ثانوية كريم بلقاسم.
المستوى الدراسي : 2 ع ت

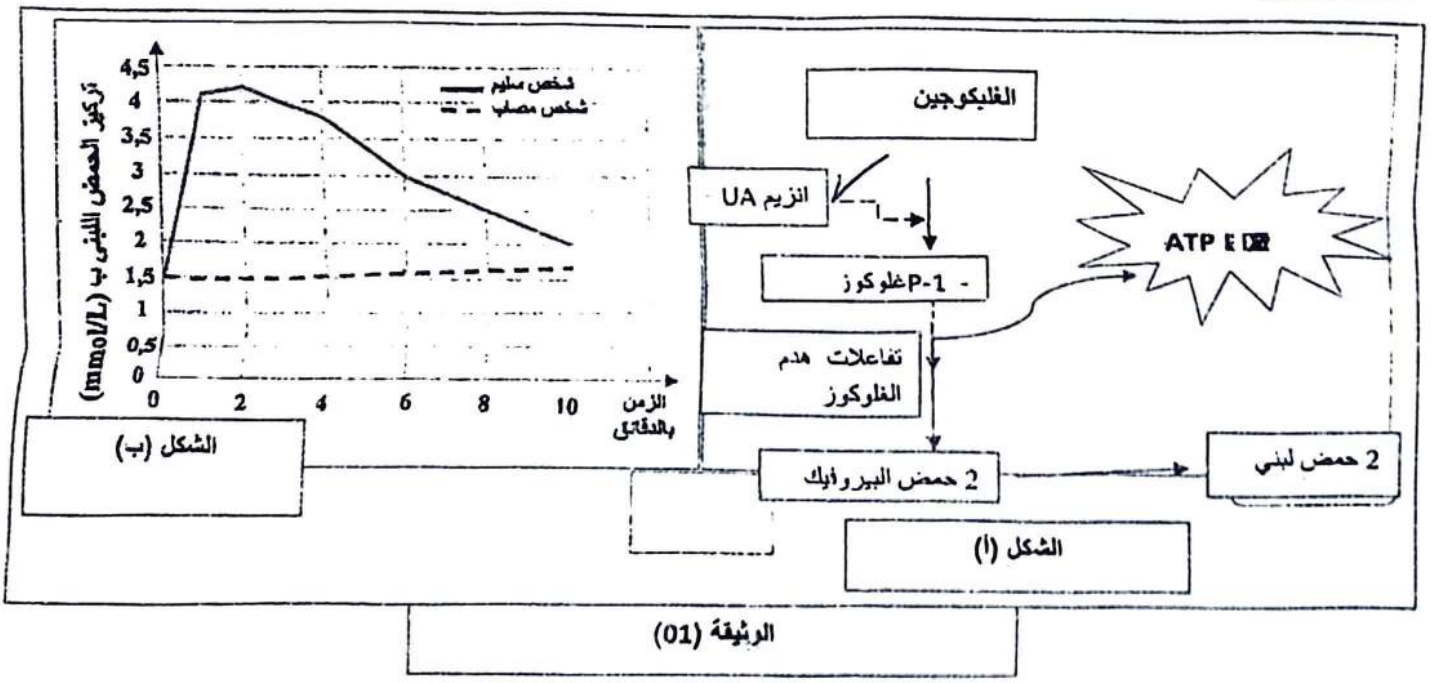
الموسم الدراسي 2024/2023
المدة : ساعة

فرض الفصـــل الثالث في مـــادة علـــوم الطبيعة و الحياة

التمرين الاول :

مرض ماك اردل Mc.Ardle وهن عضلي وراثي يتميز المصابون به بعدم قدرتهم على تحمل المجهودات العضلية الشديدة و قصيرة المدة منذ الثواني الأولى لانطلاقها (ضعف الأداء الرياضي) . لفهم الأصل الوراثي لهذا المرض ،نقترح المعطيات الاتية :

I. -تعتبر الطاقة مصدر الانقباض العضلي و بالتالي الأداء الرياضي بشتى أنواعه ، تعتمد الخلايا العضلية خلال النشاط على جزيئات ال ATP كمصدر أساسي للطاقة القابلة للاستعمال ،يمكن إنتاج هذه الجزيئات الطاقوية عن طريق العديد من التفاعلات على مستوى العضلة ،يمثل الشكل (أ) من الوثيقة (01) مخطط مبسط لأحد التفاعلات الأيضية لتركيب الATP انطلاقا من الجليكوجين العضلي على مستوى الخلايا العضلية في حالة الجهد العضلي الشديد و القصير ،ينتج عن هذه التفاعلات الحمض اللبني الذي ينتقل في الدم ليتخلص منه في الكبد ، بينما الشكل (ب) من نفس الوثيقة نتائج قياس تركيز الحمض اللبني في الدم خلال مجهود عضلي شديد و قصير عند شخص سليم و اخر مصاب بالمرض .



1- وضح بدقة العلاقة بين مستويات النمط الظاهري للشخص السليم والشخص المصاب بمرض ماك آردل باستغلال لوثيقة (1) والمعطيات .

2- اقترح فرضية حول السبب الأصلي لمرض مارك آردل.

II- -لغرض فهم اصل حدوث هذا المرض نقترح عليك الوثيقة (02) : بحيث يمثل الشكل (أ) دراسة لجزء من تتابع النكليوتيدات في المورثة " PYGM" المسؤولة عن تركيب الانزيم UA و التي تتواجد على شكلين أليلين : أليل عادي مسؤول عن تركيب الانزيم UA العادي عند الشخص السليم (UA34=) و أليل طافر مسؤول عن تركيب الانزيم UA الطافر عند الشخص المصاب (UA01=) و سلسلة الأحماض الأمينية الناتجة عن اتعبير المورثي لكل منهما.

أرقام النوكليوتيدات	2119 ... 2139
جزء الأليل العادي	... GAA AAC TTC ATC TTT GGC...
تتابع الأحماض الأمينية في الإنزيم العادي	Glu-Asn-Phe-Phe-Ile-Phe-Gly
جزء الأليل الطافر	... GAA AAC TTC ATC TTT GGC...
تتابع الأحماض الامينية في الإنزيم الطافر	Glu-Asn-Phe-Ile-Phe-Gly

الشكل (أ)

الوثـــــــــــــيقة (02)

-باستغلالك للشكل (أ) من الوثيقة (02) صادق على صحة الفرضية المقترحة مبرزا الأصل الوراثي لهذا المرض .

الجزء الثالث:

-انجز مخططا تحصيليا يوضح العلاقة بين النمط الوراثي و مختلف مستويات النمط الظاهري لمرض ماك اردل .