

Haute-Savoie : on a trouvé le loup-garou



Après le signalement du loup garou au mois d'octobre les enquêteurs avaient réussi à déterminer que le loup garou blessé était probablement un humain avec une maladie génétique. Etant donné qu'une fillette avait été aperçue, les services sociaux ont été prévenus et l'enquête a permis de trouver une famille vivant recluse dans la montagne. Les membres de la famille souffrent d'une sorte d'hypertrichose.

Quelques photos des membres de la famille sont maintenant disponibles.



Photographie du père et de la fille retrouvés dans une bergerie. D'autres membres de la famille étaient aussi présents.



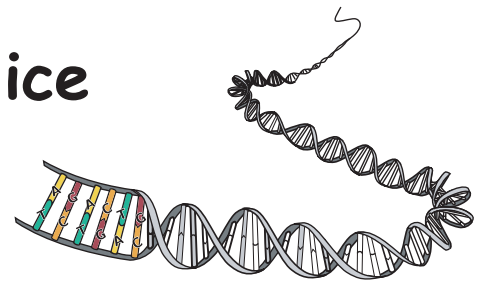
L'hypertrichose :

Cette maladie peu fréquente (environ 1 cas sur 1 milliard) se caractérise par une hyper pilosité sur l'ensemble du corps. Cette maladie mal connue a une origine génétique.

Les personnes souffrant d'hypertrichose présentent une modification du gène HTC2 (*hypertrichosis congenital 2*) qui est localisé sur le chromosome X.



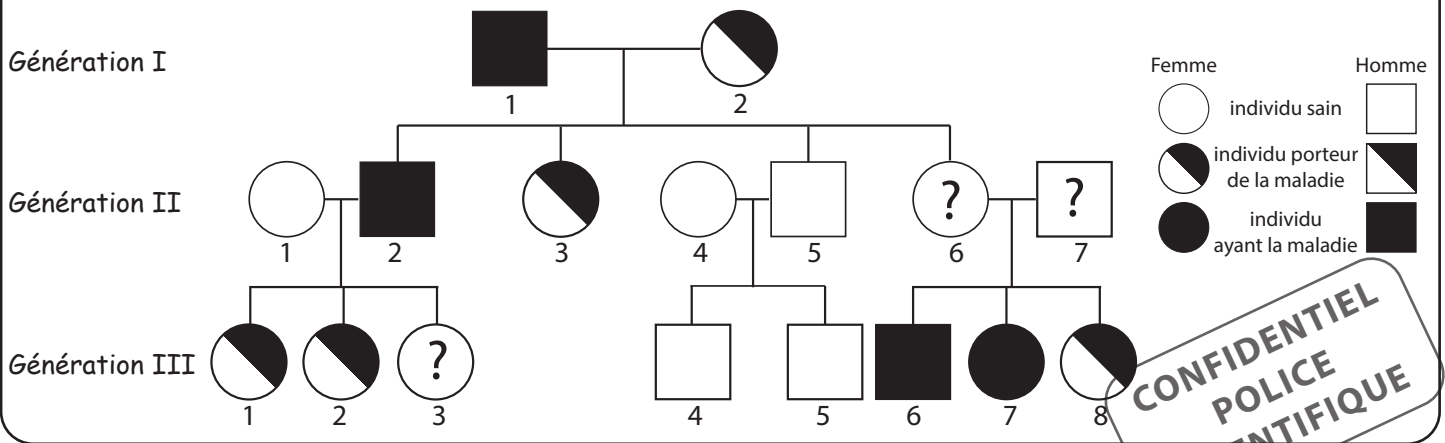
Labo des experts de la police scientifique



Les chercheurs trouvent le cas intéressant et ont décidé de l'étudier. En effet, les cas d'hypertrichose sont rares. Le premier cas documenté est celui de Pedro Gonsalvus. Pour comprendre la maladie ils ont établi l'arbre généalogique de la famille trouvée dans la montagne (Doc. 1). Toutefois certains membres de la famille n'ont pas voulu se soumettre aux tests génétiques. Heureusement pour les chercheurs les gènes de ces individus peuvent être aisément déterminer.

Par ailleurs, plusieurs chercheurs se questionnent sur la répartition de la pilosité. Les observations réalisées sur les personnes étudiées montrent une pilosité hétérogène. Les chercheurs n'expliquent pas ce phénomène.

Doc 1 : Arbre généalogique de la famille souffrant d'hypertichose



Vous êtes convoqués dans le bureau de votre responsable de stage à la police scientifique.

Bonjour, le personnel du laboratoire a passé trop de temps sur cette affaire et il doit maintenant se concentrer sur des affaires plus importantes. Je compte sur vous pour me faire un rapport expliquant la transmission de cette maladie, les allèles des différents membres et expliquer le problème de l'aspect hétérogène de la pilosité.

Partie 2 (5 pts)

A

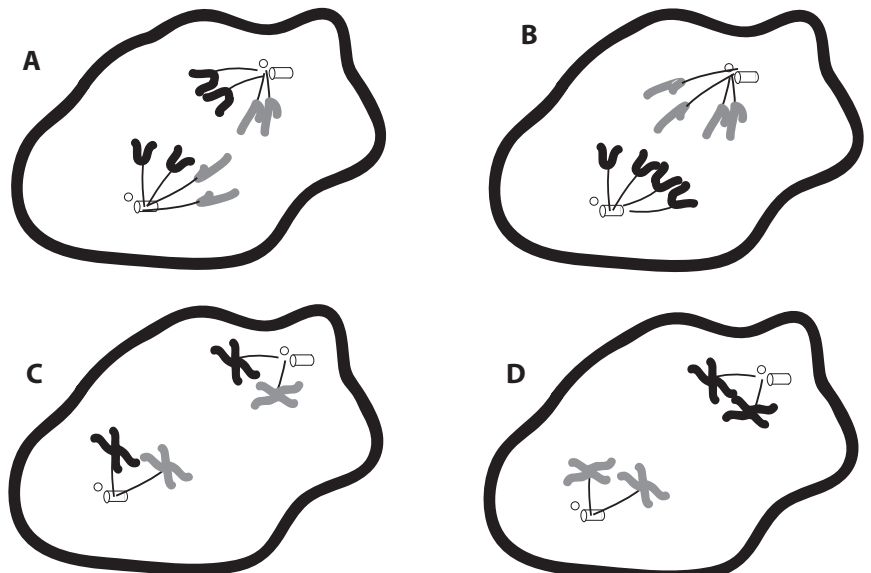
B

C

D

Parmi les propositions ci-contre déterminer quelle est la proposition juste. Justifier votre réponse. C et D sont 2 gènes indépendants. (2 pts)

Des élèves devaient dessiner les différentes étapes de la division cellulaire. Voilà quelques uns des dessins réalisés. Expliquer les erreurs commises et déterminer la réponse correcte. (3 pts)



On a trouvé le loup garou (11 pts)

- Citer sur quel chromosome se trouve le gène HTC2 (0,5 pt)
- Définir le mot allèle (0,5 pt).
- A l'aide du document 1, déterminer, en justifiant, les allèles des individus II.6, II.7 et III.3 (5 pts)
- Déterminer si la maladie est dominante ou récessive, en justifiant votre réponse (2 pts)
- Après avoir expliqué le mécanisme de la division cellulaire, expliquer pourquoi il est anormal que certaines parties de peau ne soient pas couvertes de poils. (3 pts)

On a trouvé le loup-garou – Correction

En introduction, on nous dit que l'hypertrichose est une maladie génétique liée au gène HTC 2 qui est localisé sur le chromosome X. On nous dit que les malades ont une modification du gène HTC2. On sait qu'un gène est une portion d'ADN de longueur et de localisation données qui code pour une information précise. On sait aussi, qu'il peut exister plusieurs versions d'un gène dans une population. Ces diverses versions du gène sont nommées des allèles. On peut donc dire qu'il existe 2 allèles pour le gène HTC2 dont une version modifiée responsable de l'hypertrichose.

Le gène est lié au chromosome X, or on sait qu'un homme possède les chromosomes XY et une femme les chromosomes XX. On en déduit qu'un homme n'aura qu'une copie du gène alors qu'une femme en aura 2. En regardant le document 1 on peut déterminer si la maladie est dominante ou récessive. Dans la génération I l'homme est malade et la femme porteuse. Quand on observe leurs enfants (génération II), on constate qu'il y a une fille porteuse (II.3). Or on sait que dans la reproduction sexuée l'enfant reçoit un chromosome de chaque paire de son père et un chromosome de chaque paire de sa mère. La fille II.3 a donc reçu un X avec la maladie de son père et un X sans la maladie de sa mère. On peut donc déduire que la maladie est récessive. Pour la suite du devoir, on nommera donc H l'allèle sain de HTC2 et h l'allèle modifié du gène HTC2 et qui provoque la maladie.

A l'aide de ces informations nous allons pouvoir trouver les allèles des différents membres de la famille.

Pour la génération I

Le père I.1 est malade, mais comme tous les hommes il n'a qu'un X il a donc l'allèle h

La mère I.2 est porteuse de la maladie, elle a 2 chromosomes X, elle a donc les allèles H et h

On peut donc dire que les individus malades ont les allèles hh si ce sont des filles ou h si ce sont des hommes. Les individus porteurs ne peuvent être que des filles avec les allèles hH et les individus sains sont HH pour les filles et H pour les garçons.

Pour la génération II

La fille II.6. On sait que cette fille a reçu un chromosome X de son père et un de sa mère. On a donc le tableau suivant :

Mère	H	h
Père		
h	Hh	hh

La fille II.6 a donc les allèles Hh (porteuse) ou hh (malade). Pour lever l'ambiguïté il faut regarder ses enfants. Elle a eu 3 enfants, un garçon et 2 filles. Le garçon (III.6) reçoit un allèle h de sa mère, ce qui ne nous apporte pas d'information. La fille III.7 est malade, elle a donc les allèles hh, ce qui signifie que son père II.7, lui a transmis un chromosome X avec l'allèle h, il est donc forcément malade. Elle a reçu aussi l'allèle h de sa mère. On ne peut donc toujours pas conclure sur la composition des allèles de la femme II. 6. La fille III.8 est porteuse de la maladie, elle a donc les allèles hH. Or on a démontré ci-dessus que son père (II.7) avait l'allèle h sur son chromosome X. Elle a donc reçu l'allèle h de son père, l'autre chromosome X qui vient de sa mère porte donc l'allèle H. On peut donc déduire que la mère II.6 a les allèles hH.

Variante.

Pour établir les allèles des parents II.6 et II.7 on peut faire un tableau des gamètes des enfants de ce couple. On a ainsi le tableau suivant :

<i>Mère</i>		
<i>Père</i>		
	<i>Fille (III.7)</i> <i>hh</i>	<i>Fille (III.8)</i> <i>Hh</i>
<i>Chromosome Y (pas d'allèle)</i>	<i>Garçon (III.6)</i> <i>h</i>	

On en déduit donc que le père (II.7) a l'allèle h et la mère (II.6) a les allèles Hh.

Pour la génération III.

On constate que la fille III.3 a un père II.2 malade (h) et une mère II.1 saine (HH). On sait que la fille III.3 reçoit un chromosome X de son père et un de sa mère. On en déduit qu'elle a donc les allèles Hh et qu'elle est porteuse de la maladie, comme ses sœurs.

L'aspect hétérogène de la pilosité est très surprenant. En effet on a vu en cours que lors de la division cellulaire une cellule mère se divise pour donner naissance à 2 cellules filles identiques à la cellule mère. Les cellules de la peau auraient donc dû être toutes identiques et on aurait dû avoir soit toute la peau couverte de poil (cas de la maladie) ou alors une pilosité normale (cas des individus porteurs et sains). Ces observations sont donc à l'encontre de ce qu'on a appris sur la division cellulaire.

Partie 2 :

Premier exercice

On a vu en cours que les chromosomes doubles sont formés par le doublement de l'ADN. L'ADN est copié au début de la division cellulaire. Les gènes doivent donc être à la même place sur les 2 chromatides, ce qui élimine les dessins A et B. Les allèles sont des versions différentes d'un même gène et ils sont portés par des chromosomes différents. Donc la seule réponse correcte est la réponse C.

Second exercice.

Dans la division cellulaire, on a appris qu'après la formation de la plaque équatoriale, il y a une rétraction des filaments et qu'une moitié de chaque filament part dans les cellules filles. Or on voit dans les dessins C et D des chromosomes complets partir de chaque côté de la cellule. Ces élèves ont donc confondu la division cellulaire et la formation des gamètes. Dans l'exemple A on a 2 chromosomes simples gris et 2 chromosomes simples noirs partir de chaque côté, alors que dans l'exemple B il y a 4 chromosomes noirs d'un côté et 4 chromosomes gris de l'autre. Or on sait que dans la division cellulaire les cellules filles doivent être identiques à la cellule mère. Donc chaque cellule fille doit avoir 2 chromosomes gris et 2 noirs, c'est donc la réponse A la réponse correcte.

(Correction tapée en 30 minutes)