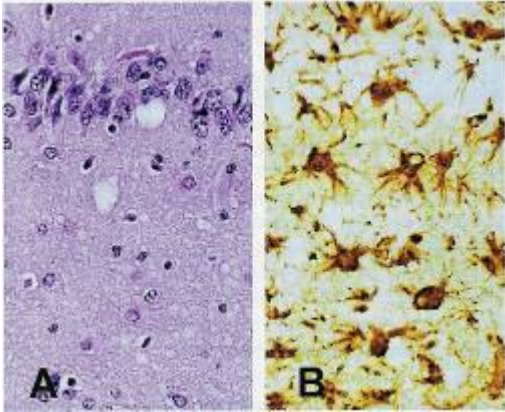
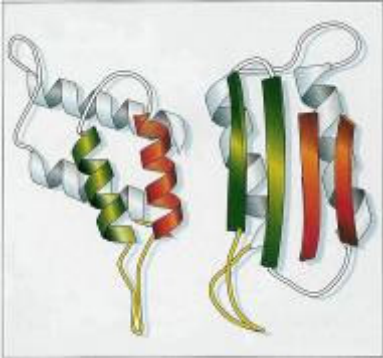
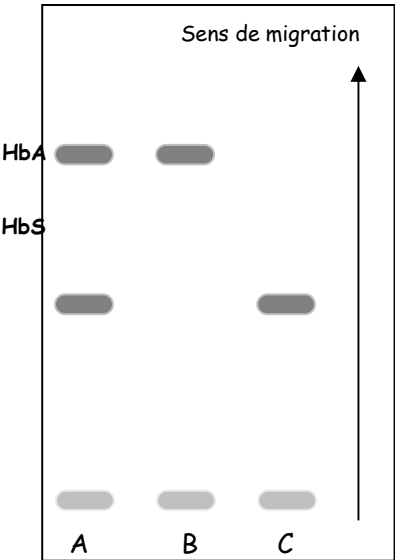


EVALUATION SOMMATIVE du 16 septembre 2004

Note	Connaissances	Méthodologie
/20	A1 (Restituer ses connaissances) :...../6	B1 (Saisir des données) :...../8 B4 (Adopter une démarche explicative) :...../4 D2 (Utiliser des modes de représentation) :...../1 D3 (Présenter son travail avec soin) :...../1

Cap	Exercice 1 : Les maladies à prion	Pour réussir
	 Les maladies à prions sont des « maladies neurovégétatives » qui affectent le système nerveux. On connaît plusieurs pathologies dans lesquelles les prions sont impliqués : dans l'espèce humaine, le kuru, la maladie de Creutzfeldt-Jacob, une insomnie mortelle familiale ; chez la animaux, l'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB, maladie de la « vache folle ») ou encore la tremblante du mouton. C'est Stanley Prusiner (prix Nobel en 1997) qui a découvert le prion (acronyme de PROtéine INFectieuse). Chez la vache, l'ESB se manifeste par un comportement craintif de l'animal : il s'isole du troupeau et devient nerveux. Il présente des tremblements et des troubles locomoteurs. Une fois la maladie déclarée, il meurt au bout de quelques semaines à quelques mois. Des coupes histologiques du cerveau d'un animal atteint se traduisent par l'apparition de petites cavités ou vacuoles dans les neurones. Cette altération donne un aspect d'éponge (photo A) au tissu nerveux. De plus, des dépôts de protéines formant des plaques amyloïdes (photo B) sont repérables à l'examen microscopique. La protéine prion PrP existe sous deux formes : PrP^c (gauche) présente chez les individus sains et une protéine PrP^{sc} (droite) chez les animaux atteints. La séquence en acides aminés reste inchangée mais la forme diffère. Des techniques évoluées ont permis d'identifier la structure tridimensionnelle des deux types de protéines. 	Bien lire le texte
B1...../6 D2...../1 A1...../5 B4...../1	1) Construire un tableau en indiquant les phénotypes à l'échelle macroscopique, cellulaire et moléculaire. 2) Définir les termes suivants : phénotype, structure primaire, protéine, acide aminé et phénotype alternatif. 3) Donner la caractéristique de la protéine qui change, causant ainsi les troubles liés à la maladie. 4) Proposer une hypothèse pour expliquer le changement de la protéine.	Voir texte Cf cours Voir texte
	Exercice 2 : Le support moléculaire du phénotype  Une prise de sang permet de récolter les hématies de 3 individus d'une même famille et de purifier l'hémoglobine (une protéine). Les résultats de l'électrophorèse pratiquée donne les résultats ci-contre. HbA est l'hémoglobine saine. HbS est l'hémoglobine anormale présente chez les individus atteints de drépanocytose. Les hémoglobines HbA peuvent compenser les défaillances des hémoglobines HbS. 1) Identifier pour chaque individu, les hémoglobines présentes dans les hématies. 2) Préciser le(s)quel(s) d'entre eux seront affectés par les symptômes de la maladie. Justifier. 3) Donner le nom des différentes versions du gène impliqué dans la maladie. <i>Bien réfléchir et s'appliquer sont les deux règles d'or pour réussir.</i> Bon courage !!	Bien lire Observer les résultats Voir indication dans le texte Cf cours

