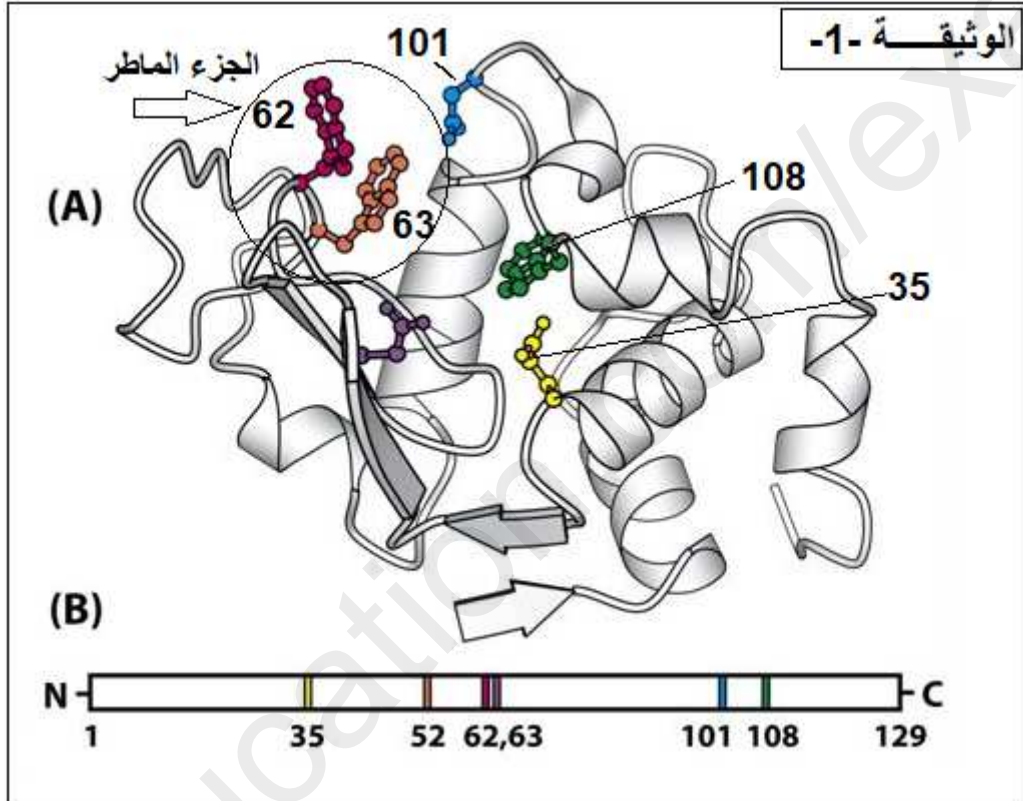


على الطالب أن يختار بين أحد الموضوعين  
الموضوع الأول

**التمرين الأول:**

يرتبط نشاط البروتين بنيتته الفراغية التي تحدها مجموعة من الأحماض الأمينية الداخلة في تركيبها، نريد ان نشرح العلاقة بين بنية البروتين و تخصصه الوظيفي و دور الاحماض الامينية في ذلك.  
تمثل الوثيقة 1- البنية الفراغية لإنزيم الليزوزيم .



1- تعرف على الأرقام الممثلة في البنية (A)، ثم باستخدام الصيغة العامة للأحماض الأمينية اكتب صيغة الجزء الماطر في الوثيقة 1-.

2- باستغلال الوثيقة 1- إشرح في نص علمي لا يتعدى 10 أسطر تباعد الأحماض الأمينية في الشكل (B) وتقاربها في الشكل (A) محدد دور المورثة في ذلك.

**التمرين الثاني:**

تنتقل الرسالة العصبية على مستوى المشابك بتركيز المبلغ العصبي، ولكن في بعض الحالات قد نلاحظ خلل في ذلك فمثلا:

يعاني بعض الأشخاص من تعب عضلي مزمن وهو مرض نادر (تصيب حوالي شخص 1 من 5000)، يتميز بصعوبة في النقل العضلي، رؤية مضاعفة ولا يستطيع الأشخاص المصابين به المحافظة على إبقاء عيونهم مفتوحة لفترة طويلة.

**(Forest Whitaker)** هو ممثل أمريكي يعاني من هذا المرض الذي يعرف بـ :

الوهن العضلي (**Myasthénie**) هو مرض وراثي عصبي- عضلي.

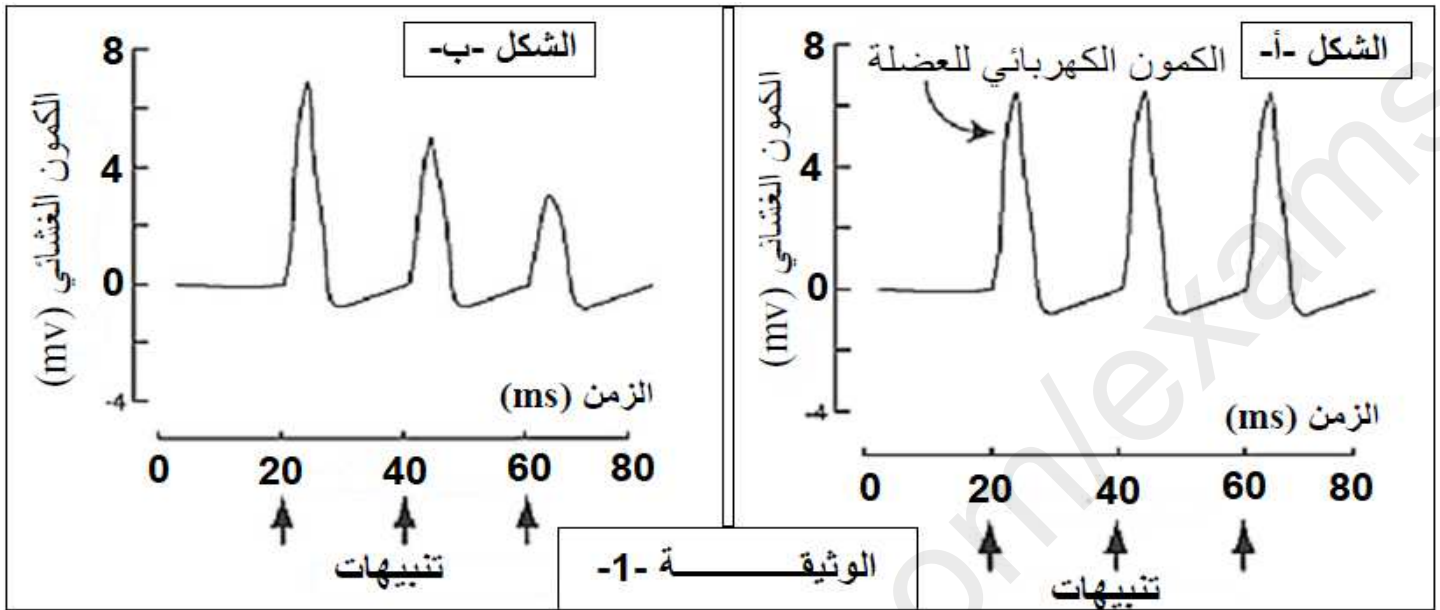
لفهم أكثر هذا المرض نقترح عليك هذه الدراسة .



## أولاً:

تمثل الوثيقة 1- تسجيل الظواهر الكهربائية (électromyogramme) الملتقطة من طرف إلكترونيات موضوعه على مستوى الجلد في العضلة ثم ننبه العصب الحركي التي يعصبها، النتائج ممثلة في الوثيقة 1- حيث :

الشكل أ- من الوثيقة 1- يمثل تسجيل كهربائي عند شخص سليم (غير مصاب)، بينما الشكل ب- من نفس الوثيقة يمثل تسجيل كهربائي عند شخص مصاب بالوهن العضلي.



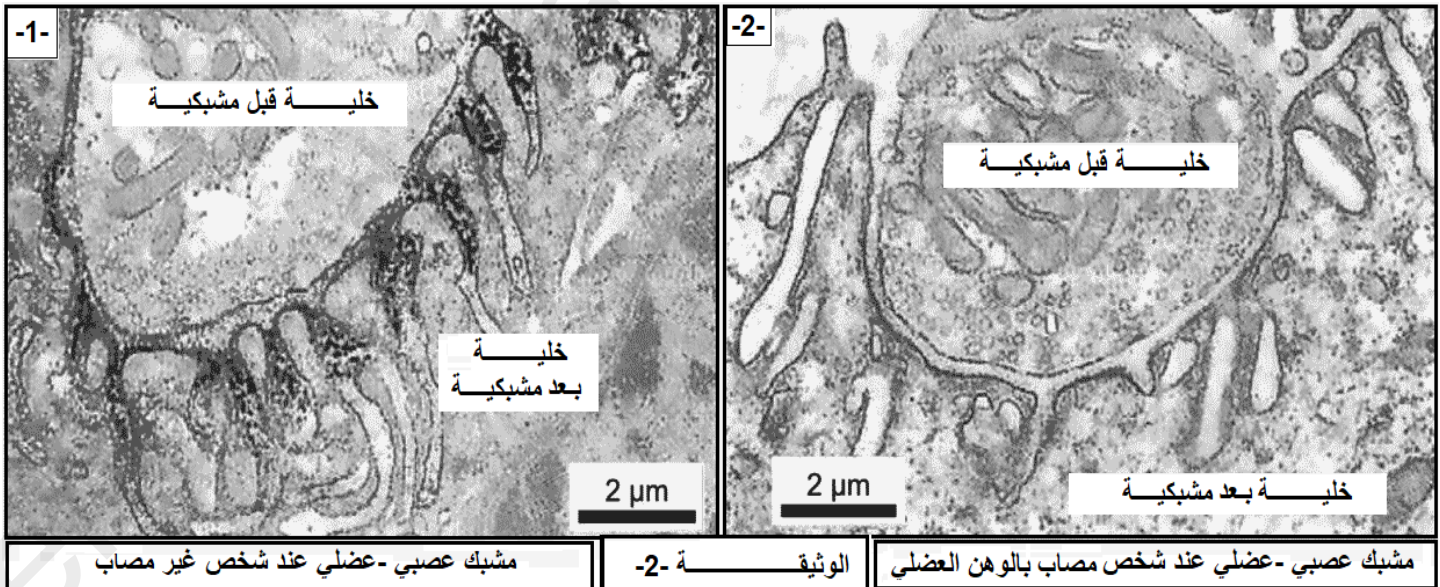
1- قدم تحليلاً مقارناً لهذه النتائج.

2- إقترح فرضيات تفسر فيها سبب المرض بالوهن العضلي.

## ثانياً:

للتأكيد من إحدى الفرضيات السابقة، تم إنجاز التحاليل التالية في مخابر طبية مختصة.

**التجربة 1-:** تم إنجاز مقاطع على مستوى مشابك عصبية -عضلية أخضعت لمعالجة خاصة حيث تم إستعمال مواد مشعة ثم التصوير الإشعاعي الذاتي و ذلك للكشف عن وجود مستقبلات الاستيل كولين والتي تظهر بقع سوداء في الوثيقة 2-.



**التجربة 2-:** تمثل الوثيقة 3- التالية نتائج تحاليل دم الشخص المصاب و الشخص السليم

الوثيقة 3-		
شخص مصاب	شخص غير مصاب	إختبار الكشف عن الأجسام المضادة ذاتية التفاعل (التي تتفاعل مع الذات) الموجهة ضد المستقبلات الغشائية للأستيل كولين
+++	-----	

- 1- ما هي المعلومات التي يمكن إستخراجها من الوثيقة -2.
- 2- 1- باستغلال الوثيقة -3- حدد سبب مرض الوهن العضلي.
- ب- هل تم التحقق من صحة الفرضيات السابقة علل .
- 3- من معلوماتك ومعطيات الموضوع وضح برسم تفسيري آلية عمل المشبك العصبي العضلي عند الاشخاص المصابة بمرض الوهن العضلي.

### التمرين الثالث:

تحتاج الكائنات الحية إلى إمداد مستمر من المواد و الطاقة لأداء وظائفها الحيوية والمحافظة على حياتها. تمتاز جميع الخلايا بقدرتها على استعمال و تحويل الطاقة ، ندرس في هذا الجزء بعض التحولات الطاقوية عند الكريات الدموية الحمراء للإنسان و للدجاج.

أولاً: تمثل الوثيقة -1- بعض المعلومات حول الكريات الدموية الحمراء للإنسان ( GRH ) و الدجاج ( GRP ).

تمتاز الكريات الدموية الحمراء للإنسان ( GRH ) الوظيفية بكونها غنية بالهيموغلوبين ولا تحتوي على العضيات بما فيها الميتوكوندري، بينما كريات الدموية الحمراء للدجاج ( GRP ) تحتوي على الميتوكوندري.

تمتاز هيولة الكريات الدموية الحمراء للفقاريات بكونها غنية بشوارد ( K+ ) وفقيرة بشوارد ( Na+ ) مقارنةً بالوسط الذي تسبح فيه ( البلازما ).

إن هذا التباين في تركيز شوارد ( K+ ) و ( Na+ ) بين الوسط الداخلي و الخارجي يتم الحفاظ عليه بتدخل مضخة الصوديوم/ بوتاسيوم المتواجدة على الغشاء الهولي و من شروط عملها توفر الـ ATP .

### الوثيقة -1-

- 1- ما هو المشكل التي تطرحها معطيات الوثيقة -1-؟
- 2- إقترح حلولاً للمشكل المطروح ؟

### ثانياً:

للتأكد من صحة الحلول للمشكل المطروح في الجزء الأول نقترح عليك التجارب التالية

التجربة -1- يتم بتقنيات خاصة الحصول على الكريات الدموية ( GRH ، و GRP ) ثم يتم تخزينها في درجة حرارة منخفضة ( 4 م ° )، تمثل الوثيقة -2- نتائج التخزين الكريات الدموية الحمراء ( GRH ، و GRP ) في المبرد في درجة حرارة 4 م ° لمدة 7 أيام.

ملاحظة: تركيز الشوارد ( mmol.L<sup>-1</sup> )

GRP		GRH		الوثيقة -2-
K+	Na+	K+	Na+	
150	18	136	19	قبل التخزين كانت في درجة حرارة 37 م °
93	64	88	72	بعد التخزين أصبحت في درجة حرارة 4 م °

- 1- قدم تحليلاً مقارنةً للنتائج المدونة في جدول الوثيقة -2-.

**التجربة -2-** نجري مجموعة من تجارب على الكريات الدموية الحمراء ( GRH ، و GRP ) في أوساط مختلفة الشروط. تمثل الوثيقة -3- تركيز شوارد الـ  $Na^+$  و  $K^+$  في هيولة كريات دموية حمراء خزنت مسبقا في درجة حرارة 4 م° لمدة 7 أيام ثم نقلت إلى وسط خارجي بسيط مماثل للبلازما في شروط تجريبية مختلفة و درجة حرارة 37 م°.

**ملاحظة:** الكريات الدموية الحمراء الدجاج GRP تحتوي على مدخرات الغلوكوز في هيولتها.

GRP		GRH		الوثيقة -3-
K+	Na+	K+	Na+	محتوى الوسط الخارجي في درجة حرارة 37 م°
106	57	64	91	1 وسط بسيط و في غياب الغلوكوز
124	36	126	35	2 وسط بسيط + الغلوكوز
85	77	68	95	3 وسط بسيط + الغلوكوز + مثبت التحلل السكري
129	34	63	92	4 وسط بسيط + البيروفيك
117	43	64	93	5 وسط بسيط + البيروفيك + مثبت التحلل السكري

2- إستخرج المعلومات التي تقدمها لك الوثيقة -3-

3- بالإستعانة بالوثيقة -3- اثبت مدى صحة الحلول التي قدمتها في السؤال -2- من الجزء الاول لمعالجة المشكل المطروح

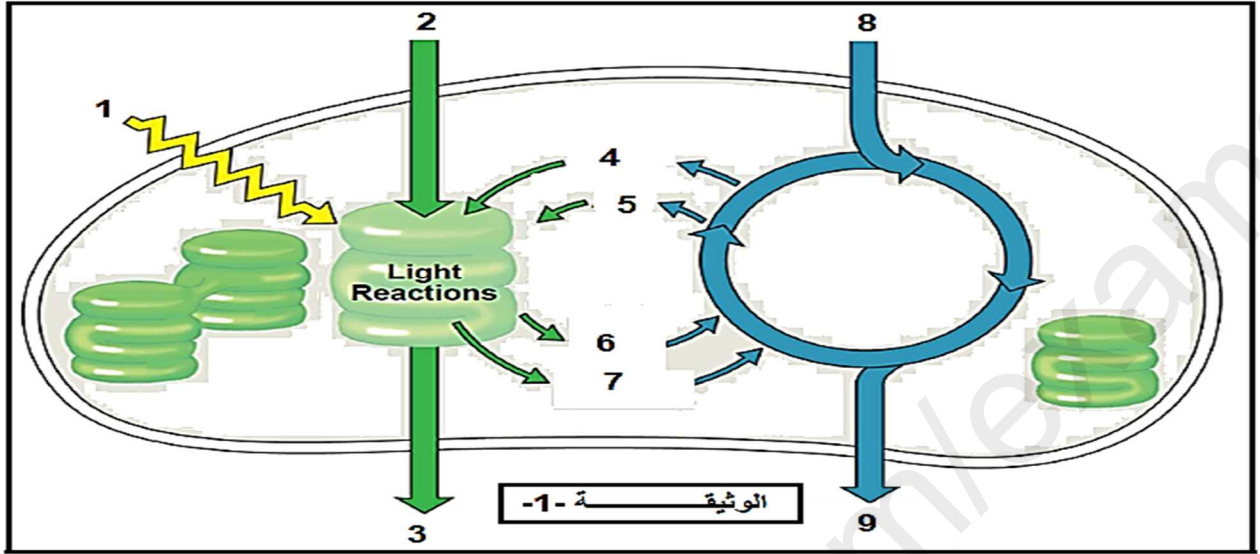
**ثالثا:** من معارفك و من هذه الدراسة انجز مخطط تظهر فيه و تقارن آليات تجديد الـ ATP في الكريات الدموية الحمراء عند الإنسان و الدجاج لضمان عمل مضخة الصوديوم / البوتاسيوم.

إنتهي الموضوع الأول



**التمرين الأول:**

تؤدي النباتات الخضراء وظيفة حيوية هامة تعتبر اهم ضمان لإستمرار الحياة. تمثل الوثيقة 1- رسم تخطيطي يوضح التكامل بين المرحلتين الكيموضوئية و الكيموحيوية لعملية التركيب الضوئي.



- 1- اكمل بيانات الوثيقة 1- ، ثم انجز رسم تفسيري لما فوق بنية الصانعة الخضراء.
- 2- لخص في نص علمي لا يتعدى 10 اسطر تظهر فيها كيف يمكن لهذه العضية ان تحول الطاقة الموضحة في العنصر 1- إلى الطاقة الموضحة في العنصر 9- .

**التمرين الثاني:**

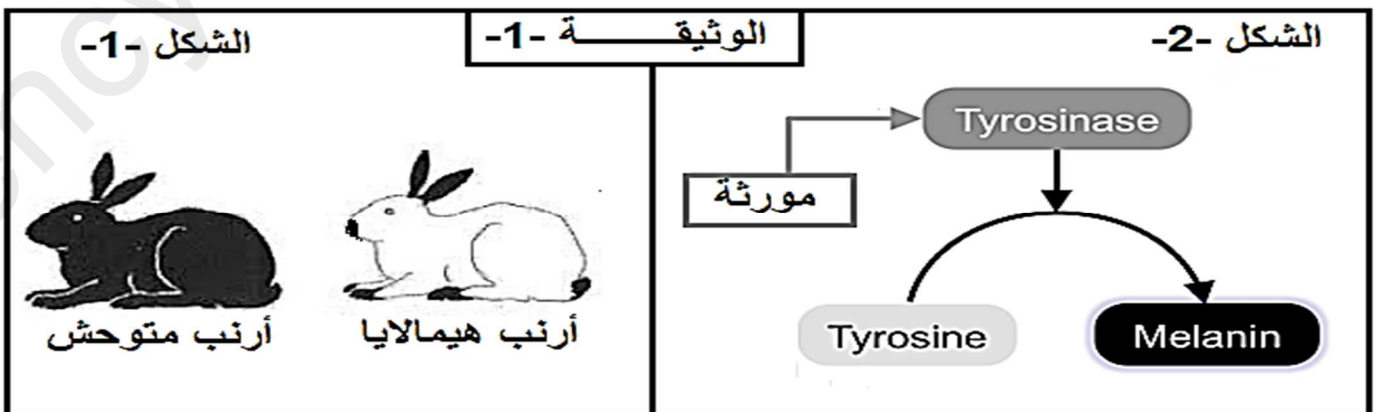
الإنزيمات هي بروتينات ذات بنية ووظيفة محددة وتعمل على تحفيز التفاعلات، تمتاز بكونها تتأثر بشروط الوسط الذي تتواجد فيه.

**أولاً:**

يربي الطفل أحمد أرنباً من السلالة هيمالايا (himalayen)، تتميز هذه السلالة من الأرانب بفرو أبيض ناصع في معظم جسمه بينما في نهايات اطرافه، انفه و ذيله تكون سوداء اللون مقارنة للسلالة المتوحشة (sauvage) التي يكون كل فرو جسمها داكن اللون كما يوضحه الشكل 1- من الوثيقة 1-.

أصيب أرنب أحمد بمرض جعله يفقد كل فروه، وبعد فحصه عند البيطري سأله احمد عن إمكانية إسترجاع أرنبه لفروه الأصلي المميز. فطلب منه البيطري ان يترك الأرنب في غرفة تكون درجة حرارتها 20 م° و هذا خلال فترة تجديد فروه. إن اللون الداكن للفرو ناتج عن وجود صبغة الميلانين في خلاياه، اما اللون الابيض الناصع ناتج عن غياب هذه الصبغة في الخلايا.

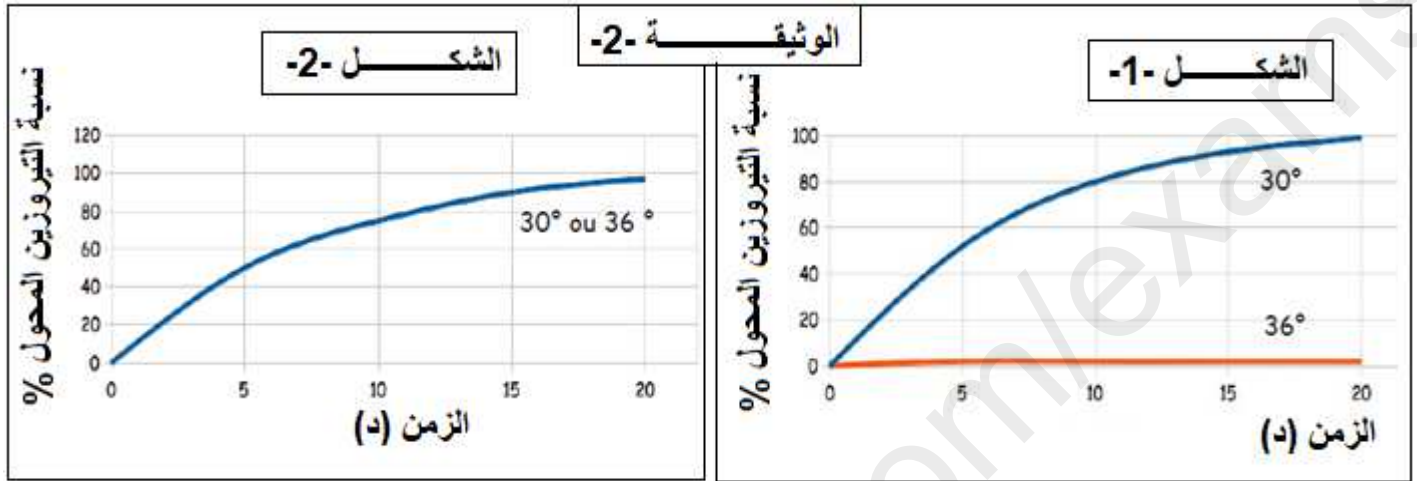
التيرروزيناز هو الإنزيم الذي يحول التيرروزين إلى صبغة الميلانين وفق المخطط الموضح في الشكل 2- من الوثيقة 1-.



- 1- اكتب معادلة التفاعل الذي يشرف عليه إنزيم التيروسيناز.  
2- باستغلال الوثيقة -1- اقترح فرضية او فرضيات تفسر بها عدم ظهور اللون الداكن في بقية جسم ارنب الهيمالايا.

### ثانيا:

لفهم تغيرات الحركة الإنزيمية لإنزيم التيروسيناز لكل ارنب ( المتوحش و الهيمالايا) بدلالة درجة الحرارة ندرس الوثيقة -2- التي تمثل نسبة تحول التيروسين بإنزيم التيروسيناز بدلالة الزمن من طرف خلايا ارنب الهيمالايا الشكل -1- و من طرف خلايا الأرنب متوحش الشكل -2- موضوعة في درجة حرارة 30 م° او في 36 م°.



1- ماهي المعلومات المستخلصة من تحليلك للوثيقة -2-

تمثل الوثيقة -3- أ- درجة حرارة مناطق مختلفة من جسم الأرنبين متوحش و هيمالايا بدلالة درجة حرارة الوسط ( الغرفة) التي يتواجدان به، بينما الوثيقة -3-ب- فتمثل تتابع النكليوتيدي للمورثة المسؤولة عن تركيب إنزيم التيروسيناز عند كلا من ارنب الهيمالايا و المتوحش.

الوثيقة 3- أ -	درجة حرارة مناطق الجسم عند الأرنب	درجة حرارة الغرفة	درجة حرارة الغرفة
ارنب متوحش	الجسم	36 م°	36 م°
	النهايات الطرفية	30 م°	36 م°
ارنب الهيمالايا	الجسم	36 م°	36 م°
	النهايات الطرفية	30 م°	36 م°

### ملاحظة:

Tyralba1 = تتابع نكليوتيدي لمورثة لإنزيم التيروسيناز عند الأرنب المتوحش ( النافذة العلوية)  
Tyralba2 = تتابع نكليوتيدي لمورثة لإنزيم التيروسيناز عند الأرنب الهيمالايا ( النافذة السفلية)

2- حل الوثيقة -3-.

3- باستغلال الوثيقة -3- وما توصلت إليه في هذه الدراسة فسّر لماذا طلب البيطري من احمد ان يضع الأرنب في غرفة درجة حرارتها 20 م° لإستعادة فروه الأصلي .

### التمرين الثالث:

يفقد الجهاز المناعي قدرته على الدفاع عن الذات نتيجة خلل في بنية بعض البروتينات .

يعاني بعض الأطفال الصغار من قصور مناعي (خلل مناعي) خطيرو نادر جدا (يصيب حوالي طفل 1 من 300000 ) تتمثل اعراضه في إلتهاب رئوي حاد (امراض تعفنفة تنفسفة)، إسهالات حادة من اصل تعفني، تقرحات معدفة.....،

هؤلاء الأطفال يعيشون في غرف جد معقمة كما توضحه الوثيقة -1- و يعرفون بـ: **Bébés bulles**.

هذا الخلل المناعي هو مرض وراثي يعرف بـ **déficit immunitaire combiné sévère lié au chromosome X** .  
نرمزله **DISC-X** .

### الوثيقة -1-



لفهم أسباب هذا الخلل قام مجموعة من الباحثين بمجموعة من الأبحاث نقترحها عليك في هذه الدراسة.

### أولاً:

بتقنيات خاصة تم قياس تركيز اللمفاويات و الاجسام المضادة في الدم عند هؤلاء الاطفال المصابين بمرض الـ **DISC-X** مقارنة مع الاطفال غير المصابين، النتائج المحصل عليها مدونة في جدول الوثيقة -2- أ-

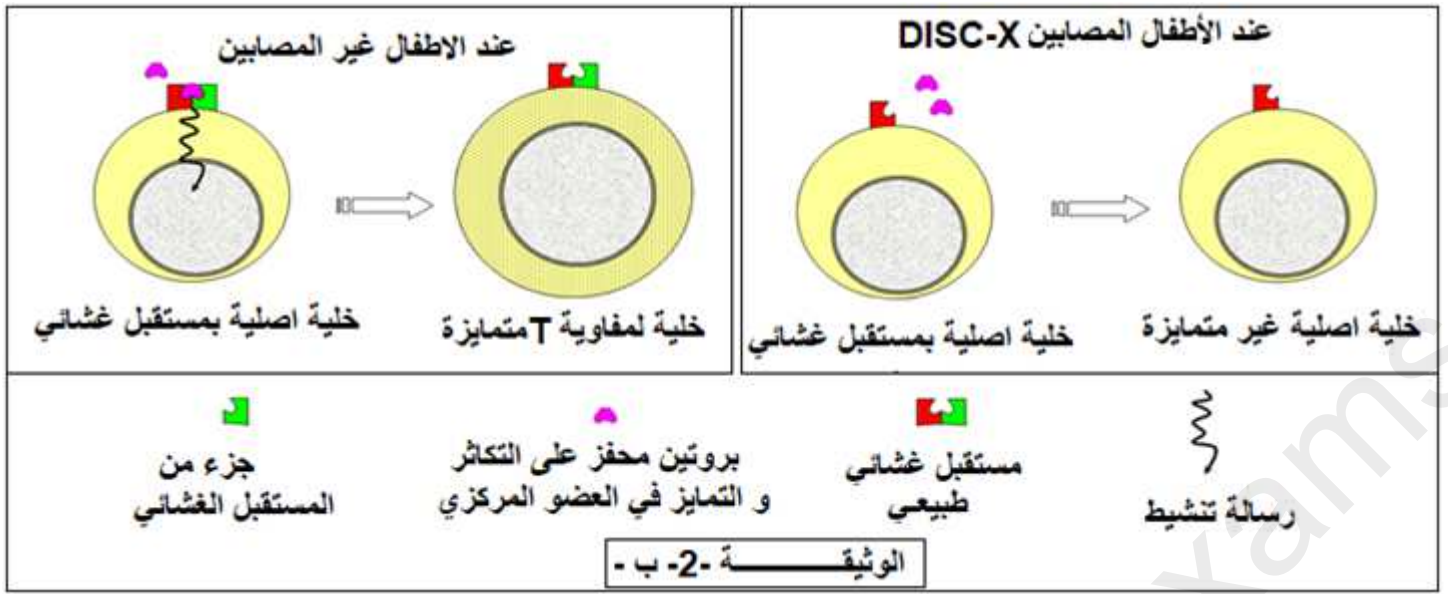
الأطفال غير المصابين	الأطفال المصابين بـ <b>DISC-X</b>	تركيز اللمفاويات والأجسام المضادة في الدم
من 2000 إلى 4000	0	عدد اللمفاويات <b>LT</b> في كل ميكرو لتر
من 1000 إلى 2000	1250	عدد اللمفاويات <b>LB</b> في كل ميكرو لتر
أكبر من 400	0	الأجسام المضادة <b>Ac</b> ( mg/dl )
<b>الوثيقة -2- أ-</b>		

1- حل نتائج الجدول.

2- فسّر ضرورة بقاء الأطفال المصابين في غرف جد معقمة .

تمثل الوثيقة -2- ب- مستقبلات غشائية عند الخلايا الأم المنتجة للخلايا اللمفاوية **LT** المتواجدة في نقي العظام عند كلا من الاطفال المصابين والاطفال غير المصابين.

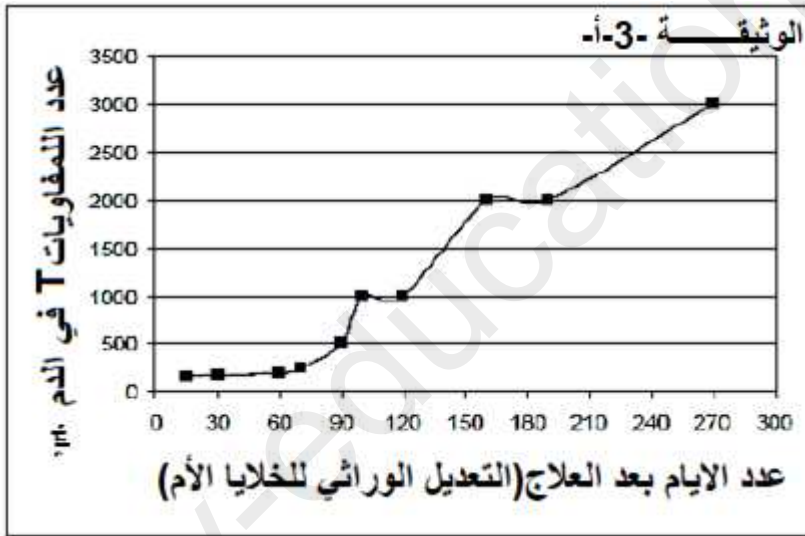




3- بين باستغلال الوثيقة -2- ب - سبب مرض DISC-X.

### ثانياً:

لعلاج هؤلاء الأطفال تم الإعتماد على تقنية العلاج الوراثي (Thérapie génique) لفترة زمنية تمتد إلى شهور. والتي تتمثل في نقل المورثة المسؤولة عن تركيب بروتين غشائي ضروري لتنشيط إنقسام وتمايز اللمفاويات T من خلايا الأصلية (في نقي العظام)، لهذا الغرض تم إستخلاص خلايا أصلية لللمفاويات T من نقي العظام للأطفال المصابين و حقنها بالمورثة السابقة ثم يعاد حقن هذه الخلايا المعدلة وراثياً للأطفال المصابين. بعد ستة اشهر من انتهاء العلاج قيست كمية الأجسام المضادة عند الأطفال المعالجون فقدرت بـ 323 (mg/dl) بعد 180 يوم من العلاج.



تمثل الوثيقة -3- أ - نتائج المحصل عليها بعد العلاج الوراثي.

- 1- هل يمكن للعلاج المقترح من طرف الباحثين ان يصحح هذا المرض الوراثي ؟ علل
- 2- لإختبار مدى نجاعة العلاج نقوم بتلقيح الأطفال ضد بعض الامراض التوكسين الكزازي و الديفتيري النتائج مدونة في جدول الوثيقة -3- ب-

الوثيقة -3- ب	كمية الأجسام المضادة ضد التوكسين الكزازي ( UI/ml )	كمية الأجسام المضادة ضد التوكسين الديفتيري ( UI/ml )	كمية الأجسام المضادة ضد فيروس شلل الأطفال ( UI/ml )
الأطفال المعالجة	0.53	0.86	215
الأطفال غير المصابة	اكبر من 0.2	اكبر من 0.2	أكبر من 80

أ- ماذا تستنتج من تحليلك لنتائج الجدول

### ثالثاً:

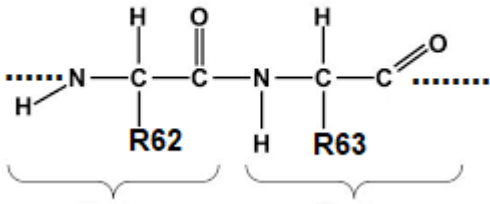
بين برسم تخطيطي تفسيري العلاقة بين اللمفاويات (LT) و الأجسام المضادة.



الموضوع الأول:

التمرين الأول:

A dipeptide



1- **الأحماض الأمينية المشكلة للموقع الفعال** لإنزيم الليوزيم

2- **النص العلمي:** لا يتعدى ( 10 اسطر )

يأخذ البروتين بعد تشكله بنية فراغية ثابتة يكسبه تخصصه الوظيفي  
كيف يحدث ذلك؟

بعد تشكل البروتين يمر بعدة مستويات بنيوية متدرجة التعقيد و تبدأ

بالبنية الأولية الموضحة في الشكل ( B ) و التي تتميز بارتباط الأحماض الأمينية بروابط ببتيدية مشكلة سلسلة ببتيدية حيث عدد، نوع و ترتيب الأحماض الأمينية فيها تحدده المورثة .

تألف السلسلة الببتيدية تلقائيا لتأخذ مستوى فراغي ثانوي ثم ثالثي الموضحة في الشكل ( A ) والتي تتميز بتقارب الأحماض الامينية فضائيا وتستقر هذه البنية لظهور روابط كيميائية جديدة تظهر بين جذور الأحماض الأمينية .

**بذلك** نتوصل إلى انه : أثناء نضج البروتين تحدث له انطواعات عديدة ، تسمى □ للأحماض الامينية ذات ارقام متباعدة في السلسلة الأولية والتي تحددها المورثة بأن تتقارب فضائيا مكسبة البروتين مستوى فراغي وظيفي .

التمرين الثاني:

أولاً:

1- التحليل المقارن :

تمثل الوثيقة تسجيلات كهربائية للعضلة عند شخص سليم و آخر مصاب بعد تنبيه العصب الحركي الذي يعصبها حيث:

نهبنا الشخصين بثلاث تنبيهات متساوية و متتالية فسلطنا ثلاث كمونات متتالية عند كليهما لكن،

عند الشخص السليم نلاحظ ان الكمونات الثلاثة المسجلة متماثلة السعة **بينما** عند الشخص المصاب بالوهن العضلي نلاحظ تسجيل الكمون الأول مماثل للشخص السليم، اما عن الكمونين التاليين فنلاحظ ان سعتهما متناقصة.

ومنه: عضلة الشخص المصاب بالوهن العضلي تستجيب بفعالية أقل للتنبيهات المتكررة او المتتالية.

2- الفرضيات:

- تناقص في إفراز المبلغ الكيميائي استيل كولين

- المستقبلات الغشائية البعد المشبكية لا تقوم بوظيفتها – وجود ما يعيق عملها -

- خلل في المستقبلات الغشائية للأستيل كولين.

ثانياً:

1- المعلومات المستخرجة من الوثيقة -2-

- يظهر الغشاء بعد المشبكي عند الشخص السليم كثير التموج و غزير الإشعاع و هذا يدل على كثرة مستقبلات الأستيل كولين فيه.

- اما عن الغشاء بعد المشبكي لشخص المصاب فيظهر قليل التموج وضعيف أو منعدم الإشعاع تقريبا و هذا يدل على قلة او غياب مستقبلات الأستيل كولين فيه .

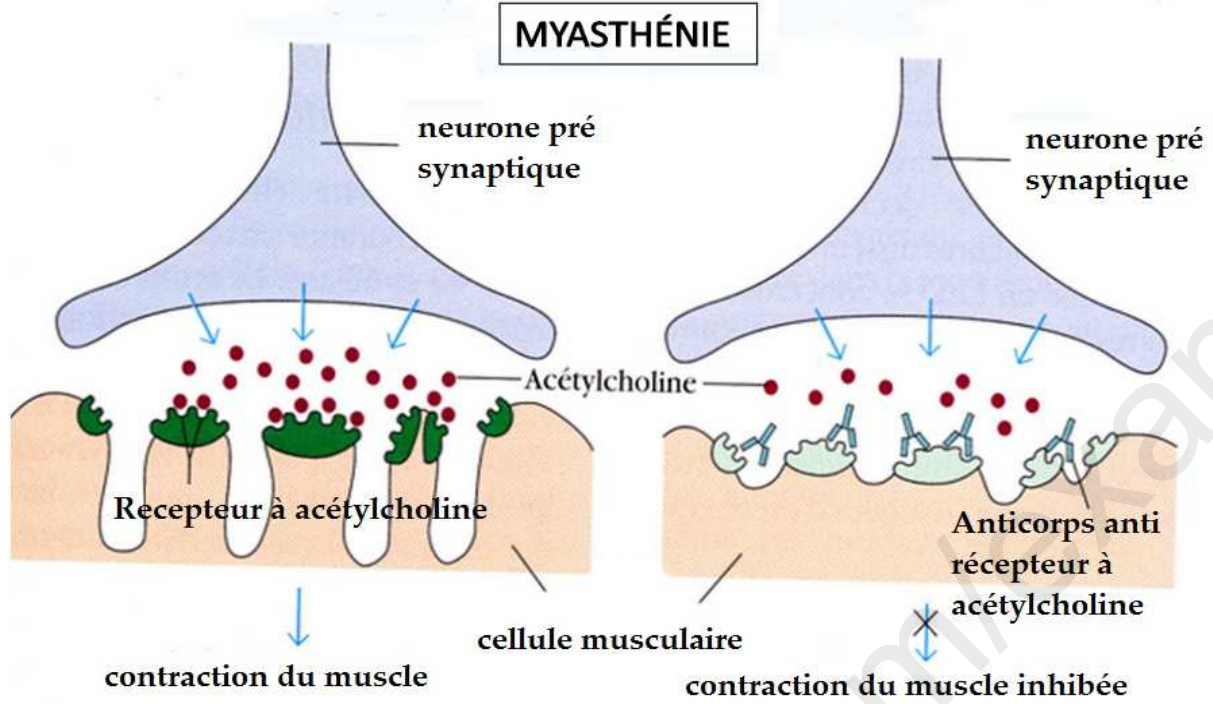
2-أ- سبب الوهن العضلي من الوثيقة -3-

يعود سبب الوهن العضلي إلى وجود أجسام مضادة ذاتية التفاعل عند الشخص المصاب و هي موجهة ضد مستقبلات الأستيل كولين فثبط عملها – أي راجع إلى خلل مناعي يتم فيها إنتاج اجسام مضادة ذاتية تتوضع على المستقبلات الغشائية للأستيل كولين .

ب- تم التحقق من صحة الفرضية -2- فهناك ما يعيق عمل مستقبلات الغشائية للأستيل كولين و هذا لوجود أجسام مضادة ذاتية التفاعل ضدها تتوضع عليها و تعيق عملها ( تثبطها) .

أي: تتوضع الاجسام المضادة الذاتية على المستقبلات الغشائية للأستيل كولين فتمنع مرور السيالة العصبية.

3- الرسم : المطلوب من الرسم هو جزء الذي يظهر فيه توضع الأجسام المضادة على مستقبلات الأستيل كولين



التمرين الثالث:

أولاً:

1- المشكل المطروح : ما مصدر الطاقة التي تستعملها المضخة للمحافظة على التباين في التوزع الشاردي لكلا من

$K^+$  و  $Na^+$  بين السطح الداخلي و الخارجي لغشاء الكرية الدموية الحمراء ؟

2- الحلول المقترحة:

- بالنسبة لـ GRH بما انها لا تحتوي على ميتوكوندري فالمصدر الوحيد للطاقة هو : ظاهرة التخمر

- بالنسبة لـ GRP بما انها تحتوي على ميتوكوندري فمصدر الطاقة هو : ظاهرة التنفس في حالة توفر الـ  $O_2$  .

ثانياً:

التجربة -1-:

1- التحليل المقارن:

تمثل الوثيقة نتائج التخزين الكريات الدموية الحمراء ( GRH ، و GRP ) في درجة حرارة 37م° ثم تنقل إلى المبرد

في درجة حرارة 4 م° لمدة 7 أيام، حيث ان في :

في درجة الحرارة 37م° نلاحظ ان تركيز شوارد  $Na^+$  في الوسط الداخلي منخفض بكثير و يقدر بـ  $19 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$

مقارنة بتركيز شوارد  $K^+$  التي تقدر بحوالي  $136 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$  في الـ GRH و تقريبا نفسها عند GRP حيث تقدر

تركيز شوارد  $Na^+$  بـ  $18 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$  مقارنة بتركيز شوارد  $K^+$  التي تقدر بحوالي  $150 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$  مما

يدل على ان إنزيم مضخة ( $Na^+$  و  $K^+$ ) ( طبيعية بروتينية ) تكون وظيفية لتوفر الطاقة .

بينما في درجة حرارة 4 م° نلاحظ ارتفاع تركيز شوارد  $Na^+$  و انخفاض تركيز شوارد  $K^+$  في الوسط الداخلي حيث

يقدر بـ  $72 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$  اما تركيز شوارد  $K^+$  التي تقدر بحوالي  $88 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$  في الـ GRH و اما عند GRP

يكون تركيز شوارد  $Na^+$  بـ  $64 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$  اما تركيز شوارد  $K^+$  التي تقدر بحوالي  $93 \text{ (mmol.L}^{-1}\text{)}$

يدل على ان إنزيم مضخة ( $Na^+$  و  $K^+$ ) ( طبيعية بروتينية ) تكون غير وظيفية رغم توفر الطاقة .

ومنه :

- درجة الحرارة المنخفضة تغير من تركيز شوارد  $Na^+$  و  $K^+$  بين الوسط الداخلي و الخارجي .

- درجة الحرارة المنخفضة تؤثر على ( توقف = تثبط ) عمل مضخة الصوديوم والبوتاسيوم (إنزيم) ( $Na^+$  و  $K^+$ )

## التجربة -2:-

### -2- المعلومات المستخرجة:

- الوسط -1:-** غياب الغلوكوز في الوسط أدى إلى توقف عمل مضخة الصوديوم و البوتاسيوم عند GRH، بينما لم تتأثر GRP بذلك، حيث ان المضخة تكون وظيفية وهذا لوجود جزيئات الغلوكوز مخزنة في هيولتها.
- إن:** في غياب الغلوكوز في الوسط لا يتم إنتاج الطاقة (ATP) في الكريات الدموية الحمراء للإنسان.
- لا تتأثر الكريات الدموية الحمراء للدجاج بغياب الغلوكوز في الوسط لأنها تمتلك في هيولتها غلوكوز مخزن.
- الوسط -2:-** وجود الغلوكوز في الوسط أدى إلى نشاط (عمل) المضخة عند كلا من GRH و GRP
- إن:** غلوكوز هي ركيزة المستعملة لإنتاج الطاقة عند كلا من GRH و GRP اللازمة لنشاط المضخة.
- الوسط -3:-** في وجود مثبت التحلل السكري يتوقف نشاط المضخة عند كلا من GRH و GRP، التحلل السكري هي مجموعة من تفاعلات إنزيمية تسمح باكسدة الغلوكوز إلى جزئيتين من البيروفيك مع إنتاج كمية قليلة من الـ ATP و جزيئة  $NADH+H^+$ .
- إن:** يتوقف نشاط المضخة لعدم تركيب الطاقة (ATP) في وجود مثبت التحلل السكري
- الوسط -4:-** وجود البيروفيك في الوسط أدى على عدم نشاط المضخة عند GRH بينما عند GRP فهي نشيطة و وظيفية
- إن:** GRP تستعمل حمض البيروفيك كركيزة لإنتاج الطاقة (ATP) وهذا لإحتواءها على الميتوكوندري.
- الوسط -5:-** وجود البيروفيك في الوسط ومادة مثبته للتحلل السكري أدى إلى عدم نشاط المضخة عند GRH بينما عند GRP فهي نشيطة و وظيفية.
- إن:** GRP تستعمل حمض البيروفيك كركيزة لإنتاج الطاقة (ATP) وهذا لإحتواءها على الميتوكوندري فهي لا تتأثر بمثبط التحلل السكري (لا تحتاج إلى القيام بالتحلل السكري) فهذه التجربة تؤكد التجربة السابقة الموضحة في الوسط -4-.
- 3- تبيان صحة الاقتراحات (الحلول المقترحة سابقا) :**

- عند GRH:** توفير الغلوكوز يسمح بالحفاظ على التوزع المتباين لتركيز شوارد  $Na^+$  و  $K^+$  بين الوسط الداخلي والخارجي، فهي المادة الأيضية المستعملة من طرفها لإنتاج الطاقة اللازمة لعمل المضخة، حيث غياب الغلوكوز أو توفير مادة مثبته للتحلل السكري أو تغيير المادة الأيضية (توفير حمض البيروفيك) يؤدي إلى توقف و تثبيط نشاط المضخة و هذا ما يؤدي إلى عدم الحفاظ على التوزع المتباين للشوارد.
- الطاقة التي تتشكل أثناء أكسدة الجلوكوز في الهيولى إلى جزئيتين حمض البيروفيك أي اثناء التحلل السكري هي الطاقة الوحيدة المستعملة من طرف المضخة و هذا لغياب الميتوكوندري في هيولتها.
- إن:** يتم تركيب الطاقة (ATP) بظاهرة التخمر عند GRH.
- عند GRP:** توفير المادة الأيضية الغلوكوز أو حمض البيروفيك يسمح بالحفاظ على التوزع المتباين لتركيز شوارد  $Na^+$  و  $K^+$  بين الوسط الداخلي و الخارجي، فهي المواد الأيضية المستعملة لإنتاج الطاقة اللازمة لعمل المضخة، و هذا لأنه في وجود مادة مثبته لظاهرة التحلل السكري وغياب حمض البيروفيك في الوسط تتوقف المضخة عن العمل.
- إن:** يتم تركيب الطاقة (ATP) بظاهرة التنفس عند GRP.

### ثالثا:

#### -1- تشترك كلا من GRH و GRP في المرحلة الأولى

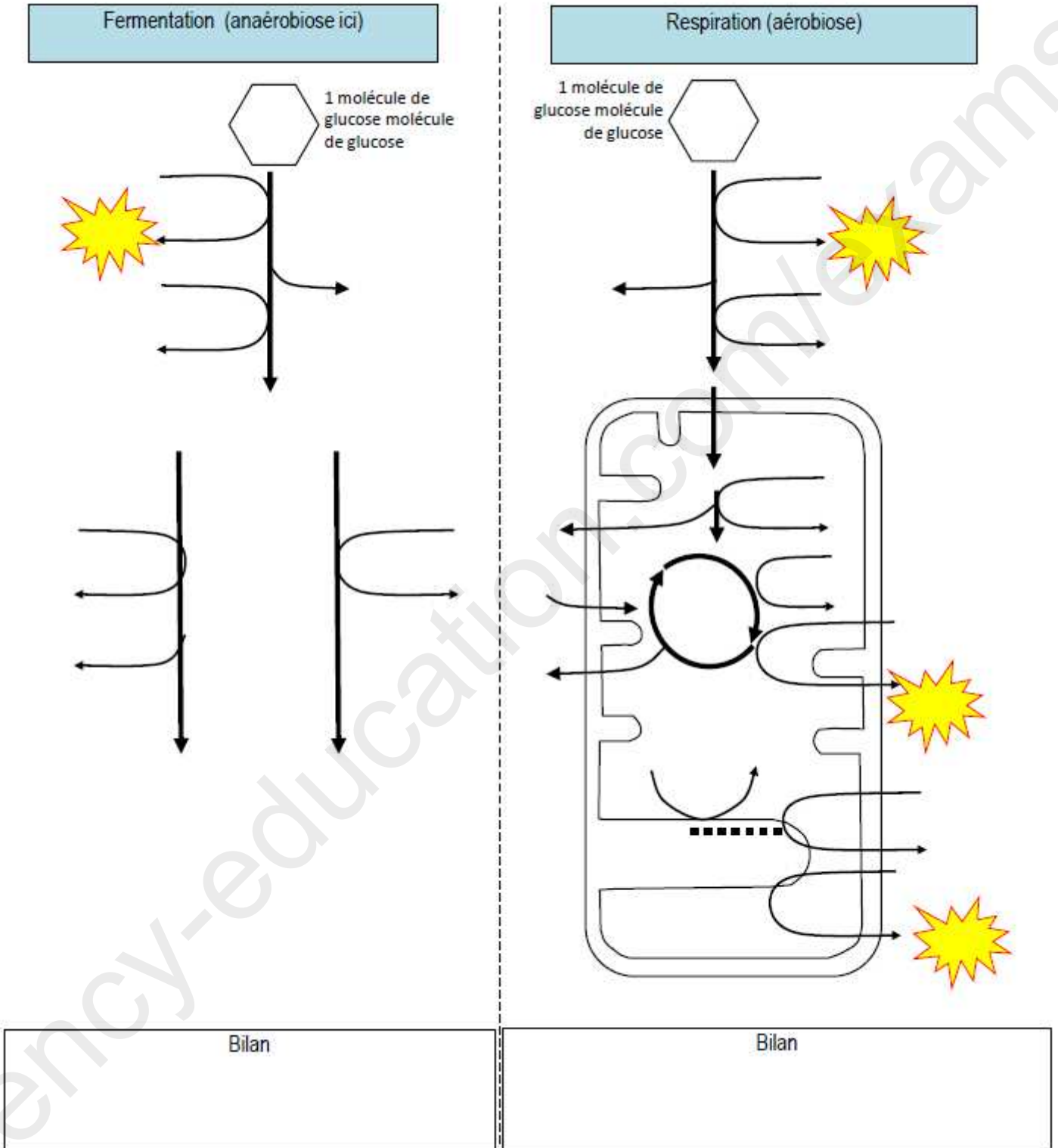
التحلل السكري: ومقرها الهيولى الساسية او الهيبلازم وفق المعادلة الإجمالية التالية

#### -2- تختلفان كلا من GRH و GRP في المرحلة الموالية

- أكسدة حمض البيروفيك في كليا الوسط الهوائي عند الـ GRP : لإحتواءها على الميتوكوندري و بوجود الأكسجين يتم تفكيك كلي للحمض البيروفيك كما يوضحه المخطط
- أكسدة حمض البيروفيك جزئيا في الوسط الهوائي عند الـ GRH : لغياب الميتوكوندري و رغم وجود الأكسجين يتم تفكيك جزئي للحمض البيروفيك في الهيولى الأساسية

-فيتم بذلك تجديد المرافقات الإنزيمية في الحالتين إلا أنه:

اثناء التنفس يتم تجديد المرافقات الإنزيمية بإنتاج طاقة الـ ATP ، تكون الحصيعة الطاقوية هي  $2ATP + 36ATP$  .  
بينما اثناء التخمر فلا يتم إنتاج طاقة الـ ATP و تكون الحصيعة الطاقوية هي  $2ATP$  الناتجة فقط من التحلل السكري  
كما يوضحه المخطط التالي :





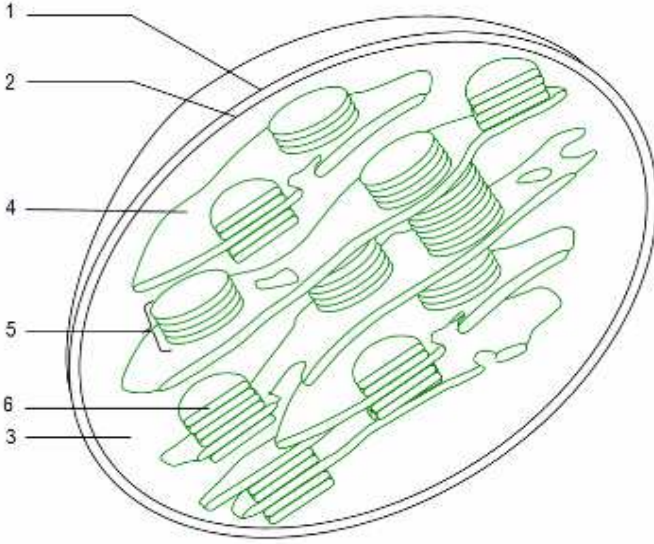
## الموضوع الثاني

التمرين الأول:

1- تكملة البيانات:

ATP-7	NADP+ -4	1- ضوء
CO2 -8	ADP + PI -5	H2O -2
سكر (غلوكوز) -9	NADPH+H+ -6	O2 -3

الرسم التفسيري للصانعة الخضراء (بيانات )



2- النص العلمي: ( لا يتعدى 10 اسطر )

تعتبر الصانعة الخضراء مقر عملية التركيب الضوئي التي يتم خلالها تحويل الطاقة الضوئية إلى طاقة كيميائية كامنة في الجزيئات العضوية

كيف يتم ذلك ؟

تتم عملية التركيب الضوئي على مرحلتين

-المرحلة الكيموضوئية: مقرها أغشية التيلاكويد لإحتواءها على الانظمة اليخضورية و إنزيم الـ ATPase، يتم فيها و بتوفير الضوء أكسدة الضوئية للماء و إرجاع المستقبل NADP+ مما يسمح بتركيب المركبات طاقوية تتمثل في ATP و NADPH+H+ و يتم تحرير الـ O2.

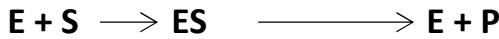
-المرحلة الكيموحيوية: مقرها الحشوة ، ويتم فيها إرجاع الـ CO2 باستعمال نواتج المرحلة الكيموضوئية مشكلا بذلك المادة العضوية ( الغلوكوز) .

بذلك يتم على مستوى الصانعة الخضراء تحويل الطاقة الضوئية (العنصر -1-) إلى طاقة كيميائية كامنة في المادة العضوية الغلوكوز (العنصر -9-)

## التمرين الثاني:

### أولاً:

**1- معادلة التفاعل الذي يشرف عليه إنزيم التيروسيناز انطلاقاً من الوثيقة 1-:-**



**2- فرضية او فرضيات لتفسير عدم ظهور اللون الداكن في بقية جسم الهيمالايا:**

- غياب الإنزيم او عدم قدرة الخلية على تركيب إنزيم التيروسيناز.

- إنزيم غير فعال ( طافر ) لا يحول التيروسين إلى ميلانين

### ثانياً:

#### **1- المعلومات المستخلصة من التحليل:**

**الشكل 1-:-** تتغير نسبة التيروسين المحول لأرنب الهيمالايا حسب درجة حرارة الغرفة (الوسط) حيث:

في درجة حرارة 36م°: نسبة التيروسين المحول تكون منعدمة دليل على ان الإنزيم غير وظيفي.

في درجة حرارة 30م°: نسبة التيروسين المحول تبلغ 100% أي تحول كلي دليل على ان الإنزيم وظيفي .

ومنه: نشاط إنزيم التيروسيناز لأرنب الهيمالايا مرتبط بدرجة الحرارة حيث يكون فعالاً (وظيفي) في درجة حرارة 30م°

و غير فعال (غير وظيفي) في درجة حرارة 36م°.

**الشكل 2-:-** تبلغ نسبة التيروسين المحول 100% عند الأرنب المتوحش في درجتي الحرارة 36 م° و 30 م° يدل هذا

على ان الإنزيم وظيفي.

ومنه: إنزيم التيروسيناز الأرنب المتوحش لا يتأثر بتغيرات درجة الحرارة أي يكون فعال في درجة حرارة 36 م°

و 30 م°.

#### **2- استنتاج من التحليل:**

##### **من الوثيقة 3- أ :-**

في الغرفة 20م°: تكون درجة حرارة الجسم 36 م° عند كلا الأرنبين، بينما النهايات الطرفية تكون 30 م° عند كلا من

الأرنبين.

في الغرفة 30م°: تكون درجة حرارة الجسم و الأطراف النهائية 36 م° عند كلا الأرنبين.

**الاستنتاج:** درجة حرارة الجسم للأرنب الهيمالايا والمتوحش متماثلة ولا تتأثر بتغير درجة الحرارة ، بينما تتغير درجة

حرارة النهايات الطرفية بتغير درجة حرارة الغرفة أي الوسط .

##### **من الوثيقة 3- ب :-**

نلاحظ اثر مقارنة تتابع النيكلوتيدي لمورثتي إنزيم التيروسيناز عند كلا الأرنبين أنه :

تم استبدال النيكلوتيدي رقم 1147 و هي (A) في مورثة إنزيم التيروسيناز للأرنب المتوحش بالنيكلوتيدي (G) للأرنب

الهيمالايا.

**الاستنتاج:** الطفرة او الخلل الذي مس الـ ADN تسبب في تغير أحد الاحماض الامينية المشكلة للموقع الفعال لأرنب

الهيمالايا.

#### **3- تفسير لماذا يوضع الأرنب في غرفة في 20م° باستغلال الوثيقة 3- ( أ و ب ):**

من الوثيقة 3-ب- إنزيم التيروسيناز لأرنب الهيمالايا طافر أصبح نشاطه يتأثر بتغير درجة الحرارة كما تبينه الوثيقة 3-أ-

حيث :

عندما يوضع الأرنب في غرفة ذو درجة حرارة 20 م° تكون درجة حرارة جسمه 36 م° فيفقد الإنزيم نشاطه الوظيفي،

ولا يحول التيروسين إلى الميلانين لذلك يبقى لون جسمه أبيض ناصع .

في نفس الوقت تكون درجة حرارة النهايات الطرفية 30 م° و هي مناسبة لنشاط هذا الإنزيم الطافر فيتم تحويل التيروسين

إلى الميلانين بذلك تتلون الأطراف النهائية بالأسود.

و يستعيد بذلك الأرنب فروه الطبيعي المميز.

## التمرين الثالث:

### أولاً:

#### 1- تحليل معطيات الجدول:

يمثل الجدول تركيز اللفوايات ( LT و LB ) و كمية الأجسام المضادة في الدم عند الأطفال المصابين بمرض DISC-X و الأطفال غير المصابين حيث:

نلاحظ ان تركيز كلا من اللفوايات LB و LT و الأجسام المضادة مرتفعة عند الأطفال غير المصابين بينما تكون الخلايا اللمفاوية LB بتركيز معتبر ( حالة عادية) لكن غياب كلا من الخلايا اللمفاوية LT و الأجسام المضادة عند الأطفال المصابين بمرض الـ DISC-X .

ومنه: الأطفال المصابين بمرض الـ DISC-X

لا يملكون الخلايا اللمفاوية LT.

- غير قادرة على إنتاج الأجسام المضادة رغم احتواء عضويتها على الخلايا اللمفاوية LB.

#### 2- تفسير ضرورة بقاء الأطفال المصابين في غرف جد معقمة:

النتائج تبين غياب الخلايا اللمفاوية LT بنوعيهما ( LT8 و LT4 ) عند الأطفال المصابين، نعلم ان الخلايا LT4 هي الخلايا المحورية في افة استجابة المناعية و المحفزة للخلايا المناعية بذلك توليد استجابة مناعية قوية و كثيفة ، فغيابها يؤدي إلى عدم حدوث الاستجابة المناعية النوعية بنوعيهما الخلوية و الخلية .

فمن الجدول نلاحظ رغم وجود الخلايا LB المسؤولة عن الاستجابة المناعية الخلوية إلا أنه لا يتم إنتاج الأجسام المضادة وهذا لغياب LT4 (أي غياب إفراز الـ IL2) وهذا ما يعيق تحفيزها على التكاثر و التمايز إلى الخلايا المنتجة للأجسام المضادة.

كما ان هؤلاء الأطفال لا يمتلكون اللفوايات LT8 المسؤولة عن الاستجابة المناعية الخلوية .

و هذا ما يؤدي على ظهور امراض تعفنية لكون جهازهم المناعي غير وظيفي .

إن هؤلاء الأطفال غير قادرين على توليد استجابة مناعية نوعية وهذا ما يفسر ضرورة بقائهم في غرف جد معقمة

#### 3- تبيان سبب مرض DISC-X انطلاقاً من الوثيقة 2-:

الأطفال غير المصابين: نلاحظ ان سطح  $\square$  الخارجي لغشاء الخلية الأصلية المتواجدة في نقي العظام يمتلك مستقبل غشائي وظيفي و الذي يتكامل مع البروتين المحفز، فإثر توضع ( تثبيط) البروتين المحفز عليه (على المستقبل الغشائي) يحفز على التكاثر و التمايز فيتم تنشيط و تحسيس الخلية فتتكاثر الخلية الأصلية و تمتاز مشكلة خلية لمفاوية ( LT ) متميزة .

الأطفال المصابين بالـ DISC-X: نلاحظ ان سطح  $\square$  الخارجي لغشاء الخلية الأصلية يمتلك جزء فقط من مستقبل غشائي و لا يتكامل مع البروتين المحفز مما يؤدي إلى عدم تنشيط عملية التكاثر و تمايز الخلايا الأصلية على مستوى نقي العظام مما يجعل عدم تكاثر و تمايز الخلايا المولدة للخلايا LT .

إذن: سبب المرض يعود إلى غياب مستقبل غشائي وظيفي ( وجود مستقبل غشائي غير وظيفي ) على سطح الخلايا الأصلية المولدة للخلايا الـ LT وهذا الذي يمنع تحفيزها على التكاثر و التمايز إلى خلايا LT.

### ثانياً:

1- نعم يمكن للعلاج المقترح من طرف الباحثين ان يصد  $\square$  هذا الخلل، حيث ان الوثيقة 3-أ- تبين ان هؤلاء الأطفال المعالجين أصبحوا قادرين على إنتاج الخلايا LT و بذلك تحفيز الخلايا LB على التكاثر و التمايز إلى خلايا منتجة للأجسام المضادة هذا ما يفسر ظهور الأجسام المضادة عند الأطفال المعالجون انتجوا أجساماً مضادة و قدرت بـ 323 ( mg /dl ) بعد 180 يوم من العلاج وهذا مقارنة بالأطفال السليمين الذين ينتجون 400 ( mg /dl ) .

## -2- استنتاج:

نلاحظ ان الاطفال الذين عولجوا بالعلاج الوراثي أصبحوا قادرين على إنتاج اجسام مضادة إثر تلقيحهم بمختلف اللقاحات و كانت كمية الأجسام المضادة المنتجة معتبرة أي ان جهازهم المناعي أصبح وظيفي.  
ومنه: يعتبر العلاج الوراثي فعالا

ملاحظة: هذه التقنية صعبة النجاح فتتطلب عدة تجارب كي تندمج المورثة.

ثالثا: ظاهرة بلعمة المعقد المناعي غير مطلوب

