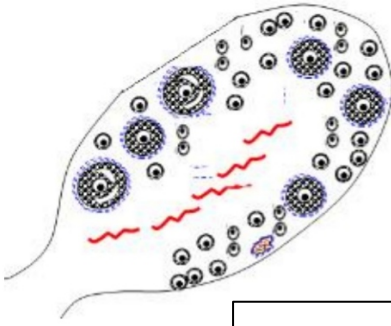
**Consigne 2 :** proposez une explication possible du profil de sécrétion de l'hormone H1 chez la femme A puis expliquez l'origine du problème d'aménorrhée observé chez la femme A.



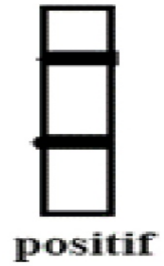
Document 1



Document 2



| Jours         | 10avril | 12  | 14 | 16  | 20  | 22 | 24  | 26 | 28  | 30  | 2mai | 4   | 6   |
|---------------|---------|-----|----|-----|-----|----|-----|----|-----|-----|------|-----|-----|
| Femme normale | 1,2     | 4   | 8  | 13  | 16  | 14 | 5   | 2  | 1,9 | 1,8 | 1,7  | 1,5 | 1,4 |
| Femme A       | 1.1     | 1.2 | 1  | 1.1 | 1.2 | 1  | 1.1 | 1  | 1.2 | 1.1 | 1    | 1.2 | 1.2 |



**Document 3**

## QUESTIONS OBJECTIVES

A-Corrigez les affirmations inexactes suivantes :

- 1-Dans le cas d'une maladie liée au gonosome X, ce sont les hommes qui transmettent à leurs fils l'allèle responsable.
- 2-Quand un père n'est pas daltonien, une fille ne peut être daltonienne que si sa mère l'est déjà.
- 3- Une maladie autosomale dominante peut « sauter » une ou deux générations.

B-Relevez les affirmations exactes parmi les séries proposées ci-dessous.

- 1- une maladie autosomale dominante : a) ne s'exprime que chez les sujets portant l'allèle à l'état homozygote; b) se manifeste chez la mère et le père d'un sujet atteint ; c) affecte l'enfant d'un parent malade marié à une personne saine avec une probabilité de 0,75 ; d) n'est jamais liée au sexe ; e) est toujours liée au sexe ;
- 2- une maladie autosomale récessive : a) ne s'observe dans la descendance que si les enfants parents sont hétérozygotes. b) affecte systématiquement un sur quatre dans une famille ; c) est beaucoup plus fréquente chez les garçons que chez les filles ; d) peut être relativement fréquente dans une population ;
- 3- une maladie gonosomale : a) Correspond à l'expression d'un allèle, porté par le chromosome X (et absent du chromosome Y) ; b) est beaucoup plus fréquente chez les garçons que chez les filles ; c) n'affecte un garçon que si la mère est porteuse de l'allèle responsable ; d) n'a aucune chance d'affecter un garçon dont l'oncle maternel est lui-même atteint.
- 4-La fibre musculaire striée : a) -est pauvre en myofibrilles b) est riche en myofibrilles c) présente un seul noyau périphérique. d) -présente plusieurs noyaux centraux e) présente plusieurs noyaux périphériques.
- 5- L'unité fonctionnelle d'un muscle squelettique est : a) -la myofibrilles. b) -la fibre musculaire c) -le sarcomère.
- 6- Le neurotransmetteur libéré au niveau d'une plaque motrice fonctionnelle est : a) -L'adrénaline. b) -l'acétylcholine c) -la noradrénaline d) -l'angiotensine
- 7- L'acide lactique produit dans la fibre musculaire : a) -provient d'une réaction aérobie b) -d'un travail modéré c) témoigne d'une insuffisance d'oxygène. d) -témoigne d'une grande consommation de glucose.
- 8- Une unité motrice peut contenir plusieurs : a) -fibres musculaires b) -motoneurones c) -plaques motrices d) fibres nerveuses
- 9- Dans le cas du muscle squelettique, le raccourcissement des sarcomères : a) -résulte d'un glissement relatif des filaments d'actine par rapport aux filaments de myosine. b) -résulte d'un glissement relatif des filaments de myosine par rapport aux filaments d'actine. c) -nécessite les ions  $Ca^{2+}$  d) est accompagné d'un dégagement de chaleur retardée
- 10 -La chaleur initiale est libérée : a) -pendant la phase de latence b) -après la phase de relâchement du muscle c) -pendant la phase de contraction du muscle.
- 11- La chaleur retardée : a) -est plus élevée que la chaleur initiale. b) -est moins élevée que la chaleur initiale. c) -nécessite une consommation de dioxygène d) provient de la régénération rapide de l'ATP.

C) Les mots et expressions de la liste suivante sont tirés du texte ci-dessous relatif au tableau du code génétique : code génétique, base azotées, triplets, initiateur, universel, non-sens, redondant, acide aminés, codon stop, protéine, la synthèse, non ambiguë, triplet de bases, ARNm.

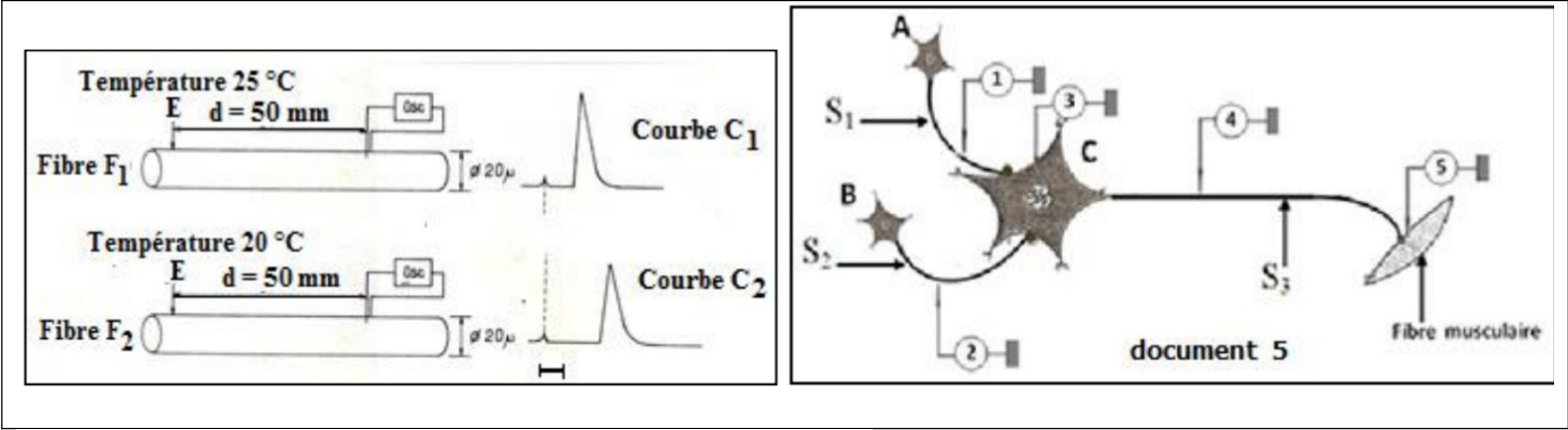
Le tableau du code génétique contient des.....(a).....et des bases azotées et présente trois entrées. Chaque entrées contient la première lettre d'une des.....(b).....constitutives de l'ARN. La correspondance des trois entrées forme

un.....(c).....ou codon. Le tableau compte 64.....(d).....Trois codon ne sont associés à aucun acide aminé, ce sont UAA-UAG-UGA : ces codons sont appelés non-sens ou.....(e)..... Le tableau compte 20 acide aminés correspondants aux 61 codons restants. La présence de 20 acide aminés correspondant à 61 codons implique que plusieurs codons correspondant à un même acide aminé : on dit que le code génétique est dégénéré ou.....(f).....Un codon ne correspond qu'à un seul et unique acide aminé : on dit que le code génétique est.....(g).....Le code génétique est aussi .....(h).....car il permet à tous les êtres vivants de synthétiser leurs.....(i).....Les trois codons .....(j).....permettent d'arrêter.....(k)..... de la protéine. Toutes les synthèses des protéines commencent par le même codon AUG, il est dit codon.....(l).....

**QUESTIONS TRADITIONNELLES ( 06 PTS)**

**PARTIE A**

- On se propose d'étudier quelques propriétés du message nerveux. Pour cela on réalise les expériences suivantes :
- A- On isole d'un nerf deux fibres nerveuses F<sub>1</sub>et F<sub>2</sub> de même diamètre. On enregistre successivement les courbes C<sub>1</sub> et C<sub>2</sub>, en appliquant sur chacune des fibres une stimulation identique en E. Les conditions de l'expérience sont précisées par les schémas du document 5 ci-dessous.
- 1-Analysez la courbe C1.
- 2-Comparez les deux courbes C1 et C2
- 3-Calculez la vitesse de l'influx nerveux. Donnez une conclusion
- B- On porte des stimulations S<sub>1</sub>, S<sub>2</sub> et S<sub>3</sub> sur des neurones A, B et C. Les résultats obtenus en O<sub>3</sub>suite aux stimulations S<sub>1</sub> et S<sub>2</sub> et enO<sub>5</sub> suite à la stimulation S<sub>3</sub> sont consignés dans le tableau
- 1- Identifiez les tracés obtenus en O<sub>3</sub> et O<sub>5</sub>
- 2- Déduisez la nature des neurones A et B.
- 3-Représentez pour chaque stimulation S<sub>1</sub>, S<sub>2</sub> et S<sub>3</sub> la réponse obtenue sur les oscilloscopes en complétant le tableau 3.
- 4- Représentez l'enregistrement qu'on peut obtenir en O<sub>4</sub> Suite à :
- a-deux stimulations simultanées l'une S<sub>1</sub> et l'autre S<sub>2</sub>.
- b-deux stimulations S<sub>1</sub>très rapprochées.
- 5-Expliquez ces résultats et déduisez la propriété du neurone C.
- 6- Citez deux différences entre le fonctionnement d'une synapse neuro-neuronique et d'une plaque motrice



|                | O <sub>1</sub> | O <sub>2</sub> | O <sub>3</sub>                                   | O <sub>4</sub> | O <sub>5</sub>                 |
|----------------|----------------|----------------|--------------------------------------------------|----------------|--------------------------------|
| S <sub>1</sub> |                |                | <div> <div>-50 mv</div> <div>-70 mv</div> </div> |                |                                |
| S <sub>2</sub> |                |                | <div> <div>-70 mv</div> <div>-75 mv</div> </div> |                |                                |
| S <sub>3</sub> |                |                |                                                  |                | <div> <div>-70 mv</div> </div> |

Tableau 3

positif négatif invalide Femme A

Suite du document 3

**PARTIE B**

- A- On applique des excitations espacées d'intensités croissantes à un nerf sciatique. Dix centimètres plus loin, on

enregistre les variations du potentiel d'action au niveau d'une électrode R1 placée à la surface du nerf l'autre étant neutre. On obtient les enregistrements du document 6

1-Expliquez la courbe obtenue en I<sub>4</sub> ( 0,5 pt)

2-Quelle explication donnez-vous aux différences constatées entre les potentiels d'action obtenues en I<sub>2</sub>, I<sub>3</sub> et I<sub>4</sub> ? ( 0,75 pt) 3-Que pouvez-vous en déduire concernant la structure de ce nerf ? ( 0,25 pt)

4

-Calculez la ou les vitesses de l'influx nerveux. ( 0,5 pt)

B - On provoque une réponse d'un muscle par une stimulation électrique de forte intensité, portée en A, ou en B (A et B sont à la même distance de R1), ou en C, (document 7 ) et on enregistre sur un oscillographe les trois courbes respectives a, b et c . La racine ventrale étant sectionnée en S.

1. Cette expérience permet-elle de préciser si les branches stimulées en A et B sont motrices ou sensibles ?

2-Comparez les enregistrements a et b.

3- Proposez deux hypothèses pour interpréter la ou les différence(s) constatée(s)?

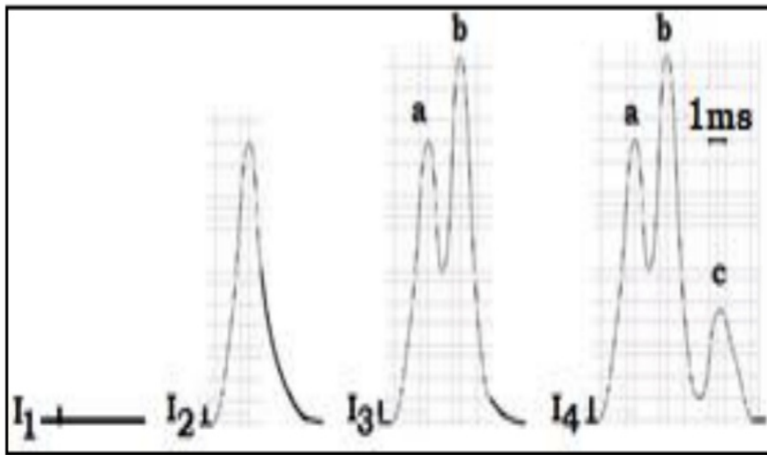
4- Décrivez l'enregistrement c

5- Compte tenu du dispositif expérimental illustré par le document 8 , interprétez l'enregistrement c.

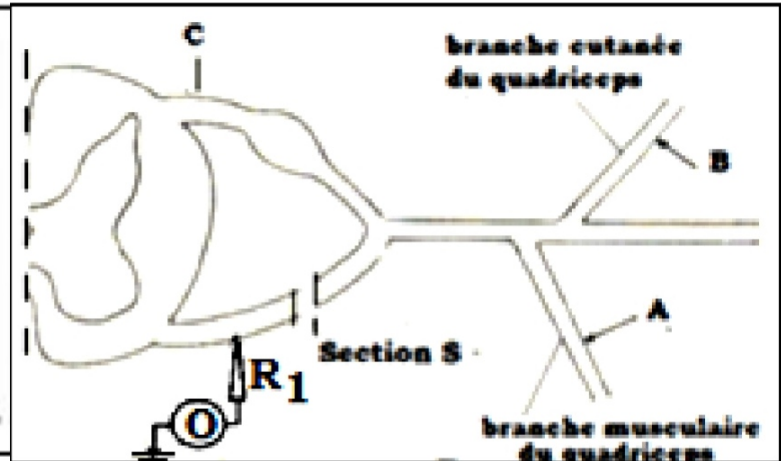
6- Cet enregistrement permet-il d'éliminer l'une des hypothèses formulées en 3?

7-Représentez par un schéma l'arc reflexe relatif aux réponses des excitations A et B.

NB : On se limite au muscle qui se contracte seulement.



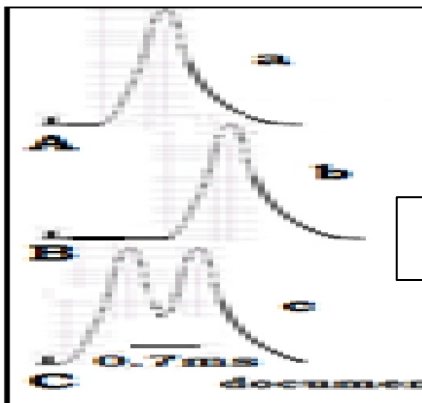
Document 6



Document 7

## PARTIE C

Par une argumentation basée sur des illustrations schématiques, expliquez le mécanisme de la formation des grains de pollen chez les spermatophytes et celui de la double fécondation.



Document 8