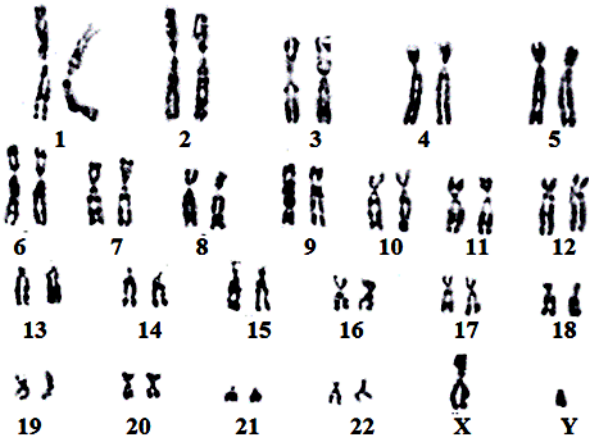
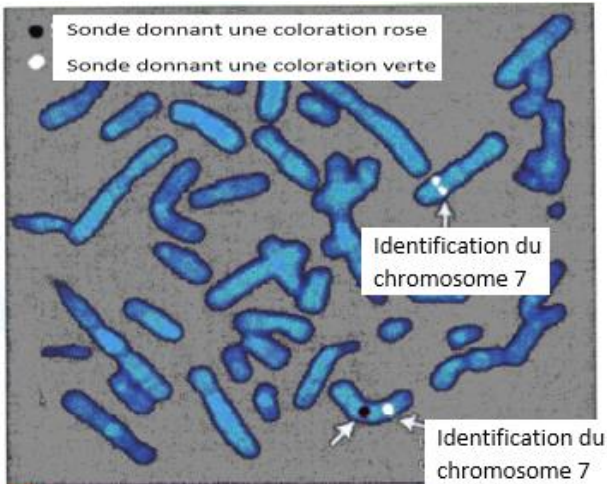
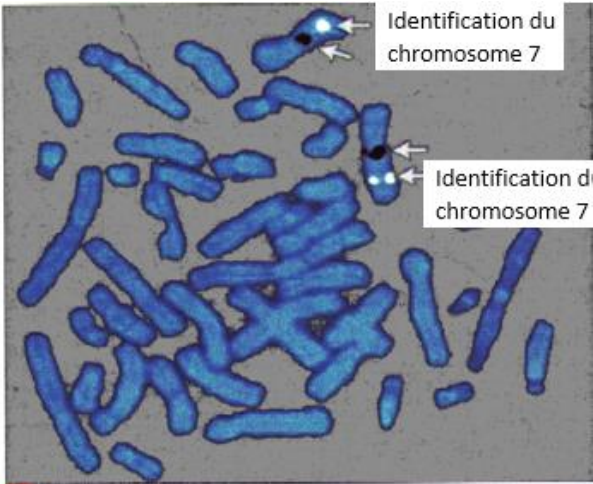


SVT 3ème	Nom : Prénom :	Socle	Note
<p style="text-align: center;"><u>Le syndrome de Williams</u></p> <p>L'enfant de 8 mois d'un jeune couple souffre régulièrement, depuis la naissance, de troubles digestifs (vomissements, diarrhées...) et a beaucoup de difficultés à se tenir assis.</p> <p>Inquiets, le couple se rend chez le pédiatre qui effectue des analyses révélant que leur enfant est atteint d'une maladie génétique, le syndrome de Williams.</p> <div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="width: 48%;"> <p><u>Document n°1 Caractéristiques du syndrome</u></p> <p>Le syndrome de Williams est une affection génétique rare avec une incidence (nombre de nouveaux cas par an) d'environ 1/10.000.</p> <p>Le syndrome apparaît aussi souvent chez les filles que chez les garçons; il survient assez rarement et, dans ce sens, il n'est pas héréditaire. Dans la majorité des cas, les parents ne courent donc pas plus de risques d'avoir un enfant porteur du syndrome de Williams lors d'une grossesse suivante.</p> <p>Par contre, le risque pour une personne atteinte d'un syndrome de Williams d'avoir un enfant qui présente le même problème est de 50%.</p> <p>Le syndrome se caractérise principalement par des traits particuliers au niveau du visage (large bouche, front large...), un retard psychomoteur, des problèmes cardiovasculaires liés à l'absence d'élastine (= molécule responsable de l'élasticité des artères)...</p> </div> <div style="width: 48%;"> <p><u>Document n°2</u></p> <p><u>Caryotype d'un individu atteint par ce syndrome</u></p>  </div> </div> <p><u>Document n°3 Identification de l'anomalie par l'analyse FISH (Fluorescent In Situ Hybridization)</u></p> <p>Le diagnostic de la maladie peut être établi à partir d'un procédé de coloration de la paire de chromosomes n°7. Ce chromosome est repéré par une couleur verte à son extrémité. Un gène particulier peut être repéré par une sonde qui s'y fixe et lui donne une coloration rose. Les scientifiques ont aussi pu mesurer la taille de chacun des chromosomes. Chez une personne souffrant du syndrome de Williams, l'un des chromosomes marqués par la sonde donnant une coloration verte se révèle plus petit que l'autre.</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="width: 45%;">  <p>a Chromosomes d'une cellule d'un enfant atteint du syndrome de Williams.</p> </div> <div style="width: 45%;">  <p>b Chromosomes d'une cellule d'un enfant non atteint du syndrome de Williams.</p> </div> </div>			
<p><u>I- Découvrir les documents</u></p> <p>1- Quel est le sexe de l'enfant de ce couple ?</p> <p>2- Le syndrome de Williams est-il lié à une anomalie du nombre de chromosomes chez l'enfant ? Justifier votre réponse.</p>		Inf Inf	/ 1 / 2
<p><u>II- Raisonner et communiquer</u></p> <p>Indiquer au couple la cause du syndrome de Williams, tout en la justifiant, puis identifier les conséquences principales de celui-ci sur leur enfant.</p> <p>Toutes les réponses seront à rédiger au dos de la feuille.</p>		Rais Co	/ 7
Note sur 10 :			

Corrigé du sujet SVT : Le syndrome de Williams

I) Découvrir les documents

1- L'enfant est de sexe masculin. (1 point)

2- Non, car l'enfant possède le nombre de chromosomes spécifique de l'espèce humaine (46). (2 points)

II) Raisonner et communiquer

Exemple de production écrite

Les conséquences du syndrome de Williams sur l'enfant seront des traits particuliers au niveau du visage (large bouche, front large) ainsi qu'un retard psychomoteur et des problèmes cardiovasculaires liés à l'absence d'élastine (doc 1). Pourtant, le nombre de chromosomes est normal, il est de 46 (doc 2).

Grâce à une technique, on remarque qu'un des 2 chromosomes n°7 de l'enfant est plus petit que l'autre (doc 3) donc il manque une partie d'un des chromosomes n°7. Sur cette partie de chromosome, un ou plusieurs gènes sont donc absents, dont celui pour lequel la sonde donnant la coloration rose n'a pas pu se fixer (doc 3).

Barème proposé

Argumentation satisfaisante Compétences correctement mobilisées		Argumentation non satisfaisante Compétences partiellement réussies			Aucune argumentation Compétences non mobilisées		
Le raisonnement scientifique est abouti. La rédaction est correcte.		Le raisonnement scientifique est confus et peu abouti mais la rédaction est correcte.			Les documents 2 et 3 ne sont pas exploités.		
		Le raisonnement scientifique est abouti mais la rédaction est confuse.					
La cause et les conséquences sont distinguées par des paragraphes.	La rédaction prend en compte la consigne.	Les conséquences ont été complètement identifiées.			Conséquences complètes établies et pas de cause.	Conséquences du syndrome incomplètes et pas de cause.	Réponse hors sujet ou pas de réponse.
		- justifier l'absence du gène par la sonde rose	- absence d'un morceau de chromosome et donc absence d'un ou plusieurs gènes	- caryotype normal - un chromosome 7 plus petit que l'autre			
7	6	5	4	3	2	1	0