



EXAMEN BLANC DU BEPC, SESSION DE MARS 2025.
GRILLE D'APPRECIATION

EPREUVE : SVT / Promotion : Tle C

C1 : Pertinence de la production au double plan de la démarche et du contenu	ELEMENTS DE REPONSE	C2 : Cohérence de la production
<p>I1 : a posé le problème et annoncé le plan (0,5 +0,5 = 1 pt)</p> <p>I2 : a mobilisé les idées essentielles</p> <p>* rôle de la LH (1,5 pt)</p> <p>* rôle de la testostérone (0,50 pt)</p> <p>* Conséquence du déficit de LH : absence ou insuffisance de la</p>	<p style="text-align: center;"><u>PARTIE I</u> : Restitution organisée de connaissances</p> <p>- Idée générale En quoi une atrophie des cellules hypophysaires productrices de la LH conduit-elle à une stérilité chez l'homme ? Nous préciserons le rôle de la LH dans la fertilité de l'homme et présenterons les conséquences de son déficit suite à une atrophie des cellules qui la produisent.</p> <p style="text-align: center;">***** *****</p> <p>- Rôle de la LH :</p> <p>* Produite à partir de la puberté par l'hypophyse antérieure commandée par l'hypothalamus, la LH stimule les cellules interstitielles (cellules de Leydig) à produire la testostérone ;</p> <p>* La testostérone achève la spermatogenèse déclenchée sous l'action de la FSH sur les cellules germinales des tubes séminifères. Il y a production de spermatozoïdes à l'origine de la fertilité.</p>	<p>I1 : a établi les liens logiques entre LH et fertilité et entre le déficit de LH et stérilité (0,50 pt)</p>

<p>production de testostérone et non achèvement de la spermatogenèse (1 + 0,50 = 1,50 pt)</p> <p>I3 : a formulé la réponse au problème (0,50 pt)</p>	<p>- Conséquence du déficit (insuffisance ou manque) de LH : L'insuffisance de LH entraîne une stimulation insuffisante des cellules interstitielles. Il en résulte une absence / insuffisance de testostérone et perturbation des fonctions testiculaires. Il n'y a pas production de spermatozoïdes à l'origine de la stérilité.</p> <p style="text-align: center;">*****</p> <p>Une atrophie des cellules hypophysaires induit un déficit/absence de LH à l'origine du déficit/absence de testostérone. Ce qui empêche la production de spermatozoïdes rendant l'homme stérile.</p>	<p>I2 : a formulé une conclusion en lien avec le problème (0,50 pt)</p>
<p>I1 : a sélectionné les idées pertinentes</p> <p>Document 1 :</p> <ul style="list-style-type: none"> * Gène et allèles (0,5 pt) * mode de transmission (0,5 pt) * Localisation chromosomique (1 pt) * calcul du risque : (0,5 + 0,5 = 1 pt) <p>Document 2 :</p> <ul style="list-style-type: none"> * Origines génétiques des DMC : Mutations des gènes DAG2 et DMD, codant respectivement le dystroglycane et la dystrophine 	<p style="text-align: center;"><u>PARTIE II</u></p> <p>Quels sont le risque pour l'enfant à naître d'être atteint de dystrophie musculaire congénitale (DMC) et son état de santé vis-à-vis de chacune des dystrophies musculaires congénitales ?</p> <p>D'après le document 1 relatif à la recherche de filiation dans la famille de Davy, la dystrophie musculaire congénitale (DMC) est gouvernée par un gène ayant un allèle normal et un allèle muté. Le couple I₁₋₂ apparemment sain a sa fille II₃ atteinte. Donc, l'allèle muté est récessif (d) et l'allèle normal est dominant (D). La présence de la fille II₃ malade montre que le gène de la DMC n'est pas sur le gonosome Y. Si le gène était porté par X, cette fille devrait avoir son père I₁ atteint. Ce dernier étant sain, le gène n'est pas porté par X. Le gène n'étant ni sur Y, ni sur X, il est alors autosomal.</p> <p>La sœur de M. Davy (II₃) étant malade, leurs parents sont hétérozygotes. La probabilité que M. Davy soit hétérozygote est de $\frac{2}{3}$ (voir échiquier); il peut produire des spermatozoïdes portant l'allèle muté dans la proportion $\frac{1}{2}$. La femme de Davy (II₅) fait partie de la population et peut être hétérozygote dans la proportion $0,008 (8 \cdot 10^{-3})$; elle peut produire des ovules contenant l'allèle muté dans la proportion $\frac{1}{2}$. Le risque pour l'enfant d'être atteint de la DMC est : $\frac{2}{3} \times \frac{1}{2} \times 8 \cdot 10^{-3} \times \frac{1}{2} = 4/3 \cdot 10^{-3}$ (tout autre raisonnement correct est accepté).</p>	<p>I1 : a fait deux déductions en lien avec les données (1,5 pt)</p> <p>I2 : a établi des liens logiques entre informations tirées : mutations des gènes DAG2 et DMD - état de protéines dystroglycane et dystrophine – état de III₃ vis-à-vis des DMC</p>

<p>(0,5 + 0,5 = 1 pt)</p> <p>Document 3a :</p> <p>* analyse + déduction (1 + 1 = 2 pts)</p> <p>Document 3b :</p> <p>* analyse + déduction (1 + 1 = 2 pts)</p> <p>I 2 : a élaboré une explication juste (2 pts)</p>	<p>Le document 2 présente les résultats de recherches sur les dystrophies musculaires congénitales. Il informe que les DMC sont liées aux mutations affectant les gènes codant pour les protéines principales des muscles, la dystrophine, le dystroglycane et la laminine et que le syndrome de Walker-Warburg est dû à des mutations du gène DAG2 codant pour le dystroglycane et la dystrophie Myotonique de Duchenne (DMD) est due à des mutations du gène DMD codant pour la dystrophine.</p> <p>Le document 3 est relatif aux séquences de gènes et de protéines en causes dans les dystrophies musculaires congénitales. D'après le document 3a, l'enfant attendu III₃ possède deux (2) allèles identiques du gène DGA2, différents de l'allèle normal (allèle référence) au niveau du 60^{ème} triplet où le nucléotide à cytosine est remplacé par le nucléotide à thymine. Cette substitution a engendré un codon stop ayant provoqué l'arrêt de la synthèse peptidique, substitution non-sens. Donc, le dystroglycane synthétisé est tronqué, non fonctionnel.</p> <p>D'après le document 3b, l'enfant attendu III₃ possède deux (2) allèles identiques du gène DMD, différents de l'allèle normal (allèle référence) au niveau du 581^{ème} triplet où le nucléotide à adénine est remplacé par le nucléotide à cytosine. Cette substitution a engendré un codon synonyme, n'ayant aucune conséquence sur la synthèse peptidique (pas de modification de la chaîne peptidique); une substitution silencieuse. Donc, la dystrophine synthétisée est normale, fonctionnelle.</p> <p><i>Des informations précédentes, il ressort que les DMC sont des mutations récessives autosomales. L'enfant à naître court un risque de $4/3 \cdot 10^{-3}$ d'être atteint d'une DMC. Il possède à l'état homozygote un allèle muté issu d'une mutation de type substitution silencieuse du gène DMD responsable de la synthèse de la dystrophine et possède de dystrophine normale. Mais, il possède à l'état homozygote un allèle muté issu d'une substitution non-sens à l'origine de la synthèse de dystroglycane non fonctionnel. Il est alors atteint du syndrome de Walker-Warburg, mais pas de DMD.</i></p> <p>CP : 2 à partir de 12/18 : * 1 pt pour présentation matérielle * 1 pt pour l'originalité de la production</p>	<p>(0,5 pt)</p>
---	--	-----------------