

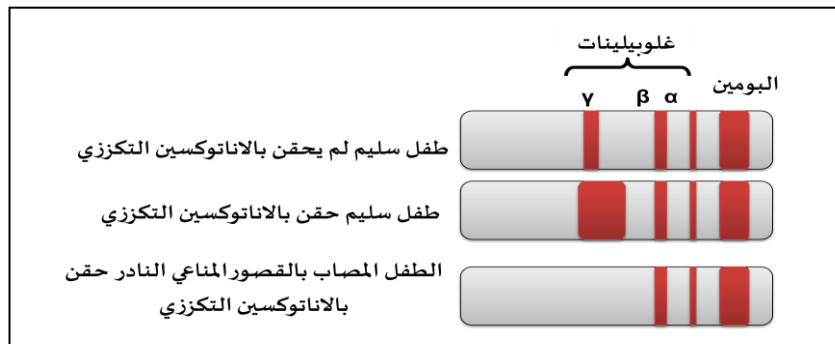
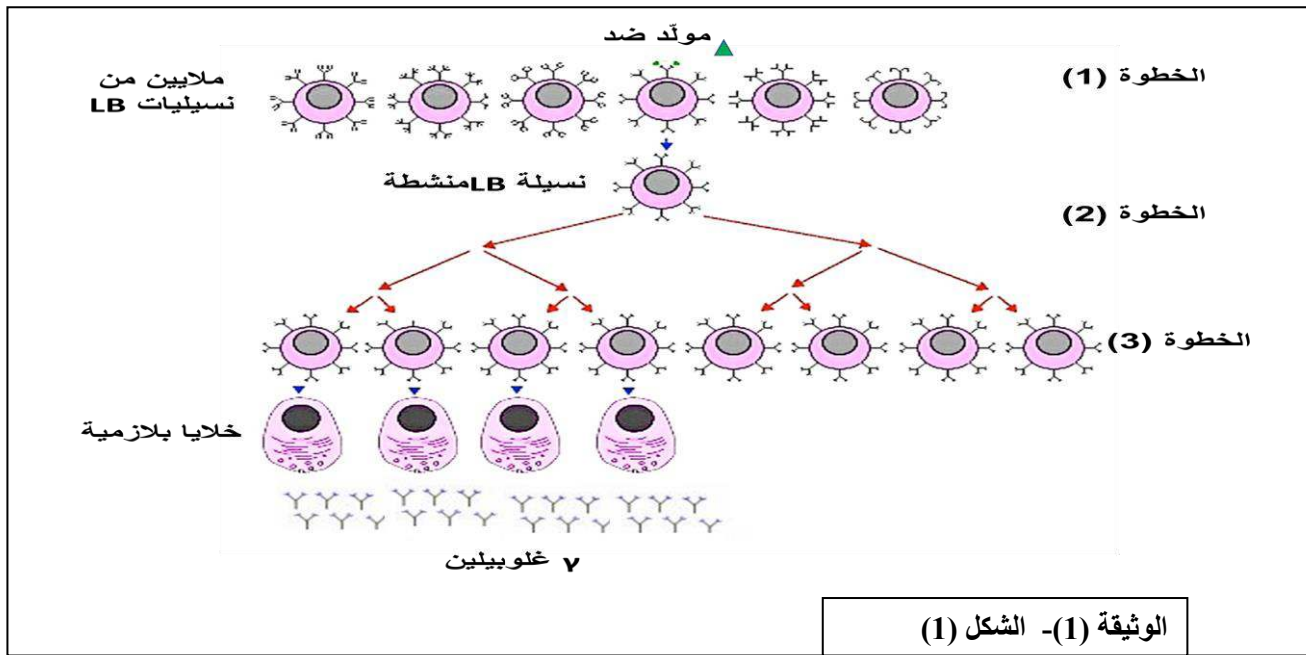
فرض الثلاثي الثاني - علوم الطبيعة و الحياة

تتعاون عناصر الجهاز المناعي لتوليد رد مناعي نوعي يؤدي إلى إقصاء المستضدات، يعتمد أساسا على الدور الذي تلعبه البروتينات باعتبارها جزيئات عالية التخصص الوظيفي. إلا انه في بعض الحالات المرضية النادرة يولد بعض الأطفال بقصور مناعي خطير فيتعرضون باستمرار لأمراض تعفنية تنفسية، جلدية.....

نريد في هذه الدراسة التركيز على أهم جوانب هذا القصور المناعي النادر.

الجزء الأول:

تمثل الوثيقة (1) الخطوات الأساسية التي تحدث خلال أحد أنواع الرد المناعي النوعي (الشكل 1)، و نتائج الفصل الكروماتوغرافي للبروتينات المصلية لعينات دم أخذت من طفل سليم و طفل مصاب بالقصور المناعي النادر بعد 15 يوما من حقن كل منهما بأنتوكسين تركززي ومقارنتها بنتائج طفل سليم لم يحقن بالأنتوكسين التركززي (الشكل 2).



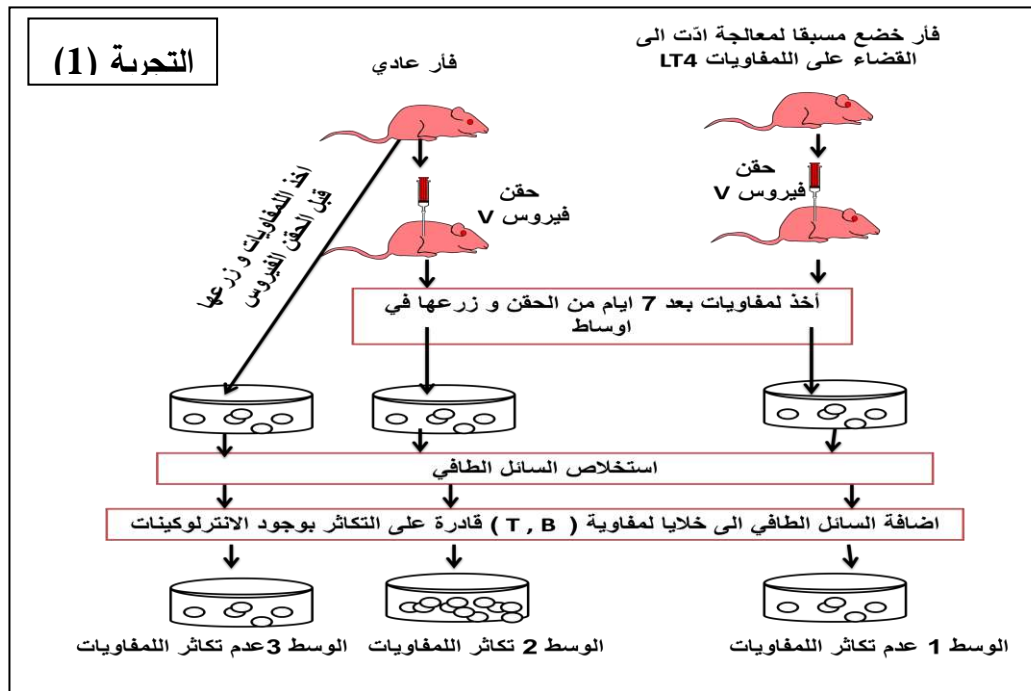
الوثيقة (1) الشكل (2)

1. اشرح خطوات الرد المناعي الموضحة في الشكل (1)، و باستغلالك الشكل (2)، استنتج نوع القصور المناعي النادر الذي يعاني منه الطفل المصاب.

2. اقترح فرضيات تفسيرية لسبب الإصابة بهذا القصور المناعي النادر.

الجزء الثاني:

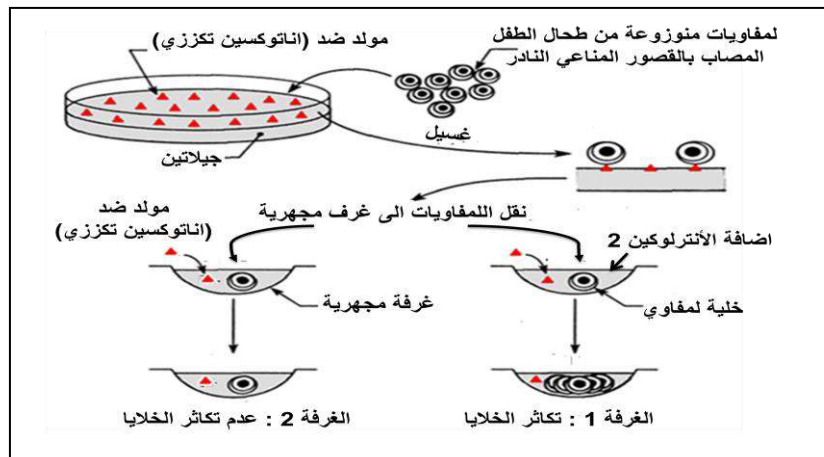
بغية التحقق من صحة إحدى الفرضيات و تحديد سبب الإصابة بالمرض نجري الدراسات التجريبية التالية:



يتم تقدير عدد اللمفاويات (خلية /ميكرو لتر) عند كل من الطفل السليم و الطفل المصاب بالقصور المناعي النادر .

عدد اللمفاويات	عند الطفل السليم	عند الطفل المصاب
LT	4000-2000	00
LB	2000-1000	1250

التجربة (2)



الوثيقة (2)

التجربة (3)

1. باستغلال النتائج التجريبية، صادق على الفرضية التي تفسّر سبب الإصابة بالقصور المناعي النادر عند بعض الأطفال.

2. يوضع الأطفال المصابين بهذا المرض النادر في فقااعة تعزلهم عن الوسط الخارجي من أجل حمايتهم، و يبقى التبرع بنقي العظام العلاج الأكثر شيوعا. استنتج معلومة تدعمّ بها فرضيتك مبرزا معيقات هذا العلاج.

الجزء الثالث:

- اعتمادا على المعلومات المستخرجة من الموضوع و مكتسباتك، وضح في نص علمي مختلف الأسباب المؤدية إلى القصور المناعي مبرزا دور البروتينات و ذلك في حالة الرد المناعي النوعي المدروس.

الإجابة النموذجية

الجزء الأول:

1. شرح خطوات الرد المناعي الموضحة في الشكل (1):

- **الخطوة 1:** التعرف و الانتقاء على مولد الضد من قبل نسيلة LB ناضجة و ذلك بالتثبت على مستقبل غشائي نوعي (BCR) لوجود تكامل بنيوي بين موقع التثبيت و محدد مولد الضد انه الانتقاء النسيلي.
- **الخطوة 2:** تنشيط الخلية المحسّسة و المنتقاة (نسيلة LB منشطة) بالأنترلوكين 2 لتكاثر.
- **الخطوة 3:** تتمايز بعض الخلايا إلى خلايا بلازمية منتجة للأجسام المضادة من النوع γ غلوبولين و البعض لا يتمايز فيبقى على شكل خلايا ذاكرة LBm.

- استنتاج نوع القصور المناعي النادر الذي يعاني منه الطفل المصاب من الشكل (2):

- عند مقارنة نتائج فصل البروتينات المصلية التي أخذت من عينات دم طفل سليم حقن بالأناتوكسين التكرزي و الطفل المصاب بالقصور المناعي النادر مع طفل سليم لم يحقن بالأناتوكسين التكرزي نلاحظ:

- أن الطفل السليم عند حقنه بالأناتوكسين التكرزي ترتفع عنده كمية الغلوبيلينات المناعية من النوع γ مقارنة بالطفل السليم مما يدل على أن الأناتوكسين التكرزي ولد استجابة مناعية خلطية بإنتاج أجسام مضادة.

- عند الطفل المصاب بالقصور المناعي النادر نلاحظ غياب الغلوبيلينات المناعية من النوع γ تماما. مما يدل على عدم توليد رد مناعي خلطي.

- الاستنتاج: القصور المناعي الذي يعاني منه الطفل المصاب هو عدم القدرة على إنتاج أجسام مضادة (غلوبيلينات مناعية من النوع γ). (أو عدم القدرة على توليد رد مناعي خلطي).

2. اقتراح فرضيات تفسيرية:

1- عدم نضج LB (غياب BCR) .

2- عدم القدرة على تركيب مستقبلات الأنترلوكين 2 .

3- عدم إنتاج الأنترلوكين 2.

4- غياب الخلايا LT.

الجزء الثاني:

1. المصادقة على الفرضية التي تفسر سبب الإصابة بالقصور المناعي النادر عند بعض الأطفال:

- التجربة (1): تفسير النتائج

- في الوسطين (1 و 3): نلاحظ عدم تكاثر اللمفاويات و هذا راجع إلى أن السائل الطافي المضاف إلى الوسط لا يحتوي على الأنترلوكين 2 بسبب عدم توليد استجابة مناعية و ذلك نتيجة:

* غياب الـ LT_4 عند الفأر الذي خضع لمعاملة أدت إلى القضاء عليها (الوسط 1).

* غياب المستضد في (الوسط 3).

- في الوسط (2): نلاحظ تكاثر اللمفاويات و يعود ذلك إلى أن السائل الطافي يحتوي على الأنترلوكين 2 الذي أنتجته الخلايا LT_4 خلال الرد المناعي ضد الفيروس و الذي حفّز اللمفاويات على التكاثر.

- الاستنتاج: غياب LT_4 و المستضد ينتج عنه عدم تكاثر اللمفاويات LB.

- التجربة (2): من مقارنة عدد اللمفاويات بين الطفل السليم و الطفل المصاب نلاحظ أن:

عدد اللمفاويات LB عند المصاب ضمن المجال الطبيعي للطفل السليم، بينما تنعدم اللمفاويات LT عند المصاب مقارنة بعددها الكبير عند السليم.

- الاستنتاج: الطفل المصاب يعاني من عجز في اللمفاويات LT (غياب الخلايا LT).

- التجربة (3): تحليل النتائج

- 0.5 - عند إضافة لمفاويات منزوعة من الطفل المصاب بالقصور المناعي النادر إلى وسط جيلاتيني به مولد الضد (اناتوكسين تركززي)، بعد الغسل نلاحظ تثبت للمفاويات على المستضد، مما يدل على أن الخلايا LB تعرفت عليه و بالتالي فهي تملك BCR نوعي للأناتوكسين التركززي.
- عند نقل للمفاويات إلى غرف مجهرية نلاحظ أنه في:
- 0.75 وجود المستضد و غياب الأنترلوكين 2 لا تتكاثر للمفاويات بينما تتكاثر في وجود الأنترلوكين 2. مما يدل على أن LB قابلة للتحفيز من طرف الأنترلوكين 2.
- 0.5 - الاستنتاج: LB الطفل المصاب ذات كفاءة مناعية فهي تملك BCR و مستقبلات الأنترلوكين 2.
- التركيب:
- 1 بما أن LB عند الطفل المصاب ذات كفاءة مناعية فهذا يلغي الفرضيتين 1 و 2 اللتين تتصان على أن سبب القصور المناعي هو غياب المستقبلات الغشائية BCR أو مستقبلات الأنترلوكين 2.
- غياب الـ LT_4 يمنع إنتاج الأنترلوكين 2 الضروري لتحفيز الـ LB المحسنة على التكاثر و التمايز إلى بلازموسيت منتجة للأجسام المضادة و هذا ما يفسر حالة القصور المناعي لدى الطفل المصاب. و تأكيد الفرضيتين 3 و 4 التي تنص على غياب الخلايا LT أي غياب الأنترلوكين.

2. استنتاج المعلومة التي تدعم الفرضية:

- 0.75 إن غياب للمفاويات التائية عند الطفل المصاب يعود إلى خلل في نقي العظام حيث يمكنه إنشاء LB ناضجة و لكنه لا ينتج LT ثلاثية.
- معيقات العلاج:
- 0.5 صعوبة إيجاد طعم يتوافق مع أنسجة المستقبل فيما يخص معقد التوافق النسيجي العام CMH.

الجزء الثالث:

- نص علمي يوضح مختلف الأسباب المؤدية إلى القصور المناعي و دور البروتينات في حالة الرد المناعي النوعي المدروس:

- 0.5 دخول المستضدات إلى العضوية يتسبب في توليد رد مناعي نوعي و ذلك بتعاون الخلايا للمفاوية قصد إقصائها و القضاء عليها و تلعب البروتينات دورا أساسيا في ذلك إلا أن في بعض الحالات يحدث قصور مناعي لأسباب مختلفة.
- 0.5 - فما هي مختلف الأسباب المؤدية إلى حدوث قصور مناعي و ما دور البروتينات في ذلك في حالة الرد المناعي الخلطي؟
- 1 - يتطلب توليد استجابة مناعية نوعية تعاونا مناعيا بين للمفاويات (B، T) حيث تنشأ الخلايا LB و تنضج في نقي العظام و ذلك بتركيب جزيئات بروتينية غشائية BCR، أما LT فتنشأ في نقي العظام و تنضج في التيموس بتركيبها لجزيئات TCR.
- 1 - يحدث تعاون بين الخلايا للمفاوية حيث تتم مراقبة تكاثر و تمايز الخلايا LB ذات الكفاءة المناعية عن طريق مبلغات كيميائية هي الأنترلوكينات (IL2) التي تُفرزها الخلايا LTh الناتجة عن تمايز الخلايا LT_4 المحسنة، بحيث لا تؤثر الأنترلوكينات إلا على للمفاويات المحسنة (المنشطة) أي للمفاويات الحاملة للمستقبلات الغشائية الخاصة بهذه الأنترلوكينات و التي تظهر بعد التماس بالمستضد.
- 1.5 - في بعض الأحيان قد يحدث قصور مناعي خطير ينعكس على الرد المناعي النوعي الخلطي و ذلك لأحد الأسباب التالية:
- * عدم إنتاج لمفاويات LT أو LB على مستوى نقي العظام.
- * عدم تركيب المستقبلات الغشائية BCR أو TCR الضرورية للتعرف على المستضدات.
- * عدم تركيب الأنترلوكين أو مستقبلات الأنترلوكينات الضرورية لتنشيط و تحفيز للمفاويات على التكاثر و التمايز.
- 0.5 تتعاون عناصر الجهاز المناعي لتوليد رد مناعي نوعي يؤدي إلى إقصاء المستضدات و للبروتينات دور أساسي في ذلك إلا أنه قد يحدث خلل في نشوء أو نضج للمفاويات أو حدوث خلل في تركيب أحد البروتينات ينجم عنه قصور مناعي خطير ينعكس على سلامة العضوية.