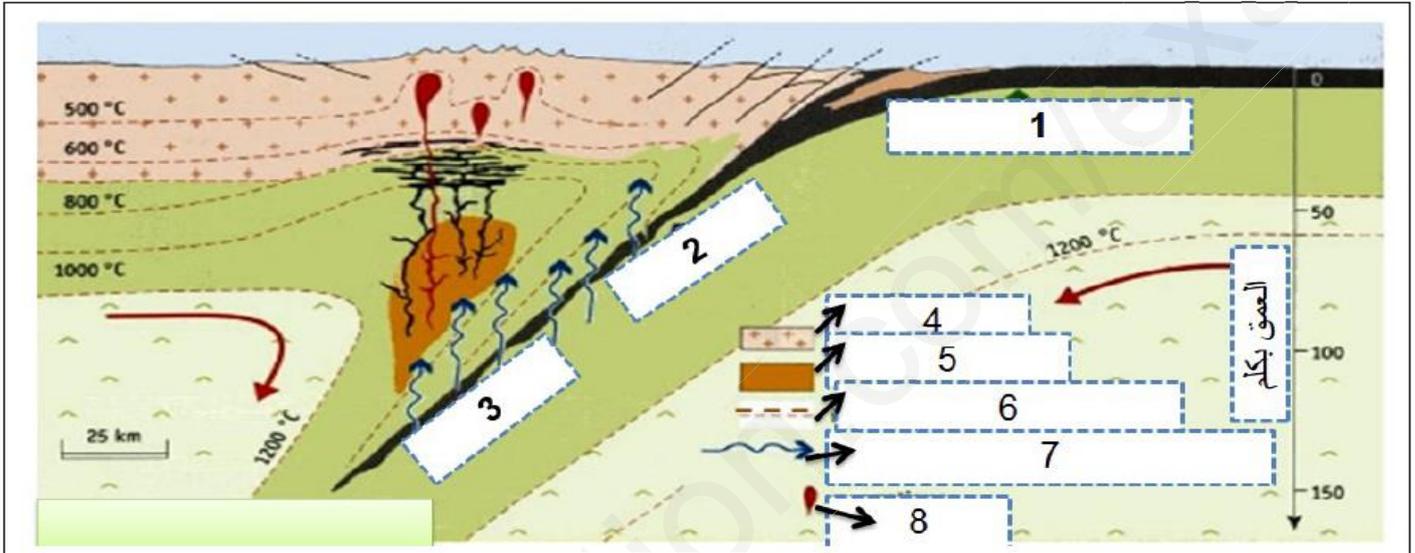


على المترشح أن يختار أحد الموضوعين
الموضوع الأول:

التمرين الأول: (05ن)

حدود الصفائح التكتونية مناطق نشطة تتميز بظواهر جيولوجية خاصة و بتضاريس خاصة و بتركيب بيتروغرافي و معدني خاص ، ترتبط هذه الظواهر و التضاريس بالحركات التكتونية و التي ترتبط بدورها بالنشاط المغماتي. يوضح السند التالي بعض الخصائص البيتروغرافية و الجيوفيزيائية و علاقتها بالنشاط المغماتي على مستوى منطقة الغوص.

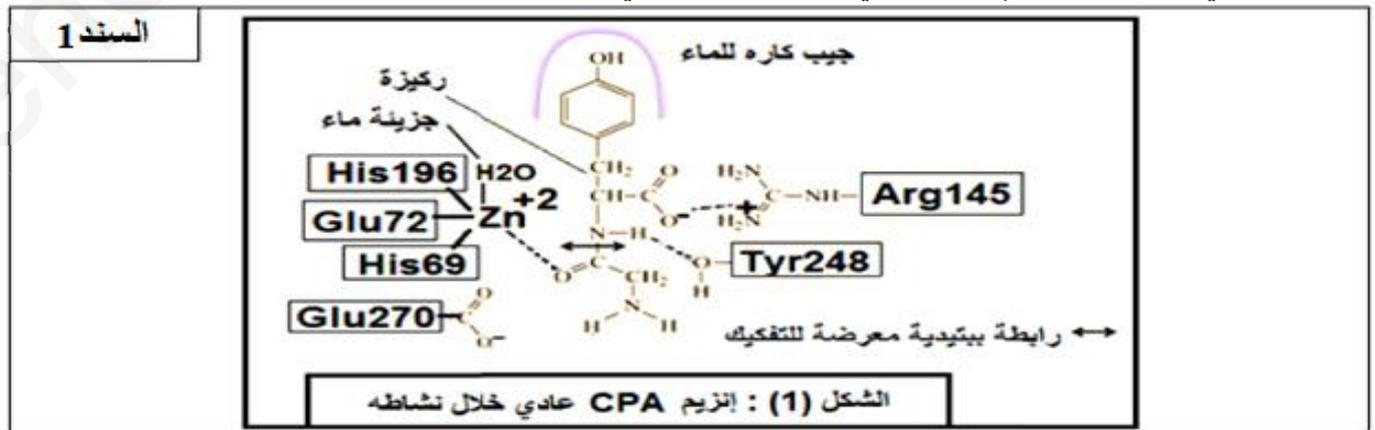


السند (1)

1- تعرّف على الصخور المشار إليها بالأرقام (1) إلى (3) و البيانات المرقمة من 4 إلى 8 مع تحديد مميزات هذه المنطقة
2- اعتمادا على السند (1) و معلوماتك اكتب نصا علميا منظما و مهيكلا توضح فيه العلاقة بين الخصائص البيتروغرافية و الجيوفيزيائية و النشاط المغماتي في منطقة الغوص .

التمرين الثاني: (07 ن)

يتدخل الإنزيم في تفاعلات حيوية نوعية جدا بفضل بنيته الدقيقة، نريد في هذه الدراسة فهم العلاقة بين بنيته و وظيفته.
الجزء الأول: إنزيم كربوكسي بيبتيديز (CPA) (Carboxypeptidase A) إنزيم معوي يقوم بتحليل الرابطة الببتيديدية في النهاية الكربوكسيلية ، و يكون التحلل أسرع عند وجود سلسلة جانبية حلقيّة أو كارهة للماء في النهاية الكربوكسيلية . حيث يمثل الشكل (أ) من السند 1 ناتج تفاعل الإنزيم العادي مع الركيزة و الشكل (2) من نفس السند نتائج مقارنة إنزيم طافر مع الإنزيم العادي و كذلك نتائج حساب المسافة الفاصلة بين حمضين امينيين من الإنزيم و تقدير نسبة النشاط الإنزيمي للإنزيمين العادي و الطافر في وجود الركيزة و في غيابها



	65	70	254	250
Treatment	0	0		0	0
انزيم طافر cpa mut	0	0	1a1lefrp1leAspleuGlylleGlySerArg	GluTrp1leThrThr1leGlyGlnAlaSerC	
انزيم عادي cpa nom	0	0	- - - - - His- - - - -	- - - - - Tyr- - - - -	

Anagéne نتائج المقارنة ببرنامج

الشكل (2) السند 1

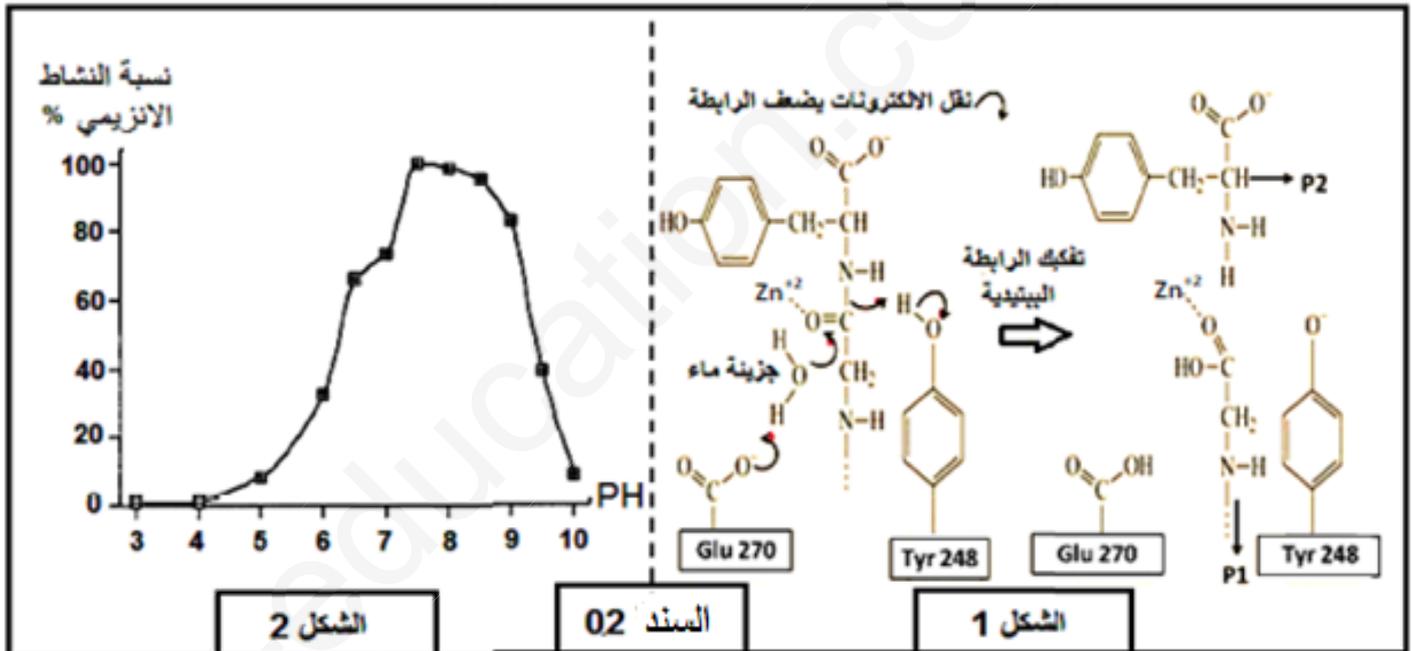
الانزيم في وجود أو غياب الركيزة	CPA عادي فقط	CPA عادي + ركيزة	CPA طافر + ركيزة
المسافة الفاصلة بين الحمضين الأميين رقم 248 و 69 (A ⁰)	15.19	7.82	17.54
نسبة النشاط الإنزيمي	% 0	% 100	% 0

- نتائج حساب المسافة ببرنامج راستوب و النشاط الإنزيمي

1) باستغلال الشكل (1) إستدل على أن بعض الأحماض الامينية الداخلة في تركيب الإنزيم تُحدّد وظيفته ، مبرزا علاقتها بالبنية الفراغية له .

2) - باستغلال الشكل (2) فسر العلاقة بين الركيزة والإنزيم العادي والطافر.

الجزء الثاني :- بغية التعرف على آلية و شروط عمل إنزيم CPA العادي ندرس الوثيقة (2) , حيث يمثل الشكل (1) نشاط الحمضين الأميين (248, 270) عند الإنزيم العادي و الشكل (2) تغير نسبة نشاط الإنزيم العادي بدلالة تغير PH الوسط



1 - باستغلال الشكل (1) من السند (2) , اشرح آلية عمل الإنزيم علما أنه في نهاية التفاعل تتدخل جزيئة ماء اخرى محددا دور Glu 270 , Tyr 248 .

2 - إعتادا على اجابتك السابقة, ما هي المعلومة المستنتجة حول العلاقة البنوية بين الانزيم وركيزته.

3 - من المعلومات المستخرجة سابقا و معطيات الشكل (2) من السند (2) علّل اختلاف نسبة النشاط الإنزيمي عند قيم PH التالية: (3 , 7.5 , 10) .

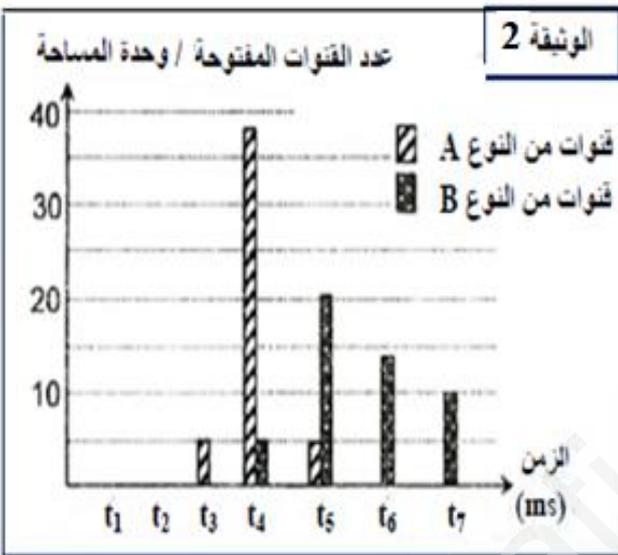
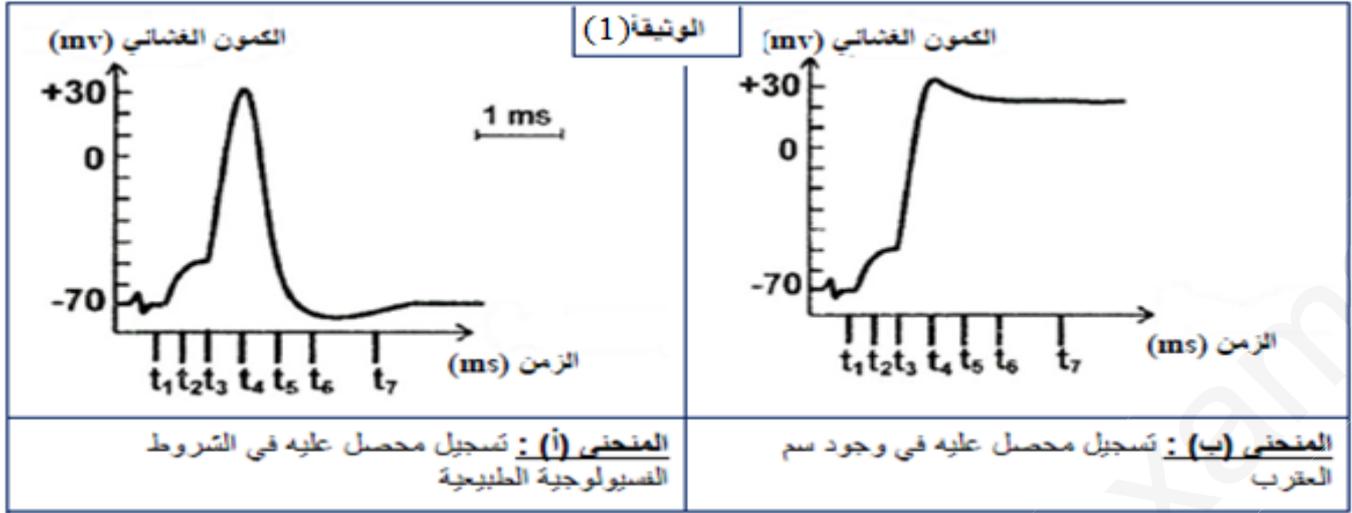
التمرين الثالث: (08)

يمكن أن يسبب سم العقرب الموت عند الثدييات بسبب حدوث إضراب في وظيفة الجهاز العصبي .

- من اجل فهم طريقة تأثير سم العقرب على بعض جوانب النشاط الكهربائي لليف عصبي , نحقق تجارب على ألياف عصبية نرمز لها ب F 1 و F 2 , .

الجزء الأول : باستعمال تركيب تجريبي نطبق تنبيه فعال على الليف العصبي F1 ونسجل تسجيلات في حالتين مختلفتين : الحالة الأولى: في الشروط التجريبي الطبيعية .

الحالة الثانية : في وجود سم العقرب المضاف إلى السائل الفسيولوجي , تبين الوثيقة 1 للسند (1) التسجيلات المحصل عليها .



حلل المنحنيين (أ) و (ب) لوثيقة السند (1) تحليلاً مقارناً.
1- إقترح فرضية تفسيرية لتأثير سم العقرب على النشاط الكهربائي لليف العصبي .

الجزء الثاني : للتأكد من صحة الفرضية نحقق التجارب التالية :

التجربة 2: نضع الليف العصبي F2 في سائل فسيولوجي , نطبق عليه تنبيه فعال ثم نحسب عدد القنوات الأيونية المفتوحة A و B لكل وحدة من مساحة غشاء الليف العصبي .

النتائج المحصل عليها ممثلة في الوثيقة (2) للسند (2)
1 - إنطلاقاً من تحليلك للوثيقة 2 وإستغلالك لمعطيات المنحنى (أ) من الوثيقة 1, تعرف على كل نوع من القنوات A و B.

التجربة 3: نضيف سم العقرب المشع للسائل الفسيولوجي المحتوي على الليف العصبي F2
- النتيجة تمرکز الإشعاع فقط على مستوى القنوات من النوع A.

- نطبق تنبيه فعال على هذا الليف العصبي F2 ثم نحسب عدد القنوات الأيونية من النوع A المفتوحة, النتائج المحصل عليها ممثلة في الوثيقة 3 للسند (2).

الزمن (ms)	ت1	ت2	ت3	ت4	ت5	ت6	ت7
عدد قنوات النوع A المفتوحة لكل وحدة من المساحة	0	0	5	38	37	36	36

الوثيقة 3

3- إستغل نتائج التجربة 3 من أجل :

- أ- إستخرج طريقة تأثير سم العقرب على النشاط الكهربائي لليف العصبي .
- ب- التأكيد من صح الفرضية المقترحة سابقاً .

الجزء الثالث : من مكتسباتك و مما سبق , مثل برسم تخطيطي وظيفي الآليات الأيونية و البروتينية المتدخلة في إحدى مراحل التسجيل في الظروف الطبيعية (في حالة التنبيه) .

- إنتهى الموضوع 1 -

الموضوع الثاني

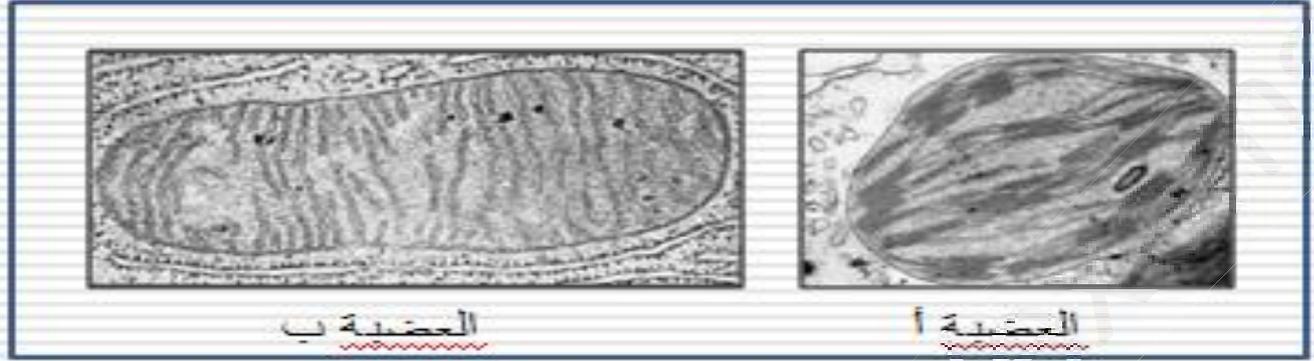
التمرين الأول : (05ن)

نجد ضمن الأوساط الحيوية المختلفة سلاسل غذائية يمكن تمثيل علاقتها الخلوية كما يلي:

خلايا غير ذاتية التغذية

خلايا ذاتية التغذية

تقوم هذه الخلايا بعدة آليات تسمح لها باستعمال وإنتاج الطاقة بفضل العضيتين الممثلتين في السند التالي:



- 1- تعرف على العضيتين أ و ب، ثم مثل ما فوق بنية كل منهما برسم تخطيطي يحمل جميع البيانات.
- 2- اكتب نصا علميا تبين فيه كيف تتدخل كل من العضيتين أ و ب في استعمال وإنتاج الطاقة.

التمرين الثاني: (07ن)

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

-يعاني بعض الأطفال الصغار من قصور مناعي خطير ونادر جدا حيث يجب أن يعيش الطفل المصاب في غرفة جد معقمة

ويعرف بطفل الفقاعة (bébé bulle). هذا الخلل المناعي هو مرض وراثي يعرف بـ DISC-X

(Déficit immunitaire combiné sévère lié au chromosome X) , لفهم هذا الخلل قام العلماء بمجموعة من

الأبحاث نقترحها عليك في هذه الدراسة .

الجزء الأول: بتقنيات خاصة تم قياس تركيز اللمفاويات والأجسام المضادة في الدم عند الأطفال المصابين بمرض

DISC-X مقارنة مع الأطفال غير المصابين ، النتائج المحصل عليها مدونة في جدول الوثيقة (1) للسند 1 و لمعرفة سبب

المرض نقترح عليك الوثيقة (2) لنفس السند.

الأطفال غير المصابين	الأطفال المصابين بـ DISC-X	تركيز اللمفاويات والأجسام المضادة في الدم
من 2000 إلى 4000	0	عدد اللمفاويات LT في كل ميكرو لتر
من 1000 إلى 2000	1250	عدد اللمفاويات في كل ميكرو لتر
أكبر من 400	0	الأجسام المضادة AC (mg/dl)

الوثيقة 1

عند الأطفال غير المصابين

خلية أصلية بمستقبل غشائي

بروتين محفز على التكاثر و التمايز في العضو المركزي

عند الأطفال المصابين بـ DISC-X

خلية أصلية غير متميزة

مستقبل غشائي طبيعي

رسالة تنشيط

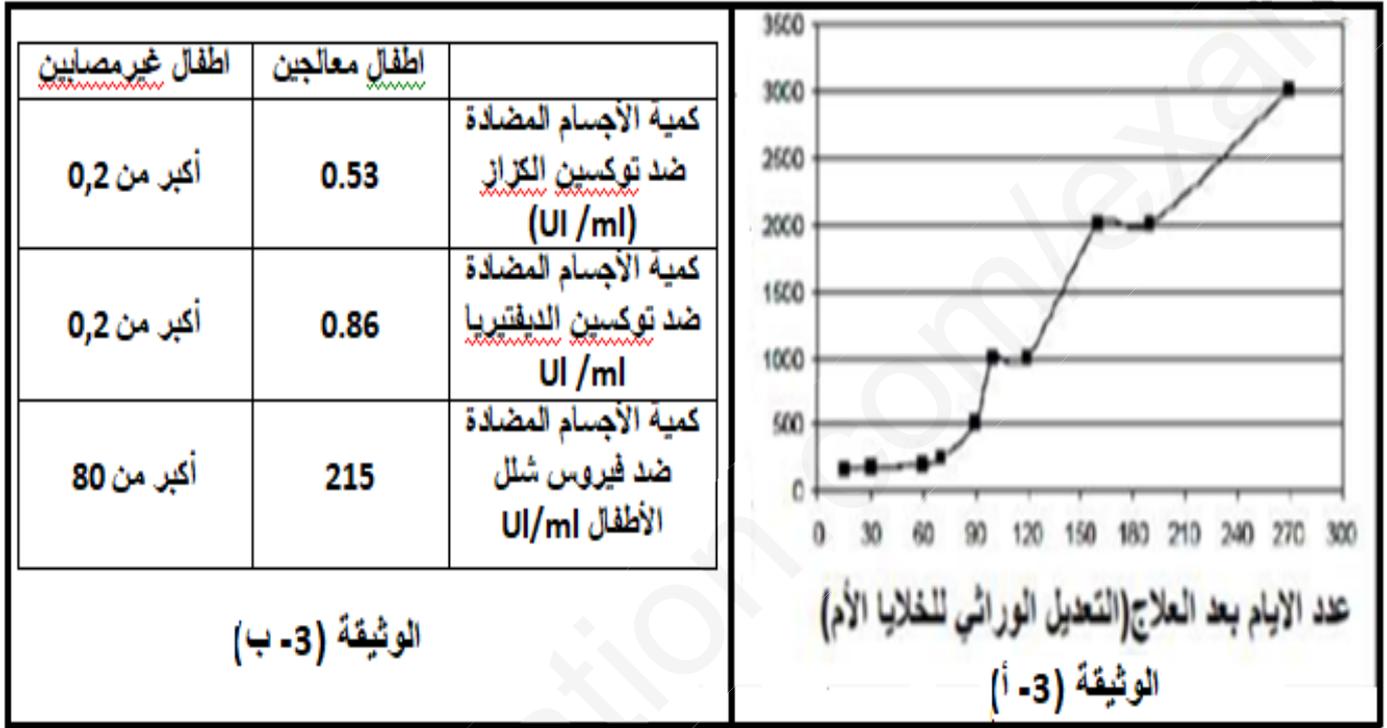
الوثيقة -2-

السند (1)

1- حلل نتائج الجدول مع إعطاء تفسير لضرورة بقاء الأطفال المصابين في غرف جد معقمة

2 - بين بإستغلال الوثيقة (2) سبب المرض DISC-X .

الجزء الثاني: لعلاج الأطفال المصابين بهذا المرض تم الإعتماد على تقنية العلاج الوراثي (thérapie génétique) لفترة زمنية تمتد إلى عدة أشهر ، تتمثل في نقل المورثة المسؤولة عن تركيب المستقبل الغشائي الضروري لإنقسام الخلايا الأصلية للمفاويات LT في نقي العظام لتنتج الخلايا LT المتميزة لهذا الغرض تم إستخلاص خلايا أصلية للمفاويات T من نقي العظام للأطفال المصابين وحقنها بالمورثة السابقة ثم يعاد حقن هذه الخلايا المعدلة وراثيا للأطفال المصابين تبين الوثيقة (3-أ) للسند (2) النتائج المحصل عليها بعد العلاج من جهة أخرى قيست كمية الأجسام المضادة عند الأطفال المعالجين فقدرت ب (323mg/dl) بعد 180 يوما من العلاج .



1- هل يمكن للعلاج المقترح من طرف الباحثين أن يصحح هذا المرض الوراثي ؟ علل ذلك

2- لاختبار مدى نجاح العلاج نقوم بتلقيح الأطفال ضد بعض الأمراض مثل التوكسين الكزازي والديفتيري وفيروس

شلل الأطفال ، النتائج مدونة في جدول الوثيقة (3-ب) للسند(2)

- انطلاقا من معطيات الجدول ماذا يمكن إستنتاجه بخصوص فعالية العلاج المقترح مع تعليل إجابتك

التمرين الثالث: (08ن)

في إطار دراسة بعض آليات التعبير المورثي و إظهار العلاقة بين المورثة والنمط الظاهري ،نقترح عليك الدراسة التالية :

الجزء الأول : توجد على مستوى النواة عدة أصناف من بروتينات ليفية تسمى لامين (Lamin)مسؤولة عن بنية النواة

يترتب عن حدوث خلل في في أحد أصناف هذه البروتينات "لامين أ " Lamin A" عند الإنسان ظهور مرض الشيخوخة

المبكرة عند الصغار "Progeria" , فمعدل العمر الذي يموت فيه الطفل المصاب بالشيخوخة المبكرة هو 12 عاما.

من بين أعراض هذا المرض محدودية سرعة النمو، حيث يكون طول ووزن الطفل أقل من المعدل الطبيعي ,اضطرابات

أيضية مع القابلية للإصابة بالسرطان.

يمثل الشكل(أ) من السند 1 شخص مصاب بهذا المرض بينما يمثل الشكل (ب) معطيات حول دور البروتين " Lamin A

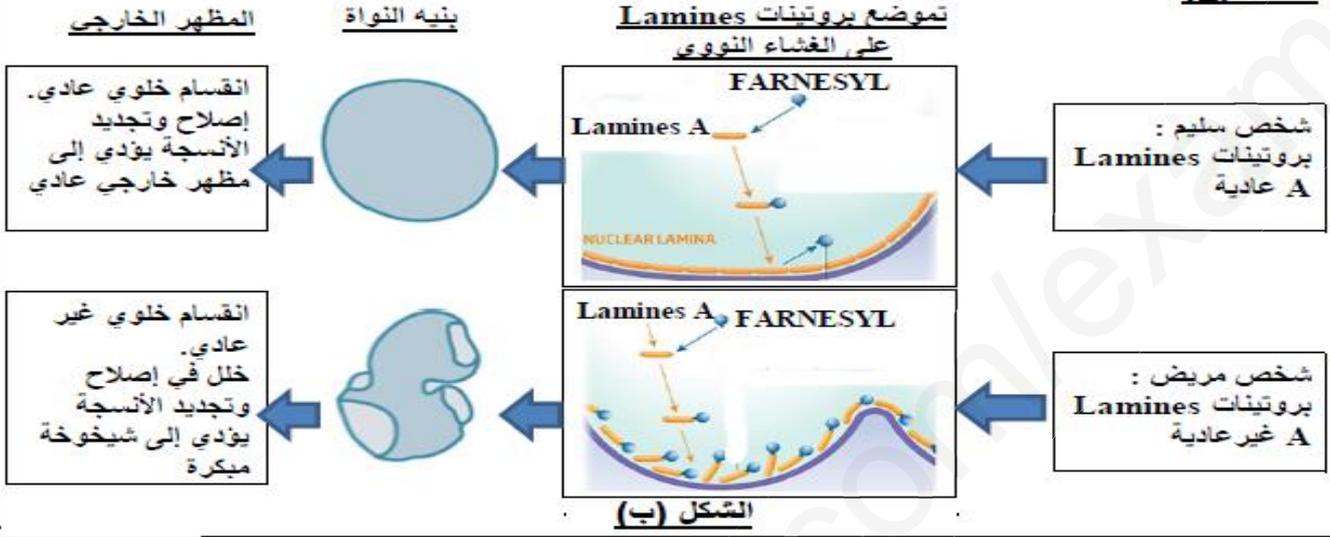
" في الحالة العادية و في حالة الإصابة بمرض "Progeria" .



الشكل (أ)

معطيات إضافية :
Lamin A : أحد البروتينات الموجودة على الحافة الداخلية للنواة تسمى بصفائح نسيجية نووية (nuclear lamina) تساعد على تنظيم العمليات النووية مثل تركيب ARN و ADN. وهو مسؤول كذلك عن سند ودعم الهيكل البنائي للنواة في الخلية
FARNESYL : مجموعة ترتبط مع بروتين Lamin A وتسمح له بالارتباط مع الغشاء النووي . بعد ذلك يفصل FARNESYL عن بروتين Lamin A ويتدخل انزيم البيبتيداز فيصيح Lamin A غير مرتبط بالغشاء . ليقوم بتنفيذ وظيفته داخل النواة .

الشكل (ج)



- 1- بالإتماد على أشكال السند (1) , قارن معطيات الشخص السليم بمعطيات الشخص المريض.
- 2 - إقترح فرضية تفسر من خلالها سبب مرض "Progeria".

الجزء الثاني: بينت الدراسات أن داء "Progeria" يرتبط بمورثة تسمى LMNA. توجد هذه المورثة في شكل أليلين : أليل $LMNA^+$ يتحكم في تركيب البروتين العادي و أليل $LMNA^-$ يتحكم في تركيب البروتين غير العادي. يقدم الشكل (أ) من السند 2 جزءا من السلسلة القابلة لنسخ للأليل $LMNA^+$ عند شخص سليم وجزءا من السلسلة القابلة للنسخ للأليل $LMNA^-$ عند شخص مصاب بداء "Progeria". يقدم الشكل (ب) من نفس السند مستخلصا من جدول الشفرة الوراثية

رقم الثلاثيات

جزء الأليل $LMNA^+$ عند شخص سليم :
 169 177
 ..CAC -CGG - TTC - GAA - CTC - CGT - CGG - GAT - CCA..

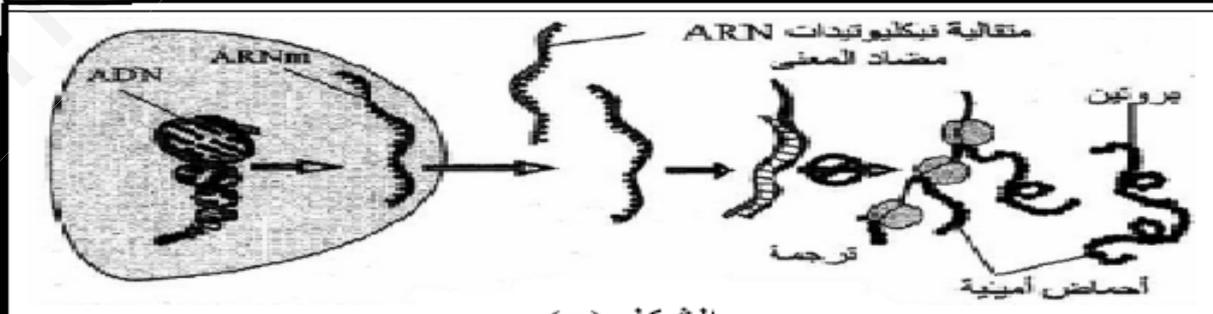
جزء الأليل $LMNA^-$ عند شخص مصاب :
 ..CCC - GGT - TCG - AAC - TCC - GTC - GGG - ATC - CA..

اتجاه القراءة →

الشكل (أ)

الرموز	الأحماض الأمينية
UUG	بدون معنى
UAG	بدون معنى
CUA	Leu
CUU	Leu
CCC	Pro
CCA	Pro
GAG	Ac.glu
GAA	Ac.glu
AAA	Lys
AAG	Lys
AGA	Arg
AGG	Arg
AGU	Ser
AGC	Ser
GUU	Val
GUG	Val
GCC	Ala
GCA	Ala
GGA	Gly
GGG	Gly
CAA	Gln
CAG	Gln

الشكل (ب)



- 1- إستدل بمعطيات الشكلين (أ) و (ب) للسند 2 ومكتسباتك المعرفية لكي تتأكد من صحة الفرضية المقترحة سابقا .
- 2- في محاولة للبحث عن علاج لداء "Progeria" تم حديثا إجراء دراسات تعتمد تقنيات الهندسة الوراثية على فئران تعاني من نفس أعراض هذا الداء.تستعمل هذه الدراسات علاجا جينيا يتمثل في حقن متتالية نيكليوتيدات ARN "مضاد المعنى" لها القدرة على الارتباط بشكل متكامل ARNm الرامز للبروتين غير العادي,يمثل الشكل (ج) للسند2 مبدأ العلاج المستعمل .
- بالإعتماد على معطيات الشكل (ج) بين كيف حقن ARN مضاد المعنى من منع إنتاج البروتين الغير العادي المسؤول عن هذا المرض .
- 3- أعط إقتراحا يمكن تجريبيا من التغيير الوراثي للخلايا المريضة و يجعلها قادرة على إنتاج ARN مضاد المعنى بشكل مستمر.
- الجزء الثالث : بالإعتماد على الجزئين السابقين ومكتسباتك ,وضح العلاقة بين المورثة والبروتين وكيف يكون هذا البروتين مسؤول عن ظهور النمط الظاهري .

- إنتهى الموضوع 2 -

- تمنياتنا لكم بالتوفيق - تقبل الله صيامكم -

- أساتذة المادة-

التمرين 1: (05 ن) (البيانات 8×0.25) / مميزات الغوص(1ن) / النص العلمي (2ن)

1- الصخور : 1= شيبست اخضر ، 2= شيبست أزرق ، 3= إكلوجيت

البيانات : 4= فترة اللوح الطافي ، 5 = منطقة الانصهار الجزئي ، 6= خطوط الحرارة المتساوي ، 7= الماء المتحرر =8 ماغما

ب- مميزات مناطق الغوص :

◀ وجود خنادق محيطية عميقة . ◀ زلازل عنيفة (تكون سطحية وكلما اتجهنا نحو القارة يزداد عمقها)
◀ بركنة انفجارية ◀ قوس من الجزر البركانية وسلاسل جبلية

2- النص العلمي : تتقارب الصفائح التكتونية على مستوى مناطق الغوص التي تتميز بتضاريس و بنيات خاصة و خصائص بيتروغرافية مرتبطة بنشاط ماغماتي هام .

فما هي العلاقة بين الخصائص البيتروغرافية و الجيوفيزيائية و النشاط الماغماتي على مستوى مناطق الغوص ؟

- يعتبر الثباين في الكثافة بين اللوحين المتقاربين هو المحرك الأساسي للغوص . حيث يكون اللوح المحيطي الأكثر كثافة دائما هو اللوح الغائص تزداد كثافة اللوح المحيطي بسبب زيادة سمكه وعمره و تبرده (فقدان الحرارة) كلما ابتعد عن محور الظهرة وسط محيطية
- عندما يبتعد الغابرو (بيروكسين ، بلاجيوكلاز) عن الظهرة يتبرد و يتميه (يتسبغ بماء المحيط) فيتحول الى ميتاغابرو سحنة الشيبست الأخضر (المميزة بمعادن كلوريت ، اكينيت) .
- إثر الغوص يتعرض الليتوسفير المميح لتزايد الضغط في حرارة منخفضة فيتشكل ميتاغابرو سحنة الشيبست الأزرق (المميزة بمعادن غلوكوفان) ثم ميتاغابرو سحنة الإكلوجيت (المميزة بمعادن جادييت ، غرونا)
- تؤدي ظاهرة التحول إلى تجفيف صخور الصفيحة الغائصة فيتحرر الماء .
- انغراز و احتكاك اللوح الغائص تحت اللوح الطافي يؤدي الى زلازل عنيفة ذات بؤر متفاوتة العمق .
- نسجل في منطقة الغوص اختلالات في خطوط الحرارة المتساوية حيث يكون ارتفاع درجة الحرارة نسبي بسبب غوص جسم بارد بينما يتزايد الضغط نتيجة قوى التقارب يتميه بيريدوتيت البرنس في اللوح الطافي حيث يلعب الماد الناتج عن ظاهرة التحول دور مذيب و يخفض من درجة حرارة إنصهار البيريدوتيت . فينصهر جزئيا
- تنتج عن الإنصهار الجزئي لصخور بيريدوتيت اللوح الطافي (Chevauchante) ماغما و لكون الإنصهار جزئي فان الماغما الناتجة غنية بالسيليس الذي يتطلب درجة انصهار منخفضة مقارنة بالعناصر الاخرى (الحديد و المغنيزيوم)
- جيوب الماغما التي تندس تعطي بتلوورها التدريجي صخور ذات بنية حبيبية اندساسية ، اما الماغما الصاعد إلى السطح فيتسبب في إحداث بركان انفجاري ينجم عنه صخور سطحية .
- يتميز اللوح الطافي بتشكيل نوعين من الصخور :
- اندساسية (بلوتونية) : مثل الغرانيت ، غرانو ديوريت ، ديوريت و هي ذات بنية حبيبية ناتجة عن تبرد الماغما ببطء و تبلورها التدريجي في الاعماق .
- سطحية (بركانية) : مثل الأنديزيت ، الريوليت و هي صخور ذات بنية ميكرواينيتية
- ** مناطق الغوص هي مناطق يتم فيها التخلص من اللوح المحيطي القديم الذي تتعرض صخوره الى التحول تحت تأثير تزايد الضغط و الارتفاع النسبي لدرجة الحرارة ، هذا التحول ضروري لتجفيف اللوح الغائص و تحرري الماء الذي يعتبر العامل الأساسي في تشكل ماغما ناتجة عن الانصهار الجزئي للبيريدوتيت المميح في البرنس . ينتج عن تبرد الماغما في الاعماق صخور نارية اندساسية و عن تبردها على السطح صخور نارية بركانية .

التمرين 2:

- استغلال الشكل (1) : انزيم CPA اثناء نشاطه

- ✓ يتكون الموقع الفعال للانزيم من عدد و نوع محدد من AA تتسأل في ذرة زنك مرتبطة بـ [Arg 145 , Tyr248 , Gln270) كما (His 69 , Glu72 ; His196) ، يضم جيبا كارها للماء .
- ✓ نلاحظ تشكيل روابط ضعيفة (شاردية و هيدروجينية) بين مجموعات كيميائية في الركيزة (الوظيفة الحمضية الطرفية للركيزة و مجموعات الرابطة البيبتيدية) و جذور الاحماض الامينية المشكلة للموقع الفعال و ذرة الزنك و من جهة اخرى تدخل الحلقة العطرية الى الجيب الكاره للماء .
- ✓ الاستدلال : تدل هذه الروابط على وجود تكامل بنيوي بين الموقع الفعال و الركيزة مما يسمح بتشكيل المعقد انزيم - ركيزة و حدوث التفاعل بتفكيك الرابطة البيبتيدية . و بالتالي فان الاحماض الامينية المشكلة للموقع الفعال هي من يحدد وظيفة الانزيم .

✓ إبراز العلاقة بين AA المشكلة للموقع الفعال و البنية الفراغية :

المشكلة للموقع الفعال مواقع متباعدة في السلسلة البروتينية (البنية الأولية) بينما تكون متقاربة فضائياً لتعطي AA تاخذ للموقع الفعال شكلاً فراغياً نوعياً ، نتيجة انطواء و التفاف السلسلة البروتينية تحافظ على استقرارها روابط (شاردية ، كارهة للماء ، كبريتية ، هيدروجينية) بين جذور AA محددة وراثياً .

- استغلال الشكل (2) :

✓ من خلال دراسة نتائج المقارنة (برنامج انجان) تسلسل الأحماض الأمينية للانزيم العادي و الانزيم الطافر يتبين انهما متشابهان في تتابع جميع الأحماض الأمينية و يختلفان في الحمضين رقم 69 و رقم 248 على التوالي (Try ; His) عند العادي و (Gly , Gly) عند الطافر .

✓ من تحليل نتائج حساب المسافة بين الحمضين السابقين في وجود الركيزة و في غيابها يتبين :

- في حالة الانزيم العادي بدون ركيزة المسافة بين الحمضين السابقين كبيرة و لا يوجد نشاط انزيمي .
- في حالة الانزيم العادي + الركيزة تنقل المسافة بين الحمضين السابقين و تسجل نشاط انزيمي عال .
- في حالة الانزيم الطافر و رغم وجود الركيزة المسافة بين الحمضين السابقين كبيرة و لا يوجد نشاط انزيمي .

✓ تفسير العلاقة بين الركيزة و الانزيم العادي : الركيزة تحفز الانزيم على تغيير شكله لتصبح الأحماض الأمينية المشكلة للموقع الفعال في المكان المناسب للارتباط مع الركيزة و التأثير عليها انه **التكامل المحفز**

✓ تفسير العلاقة بين الركيزة و الانزيم الطافر : كنتيجة للطفرة تم تغيير السلاسل الجانبية (الجذور) لحمضين أمينيين في الموقع الفعال مما يمنع التكامل البنيوي المحفز مع الركيزة و هذا ما يضعف الارتباط بينهما و بالتالي انعدام النشاط الانزيمي

- شرح اليه عمل الانزيم العادي :

- يتفكك جزيء الماء المرتبط بالزنك فينتقل H^+ الى Glu270 و ترتبط مجموعة OH الى مجموعة OC في الرابطة البيبتيدية فتتفكك .

- ينتقل H^+ من جذر Try 248 الى مجموعة NH في الرابطة البيبتيدية المفككة مما يسمح تحرير النتائج

- ينتهي التفاعل بتدخل جزيئة اخرى من الماء ليستعيد الانزيم شكله الفراغي (يعوض البروتون المفقود من طرف جذر Try 248 ، و مجموعة الـ OH المتبقية تتحد مع البروتون المرتبط بجذر Glu270 تم ترتبط جزيئة الماء الاخيرة مع ذرة الزنك) .

- الاستخلاص : يشكل الحمضان الامينيان Try 248 و Glu270 موقع التحفيز .

- المعلومة المستنتجة حول العلاقة البنيوية بين الانزيم و ركيزته : إن التكامل البنيوي بين الانزيم و الركيزة ما هو الا **توضع مناسب للمجموعات الكيميائية لكل منهما** .

تحليل تغير النشاط الانزيمي :

- عند $PH = 7.5$ يكون النشاط اعظما لان PH الوسط متالي يحافظ على البنية الفراغية للانزيم مما يضمن التكامل البنيوي مع الركيزة و بالتالي الارتباط و التفاعل

- عند $PH = 3$ يكون النشاط منعدما لان PH الوسط حامضي جدا و بعيدا عن PH الوسط متالي و تكون الشحنة الاجمالية للانزيم موجبة مما يحيق التكامل البنيوي مع الركيزة و بالتالي عدم الارتباط و التفاعل .

- عند $PH = 10$ يكون النشاط ضعيف جدا لان PH الوسط قاعدي و بعيدا عن PH الوسط متالي و تكون الشحنة الاجمالية للانزيم سالبة مما يحيق التكامل البنيوي مع الركيزة و بالتالي عدم الارتباط و التفاعل .

التمرين 3:

I - 1 - التحليل المقارن للمنحنين (أ) و (ب) :

المنحني (ب)	المنحني (أ)	
	- من t_1 إلى t_2 : الكمون الغشائي ثابت = - 70 mv (كمون الراحة). - من t_2 إلى t_4 : نلاحظ زوال استقطاب محلي (موضعي) حيث يرتفع الكمون الغشائي من -70 mv إلى -50 mv يتبع بزوال استقطاب يرفع الكمون الغشائي من -50 mv إلى +30 mv .	أوجه التشابه
من t_4 إلى t_7 : ينخفض الكمون الغشائي ببطء ثم يثبت في حدود +25 mv .	من t_4 إلى t_7 : ينخفض الكمون الغشائي من +30 mv إلى -70 mv (زوال الاستقطاب) يتبع بافراط في الاستقطاب (-75 mv) ثم العودة إلى -70 mv (كمون الراحة)	أوجه الاختلاف

الفرضية المقترحة حول تأثير سم العقرب على النشاط الكهربائي لليف العصبي :

- سم العقرب يمنع عود استقطاب غشاء الليف العصبي.

2 - تحليل لوثيقة 3 واستغلال معطيات المنحنى (A) من الوثيقة 2 .

- في الزمن t_1 (الكمون الغشائي = -70mv) و في t_2 (الكمون الغشائي = -60mv) : القنات A و B تكون مغلقة .
- في الزمن t_3 (الكمون الغشائي = -50mv) : عدد القنات النشطة من النوع A يزداد (5قنات/وحدة مساحة) ، عكس ذلك القنات من النوع B تبقى مغلقة .
- في الزمن t_4 (الكمون الغشائي = +30mv) : عدد القنات من النوع A المفتوحة أعظمي (38 قناة/وحدة مساحة) ، بالموازاة عدد القنات من النوع B المفتوحة (5قنات/وحدة مساحة) .
- في الزمن t_5 (الكمون الغشائي = -50mv) : ينخفض عدد القنات A المفتوحة (5قنات/وحدة مساحة) ، بالمقابل يرتفع عدد القنات النشطة من النوع B حيث يقدر بـ 20 قناة /وحدة مساحة.
- في الزمن t_6 (الكمون الغشائي = -80mv) : يتناقص عدد القنات من النوع B المفتوحة (13 قناة /وحدة مساحة)
- في الزمن t_7 (الكمون الغشائي = -75mv) : ينخفض عدد القنات من النوع B المفتوحة (10 قناة /وحدة مساحة)

التعرف على كل نوع من القنات A و B :

- < انفتاح وانغلاق قنات النوع A والنوع B يعتمد على الكمون الغشائي : انها القنات الميوية كهربائيا (المرتبطة بالفولطية) .
- < القنات من النوع A هي القنات الفولطية لـ Na^+ لان انفتاحها يتزامن مع مرحلة زوال الاستقطاب.
- < القنات من النوع B هي القنات الفولطية لـ K^+ لان انفتاحها يتزامن مع مرحلة عودة الاستقطاب .

3 - استغلال نتائج التجربة 3 :

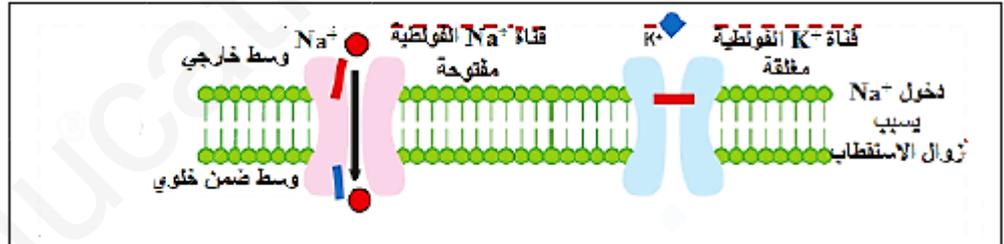
- تمرکز الإشعاع على مستوى القنات من النوع A دليل على ان السم يؤثر على القنات الفولطية لـ Na^+ .
- الوثيقة 4 :
- من t_3 إلى t_4 : عدد القنات الفولطية لـ Na^+ /وحدة المساحة هو نفس العدد الملاحظ في الوثيقة 3.
- بعد t_4 : عدد القنات الفولطية لـ Na^+ /وحدة المساحة يبقى مرتفع.

أ - استخراج طريقة تأثير سم العقرب على النشاط الكهربائي للليف العصبي :

- سم العقرب يمنع انغلاق القنات الفولطية لـ Na^+ الصوديوم مما يتسبب في تدفق داخلي غير طبيعي مرتفع ودائم لـ Na^+ الصوديوم ينجم عن ذلك زيادة في فترة زوال الاستقطاب مما يعيق عودة الاستقطاب لمرحلة عمل القنات الفولطية لـ Na^+ الصوديوم.

ب - الفرضية المقترحة سابقا صحيحة " سم العقرب يمنع عود استقطاب غشاء الليف العصبي "

iii - رسم تخطيطي على المستوى الجزيئي والشاردي يبين دور البروتينات الغشائية للليف العصبي



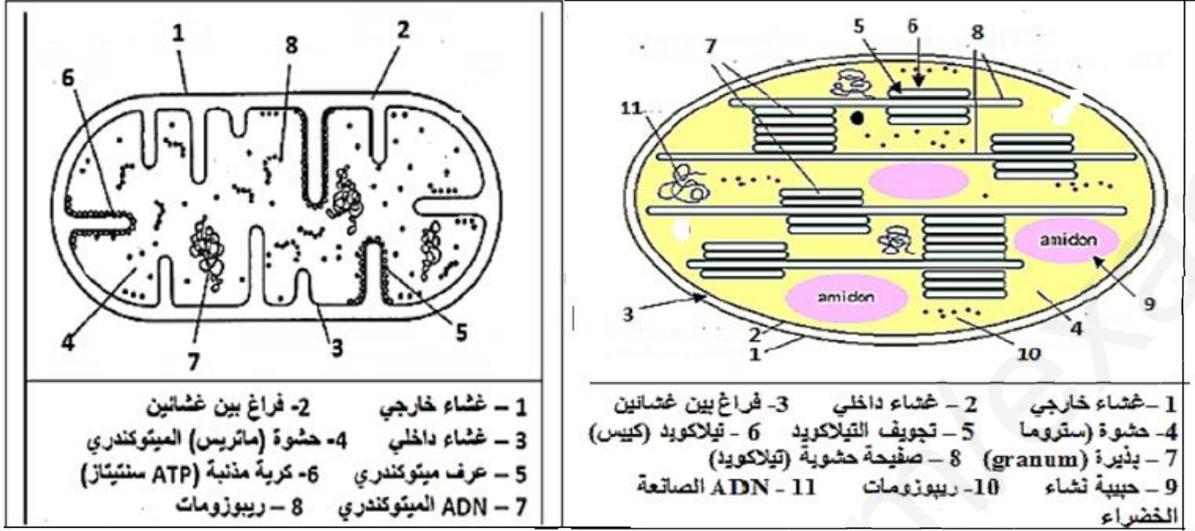
الموضوع الثاني :

التمرين 1:

ب: ميتوكوندري

1- العضية : أ: صانعة خضراء

تمثيل ما فوق بنية كل منهما:



2-النص العلمي :

ضمن الأوساط الحيوية المختلفة تقوم الخلايا بعدة آليات تسمح لها باستعمال وإنتاج الطاقة بفضل الصانعة الخضراء و الميتوكوندري ، فكيف تتدخل كل من العضيتين في استعمال وإنتاج الطاقة ؟
- يتم إنتاج ال ATP في الخلية ذاتية التغذية (البيضورية) (بالبكتيريا):
← أثناء تحويل الطاقة الضوئية إلى طاقة كيميائية (ATP) (خلال التفاعلات الكيموضوئية من عملية التركيب الضوئي على مستوى الصانعة الخضراء (مع شرح مختصر لآلية التحويل).
← أثناء تحويل الطاقة الكيميائية الكامنة في الجزيئات العضوية إلى ATP خلال عملية التنفس الخلوي على مستوى الميتوكوندري (مع شرح مختصر لآلية التحويل).
الخاتمة: إبراز العلاقة بين العضيتين في تدخلهما استعمال وإنتاج الطاقة

التمرين 2:

1- أ - تحليل نتائج الجدول

يمثل الجدول تركيز اللمفاويات (LT، LB) وكمية الأجسام المضادة في الدم عند الأطفال غير المصابين. والأطفال غير المصابين عند الأطفال غير المصابين تركيز (LT، LB) والأجسام المضادة مرتفع أما عند الأطفال المصابين بمرض الDISC-X فتركيز الخلايا LB طبيعي كذلك ، ولكن نسجل عندهم غياب الخلايا LT والأجسام المضادة
استنتاج: سبب القصور المناعي عند الأطفال المصابين بالمرض هو غياب الخلايا اللمفاوية LT

ب - تفسير ضرورة بقاء الأطفال المصابين في غرف جد معقمة

تبين النتائج غياب الخلايا اللمفاوية بنوعها (LT4،LT8) عند الأطفال المصابين حيث الخلايا LT4 تلعب دور محوري في الإستجابة المناعية فهي تحفز الخلايا LB،LT8 لتوليد إستجابة قوية مناعية وذلك بعد تمايزها إلى LTh مفرزة للأنترلوكين 2 وغيابها يؤدي إلى غياب الإستجابة المناعية الخلطية والخلوية فمن الجدول نلاحظ أنه رغم وجود الخلايا LB المسؤولة عن الإستجابة المناعية الخلطية إلا أنه لا يتم إنتاج الأجسام المضادة بسبب غياب الخلايا LT4 وهذا ما يعيق تحفيزها على التكاثر والتميز إلى الخلايا البلازمية المنتجة للأجسام المضادة ، كما أنهم لا يمتلكون اللمفاويات LT8 المسؤولة عن الإستجابة الخلوية وغياب الإستجابة المناعية الخلطية والخلوية يؤدي إلى ظهور أمراض عند هؤلاء الأطفال لكون الجهاز المناعي غير وظيفي وهذا ما يفسر بقائهم في الغرفة المعقمة

2- تبيان سبب مرض DISC-X انطلاقاً من الوثيقة 2

الأطفال غير المصابين : نلاحظ أن السطح الخارجي لغشاء الخلية الأصلية المتواجدة في نقي العظام يمتلك مستقبل غشائي وظيفي والذي يتكامل مع البروتين المحفز الذي ينتج عليه يحفزه على التكاثر والتميز فتتكاثر الخلية الأصلية وتتمايز مشكلة خلية لمفاوية (LT) متميزة

الأطفال المصابين: نلاحظ أن السطح الخارجي لغشاء الخلية الأصلية يمتلك جزء فقط من المستقبل الغشائي فلا يتكامل مع البروتين المحفز مما يؤدي إلى عدم تنشيط عملية تكاثر وتمايز الخلية الأصلية على مستوى نقي العظام إلى خلايا اللعفاوية LT متميزة

فسبب المرض يعود لغياب مستقبل غشائي وظيفي على سطح الخلايا الأصلية للخلايا LT وهذا الذي يمنع تحفيزها على التكاثر والتمايز إلى خلايا LT

- 1 - نعم يمكن للعلاج المقترح من طرف الباحثين أن يصحح هذا الخلل التعليل: تبين الوثيقة (3-أ) أن الأطفال المعالجين أصبحوا قادرين على إنتاج الخلايا LT وبذلك تحفيز الخلايا على التكاثر والتمايز إلى خلايا بلازمية منتجة للأجسام المضادة وهذا مايفسر ظهور الأجسام المضادة عند الأطفال المعالجين
- 2 - الإستنتاج من الجدول يتبين أن العلاج الوراثي فعال: وذلك أن الأطفال المعالجين بالعلاج الوراثي أصبحوا قادرين على إنتاج الأجسام المضادة وبكمية كبيرة إثر تلقيهم بمختلف اللقاحات أي جهازهم المناعي أصبح وظيفي

التمرين 3:

الجزء الأول :

1 - المقارنة معطيات الشخص السليم بمعطيات الشخص المصاب :
من الشكل (أ) : الشخص المصاب بالاضافة إلى الاعراض المشار إليها في الموضوع , نلاحظ تساقط اشعر (اصلع) , ظهور ملامح مميزة , كصغر الوجه والفك و تذبذب الأنف , كبر حجم الرأس مقارنة بحجم الوجه .
من الشكلين (ب) و (ج) :

بروتين Lamin A: عند كلا الشخصين يرتبط مع مجموعة FARNESYL مما يساعده على الوصول إلى الصفيحة النووية .
بروتين Lamin A عادي عند الشخص السليم و غير عادي عند الشخص المريض .
تموضع بروتينات Lamin A على الغشاء النووي: يكون منتظما عند الشخص السليم حيث يتم فصل مجموعة FARNESYL مما يسمح بدمج Lamin A مع الصفيحة النووية , اما عند الشخص المريض فيكون التموضع غير منتظم , حيث لا يمكن قطع مجموعة FARNESYL عن بروتين Lamin A مما يؤدي إلى تراكمه في الصفيحة النووية .

بنية النواة : عادية عند الشخص السليم و تشوهات مرفولوجية عند الشخص المريض .
المظهر الخارجي : انقسام خلوي عادي مع إصلاح وتجديد الانسجة عند الشخص السليم (مظهر خارجي عادي) و غير عادي مع حدوث خلل في إصلاح وتجديد الانسجة عند الشخص المريض (شيخوخة مبكرة) .
الاستنتاج : كل تغيير في البروتين (Lamin A) ينتج عنه تغيير في الصفة (انقسامات خلوية) اي هناك علاقة بين البروتين والصفة (النمط الظاهري) .

- 2 - فرضية مقترحة لتفسير سبب مرض Progeria :
- قد يعود سبب المرض إلى خلل وراثي , فحدث طفرة وراثية في مورثة Lamin A أدت إلى تغيير في بنية بروتين Lamin A (غير وظيفي).

الجزء الثاني :

- 1 - الاستدلال لتأكد من صحة الفرضية المقترحة سابقا :
- متتالية ARNm والأحماض الأمينية المطابقة لكل جزء من أليلي المورثة Lamin A .
- عند الشخص العادي :
GUG GCC AAG CUU GAG GCA GCC CUA GGU : ARNm
val-Ala-Lys-Leu-Ac.glu - Ala-Ala-leu-Gly : سلسلة الأحماض الامينية
- عند الشخص المريض :
GGG CCA AGC UUG AGG CAG CCC UAG GU : ARNm
Gly-Pro Ser - Leu-Arg - Gln-Pro : سلسلة الأحماض الامينية

- حدوث طفرة وراثية تمثلت في ضياع النيكلويدية A على مستوى الثلاثية 196 أدى ذلك إلى تغيير في ترتيب النيكلويدات , فتركيب ARNm مخير مقارنة مع ARNm العادي (مع ظهور رامزة بدون معنى) , ينتج عن ترجمة هذا ARNm المخير , سلسلة ببتيدية صغيرة وقصيرة (بروتين Lamin A غير عادي مسؤول عن المرض)

- 2 - وهذا يؤكد صحة الفرضية المقترحة سابقا (سبب المرض يعود إلى حدوث طفرة وراثية) .
- تبين كيف يمكن حقن ARNm مضاد المعنى من منع إنتاج البروتين الغير العادي المسؤول عن هذا المرض :
- ARNm مضاد المعنى يرتبط بشكل متكامل مع جزيئة ARNm الرامز للبروتين غير العادي يؤدي إلى كبح ترجمة ARNm وبالتالي عدم تركيب البروتين غير العادي المسؤول عن المرض .

الجزء الثالث :

- توضيح العلاقة بين المورثة والبروتين وكيف يكون هذا البروتين مسؤول عن ظهور النمط الظاهري :
- يترجم التعبير المورثي على المستوى الجزيئي، بتركيب بروتين مصدر النمط الظاهري للفرد على مختلف المستويات : العضوية، الخلية و الجزيئي .
 - يعود هذا التخصص الوظيفي إلى اكتسابها بنية فراغية محددة . أي تخير في البنية الفراغية يؤدي إلى فقدان الوظيفة.
 - وبالتالي فان البروتين هو عبارة عن جزيء مشفر يتتبع الاحماض الأمينية والذي سيكون مسؤولا عن خاصية وظيفة الخلية . نتحدث عن النمط الظاهر للتعبير عن هذه الخاصية .
 - بروتين Lamine A الطبيعي يلعب دور في المحافظة على بنية متماسكة للغشاء النووي.....
 - بروتين Lamine A الطافر يتسبب في في تغيير خطير للنواة يعكس في جميع الاختلالات الواردة في الوثيقة (1) .. ويسبب الشيخوخة المتسارعة والموت في سن مبكر .