

DEVOIR SURVEILLE de SVT n° 3R

Classe : Première SPE
Durée conseillée : 1 heure

Partie I (8 points)

THEME 1A - Transmission variation et expression du patrimoine génétique

THEME 3A - Variation génétique et santé

Durée conseillée : 35 minutes

A partir de vos connaissances, vous expliquerez comment fonctionne une enzyme et en quoi on peut dire que c'est un biocatalyseur spécifique sensible à son environnement.

Votre rédaction comportera une introduction, un développement avec des paragraphes (espacés par un saut de ligne) et une conclusion. Vous complétez vos propos par des schémas décrivant les processus étudiés.

Partie II (3 points)

THEME 1A - Transmission variation et expression du patrimoine génétique

Durée conseillée : 20 minutes

A partir de vos connaissances et des documents, expliquez quelle est l'origine de la drépanocytose et ses conséquences. Puis déterminez si l'enfant 9 est malade.

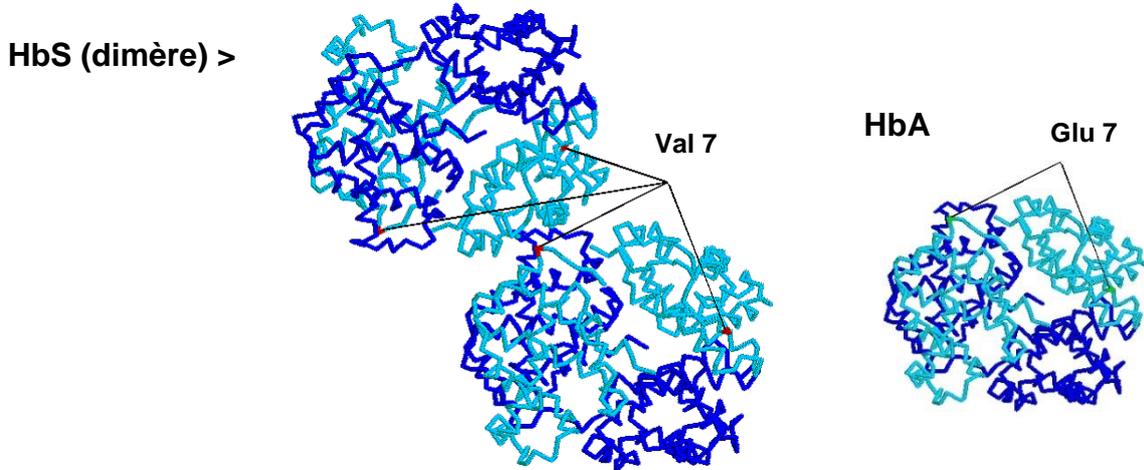
Document 1 : Les symptômes de la drépanocytose

La **drépanocytose** (ou anémie falciforme) est une maladie génétique grave et même mortelle qui affecte le gène de l'hémoglobine A (HbA). L'hémoglobine des individus malades est appelée hémoglobine S (Sickle signifie faucille en anglais).

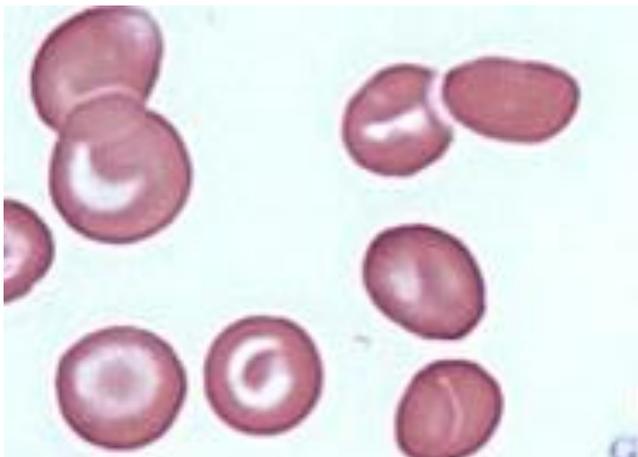
	0	10	20	30	40
Hb A nucléique	0ATGGTGCACCTGACTCCTGAGGAGAAGTCTGCCGTTACTGCCCTG				
Hb S nucléique	0ATGGTGCACCTGACTCCTGTGGAGAAGTCTGCCGTTACTGCCCTG				
Hb A protéique	0MetValHisLeuThrProGluGluLysSerAlaValThrAlaLeu				
Hb S protéique	0MetValHisLeuThrProValGluLysSerAlaValThrAlaLeu				
Sélection : 0/4 lignes					

Document 2 : Structure tridimensionnelle des hémoglobines A et S

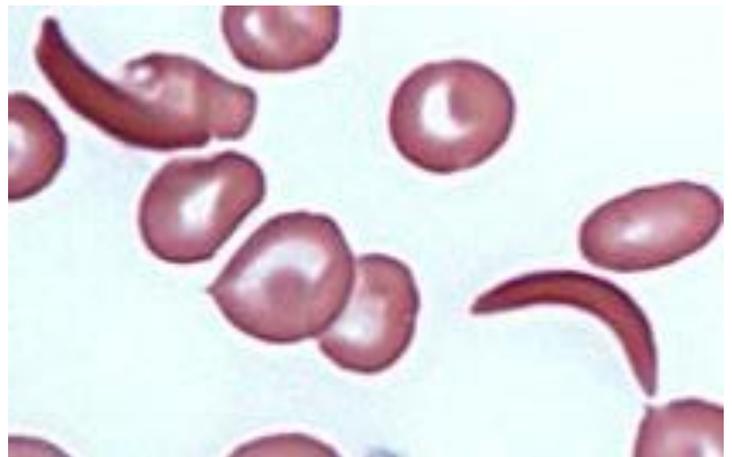
L'hémoglobine mutée (HbS) a tendance à former des **dimères** (complexes de 2) puis des paquets de plus en plus gros. Lorsque ce phénomène se multiplie, les HbS forment des longues suites de protéines, ce qui forme des baguettes rigides.



Lorsque des baguettes rigides d'HbS se forment dans les globules rouges, ceux-ci se déforment et ont une forme de **faucille**.

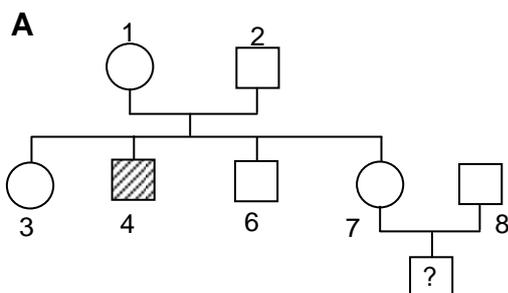


Globules rouges d'un patient sain

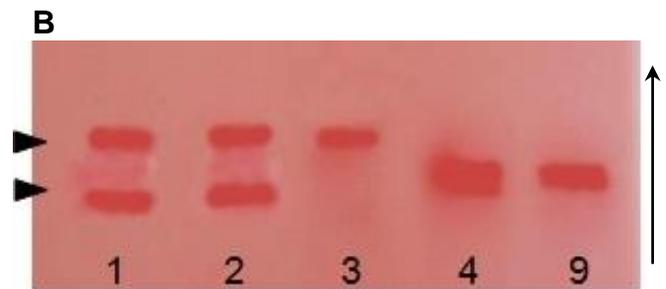


Globules rouges d'un patient atteint

Document 3 : Arbre généalogique d'une famille atteinte de drépanocytose (A) et résultats de l'électrophorèse des protéines HbA et HbS de certains membres de cette famille (B).



NB : L'individu 4 est atteint de drépanocytose



NB : la flèche indique le sens de migration de l'électrophorèse.