



المدة: 03 ساعات

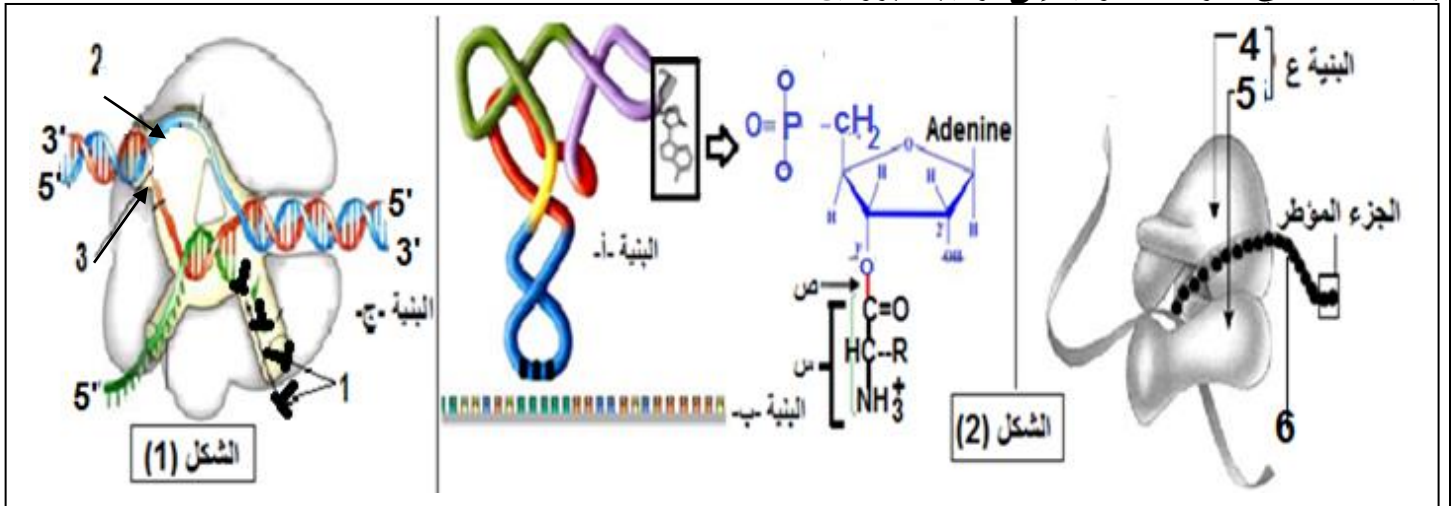
إختبار الثلاثي الأول في مادة: العلوم الطبيعية

على المترشح أن يختار أحد الموضوعين الآتيين:

الموضوع الأول

التمرين الأول: (05ن)

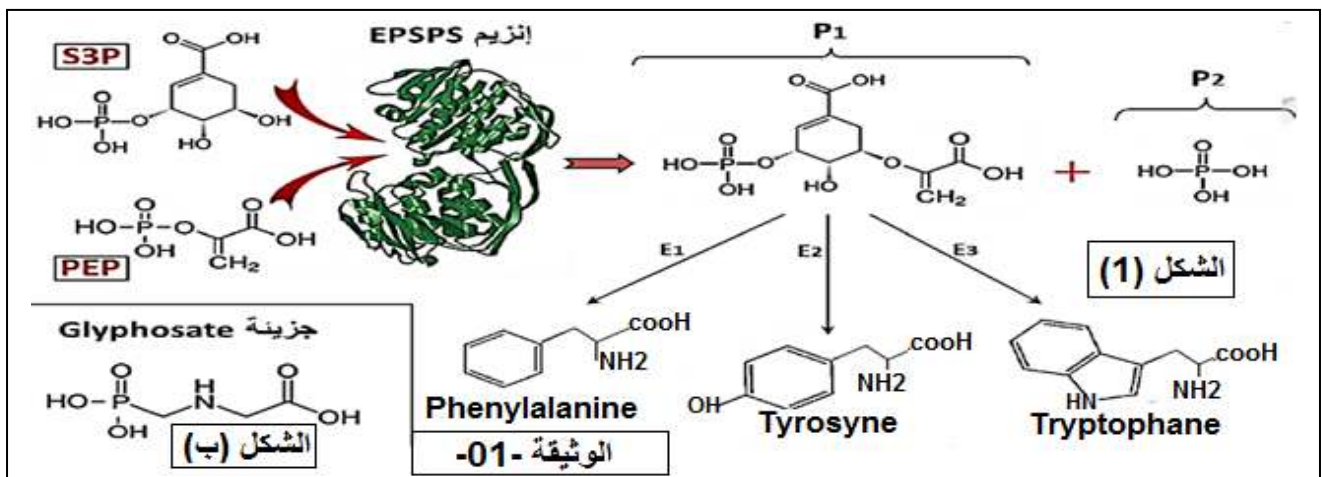
- يرتبط نشاط الخلية بالتعبير المورثي لمادتها الوراثية و ما ينتج عنها من جزيئات بروتينية ذات بنية فراغية محددة التي تركيبها باليات منسقة و بصورة منظمة و لغرض دراسة الية تركيب البروتين نقترح الدراسة التالية : توضح الوثيقة (1) بنيات تتدخل في المراحل المؤدية إلى تركيب البروتين.



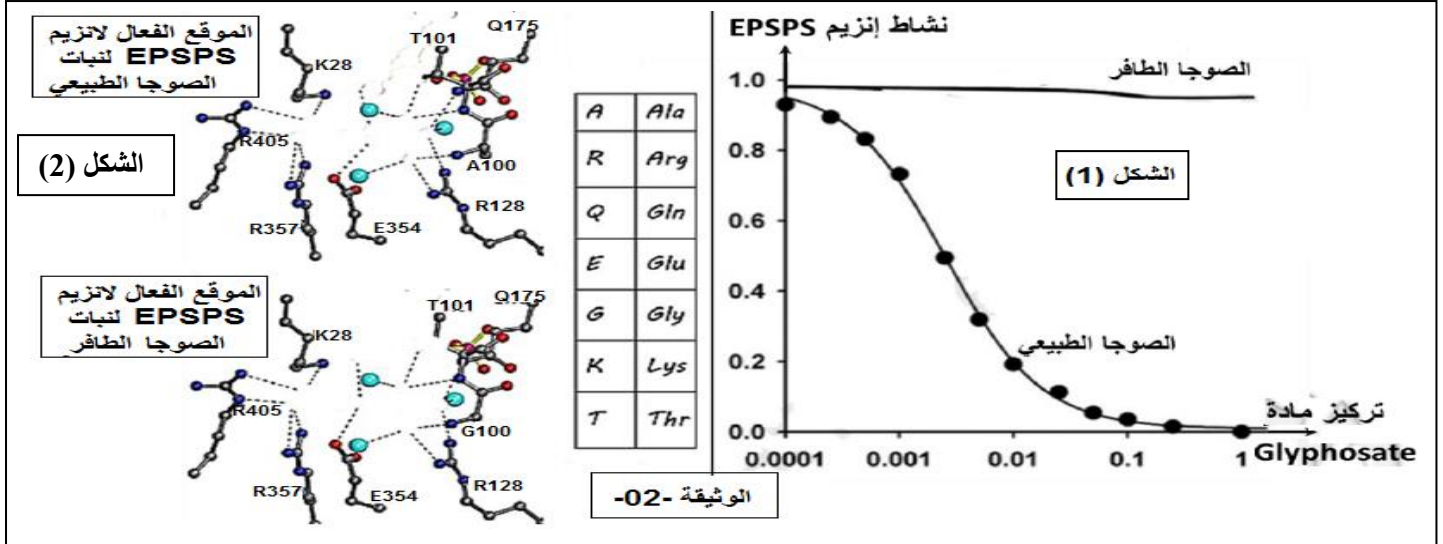
1- تعرف على البيانات المرقمة (1-6) و البنيات أ.ب.ج.ع . ضع العلاقة بين البنية (أ) ووظيفتها مبرزا العملية التي تسمح بتشكيل الرابطة (ص) محددا موقع وزمن حدوثها. ثم مثل الجزء المؤطر في البيان (6) .
2- اعتمادا على أشكال الوثيقة اكتب نص علمي تشرح فيه التكامل الوظيفي بين البنيات أ و ب ، ج . ع في التعبير المورثي.

التمرين الثاني: (07ن)

لاحظ الفلاحون أن استعمال مبيد Herbicide يقضي نهائيا على الأعشاب الضارة و لكنه يسبب تباطؤ في نمو نباتات الصوجا باستثناء نسبة قليلة منها تنمو نموا جيدا. عند استشارة مختص زراعي بين لهم أن المادة الفعالة في المبيد Herbicide هي Glyphosate و هي مادة سامة توقف نمو الأعشاب الضارة و في نفس الوقت تعيق نمو نباتات الصوجا. و أن نباتات الصوجا التي نمت نموا جيدا تبدي مقاومة لهذه المادة بسبب طفرة وراثية.
لغرض دراسة تأثير مادة Glyphosate على الأعشاب الضارة و الصوجا الطبيعي دون الطافر . نقترح الدراسة التالية:
الجزء الأول: ال EPSPS انزيم موجود في جميع الخلايا النباتية . يوضح الشكل (1) من الوثيقة -01- آلية عمله بينما يوضح الشكل (2) الصيغة الكيميائية لمادة Glyphosate السامة.



1-بين آلية عمل إنزيم ال EPSPS مدعما اجابتك بنمذجة لمراحل الدورة الانزيمية لهذا الانزيم؟
 2-باستغلالك الجيد لمعطيات الوثيقة (1) استخرج آلية تأثير مادة Glyphosate على نمو الأعشاب الضارة و نبات الصوجا الطبيعي ثم اقترح فرضية حول السبب الذي مكن نبات الصوجا الطافر من مقاومة تأثير مادة Glyphosate؟
الجزء الثاني: أسفرت دراسات تم خلالها قياس النشاط الانزيمي لانزيم EPSPS عند نبات الصوجا الطبيعي و الصوجا الطافر في وجود تراكيز متزايدة من مادة Glyphosate و النتائج موضحة في الشكل (1) من الوثيقة -02- و من جهة أخرى تمت مقارنة بنية الموقع الفعال لانزيم EPSPS عند كل من الصوجا الطبيعي و الصوجا الطافر فكانت النتائج كما هو موضح في الشكل (2) من الوثيقة -02-. في دراسة أخرى تمت دراسة الألفة بين انزيم ESPSP ومادة التفاعل من خلال دراسة عدد الروابط الانتقالية المتشكلة مع مادة التفاعل للانزيمين مقارنة بعدد الروابط المتشكلة بين الأنزيم و Glyphosate والنتائج ممثلة في الشكل 03 من الوثيقة 02



انزيم EPSPS	عدد الروابط الانتقالية في غياب Glyphosate	عدد الروابط الانتقالية في وجود Glyphosate	عدد الروابط المشكلة مع Glyphosate
الخاص بالصوجا الطبيعية	4	2	2
الخاص بالصوجا المقاومة	5	4	1

1-باستغلال معطيات الوثيقة (2) ناقش صحة الفرضية التي اقترحتها في الجزء الأول؟
 2-اقترح علاجاً تطبيقياً يمكن الفلاحين من استعمال مبيد Herbicide الفعال ضد الأعشاب الضارة دون التأثير على نمو الصوجا؟

التمرين الثالث: (08ن)

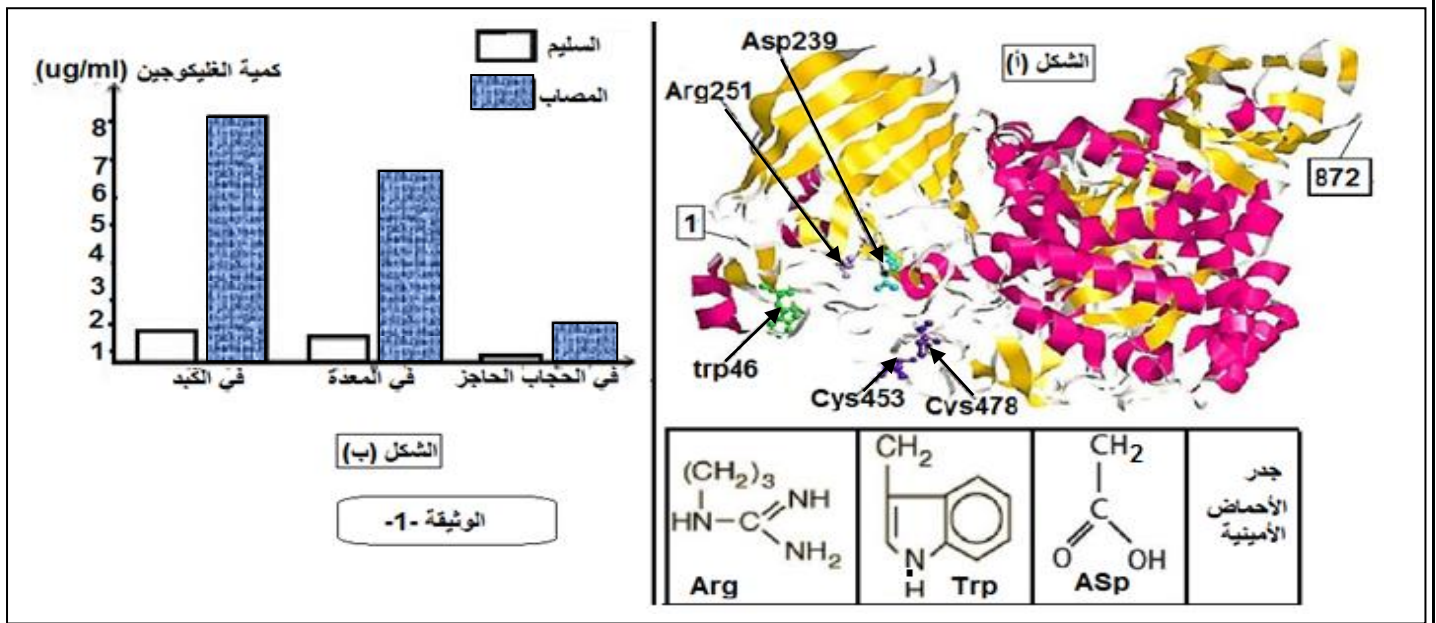
يعتبر التعبير المورثي آلية جد منظمة ، إذ يتم بناء بروتينات ذات بنية محددة تؤهلها لأداء وظيفتها و أي خلل يمس هذه الآلية سوف يؤدي بالضرورة إلى تغير وظيفة تلك البروتينات.

الجزء الأول:

"ونيس" طالب سنة ثالثة علوم تجريبية مصاب بمرض بومب "Pompe disease" و الذي يصنف ضمن الأمراض الوراثية نادرة الوقوع، يعرف أيضا باسم مرض "تضخم الغليكوجين"، يعاني المصابين به من عدة أعراض من بينها: ضعف عضلي شديد، تضخم القلب، مضاعفات في القلب والأوعية الدموية، مشاكل تنفسية وتأخر النمو...، في الحالة العادية تتم إماهة الغليكوجين بواسطة عدة إنزيمات من بينها إنزيم α -غليكوزيداز.....6 (GAA) بنيته ثلاثية الأبعاد المدروسة ببرنامج Rastop مثلت في الشكل (أ) مع جذور بعض الأحماض الأمينية ، أما الشكل (ب) من نفس الوثيقة فبين كمية الغليكوجين عند شخص مصاب بمرض بومب وآخر سليم.

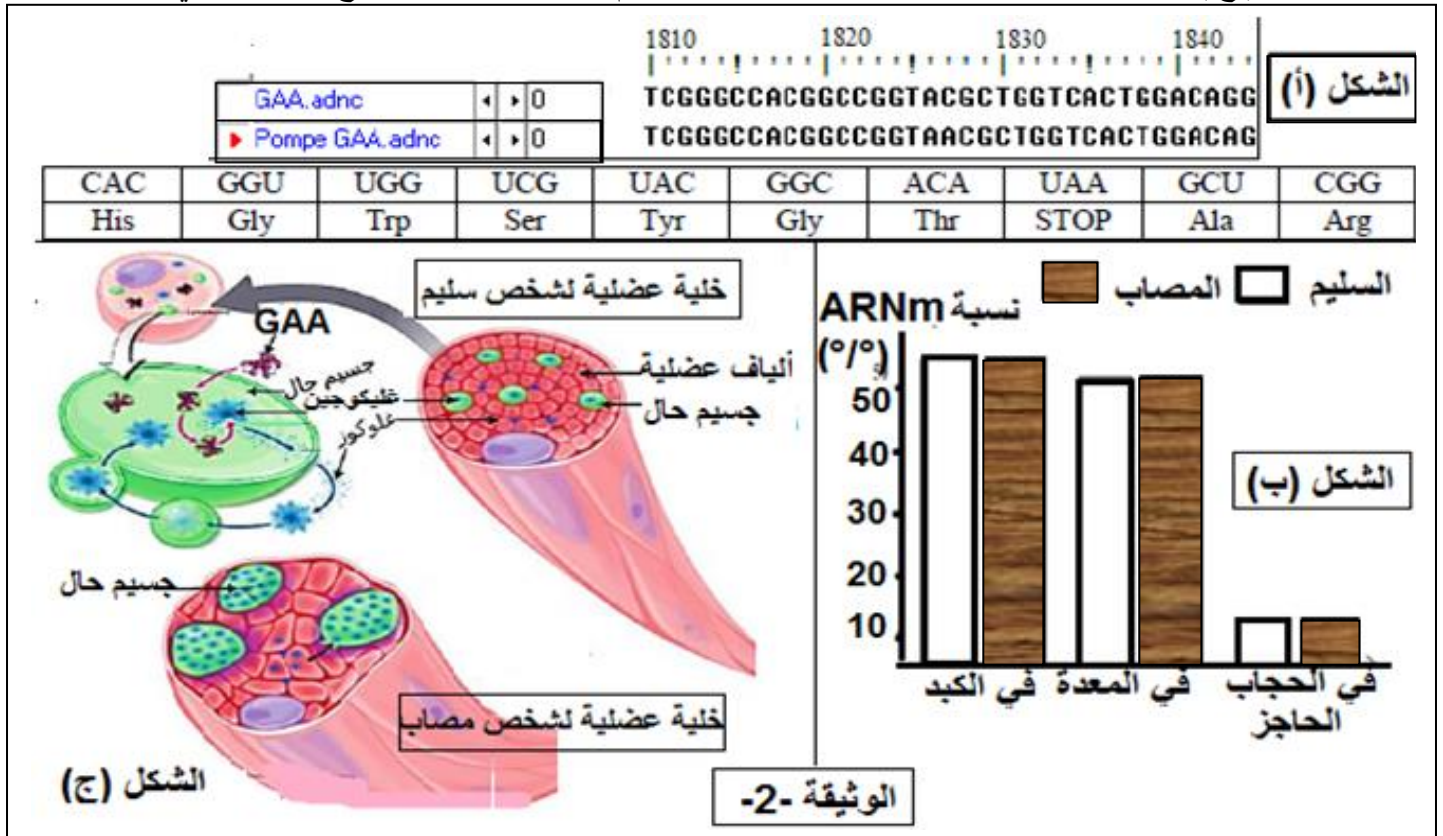
باستغلال الوثيقة (01):

1- حدد بدقة المستوى البنوي لإنزيم GAA ودور الأحماض الأمينية الموضحة عليه في اكتسابه لهذا المستوى موضحا نتائج الهجرة الكهربائية لكل منها وكذا صيغها الكيميائية في حالة ما إذا عرضت للهجرة الكهربائية في وسط ذي PH= 5.88 علما أن PH للحمض الأمين Trp يساوي 5.88.
 2- قدم فرضيتين تفسر من خلالهما سبب إصابة "ونيس" بمرض بومب.



الجزء الثاني:

كان فضول " ونيس " حول سبب إصابته بمرض بومب والأعراض التي يعاني منها في كل مرة يزداد خاصة بعد دراسته تخصص علوم تجريبية فقرر سؤال طبيبه المختص والذي قدم له الوثيقة (02) كوسيلة للإجابة عن تساؤلاته، حيث يبين الشكل (أ) التتابع النكليوتيدي لجزء من مورثة (سلسلة غير مستنسخة) شخص مصاب بمرض بومب وآخر سليم منجز بواسطة برنامج Anagène وجزء من جدول الشفرة الوراثية، أما الشكل (ب) فيمثل نسبة ARNm عند نفس الشخصين، بينما يبين الشكل (ج) خلية عضلية لشخص مصاب وأخرى لشخص سليم مرفقة بتكبير لها يوضح آلية عملها في الحالة العادية



باستغلال الوثيقة (02):

1- باستدلال علمي منطقي راقب مدى صحة الفرضيتين المقترحتين سابقا.

2- اشرح الفكرة التي توصل إليها " ونيس " في نهاية حوارهِ مع الطبيب حول سبب إصابته بهذا المرض.

الجزء الثالث:

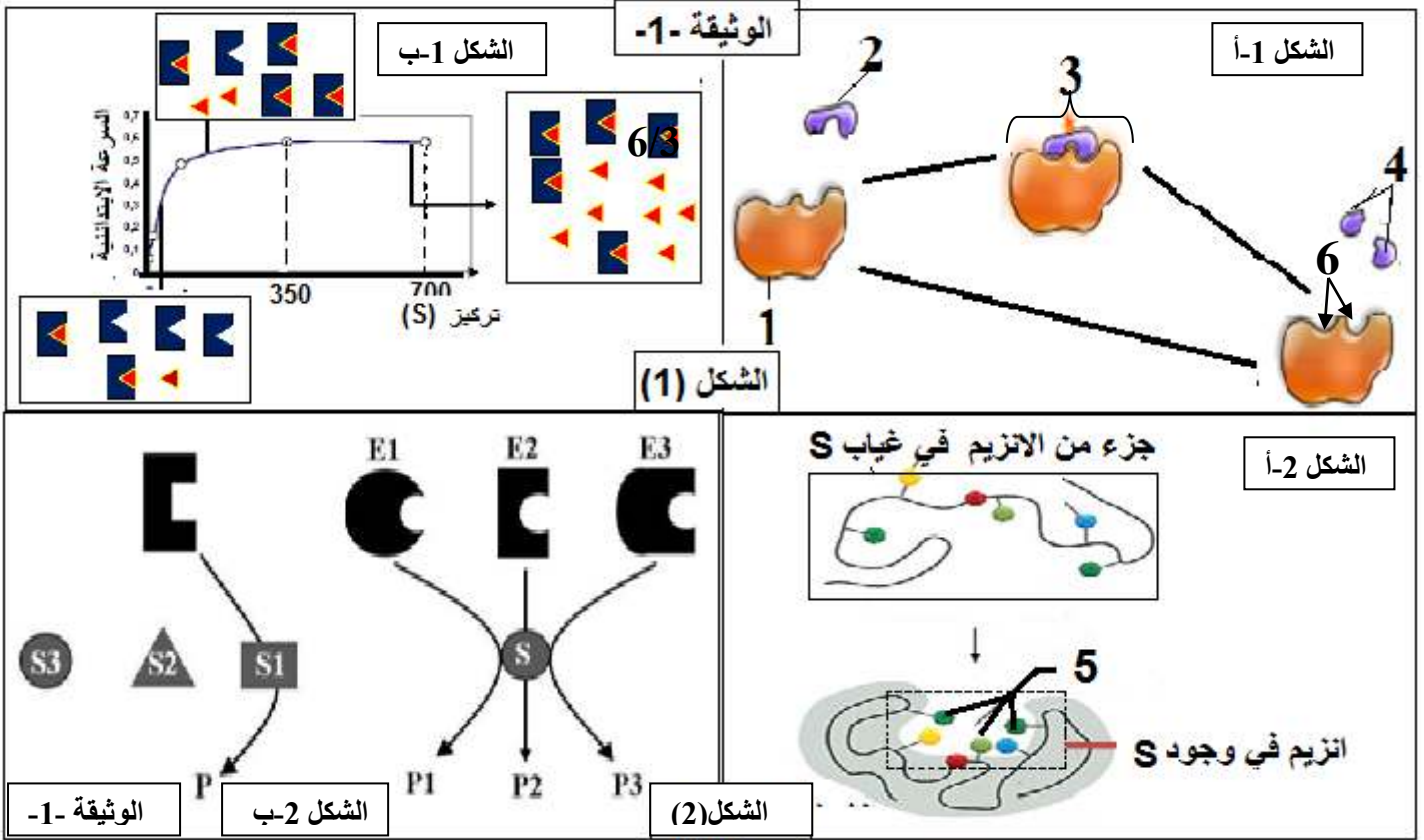
اعتمادا على مكتسباتك وبتوظيف المعلومات التي توصلت إليها في هذه الدراسة أنجز مخطط تبرز فيه العلاقة بين المورثة و التخصص الوظيفي للإنزيم

-----انتهى الموضوع الأول-----

الموضوع الثاني

التمرين الأول: (05ن)

ترتكز حياة الكائنات الحية على عدد كبير من التفاعلات الكيميائية الحيوية المتنوعة للغاية، يتم تحفيز هذه الأخيرة بواسطة جزيئات بيولوجية هي الانزيمات.
نقترح عليك الوثيقة التالية والتي تمثل مخططا يمثل خصائص التحفيز الانزيمي.



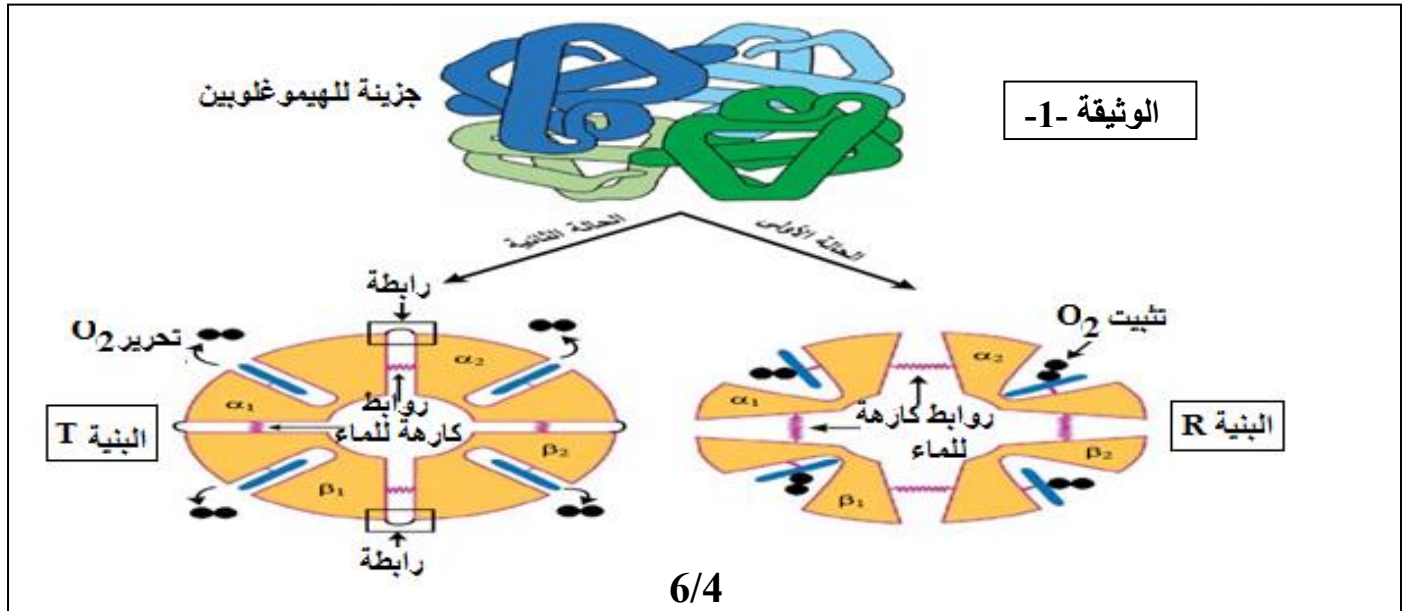
- 1- **تعرف** على البيانات المرقمة للوثيقة ثم قدم تعريفا للعنصرين 1 و 6.
- 2- **ترجم** الوثيقة المقترحة الى نص علمي.

التمرين الثاني: (07ن)

البروتينات جزيئات حيوية هامة تتعدد أدوارها في خلايا العضوية حسب تخصصاتها الوظيفية التي تقف على بنيتها الفراغية والدراسة التالية تبرز علاقة بنية البروتين بوظيفته.

الجزء الأول:

تتميز جزيئة الهيموغلوبين ببنية رابعة مكونة من سلسلتين (α) وسلسلتين (β)، لها قدرة الارتباط بثنائي الاكسجين (O_2) على مستوى الرنتين وقدرة تحريره على مستوى الانسجة حسب شروط فيزيولوجية محددة.
تمثل الوثيقة (1) البنية الفراغية لجزيئة الهيموغلوبين ورسمين تخطيطيين لنفس الجزيئة في حالتين وظيفيتين مختلفتين.



1- قارن بين البنية (R) والبنية (T) لجزيئة الهيمو غلوبين.

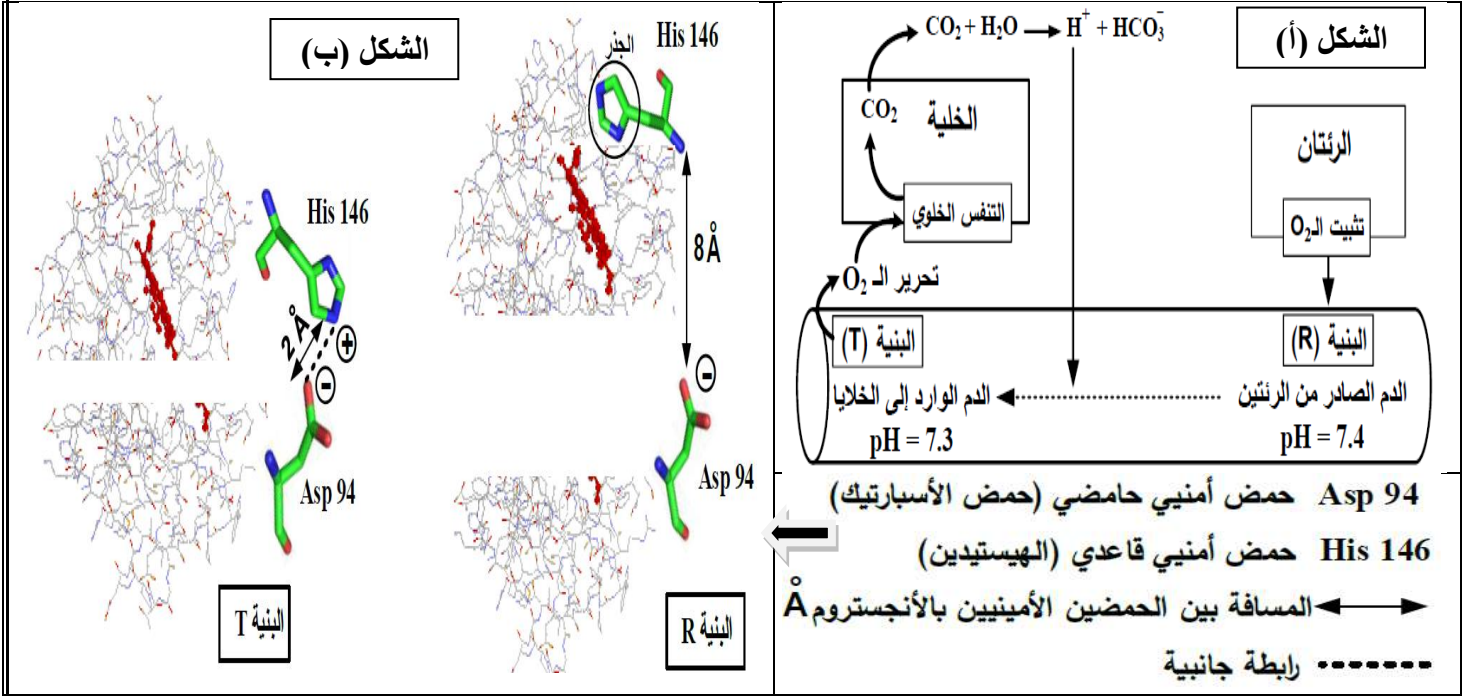
2- قدم فرضية تفسر بها تغير بنية الهيمو غلوبين.

الجزء الثاني:

لاختبار صحة الفرضية المطروحة سابقا تقدم الوثيقة (2) حيث:

يمثل الشكل (أ) مخططا تفسيريا لألية تغير (PH) بلازما الدم الصادر من الرئتين والوارد الى الخلايا.

يمثل الشكل (ب) بنية فراغية لجزء وظيفي لكل من جزيئة الهيمو غلوبين (R) و (T) مأخوذة عن مبرمج الراسنوب.



الوثيقة -2-

- 1- حلل النتائج الموضحة في الشكل (1) من الوثيقة (2). مبرزا سبب التغير في (PH)
- 2- فسر الرسومات الموضحة في الشكل (ب) من الوثيقة (2) ثم ناقش صحة الفرضية المقترحة باستغلالك للوثيقة (2)
- 3- بين إذا خطورة انخفاض (PH) الدم على سلامة العضوية في حالة الاختناق بغاز الفحم (CO_2).

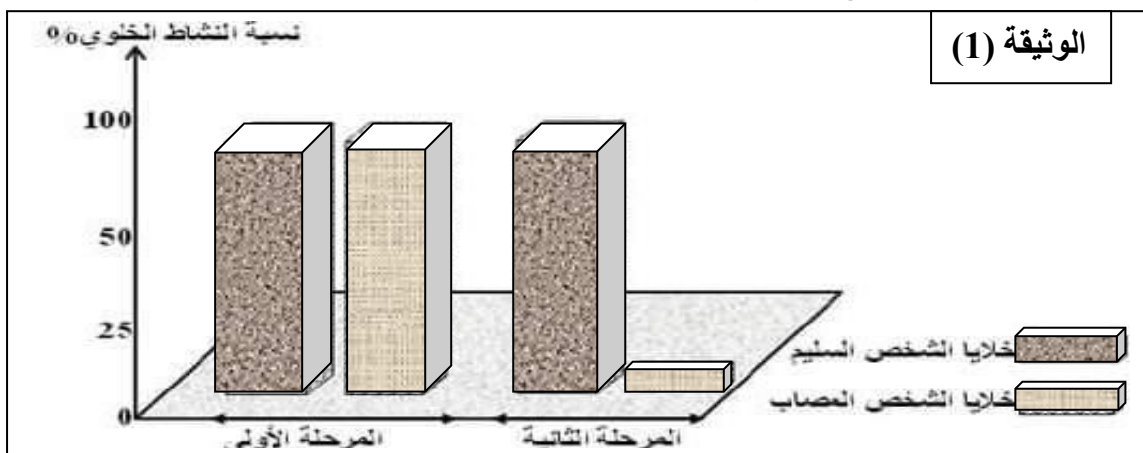
التمرين الثالث: (08)

الإيلاستين (ELASTINE) بروتين تركبه خلايا جدار الحويصلات الرئوية يؤمن مرونتها أثناء الحركة التنفسية (الشهيق والزفير). افة التدخين تعطل تركيب الإيلاستين مما يفقد الحويصلات الرئوية مرونتها وتصبح عملية التهوية صعبة جدا مسببا الانتفاخ الرئوي وهو مرض يتميز بتدمير الحويصلات الرئوية حيث يبقى الهواء محصورا بها وينتهي بموت المدخن ان لم يقلع في وقت مبكر. للوقوف في أي مستوى يعطل التدخين تركيب بروتين الإيلاستين نقترح عليك الدراسة التالية:

الجزء الأول:

تركيب البروتينات بالخلايا حقيقية النواة يمر بمرحلة أولى تعقبها مرحلة ثانية مكملة.

الوثيقة (1) تمثل نتائج قياس نسبة نشاط خلايا جدار الحويصلات الرئوية خلال مرحلتين من مراحل تركيب البروتين مأخوذة من شخص سليم وأخرى من شخص مصاب بالانتفاخ الرئوي.



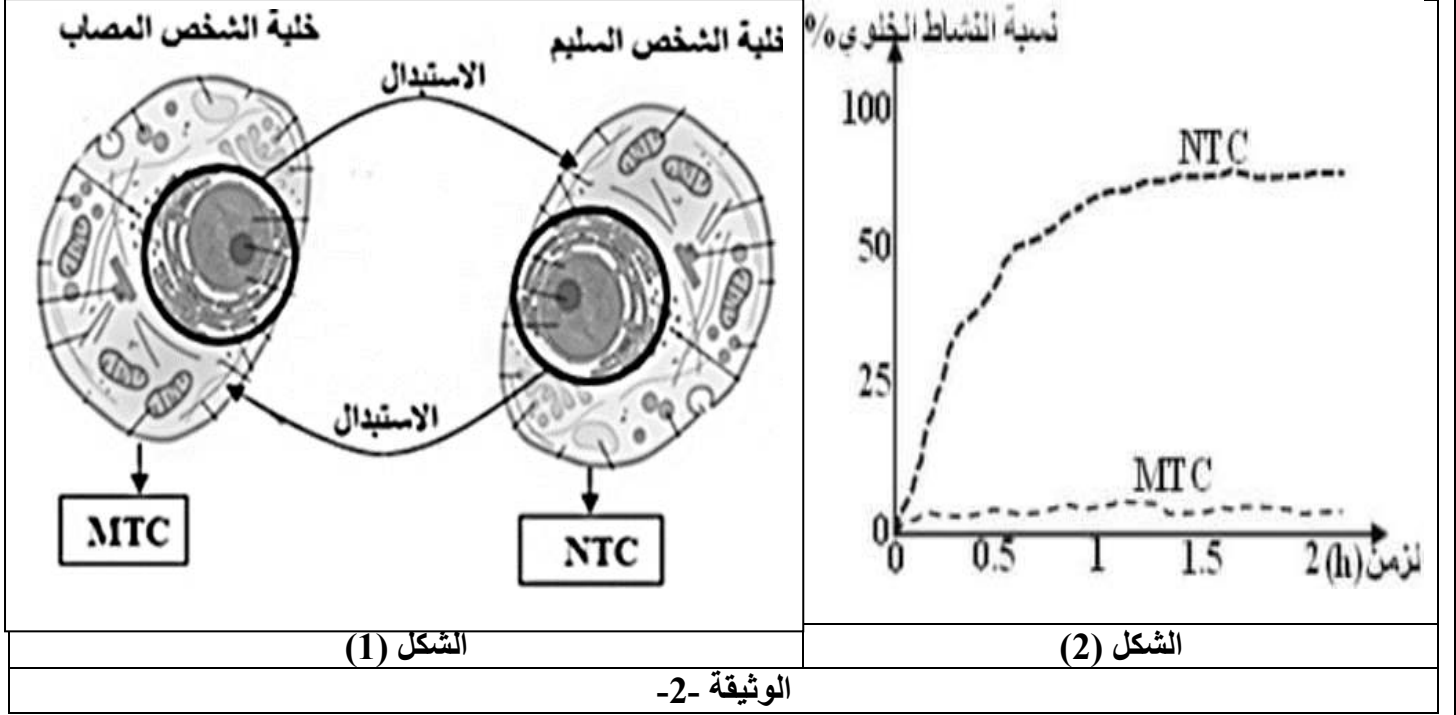
- 1- حلل معطيات الوثيقة (1) مبرزاً المشكلة العلمية التي تطرحها هذه النتائج.
- 2- اقترح فرضيتين لحل المشكلة العلمية المطروحة.

الجزء الثاني:

للتحقق من صحة الفرضيات المطروحة سابقاً أجريت التجربة التالية: بواسطة تقنية خاصة تم استبدال النواة والشبكة الهيولية المحيطة بين خليتي شخص سليم وآخر مصاب بالانتفاخ الرئوي.

الشكل (1) من الوثيقة (2) يمثل التجربة والخلايا الجديدة المتحصل عليها.

الشكل (2) من نفس الوثيقة يمثل نتائج قياس نسبة نشاط الخليتين الجديدتين (MTC) و (NTC) في المرحلة الثانية من تركيب البروتين.



- 1- فسر منحنى الشكل (2) من الوثيقة (2).
- 2- باستغلالك لهذه النتائج ناقش الفرضيات المقترحة سابقاً.
- 3- مما توصلت إليه من معارف قدم نصيحة للمدخنين تحثهم فيها بالأدلة العلمية على الإقلاع عن التدخين.

الجزء الثالث:

تجنيداً للمعلومات المتوصل إليها في هذه الدراسة ومعارفك بين بمخططات الية حدوث مرحلتى تركيب البروتين فى الخلايا السليمة و المصابة بالانتفاخ الرئوي

-----انتهى الموضوع الثاني

***** الالتزام بالمنهجية السليمة في تدوين المعلومة الصحيحة هي الوسيلة الوحيدة لنيل أفضل
العلامات*****

أساتذة المادة يتمنون لكم كل التوفيق و النجاح

التتقيط

الإجابة النموذجية

الموضوع الأول

التمرين الأول: (05ن)

10*0.25

1-تعرف على البيانات و البنيات أ.ب.ج.د.

1-نيكليوتيدات ريبية حرة 2- سلسلة ADN غير مستنسخة. 3- سلسلة ADN مستنسخة. 4-تحت الوحدة الكبرى للريبوزوم
5-تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم 6- سلسلة بيبتيدية

البنية (أ): ARN_t البنية (ب): ARN_m البنية (ج): انزيم ARN ريبونيكلياز. البنية (ع): الريبوزوم

وضع العلاقة بين البنية (أ) ووظيفتها مبرزا العملية التي تسمح بتشكيل الرابطة (ص)

0.5 -يتكون ARN_t من سلسلة واحدة ومنفردة من متعددة النيوكليوتيدات الريبية (75 نيكليوتيدة)ملتقة حول نفسها نتيجة وجود قواعد متكاملة في بعض اجزائها. البنية ثلاثية الابعاد لل ARN_t تشبه حرف L مقلوب انا بنيته ثنائية الابعاد تشبه ورق ترفلTrèfle بثلاث عروات.لهذه البنية وظيفة مزدوجة كونها:

• موقع خاص بتثبيت وارتباط الحمض الأميني.و بالتالي نقله الى البوليزوم (مقر الترجمة)

• موقع خاص بالرمزة المضادة التي تتعرف على رامزة الشفرة مما يسمح بوضع الحمض الاميني في مكانه المناسب من السلسلة البيبتيدية

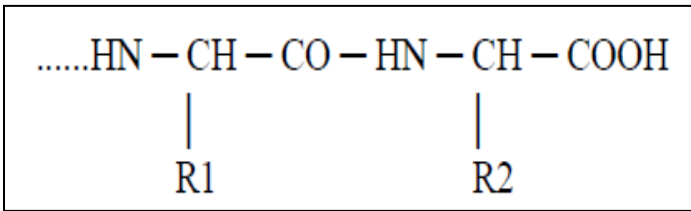
0.25

-تشكل الرابطة بين الحمض الأميني و سكر الريبوز لآخر نيكليوتيدة في الARN_t أثناء عملية تنشيط الحمض الأميني بتدخل انزيم الربط النوعي التي تسبق الترجمة.

الموقع: الهيولي---- وزمن حدوثها: قبل الترجمة.

- تمثيل الجزء المؤخر . ←

0.25



0.25

2- النص العلمي الذي يشرح التكامل الوظيفي بين البنيات أ و ب ، ج ، ع في التعبير المورثي.

يتم التعبير المورثي عند حقيقيات النواة وفق مرحلتين متتاليتين بتدخل البنيات الهامة (ARN_t.ARN_m.ARN_p.ADN.)

كيف يتم التكامل الوظيفي بين البنيات ؟

تساهم هذه البنيات في التعبير المورثي كما:

تتم عملية الاستنساخ في النواة بتدخل انزيم النسخ ARN بوليميراز(البنية ج) الذي ينسخ جزيئة ARNm (البنية ب) انطلاقا من ربط النيكليوتيدات الريبية الحرة بشكل مكمل للسلسلة المستنسخة في جزيئة ADN بعد فك حلزنته. وتتم في ثلاث مرحل (انطلاق استنساخ الترجمة). بعد ذلك تغادر جزيئة ARNm المتشكلة النواة حاملة المعلومة الوراثية المشفرة بتتالي رمازات كل رامزة تشفر لحمض لأميني معين.

4*0.25

-تتم ترجمة ARNm بعد ارتباطه بالريبوزومات (البنية ع) مشكلا معقد البوليزوم حيث يتم نقل الأحماض الأمينية بفضل ARN_t (البنية أ) بعد تنشيطها و وضعها في الموقع المناسب بفضل التكامل بين الرمازات المضادة و رمازات الشفرة الوراثية و يتم ربط الأحماض الأمينية بروابط بيبتيدية وفق تتابع محدد فيتشكل البروتين ناتج التعبير الورثي.

يضمن الانزيم ARN بوليميراز عملية الاستنساخ في النواة التي ينتج عنها الARNm الذي يترجمه الريبوزوم في

0.25

الهيولي إلى سلسلة بيبتيدية بحيث يساهم ARN_t في نقل الأحماض الأمينية الى مقر الترجمة (الريبوزوم) هكذا يتم التنسيق بين وظيفة كل بنية من أجل التعبير عن المورثة

التمرين الثاني: (07ن)

الجزء الأول:

1-تبيان آلية عمل انزيم ال EPSPS:

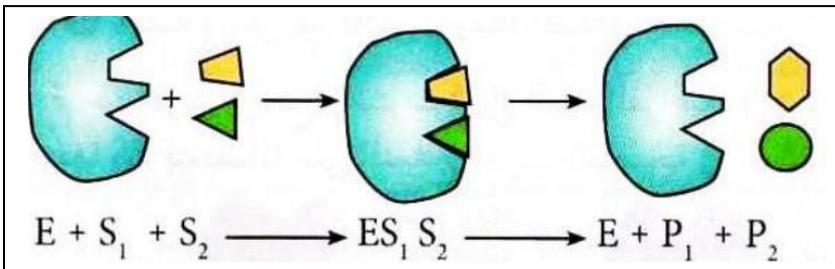
0.5

يملك انزيم EPSPS موقعا فعالا يتكامل ببنيويا مع الركيزة P3S و PEP مما يسمح له بتثبيتهما فيتشكل المعقد ES₁S₂. تتشأ روابط انتقالية بين الأحماض الأمينية المشكلة للموقع الفعال للانزيم و الركيزتين ليتم تحويلها من طرف المجموعات الكيميائية الضرورية

الى الناتجين P1 و P2

-نمذجة لمرحل الدورة الانزيمية لهذا الانزيم:

0.5



0.5

2-لستخراج آلية تأثير مادة glyphosate على نمو الأعشاب الضارة و الصوجا الطبيعي:

من الشكل (1): نلاحظ أن الناتج P1 يتحول الى أحماض أمينية Trp.Tyr.Phe بتدخل انزيمات نوعية أخرى.

و نحن نعلم أن الأحماض الأمينية تستعمل في تركيب البروتينات التي تعتبر عناصر ضرورية لحدوث النمو

0.25

من الشكل (2): نلاحظ أن مادة glyphoate لها بنية فراغية مماثلة لبنية مادة التفاعل PEP .

ومنه: وجود مادة glyphoate في الوسط يجعلها تنافس مادة PEP على الارتباط بالموقع الفعال و هذا ما يعيق تثبيت PEP و

0.5	بالتالي توقف نشاط EPSPS رغم تثبيت P3S . فلا تشكل الناتج P1 و بالتالي عدم تشكل الأحماض الأمينية Trp.Tyr.Phe التي تعتبر وحدات بنائية أساسية للبروتينات فلا يستمر نمو الأعشاب الضارة ما يسبب موتها.
0.25	غياب هذه الأحماض الأمينية يؤثر على عمليات تركيب البروتين عند نبات الصوجا الطبيعية و بالتالي يعيق نموها.
1	الفرضية المقترحة : بما أن مادة glyphosate تحتل مكان الركيزة PEP يمكن أن نفترض أن نبات الصوجا الطافر تملك موقعا فعالا يثبت الركيزة PEP و هو غير قادر على تثبيت مادة glyphosate
	الجزء الثاني: 1-مناقشة صحة الفرضية المقترحة سابقا: من الشكل (1): الذي يمثل النشاط الانزيمي لانزيم ال EPSPS عند كل من نبات الصوجا الطبيعي و الطافر بدلالة تركيز مادة glyphosate بحيث نلاحظ أن:
2*0.25	نشاط الانزيم EPSPS عند الصوجا الطافر يكون أعظما عند التراكيز المنخفضة من glyphosate الى غاية التركيز 0.1 . بعد ذلك يتناقص نشاطه بشكل بطيء مما يدل على أنه لا يتأثر بمادة glyphosate الا عند التراكيز العالية.
2*0.25	أما نشاط انزيم EPSPS للصوجا الطبيعي فيتناقص بشكل كبير بزيادة تراكيز glyphosate الى أن ينعدم عند التركيز 0.1 تقريبا مما يدل على أنه يتأثر حتى بالتراكيز الضعيفة من مادة glyphosate .
0.25	من الشكل (2): الذي يمثل مقارنة بين بنية الموقع الفعال لانزيم EPSPS عند كل من الصوجا الطبيعي و الصوجا الطافر نلاحظ: الاختلاف الوحيد بين الموقعين الفعالين هو الحمض أميني رقم 100 الذي يتمثل في الحمض Ala بالنسبة لنبات الصوجا الطبيعي و الحمض Gly بالنسبة لنبات الصوجا الطافر. مما يدل أن الطفرة الوراثية التي مست نبات الصوجا الطبيعي أصابت المورثة المسؤولة عن تركيب انزيم EPSPS على مستوى الرامزة المشفرة للحمض Ala فأصبحت تشفر للحمض الأميني Gly.
0.25	من الشكل (3): نلاحظ أن عدد الروابط الانتقالية المتشكلة بين الانزيم EPSPS للصوجا الطبيعي مع الركيزة يقل في وجود مادة glyphosate بينما قوة ارتباط انزيم EPSPS للصوجا المقاوم مع الركيزة تكون أكبر مقارنة بالصوجا الطبيعي و من جهة أخرى عدد الروابط الانتقالية المتشكلة مع الركيزة لا يتأثر كثيرا في وجود glyphosate
0.5	و منه نستنتج أن وجود الحمض الأميني Gly في الموقع الفعال لانزيم EPSPS الطافر عوض Ala جعله غير قادر على تثبيت glyphosate في وجود تراكيز عالية من PEP مقارنة بتركيز glyphosate مما يؤدي الى استمرار نشاطه و بالتالي تشكل الناتج P1 الذي يتحول الى أحماض أمينية تستعمل في تركيب البروتينات الضرورية لنمو نبات الصوجا.
0.5	على عكس الموقع الفعال لانزيم EPSPS الطبيعي الذي يثبت مادة glyphosate حتى في التراكيز الضعيفة على حساب المادة PEP مما يؤدي الى توقف نشاطه و بالتالي عدم انتاج الأحماض الأمينية الضرورية لعمليات التركيب الحيوي مما يعيق نمو الصوجا الطبيعي. و هذا ما يتوافق مع الفرضية المقترحة سابقا التي تنتص أن نبات الصوجا المقاومة تملك موقعا فعالا يتكامل مع PEP و غير قادر على تثبيت مادة glyphosate نتيجة حدوث طفرة وراثية.
	2- اقتراح اجراء تطبيقي يمكن الفلاحين من استعمال مبيد Hericide:
1	1- عزل بذور نباتات الصوجا الطافر ثم زرعها في حقل لوحدها و تركيبها تتلاقح ذاتيا من أجل اكثارها. 2- أو لستحداث سلالة من نبات الصوجا معدلة وراثيا و ذلك باجراء تعديل وراثي على المورثة المسؤولة عن تركيب الانزيم EPSPS بتغيير أحد الأحماض الأمينية المشكلة للموقع الفعال بحيث يكون قادر على تثبيت PEP دون مادة glyphosate
	التمرين الثالث: (08 ن)
	المستوى البنيوي: انزيم GAA عبارة عن سلسلة واحدة يتكون من 872 حمض أميني له بنية ثالثة مكونة من بنيات ثانوية من نوع الوريقات المطوية β و الحلزون α و مناطق انعطاف كما يتبين أنه يتكون من انزيم Asp ₂₃₉ و Arg ₂₅₁ ، اللذان يشكلان رابطة شاردية بين المجموعات الكيميائية الجانبية لجذورهما أما Cys ₄₇₈ و Cys ₄₅₃ فيشكلان جسور ثنائية الكبريت بينما Trp ₄₆ فيساهم في تجاذب الأقطاب المحبة للماء إذ أن هذه الروابط تعمل على الحفاظ على ثبات و استقرار البنية الثالثة الوظيفية للانزيم.
1	نتائج الهجرة: Try: يبقى في منتصف شريط الهجرة ولا يتجه نحو أي قطب . التعليق:
	PH = Phi Try الوسط: تقريبا متساويين يكون الحمض الأميني متعادل كهربائيا حيث يفقد بروتون (H+) من المجموعة COOH و يكتسب بروتون (H+) للمجموعة NH ₂ و يسمى أيون ثنائي القطب Arg: يتجه نحو القطب السالب. التعليق:
3*0.5	PH < Phi Arg الوسط: وسط حامضي يسلك الحمض الأميني سلوك القواعد و يكتسب بروتون فتصبح: NH ₂ و NH ₃ ⁺ . Asp: يتجه نحو القطب الموجب . التعليق:
	PH > Phi Asp الوسط: وسط قاعدي يسلك الحمض الأميني سلوك الحمض ويفقد بروتون (H+) COO ⁻ COOH الصيغ الكيميائية: Try: توضيح تأين كل من COOH و NH ₂ Arg: توضيح تأين المجموعات NH ₂ Asp: وضح تأين المجموعات COOH . تقديم الفرضيتين:
0.5	يمثل الشكل (ج) أعمدة بيانية توضح كمية الغليكو جين عند شخص سليم وآخر مصاب بمرض " بومب " حيث نلاحظ: تكون كمية الغليكو جين عند الشخص السليم منخفضة في كل من الحجاب الحاجز، المعدة و الكبد إذ تقدر أعلى قيمة لها ب 1 (µg/m I) بينما عند الشخص المصاب نلاحظ ارتفاع كبير في كمية الغليكو جين في الأعضاء السابق ذكرها و منه تكون الفرضيات كالتالي:
0.5	1- غياب إنزيم GAA لغياب المورثة المسؤولة عن تركيبه مما ينتج عنه تراكم الغليكو جين .

2-خلل في بنية الإنزيم وبالتالي فقدان وظيفته مما يؤدي إلى تراكم الغليكوجين.

الجزء الثاني:

2/6

مراقبة مدى صحة الفرضيتين المقترحتين:

يمثل الشكل (أ) التتابع النكليوتيدي لجزء من مورثة شخص سليم وآخر مصاب بمرض بومب معروض ببرنامج Anagène ويمثل الشكل (ب) أعمدة بيانية لتغيرات نسبة ARNm عند كلا الشخصين في الحجاب الحاجز، المعدة والكبد والتي تظهر أنها متساوية عند كلا الشخصين ، من الشكلين (أ و ب) يتبين أن الشخص المصاب يمتلك مورثة انزيم GAA عند الشخص السليم وبالتالي الفرضية التي تنص على أن سبب الإصابة بمرض بومب هو غياب الإنزيم لغياب المورثة هي فرضية خاطئة.

من مقارنة التتابع النكليوتيدي عند الشخص السليم والشخص المصاب نجد أنه هناك اختلاف في القاعدة الأزوتية رقم 1825 والتي تتمثل في القاعدة C عند الشخص السليم بينما عند الشخص المصاب نجد أنها تمثلت في القاعدة الأزوتية A أي حدث إضافة قاعدة أزوتية، إذ تعطي ترجمة التتابع النكليوتيدي عند الشخص السليم الأحماض الأمينية التالية

Ser-Gly-His-Gly-Arg-Tyr-Ala-Gly-His-Trp-Thr

بينما تعطي ترجمة التتابع النكليوتيدي عند الشخص المصاب سلسلة أحماض أمينية قصيرة : Ser-Gly-His-Gly-Arg وهذا

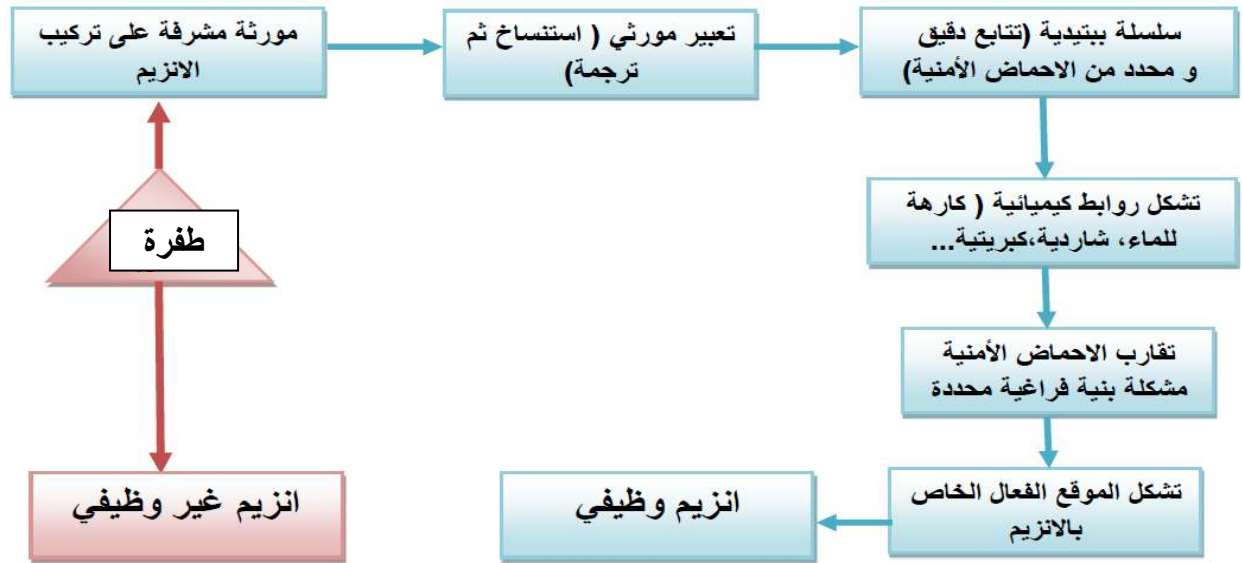
راجع لظهور رامزة التوقف في الثلاثية 609 أي توقف بناء انزيم GAA عند الحمض الأميني رقم 608 لكن طول سلسلة انزيم GAA عند الشخص السليم هو 872 وبالتالي يكون انزيم GAA الناتج عند الأشخاص المصابين بمرض بومب غير وظيفي ومنه الفرضية القائلة بأن سبب المرض هو خلل في انزيم GAA هو 872 سلسلة انزيم هي فرضية صحيحة .

شرح الفكرة التي توصل إليها ونيس:

الأشخاص السليمون تكون مورثتهم سليمة تشفر لانزيم GAA وظيفي تتكون سلسلته الببتيدية من 872 أميني عند دخوله للجسيم الحال يعمل على تفكيك الغليكوجين المخزن داخله إلى غلوكوز يتم افرازه لهيولى الخلية بغرض هدمه وتوفير طاقة تستعمل في عمليات :النسخ، التنشيط والترجمة (أي بناء البروتين) فيكون بناء الألياف العضلية سليم يعطي خلية سليمة عادية ، بينما "فإن مورثة انزيمه حدث إضافة القاعدة الأزوتية A في الرقم 1835 والتي ساهمت في ظهور رامزة توقف على مستوى الثلاثية 609

ومن انزيم GAA الناتج يكون غير وظيفي عند دخوله للجسيم الحل لن يتمكن من إماهة الغليكوجين إلى غلوكوز أي قلة نسبة المصدر الطاقوي وبالتالي نسبة منخفضة من تركيب بروتينات الخلية العضلية (الألياف العضلية) فتكون بنية الألياف العضلية هشّة وتفقد بنيتها السليمة وتتضخم الجسيمات الحالة بسبب التراكم الكبير للغليكوجين فيها(بناء دون امائه) ومنه تفقد الخلية العضلية شكلها المميز والسليم وتصبح ضخمة(تضخم القلب) لكنها لينة (الضعف العضلي الشديد بسبب البناء غير السليم للألياف العضلية)

الجزء الثالث : -انجاز مخطط يوضح العلاقة بين المورثة والتخصص الوظيفي للانزيم:



1.5

الموضوع الثاني:

التمرين الأول:

1/ البيانات:

6*0.25

1- انزيم

2- ركيزة(مادة التفاعل)

3- معقد انزيم-مادة تفاعل

4- ناتج التفاعل

5- احماض امنية مشكلة للموقع الفعال.

6- الموقع الفعال

0.5

• **تعريف الانزيم (العنصر 1):** هو وسيط حيوي محفز للتفاعلات الانزيمية، يمتاز بالنوعية المزدوجة اتجاه نوع التفاعل ومادة التفاعل كما يعمل في شروط ملائمة من درجة الحرارة والحموضة.

• **الموقع أفعال:** عبارة عن تجويف (فراغ) يشغل حيزاً صغيراً من بنية الانزيم وهو عبارة عن مجموعة احماض امينية محددة، متموضعة فراغياً بصورة دقيقة ومحددة لتشكل موقعا مميزا للانزيم و متكاملًا مع الركيزة الملائمة له يعرف بالموقع الفعال.

0.5

2/ النص العلمي:

0.25

مقدمة: تتضمن طرحاً للمشكلة المتمثلة في ماهية خصائص التفاعل الانزيمي
العرض: يستهدف فيه المتعلم شرحاً للنقاط الأساسية التالية:

4*0.5

• الانزيمات محفزات للتفاعل حيث يرتكز التفاعل الانزيمي على تشكل المعقدات
• تشكل المعقدات يتطلب تكاملاً بنيوياً بين الانزيم والركيزة: تكامل القفل والمفتاح و التكامل المحفز
• التخصص النوعي المزدوج للانزيمات.

0.25

• تتأثر سرعة التفاعلات الانزيمية بتغيرات تركيز مواد التفاعل مع توضيح ظاهرة التشبع.
خاتمة

التمرين الثاني:

الجزء الأول:

1. المقارنة بين البنية (R) والبنية (T):

3*0.25

- تتكون البنية (R) و (T) من نفس السلاسل الببتيدية $\alpha_1, \alpha_2, \beta_1, \beta_2$ مترابطة فيما بينها بروابط كارهة للماء.

- في البنية (R) تتربط هذه السلاسل بروابط كارهة للماء فقط فتكون متباعدة مما يسمح بتثبيت جزيئة ثنائي الأوكسجين.

- أما البنية (T) فتتربط فيها السلاسل بروابط كارهة للماء بالإضافة إلى روابط أخرى فتتقارب السلاسل محررةً جزيئة ثنائي الأوكسجين.

0.5

ومنه نستنتج: أن جزيئة الهيموغلوبين تتغير بنيتها لأداء وظيفة محددة.

2- تقديم فرضية لتفسير سبب تغير بنية الهيموغلوبين:

تقبل إحدى الفرضيات التالية:

1- تغير بنية الهيموغلوبين نتيجة نشأة أو اختفاء روابط كيميائية.

2- تغير بنية الهيموغلوبين نتيجة نشأة أو اختفاء روابط كيميائية بحسب تغير أحد ال ش روط الفيزيولوجية.

3- تغير بنية الهيموغلوبين نتيجة نشأة أو اختفاء روابط كيميائية بحسب تغير pH الوسط.

1

الجزء الثاني:

1. تحليل النتائج الموضحة في الشكل (أ) مع ابراز سبب التغير في ال: pH

يمثل الشكل (أ) مخططاً تفسيريًا لآلية تغير pH بلازما الدم الصادر من الرئتين والوارد إلى الخلايا.

- في مستوى الرئتين يثبت ثنائي الأوكسجين على البنية (R) ويكون pH الدم الصادر يساوي 7,4

- عند وصوله إلى الخلايا ينخفض pH الدم إلى 7,3 وتتغير البنية (R) إلى البنية (T) فيتحرر ثنائي الأوكسجين.

3*0.25

- تستعمل الخلية ثنائي الأوكسجين في التنفس محررة غاز ثنائي أكسيد الكربون الذي يتفاعل مع

الماء منتجا HCO_3^- وبروتوناً H^+ الذي يُخَفِّضُ pH الدم الصادر من الرئتين من 7,4 إلى 7,3.

ومنه نستنتج أن بنية الهيموغلوبين تتغير من البنية (R) إلى البنية (T) بتغير pH الدم.

أ تفسير الرسومات الموضحة في الشكل (ب):

0.5

يفسر تباعد حمض الأسبارتيك (44) والهستيدين (146) بمسافة 8\AA بعدم تشكل رابطة شاردية بينهما

نتيجة عدم تأين الهستيدين عند $\text{pH} = 7,4$ رغم تأين الوظيفة الكربوكسيلية لحمض الأسبارتيك.

يفسر تقاربهما في البنية (T) بمسافة 2\AA بتشكل رابطة شاردية بينهما نتيجة تأين الوظيفة الأمينية للهستيدين عند

pH = 7,3

ب - مناقشه صحه الفرضيه المقترحه:

من الشّكل (أ): إن البروتون H^+ المتحرر عن تفاعل الـ CO_2 و H_2O يُخفض pH الدم من 7,4 إلى 7,3 مما يتسبب في تغير البنية (R) إلى البنية (T).

ومن الشّكل (ب): إن تغير البنية (R) إلى البنية (T) كان نتيجة تشكل رابطة شاردية بين حمض الهستيدين (146) وحمض الأسبارتيك (44) بسبب انخفاض pH الدم. هذا ما يؤكد صحة الفرضية.

3-تبيان خطورة انخفاض pH الدم على سلامة العضوية في حال الاختناق بغاز الفحم (CO_2):

إن ارتفاع نسبة CO_2 في الدم يسبب انخفاض pH الدم مما يؤدي إلى بقاء جزيئة الهيموغلوبين في حالة البنية (T) التي ليس لها قدرة تثبيت (O_2) وعدم تغيرها إلى البنية (R) التي تسمح بارتباط جزيئة ثنائي الأوكسجين، مما يتسبب في عدم إمداد الخلايا بثنائي الأوكسجين.

التمرين الثالث:

الجزء الأول:

1-تحليل معطيلت الوثيقة (1):

تمثل الوثيقة (1) نسبة النشاط الخلوي لخلايا جدار الحويصلات الرئوية خلال مرحلتى تركيب البروتين لخلية شخص سليم و أخرى لشخص مصاب بالإنفخاخ الرئوي حيث نلاحظ:
-ان النشاط الخلوي لخلية الشخص السليم أثناء تركيب البروتين في المرحلتين الأولى و الثانية أعظمي و يبلغ نسبة. 100%

-أما النشاط الخلوي لخلية الشخص المصاب بالإنفخاخ الرئوي أثناء تركيب البروتين في المرحلة الأولى يكون أعظمي و يبلغ النسبة 100% في حين نلاحظ أن نسبة نشاطها في المرحلة الثانية من تركيب البروتين ضعيف جدا يكاد ينعدم

و منه نستنتج أن: التدخين يعطل (يثبط) مرحلة الترجمة وليس الإستنساخ.

-ابراز المشكلة العلمية التي تطرحها النتائج: على أي مستوى يعطل التدخين عملية الترجمة؟
2-الفرضيات:

ف : 1 يعطل التدخين مرحلة الترجمة بتعطيله عمل الريبوزومات.

ف : 2 يعطل التدخين مرحلة الترجمة بتعطيله خطوة تنشيط الأحماض الأمينية(يعطل عمل الإنزيم النوعي للتنشيط).

الجزء الثاني:

1-تفسير منحنيات الشكل (2):

-نلاحظ نشاط الخلية NTC يزداد بمرور الزمن يدل على حدوث عملية الترجمة و تركيب بروتين الإيلاستين أي أنه ثم نسخ ال ARNm من نواة الخلية المصابة و مغادرته الى هيولى الخلية السليمة حيث تم تنشيط الأحماض الأمينية بإنزيم التنشيط و ال ARNm بهيولى الخلية السليمة ثم ترجمة ال ARNm على مستوى الشبكة الهيولية المحببة للخلية المصابة و منه تركيب بروتين الإيلاستين في الخلية NTC .

-نشاط الخلية MTC ضعيف جدا يكاد ينعدم يدل على عدم حدوث عملية الترجمة أي أنه تمت عملية استنساخ ال ARNm من نواة الخلية السليمة و مغادرته الى هيولى الخلية المصابة لكن لم يتم ترجمته الى بروتين الإيلاستين بالرغم من وجود الشبكة الهيولية المحببة للخلية السليمة هذا لعدم نشاط إنزيم التنشيط بهيولى الخلية المصابة و منه عدم تركيب بروتين الإيلاستين بالخلية MTC .

2-مناقشة الفرضيات:

-عند استبدال النواة و الشبكة الهيولية المحببة بين الخليتين لاحظنا أن الخلية الجديدة التي تحتوي على النواة و الشبكة الهيولية المحببة من الخلية المصابة NTC تتم فيها المرحلة الثانية من تركيب البروتين أي ترجمة ال ARNm على مستوى الشبكة الهيولية المحببة للخلية المصابة و منه تركيب بروتين الإيلاستين في الخلية NTC ، و هذا ما يدل على إتمام عملية الإستنساخ من النواة الخلية المصابة و ترجمته الى بروتين الإيلاستين بتنشيط الأحماض الأمينية من هيولى الخلية السليمة و ترجمته على مستوى الشبكة الهيولية المحببة من الخلية السليمة و هيولى الخلية المصابة، و هذا ما ينفي صحة الفرضية الأولى أي التدخين لا يعطل عملية الترجمة على مستوى الريبوزومات.

-أما الخلية الجديدة MTC التي تحتوي على النواة و الشبكة الهيولية المحببة من الخلية السليمة و هيولى الخلية المصابة، لم تتم فيها عماية الترجمة بالرغم من احتوائها على نواة و الشبكة الهيولية المحببة من الخلية السليمة هذا لعدم حدوث خطوة تنشيط الأحماض الأمينية أي عدم نشاط الإنزيم النوعي للتنشيط بهيولى الخلية المصابة .ومنه الفرضية الثانية هي الصحيحة أي أن التدخين يعطل عملية تنشيط الأحماض الأمينية أي يعطل نشاط إنزيم

3-النصيحة أنصح كل مدخن أن يقلع عن التدخين لأنه يؤدي الى الموت كونه:

يعطل تركيب البروتينات في الخلايا الخاصة ببروتين الإيلاستين

-البروتينات ضرورية في حياة الكائن الحي (الإيلاستين يجعل جدار الحويصلات مرنة)

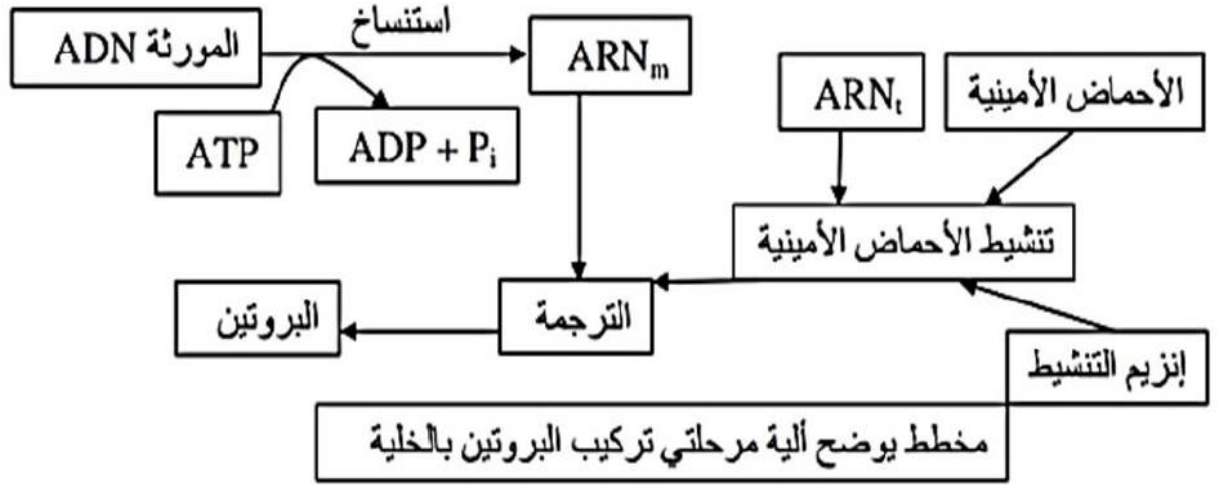
-حياة الخلايا متوقف على تركيب البروتينات (غياب الإيلاستين يجعل خلايا جدار الحويصلات غير مرنة)

-عدم تركيب البروتينات يؤدي الى موت الخلايا و موت الخلايا يعني موت الإنسان.

الجزء الثالث: المخطط

0.75

0.5



1.5

