

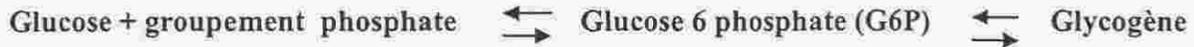
الاسم:  
الرقم:

مسابقة في مادة علوم الحياة  
المدة: ثلاث ساعات

1 Traiter les questions suivantes :

**Question I (3 pts)**

A- Les cellules hépatiques comme les cellules musculaires sont capables de stocker le glucose sous forme de glycogène. En cas de besoin, le glycogène est hydrolysé en glucose 6 phosphate mais, seules les cellules hépatiques sont capables de libérer le glucose dans le sang. Le document 1 illustre ces réactions.



Document 1

a- Nommer l'ensemble de réactions de stockage du glucose en glycogène et celui de l'hydrolyse du glycogène en glucose.

Le document 2 révèle quelques enzymes des cellules hépatiques et musculaires qui interviennent dans ces réactions.

Nom de l'enzyme	Fonction	Présence de l'enzyme	
		Cellules musculaires	Cellules hépatiques
Glycogène Phosphorylase	Transforme le glycogène en G6P	Oui	Oui
Glucose 6 phosphatase	Transforme le G6P en glucose	Non	Oui

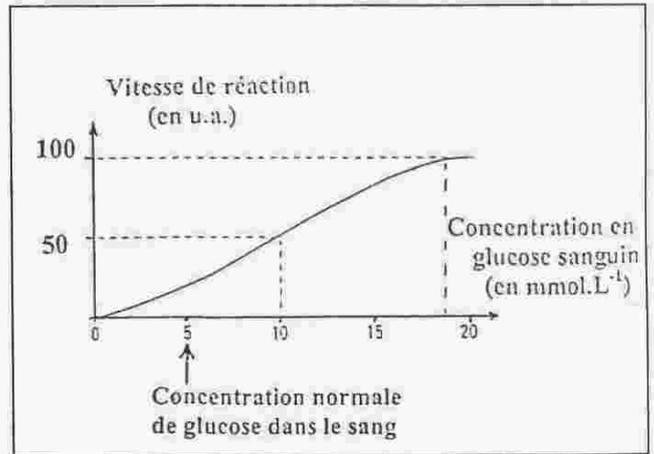
Document 2

b- Justifier, en se référant aux documents 1 et 2, pourquoi les cellules hépatiques sont les seules à pouvoir libérer du glucose dans le sang à partir du glycogène.

B- Certains types de diabète non insulino-dépendant, appelés diabète MODY, touchent des individus jeunes. Les gènes responsables de ce diabète rare sont connus. L'un d'entre eux est celui qui code pour une enzyme se trouvant dans les cellules hépatiques, la glucokinase qui transforme le glucose en glucose 6 phosphate. Le document 3 indique la vitesse de réaction de cette enzyme en fonction de la concentration du milieu en glucose.

Lorsque des mutations affectent ce gène, l'activité de la glucokinase synthétisée devient nulle.

c- Expliquer, en se référant aux connaissances acquises et au document 3, comment le gène muté de la glucokinase peut être responsable de l'apparition d'un diabète non insulino-dépendant.



Document 3

## Question II (4 pts)

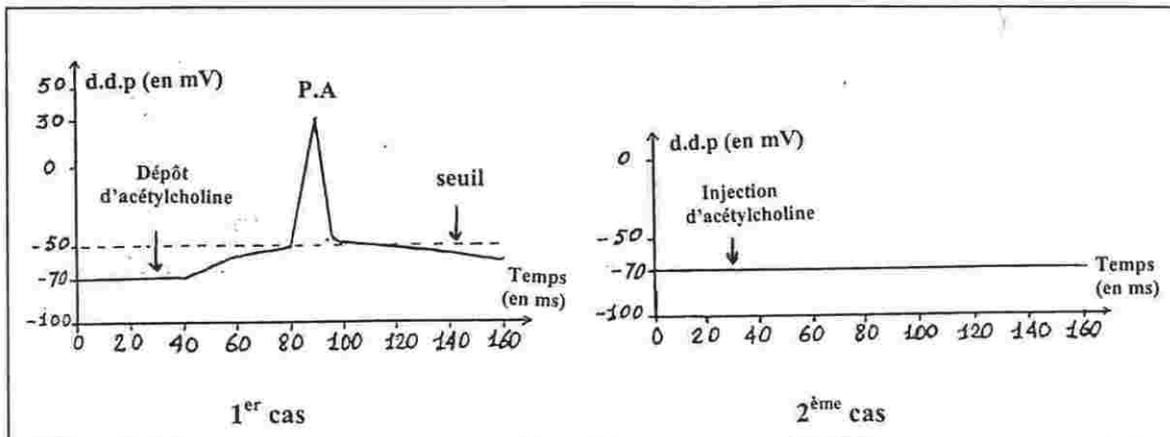
Pour comprendre l'intervention de l'acétylcholine dans le fonctionnement de la synapse neuromusculaire, on s'appuie sur les résultats des expériences suivantes :

**1<sup>ère</sup> expérience:** On isole des fibres musculaires et on enregistre les variations du potentiel de membrane de ces fibres sous l'action de l'acétylcholine dans deux cas différents :

**1<sup>er</sup> cas :** On dépose une quantité suffisante d'acétylcholine au niveau de la fente synaptique.

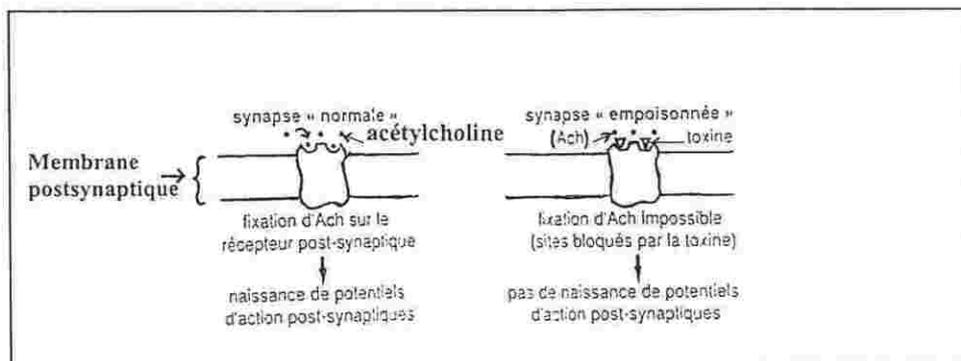
**2<sup>ème</sup> cas :** On injecte la même quantité d'acétylcholine à l'intérieur de la fibre musculaire.

Les résultats des enregistrements figurent dans le document 1.



Document 1

**2<sup>e</sup> expérience:** On fait agir sur cette synapse une toxine  $\alpha$ -bungarotoxine, poison contenu dans le venin du serpent, puis on dépose de l'acétylcholine sur cette synapse, document 2. Aucune contraction musculaire n'est enregistrée.



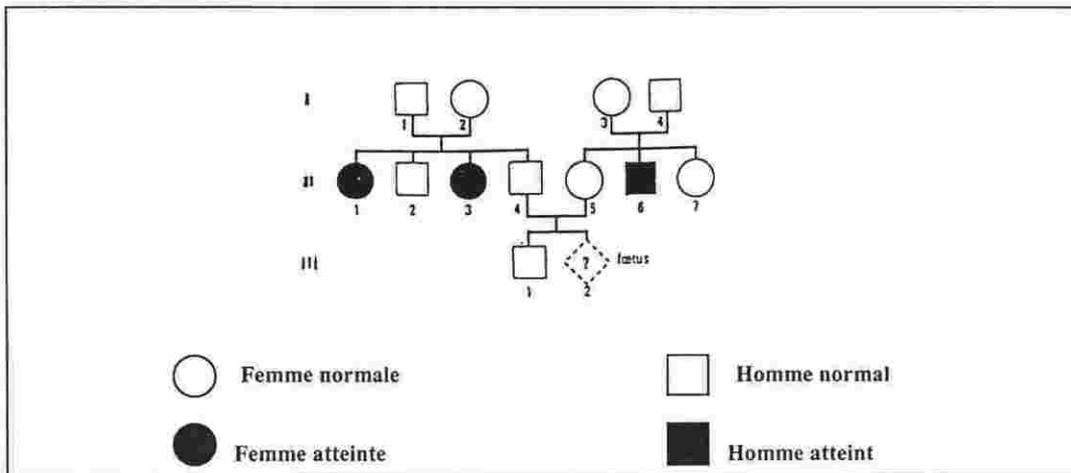
Document 2

- Interpréter les résultats expérimentaux de chacun des documents 1 et 2. Que peut-on en déduire quant à l'intervention de l'acétylcholine dans l'activité musculaire?
- Expliquer, en se référant aux connaissances acquises, les étapes de la transmission du message nerveux au niveau de la synapse neuromusculaire.

**Question III (5pts)**

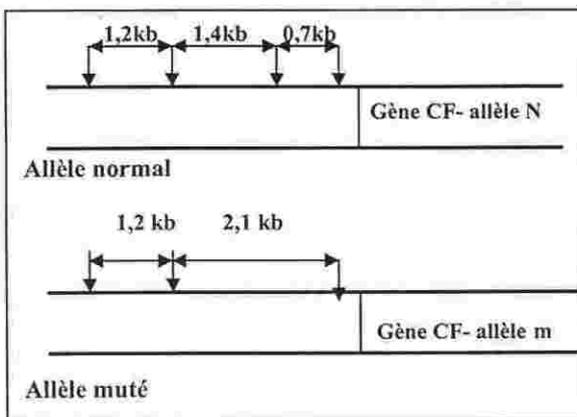
Le document 1 représente l'arbre généalogique d'une famille dont certains membres, figurés en noirs, sont atteints de mucoviscidose, maladie héréditaire qui se manifeste par des troubles respiratoires et digestifs. Cette maladie est déterminée par un allèle muté du gène CF. Sur le chromosome 7 où est localisé ce gène, et à proximité de celui-ci, existe une région non codante où se trouvent des sites de restriction reconnus par l'enzyme Taq I.

La région non codante, liée à l'allèle fonctionnel N dominant, présente quatre sites de restriction de l'enzyme Taq I, tandis que la région non codante liée à l'allèle muté m, présente trois sites de restriction. La longueur des fragments de restriction est exprimée en kilobases (kb), document 2.



Document 1

- a- Indiquer les génotypes possibles des individus II-4 et II-5. Justifier la réponse.  
 b- Déterminer le risque pour le couple II-4 et II-5 d'avoir un enfant malade.



Document 2

Taille des fragments	II-4	II-5	III-1	III-2
2,1 kb		—		—
1,4 kb	—	—	—	—
1,2 kb	—	—	—	—
0,7 kb	—	—	—	—

Document 3

- c- Préciser à quel niveau la mutation a eu lieu (document 2). Justifier la réponse.  
 Le document 3 montre les résultats de l'électrophorèse des fragments de restriction, obtenus par la technique de Southern blot pour les individus II-4, II-5 et leurs enfants.  
 d- A partir d'une analyse rigoureuse des résultats obtenus, indiquer le génotype réel de chacun des individus II-4 et II-5 et celui de l'enfant à naître.  
 e- D'après cette analyse, y a-t-il un risque pour ce couple d'avoir des enfants atteints? Justifier la réponse.



**Question I ( 3 pts)**

a- Glycogénogenèse ( ¼ pt)

Glycogénolyse ( ¼ pt)

b- La libération du glucose dans le sang nécessite la transformation du glycogène en G6P puis en glucose sous l'action des enzymes spécifiques. Le document 2 révèle que seules les cellules hépatiques contiennent une enzyme, glucose 6 phosphatase, capable de transformer le G6P en glucose qui sera libéré dans le sang. (1pt)

c- La glucokinase transforme le glucose en G6P dans les cellules hépatiques. La vitesse de la réaction de l'enzyme est fonction de la concentration du milieu en glucose et elle devient maximale 100 u.a pour des valeurs élevées du taux de glucose sanguin, 20 mmol.L<sup>-1</sup>. L'action de cette enzyme est donc augmentée lors d'une hyperglycémie, ce qui entraîne un stockage accru du glucose sanguin et par conséquent, un retour de la glycémie à la normale.  
Lorsque des mutations affectent le gène de la glucokinase, l'enzyme synthétisée perd son activité, alors les cellules hépatiques ne peuvent plus stocker le glucose en excès quel que soit le taux de l'insuline sécrétée. Une hyperglycémie s'installe et le diabète n'est pas insulino-dépendant. (1½ pt)

**Question II (4pts)**

a- Dans l'expérience 1, le dépôt d'acétylcholine au niveau de la fente synaptique a provoqué un potentiel d'action de 30mV. Par contre, l'injection de l'acétylcholine à l'intérieur de la fibre ne provoque aucune variation de potentiel. Comme la quantité d'acétylcholine déposée ou injectée est la même, ceci implique que l'acétylcholine agit uniquement au niveau de la fente synaptique. (1½ pt)

Le document 2 révèle que dans le cas d'une synapse normale, l'acétylcholine se fixe sur les récepteurs postsynaptiques et provoque la naissance des potentiels d'action postsynaptiques. Par contre dans le cas d'une synapse empoisonnée, l'acétylcholine ne se fixe pas sur les récepteurs postsynaptiques puisque la toxine les bloque et aucun potentiel d'action postsynaptique n'est déclenché. Ceci implique que la fixation de l'acétylcholine sur les récepteurs de la membrane postsynaptique est indispensable à la naissance d'un potentiel d'action. (1 pt)  
Done, l'acétylcholine, libérée dans la synapse, se fixe sur les récepteurs de la membrane postsynaptique et provoque la naissance des potentiels d'action qui déclenchent la contraction du muscle. (½ pt)

b- L'arrivée d'un potentiel d'action au niveau de la terminaison nerveuse présynaptique permet l'ouverture des canaux membranaires à calcium et l'entrée des ions Ca<sup>++</sup> dans le bouton terminal. Ceci déclenche la libération du neurotransmetteur par exocytose dans la fente synaptique. Le neurotransmetteur libéré se fixe sur des récepteurs spécifiques présents sur la membrane postsynaptique ce qui modifie son potentiel en créant un PPS. (1pt)

### Question III (5pts)

- a- II-4 et II-5: N/N ou N/m. Comme ils sont de phénotype normal, dominant ils ont chacun un allèle N provenant d'un parent et l'autre allèle peut être N ou m provenant de l'autre parent. (1pt)
- b- II-4 et II-5 présentent le phénotype normal. Le risque pour chacun d'eux d'être hétérozygote est de  $2/3$ .  
Le risque pour un couple d'hétérozygotes d'avoir un enfant atteint est de  $1/4$  alors le risque pour ce couple est de :  $2/3 \times 2/3 \times 1/4 = 1/9$  (1pt).
- c- La mutation a eu lieu sur le site situé entre les fragments 1,4 kb et 0,7 kb car l'allèle muté montre un fragment de 2,1kb au lieu des deux fragments 1,4 kb et 0,7 kb. (1pt)
- e- L'individu II-4 a les fragments 1,4 kb, 1,2 kb et 0,7 kb en double. Ces fragments correspondent à l'allèle normal, alors il est normal homozygote de génotype N/N. (  $1/2$  pt)  
L'individu II-5 a un fragment 2,1kb et 1,2 kb qui correspondent à l'allèle muté et les fragments 1,4 kb, 1,2kb et 0,7 kb qui correspondent à l'allèle normal. Alors il est normal hétérozygote de génotype N/m. (  $1/2$  pt)  
Le fœtus III-2 a le fragment 2,1kb ce qui implique qu'il a reçu le gène muté de sa mère. Il possède également les fragments, 1,4kb, 1,2 kb et 0,7 kb qui correspondent à l'allèle normal qu'il a reçu de son père. Alors il sera normal hétérozygote de génotype N/m. (  $1/2$  pt)
- e- Non, car les deux parents ne sont pas hétérozygotes et le père II-4 homozygote ne donne qu'un seul type de gamète portant l'allèle N. (  $1/2$  pt)

### Question IV (8 pts)

- a- On injecte le bacille diphtérique aux cobayes du lot A, ils meurent (1).  
On injecte de la toxine diphtérique atténuée (chlorure d'iode + Bacille diphtérique) aux cobayes du lot B. Certains cobayes meurent (2) et d'autres survivent (3). On injecte de nouveau le bacille diphtérique aux survivants (3), ils restent vivants.  
On prélève le sérum des survivants (3) et on l'injecte à d'autres cobayes (4) avec une injection du bacille diphtérique, ces cobayes survivent.  
On prélève le sérum des cobayes du lot C et on l'injecte avec le bacille diphtérique à un autre cobaye (5), il meurt. (  $1\frac{1}{2}$  pt)
- e- L'injection du bacille diphtérique (B.D) à des cobayes A provoque leur mort. Par contre, l'injection de chlorure d'iode et du B.D ( toxine diphtérique atténuée) au cobaye B, ne tue pas tous les cobayes et ceux qui survivent (3), ne meurent pas même s'ils sont injectés par le B.D(3). Ceci implique que la T.D atténuée n'est pas mortelle mais elle provoque une immunité contre le B.D.  
L'injection du sérum d'un cobaye immunisé(3) à un autre cobaye(4), non immunisé, a protégé ce dernier contre le B.D. Par contre, l'injection du sérum d'un cobaye non immunisé (C) n'a pas pu protéger le cobaye (5) contre le B.D. Ceci implique que le sérum qui provient d'un cobaye immunisé contient des molécules qui immunisent contre le B.D.  
Donc la toxine diphtérique atténuée provoque une immunité contre le bacille diphtérique, transférable par le sérum. (2pts)

### Question III (5pts)

- a- II-4 et II-5: N/N ou N/m. Comme ils sont de phénotype normal, dominant ils ont chacun un allèle N provenant d'un parent et l'autre allèle peut être N ou m provenant de l'autre parent. (1pt)
- b- II-4 et II-5 présentent le phénotype normal. Le risque pour chacun d'eux d'être hétérozygote est de  $2/3$ .  
Le risque pour un couple d'hétérozygotes d'avoir un enfant atteint est de  $1/4$  alors le risque pour ce couple est de :  $2/3 \times 2/3 \times 1/4 = 1/9$  (1pt).
- c- La mutation a eu lieu sur le site situé entre les fragments 1,4 kb et 0,7 kb car l'allèle muté montre un fragment de 2,1kb au lieu des deux fragments 1,4 kb et 0,7 kb. (1pt)
- e- L'individu II-4 a les fragments 1,4 kb, 1,2 kb et 0,7 kb en double. Ces fragments correspondent à l'allèle normal, alors il est normal homozygote de génotype N/N. (  $1/2$  pt)  
L'individu II-5 a un fragment 2,1kb et 1,2 kb qui correspondent à l'allèle muté et les fragments 1,4 kb, 1,2kb et 0,7 kb qui correspondent à l'allèle normal. Alors il est normal hétérozygote de génotype N/m. (  $1/2$  pt)  
Le fœtus III-2 a le fragment 2,1kb ce qui implique qu'il a reçu le gène muté de sa mère. Il possède également les fragments, 1,4kb, 1,2 kb et 0,7 kb qui correspondent à l'allèle normal qu'il a reçu de son père. Alors il sera normal hétérozygote de génotype N/m. (  $1/2$  pt)
- e- Non, car les deux parents ne sont pas hétérozygotes et le père II-4 homozygote ne donne qu'un seul type de gamète portant l'allèle N. (  $1/2$  pt)

### Question IV (8 pts)

- a- On injecte le bacille diphtérique aux cobayes du lot A, ils meurent (1).  
On injecte de la toxine diphtérique atténuée (chlorure d'iode + Bacille diphtérique) aux cobayes du lot B. Certains cobayes meurent (2) et d'autres survivent (3). On injecte de nouveau le bacille diphtérique aux survivants (3), ils restent vivants.  
On prélève le sérum des survivants (3) et on l'injecte à d'autres cobayes (4) avec une injection du bacille diphtérique, ces cobayes survivent.  
On prélève le sérum des cobayes du lot C et on l'injecte avec le bacille diphtérique à un autre cobaye (5), il meurt. (  $1\frac{1}{2}$  pt)
- e- L'injection du bacille diphtérique (B.D) à des cobayes A provoque leur mort. Par contre, l'injection de chlorure d'iode et du B.D ( toxine diphtérique atténuée) au cobaye B, ne tue pas tous les cobayes et ceux qui survivent (3), ne meurent pas même s'ils sont injectés par le B.D(3). Ceci implique que la T.D atténuée n'est pas mortelle mais elle provoque une immunité contre le B.D.  
L'injection du sérum d'un cobaye immunisé(3) à un autre cobaye(4), non immunisé, a protégé ce dernier contre le B.D. Par contre, l'injection du sérum d'un cobaye non immunisé (C) n'a pas pu protéger le cobaye (5) contre le B.D. Ceci implique que le sérum qui provient d'un cobaye immunisé contient des molécules qui immunisent contre le B.D.  
Donc la toxine diphtérique atténuée provoque une immunité contre le bacille diphtérique, transférable par le sérum. (2pts)