

EPREUVE BLANCHE

ENSEIGNEMENT DE SPÉCIALITÉ

SESSION DE FEVRIER 2025
JOUR 1

SCIENCES DE LA VIE ET DE LA TERRE

Durée de l'épreuve : 3 h 30

***Vous traiterez l'exercice 1 et l'exercice 2 sur 2 feuilles distinctes
et vous préciserez si vous appartenez au groupe TSVT 1, 2, 3 ou 4***

**Dès que ce sujet vous est remis, assurez-vous qu'il est complet.
Ce sujet comporte 5 pages numérotées de 1/6 à 6/6.**

L'usage de la calculatrice et du dictionnaire n'est pas autorisé.

EXERCICE 1: (7 points)

Génétique et contraction musculaire

Certaines maladies musculaires appelées « myopathies congénitales avec accumulation de myosine anormale », sont dues à un allèle dominant du gène MYH7, localisé sur le chromosome 14, codant pour une partie de la molécule de myosine, protéine constituée de plusieurs chaînes.

QUESTION:

Expliquer pourquoi un enfant dont l'un des parents est porteur d'un allèle dominant du gène MYH7, codant pour une myosine anormale, a un risque important de développer des problèmes de contraction musculaire.

Vous rédigerez un texte argumenté. On attend des expériences, des observations, des exemples pour appuyer votre exposé et argumenter vos propos.

EXERCICE 2: (8 points)

Le mode d'action des venins de serpents

La plupart des venins de serpents ont entre autres un effet paralysant (impossibilité de contracter les muscles volontairement), qui peut entraîner la mort par arrêt du fonctionnement des muscles respiratoires de leur victime. On s'intéresse au mode d'action de deux de ces toxines: la fasciculine, présente dans le venin du serpent samba, et l' α -bungarotoxine, présente dans le venin du serpent bongare

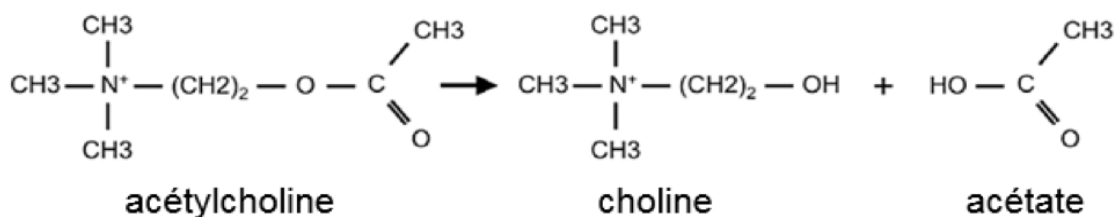
QUESTION:

Expliquer l'effet paralysant de la fasciculine et de l' α -bungarotoxine

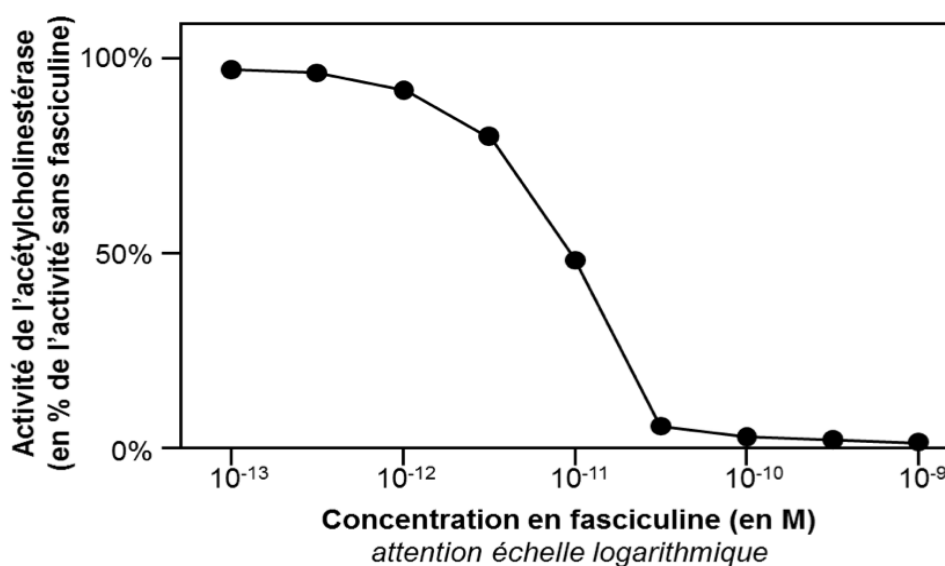
Vous organiserez votre réponse selon une démarche de votre choix intégrant des données des documents et les connaissances utiles.

Document 1 : Effet de la fasciculine sur l'activité de l'acétylcholinestérase

L'acétylcholinestérase est une enzyme présente dans la fente synaptique de la synapse neuro-musculaire. Elle met fin à la transmission du message nerveux moteur en détruisant le neurotransmetteur, l'acétylcholine. L'acétylcholinestérase catalyse l'hydrolyse de l'acétylcholine selon la réaction suivante :



L'activité d'hydrolyse de l'acétylcholine par l'acétylcholinestérase a été mesurée *in vitro*, en présence de diverses concentrations de fasciculine. Le pourcentage d'activité est donné par rapport à l'activité de l'enzyme en l'absence de fasciculine.

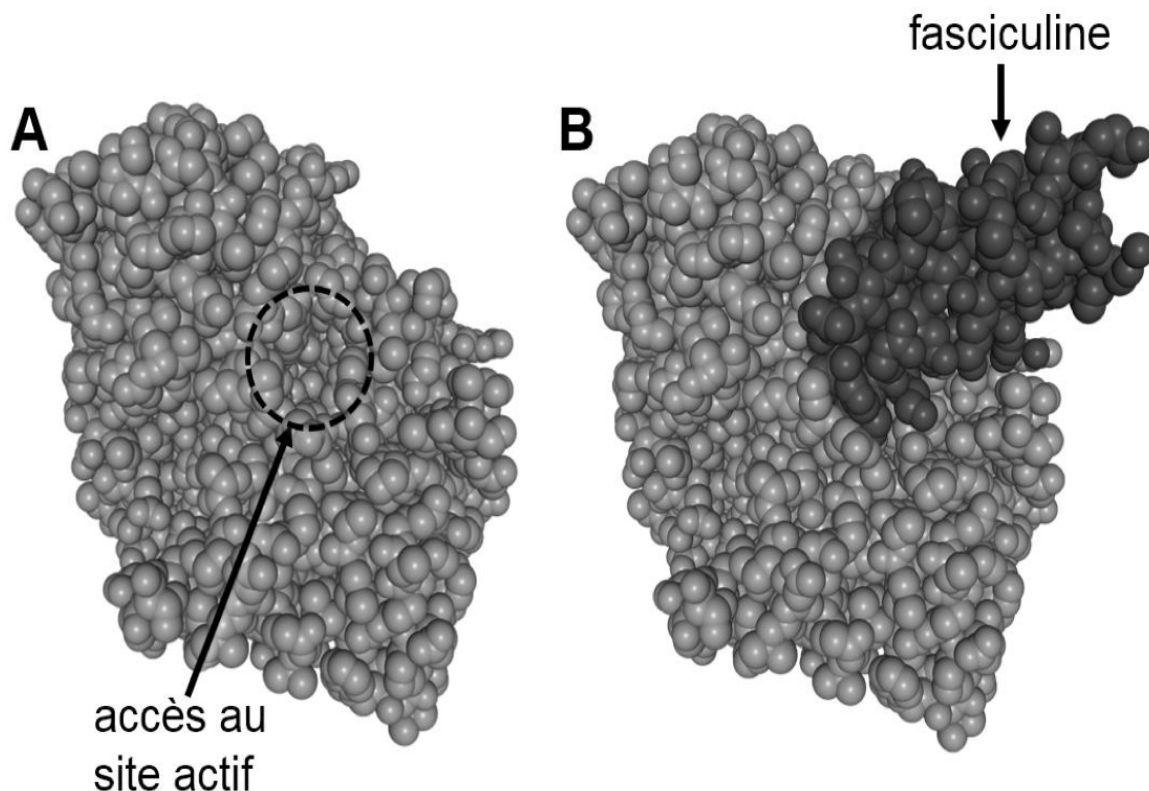


Source : d'après Marchot P et al. (1997). J Biol Chem, 272(6):3502-10.

Document 2 : Modèle moléculaire de l'acétylcholinestérase

La molécule d'acétylcholinestérase forme en son sein une sorte de poche étroite ouverte vers l'extérieur, au fond de laquelle se trouve le site actif. Le site actif d'une enzyme est la zone de la molécule qui assure la réaction chimique catalysée, il est donc indispensable à l'activité enzymatique.

Diverses molécules peuvent se lier à l'acétylcholinestérase par un site de liaison périphérique.

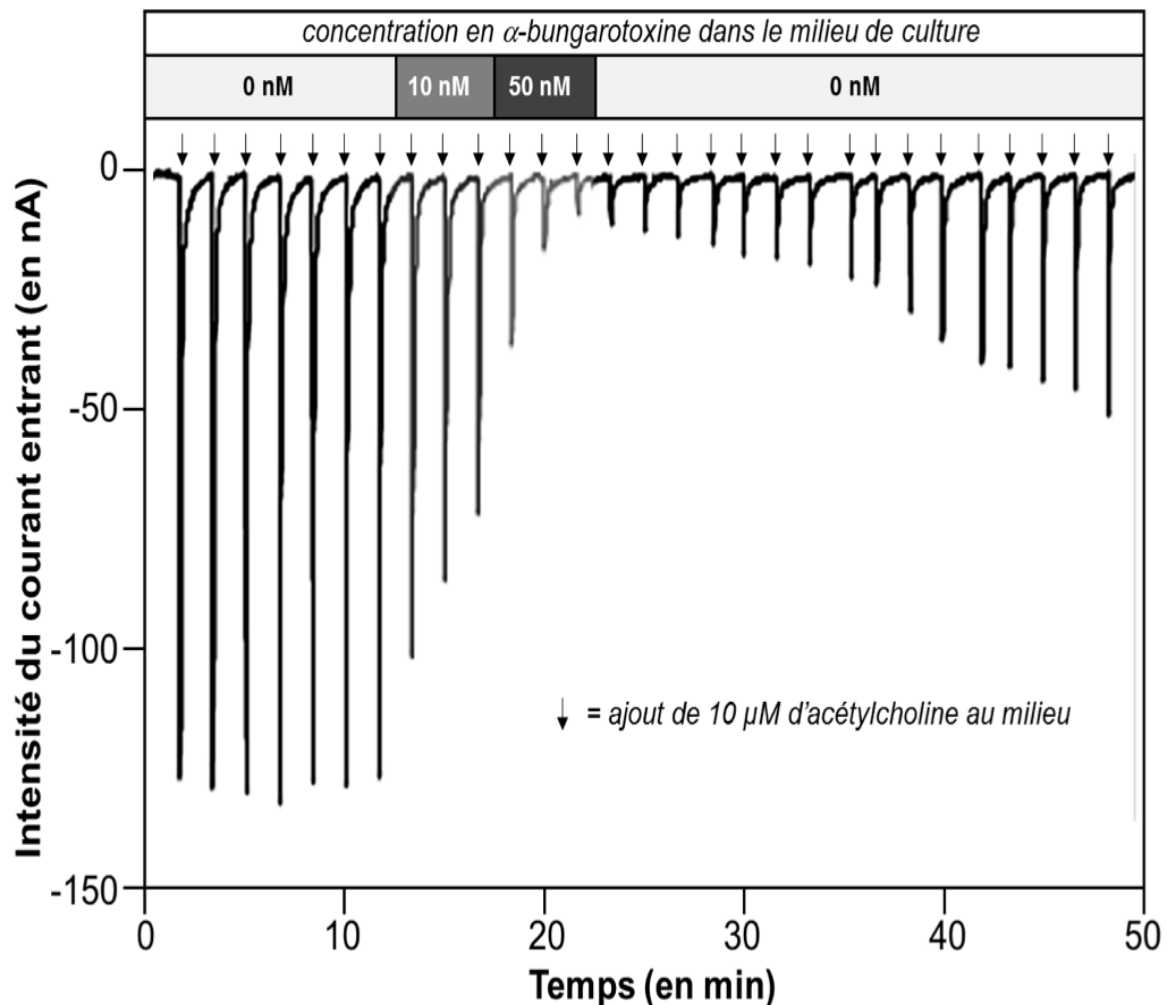


Modèles de la molécule d'acétylcholinestérase : A : molécule seule, montrant l'accès au site actif ; B : molécule liée à la fasciculine. Ces modèles moléculaires sont obtenus par reconstruction numérique avec le logiciel Libmol à partir de données expérimentales issues d'études de la molécule par diffraction aux rayons X.

Source : d'après Soreq H & Seidman S (2001). *Nature Reviews Neuroscience*, volume 2, 294–302 et Libmol.

Document 3 : Action de l' α -bungarotoxine

L'action de l' α -bungarotoxine a été mesurée *in vitro*, sur des cellules en culture portant des récepteurs à l'acétylcholine. On a mesuré le courant électrique entrant dans les cellules (en nA), en réponse aux ajouts successifs de 10 μ M d'acétylcholine dans le milieu, en l'absence et en présence d' α -bungarotoxine (10 et 50 nM).



Source : d'après www.alomone.com/p/bungarotoxin/B-100

Document 4 : Le récepteur musculaire à l'acétylcholine et l' α -bungarotoxine

Les récepteurs musculaires à l'acétylcholine sont présents dans la membrane plasmique de la cellule musculaire au niveau des synapses neuro-musculaires. Ils sont formés de 5 sous-unités protéiques, qui forment une sorte de canal à travers la membrane. Lorsque l'acétylcholine se fixe sur ses récepteurs, le canal s'ouvre, ce qui permet l'entrée d'ions positifs dans la cellule musculaire. C'est cette entrée d'ions qui provoque l'excitation de la cellule musculaire et sa contraction. D'autres substances que l'acétylcholine peuvent se lier à ces récepteurs. C'est le cas de l' α -bungarotoxine.

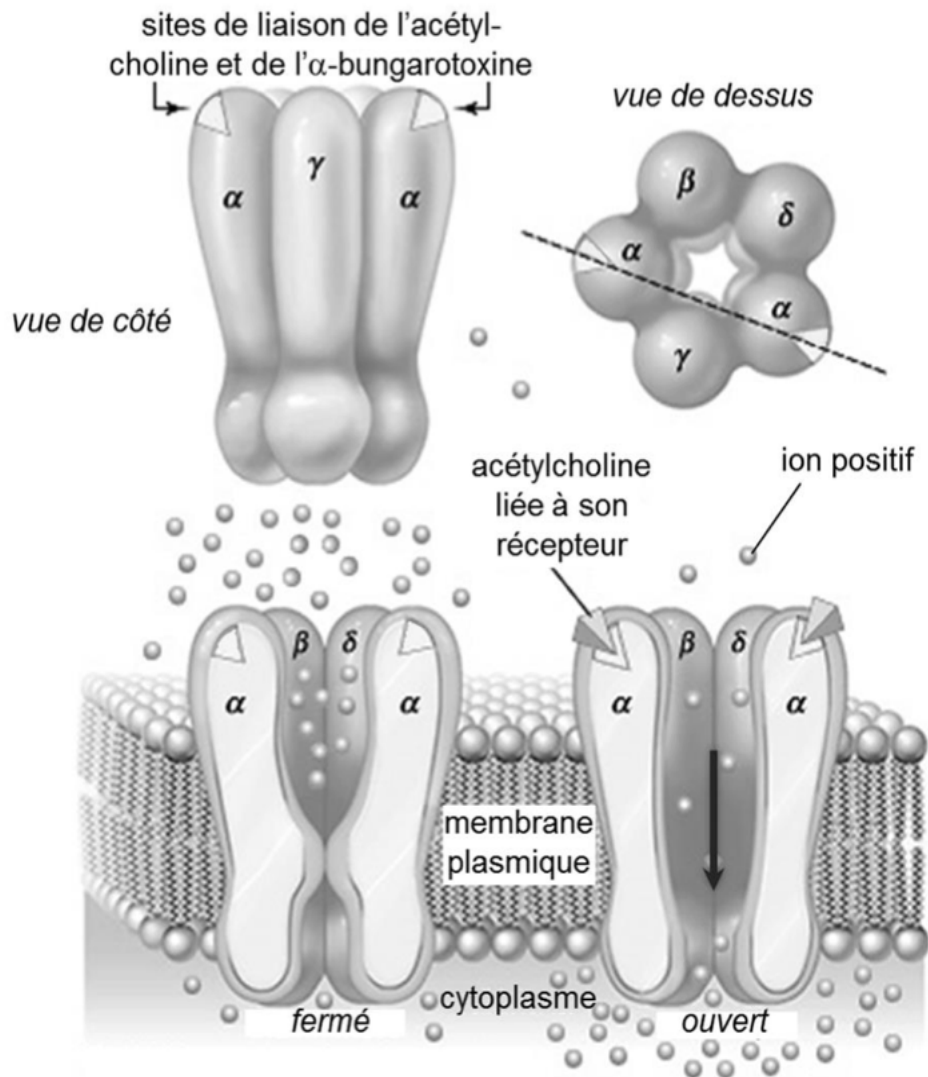


Schéma et fonctionnement du récepteur musculaire à l'acétylcholine

Source : d'après *Encyclopaedia Britannica* et Jones RA et al. (2016). *Open Biol.* 6: 160240