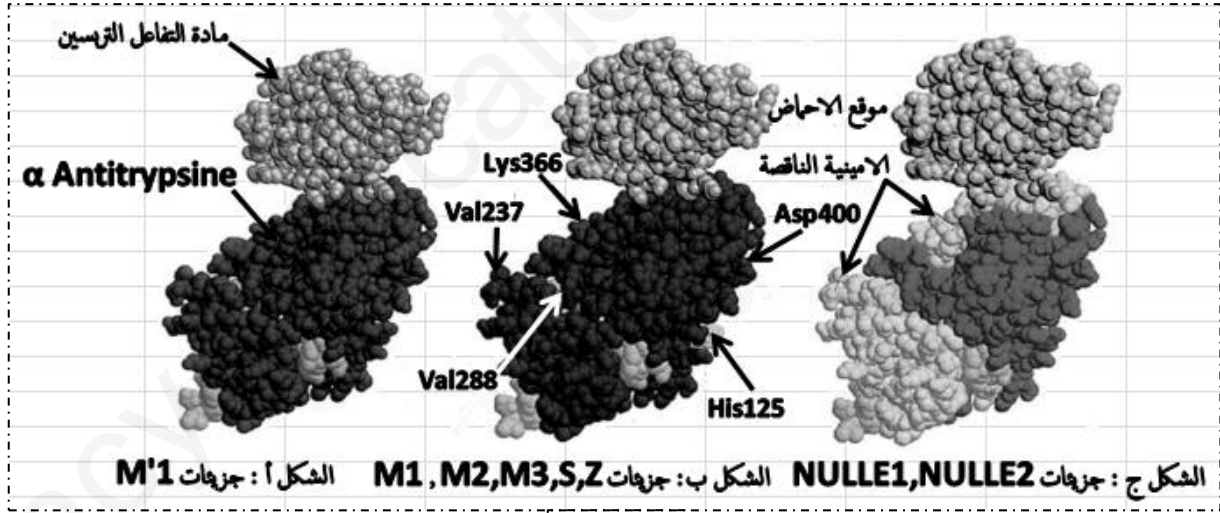


تم تحديد ثمانية جزيئات لـ α Antitrypsine حيث أن موقع الاختلاف في الاحماض الامينية المشكلة لهذه الجزيئات اضافة للنشاط البروتين α Antitrypsine و تركيزه في الدم و خطر الإصابة بمرض الانتفاخ الرئوي موضحة في الوثيقة 1 الموالية :

الوثيقة 1	موقع الاحماض الامينية							العدد الكلي للأحماض الامينية	نشاط α Antitrypsine	تركيز α Antitrypsine في الدم mg/dl	خطر الإصابة بالمرض
	125	184	237	241	288	366	400				
M'1	Arg	Tyr	Ala	Lys	Glu	Glu	Glu	418	بروتينات وظيفية %100	350-150	لا يوجد
M1			Val					418			
M2	His		Val				Asp	418			
M3			Val				Asp	418			
S			Val		Val			418	بروتينات وظيفية	200-100	
Z						Lys		418	%50 جزيئا تهمدم من طرف خلايا الكبد	50-15	نعم بعد 50 سنة
NULLE1								183	بروتينات غير	0	نعم بعد 30 سنة
NULLE2			Val					240	وظيفية %00 بسرعة من طرف خلايا الكبد		

1- حلل الوثيقة 1 مبرزا المشكل في ما يخص نشاط بروتين α Antitrypsine. (نعتبر البروتين M'1 كمرجع).

تمثل أشكال الوثيقة 2 تمثيل البنية الفراغية لمختلف جزيئات α Antitrypsine في وجود أنزيم الترسيب (يعتبر من الانزيمات الهاضمة بروتياز).



الوثيقة 2

1- فسر نتائج الوثيقة 1.

2- مستغلا الوثيقة 2 و معتمدا على معطيات الوثيقة 1 أعط بدقة حلا للمشكل المطروح في ما يخص نشاط بروتين α Antitrypsine و علاقته بمرض الانتفاخ الرئوي Pulmomegalie.

الجزء الثالث

مما سبق و من معلوماتك حول العلاقة بين المورثة و البروتين من جهة و بين بنيته الفراغية و تخصصه الوظيفي من جهة ثانية أنجز مخططا تبين فيه نشاط بروتين α Antitrypsine عند الشخصين السليم و المصاب بمرض الانتفاخ الرئوي Pulmomegalie.



اتمنى الموضوع

"ركز جيدا أيها الطالب ففهم السؤال نصف الجواب"

التصحيح النموذجي لاختبار الفصل الاول في مادة علوم الطبيعة و الحياة بكالوريا 2021 دورة فيفري

عدد الصفحات : 03

التمرين الاول : 07 قاط

1- (01 نقطة)



التمثيل برسم تخطيطي بسيط : يتم الحصول على مؤشر H طلائي فقط. 0.5 نقطة
التوضيح : غياب نشاط أنزيم الفيكوزيل ترانسفيراز يسبب تغير في النمط الظاهري للجليكوبروتين الغشائي المميز للزمرة الدموية تتحصل فقط على مؤشر H طلائي دون الفيكوز. 0.5 نقطة

2- النص العلمي : (06 قاط)

تختلف الزمر الدموية من حيث الجليكوبروتينات الغشائية التي تمثل النمط الظاهري لها و هذا على المستوى الجزيئي و يعود السبب الى الاختلاف في النمط الوراثي. 0.5 نقطة

كيف يتحكم النمط الوراثي في النمط الظاهري للزمر الدموية ؟ 0.5 نقطة

في نظام ABO نميز 3 مورثات و هي المورثة A, المورثة B و المورثة O حيث تقع في الذراع القصير للصبغي رقم 09 عند الانسان و لكل مورثة أليلين (متائل اللواق أو غير متائل اللواق), أضف الى ذلك فالمورثة A تعبر عن صفة سائدة كذلك الامر بالنسبة للمورثة B بينما المورثة O فتعبر عن صفة متنحية و لا توجد سيادة بين الصفات المعبر عنها من طرف المورثتين A و B.

المورثة A لها نمطين و هما نمط نقي $I^A I^A$ و نمط هجين $I^A i^O$ حيث يشرف الأليل I^A على تركيب أنزيم وظيفي A غليكوزيل ترانسفيراز يثبت السكر السادس N أستيل غلاكتوز أمين GALNAC على الجزئية القاعدية فنحصل على محدد غشائي من نوع A يميز الزمرة الدموية A.
المورثة B لها نمطين و هما نمط نقي $I^B I^B$ و نمط هجين $I^B i^O$ حيث يشرف الأليل I^B على تركيب أنزيم وظيفي B غليكوزيل ترانسفيراز يثبت السكر السادس غلاكتوز GAL على الجزئية القاعدية فنحصل على محدد غشائي من نوع B يميز الزمرة الدموية B.
المورثة O لها نمط و هو نمط نقي $i^O i^O$ حيث يشرف الأليل i^O على تركيب أنزيم غير وظيفي O غليكوزيل ترانسفيراز لا يثبت أي سكر سادس على الجزئية القاعدية فنحصل على محدد غشائي من نوع O يميز الزمرة الدموية O.

في حالة الزمرة الدموية AB فالمورثتان I^A و I^B تشرفان على تركيب أنزيم A و B وظيفيان يثبتان السكر السادس GALNAC على المؤشر H الاول و GAL على مؤشر H الثاني فنحصل على محددين غشائيين من نوع A و من نوع B.

حسب الريزوس نميز الزمرة الدموية ذات الريزوس الموجب Rh^+ لوجود مستضد غشائي D و الزمرة الدموية ذات الريزوس السالب Rh^- لغياب المستضد الغشائي D و يكون ذلك تحت تحكم المورثة Rh التي تقع في الصبغي رقم 01, حيث أن Rh^+ يعبر عن صفة سائدة و له نمطين نمط نقي $I^D I^D$ و نمط هجين $I^D i^d$ بينما Rh^- يعبر عن صفة متنحية فلها نمط نقي واحد فقط و هو $i^d i^d$ فالمورثة Rh^+ تشرف على تركيب المستضد الغشائي D.
مما سبق فالنمط الوراثي للنظام ABO و نظام Rh يتحكم في النمط الظاهري على المستوى الجزيئي بتركيب أنزيمات نوعية تثبت جزيئات سكرية على البروتين الغشائي فيتم الحصول على جليكوبروتينات غشائية تمثل مؤشر هوية بيولوجية للفرد.
ملحوظة : كل جملتين تحتها خط بـ 0,25 نقطة.

التمرين الثاني : 13 قاط

الجزء الاول (04 قاط)

1- تحليل الوثيقة 1 : يمثل الجدول معطيات علمية حول أنواع من بروتين α Antitrypsine و علاقته بمرض الانتفاخ الرئوي حيث نلاحظ مايلي :
من حيث العدد الكلي للأحماض الامينية : 0,75 نقطة

- في حالة جزيئات α Antitrypsine من نوع M'1, M1, M2, M3, S, Z لها نفس عدد الاحماض الامينية 418 حمض أميني. 0,25

- في حالة جزيئات α Antitrypsine من نوع NULLE1 مكون من 183 حمض أميني. 0,25

- في حالة جزيئات α Antitrypsine من نوع NULLE2 مكون من 240 حمض أميني. 0,25

من حيث موقع الاحماض الامينية التي تختلف فيها الانواع الثلاثة لـ α Antitrypsine, نأخذ النوع M'1 كمرجع : 01,25 نقطة

- الحمض الاميني رقم 125 يمثل His عن النوع M2. 0,25

- الحمض الاميني رقم 237 يمثل Val عن الانواع M1, M2, M3, S و NULLE2. 0,25



- الحمض الاميني 288 يمثل Val عند النوع S. 0,25
- الحمض الاميني 366 يمثل Lys عند النوع Z. 0,25
- الحمض الاميني 400 يمثل Asp عند النوعين M2 و M3. 0,25

من حيث نشاط α Antitrypsine و تركيزه في الدم و علاقته بخطر الإصابة بمرض الانتفاخ الرئوي : 01 نقطة

- في حالة جزيئات α Antitrypsine من نوع M'1, M1, M2, M3 فهي بروتينات وظيفية نشاطها يكون 100% و تركيزها في الدم ما بين 150 الى 350 مغ/دل و لا يوجد أي خطر بالإصابة بمرض الانتفاخ الرئوي. 0,25

- في حالة جزيئات α Antitrypsine من نوع S و Z فهي بروتينات وظيفية تهدم جزئياً من طرف خلايا الكبد فيكون نشاطها 50% و تركيزها في الدم في حالة النوع S ما بين 100 الى 200 مغ/دل و في حالة النوع Z ما بين 15 الى 50 مغ/دل أما خطر الإصابة بالمرض فهو غير موجود في حالة النوع S ولكنه موجود في حالة النوع Z بعد عمر 50 سنة. 0,5

- في حالة جزيئات α Antitrypsine من نوع NULLE1 و NULLE2 فهي بروتينات غير وظيفية تهدم بسرعة من طرف خلايا الكبد فيكون نشاطها 0% و تركيزها في الدم منعدم أما خطر الإصابة بالمرض فهو موجود بعد عمر 30 سنة. 0,25

يمكن طرح المشكل التالي : 01 نقطة

المشكل : هل تغير البنية الفراغية الناتج عن خلل وراثي لبروتين α Antitrypsine يضمن مرونة الحويصلات الرئوية أثناء الحركات التنفسية (الشهيق و الزفير)؟.

الجزء الثاني (06 نقاط)

1- تفسير نتائج الوثيقة 1 : 02,75 نقطة

- عدم وجود أي خطر إصابة في حالة جزيئات الـ α Antitrypsine من نوع M'1, M1, M2, M3 و S رغم وجود اختلاف في بعض من الاحماض الامينية سببها طفرة في المورثة Serpina و التي أدت الى استبدال الاحماض الامينية في مواقع محددة 125, 237, 288, 400 حيث تم استبدال Arg رقم 125 بـ His في حالة M2 و تم استبدال Ala رقم 237 بـ Val في حالة M1, M2, M3 بينما الحمض الاميني رقم 400 و المتمثل في Glu فتم استبداله بـ Asp في حالة M2, M3 في حين تم استبدال Glu رقم 288 بـ Val في حالة S ففسر في هذه الحالة أن هذا الاختلاف في النمط الوراثي الذي نتج عنه اختلاف في النمط الظاهري على المستوى الجزيئي لم يسبب أي اختلاف في النمط الظاهري على المستوى العضوي حيث تساهم في هذه الحالة بروتينات الايلاستين في مرونة الحويصلات الرئوية أثناء الحركات التنفسية (الشهيق و الزفير) مما يسبب تجديد دوري للهواء بصفة طبيعية. 01 نقطة

- وجود خطر إصابة بعد 30 و 50 سنة في حالة جزيئات الـ α Antitrypsine من نوع Z, NULLE1, NULLE2 حيث يوجد اختلاف في بعض من الاحماض الامينية سببها طفرة في المورثة Serpina و التي أدت الى استبدال الاحماض الامينية في مواقع محددة 237 و 366 فتم استبدال Ala رقم 237 بـ Val في حالة NULLE2 و تم استبدال Glu رقم 366 بـ Lys في حالة Z كما تسبب ايضا الطفرة الحادثة في المورثة Serpina الى ظهور رامزة توقف في حالة NULLE1 و

NULLE2 نتج عن ذلك تركيب بروتينات α Antitrypsine غير كاملة و موقع رامزة التوقف رقم 182 في حالة NULLE1 و رقم 239 في حالة NULLE2, ففسر في هذه الحالة أن الاختلاف في النمط الوراثي نتج عنه اختلاف في النمط الظاهري على المستوى الجزيئي سبب ذلك اختلاف في النمط الظاهري على المستوى العضوي المتمثل في صعوبة تجديد الهواء حيث يبقى محصورا في الرئتين. 01 نقطة

و منه نستنتج أن الاختلال في النمط الوراثي (مورثة SERPINA) يؤدي الى اختلال في البنية الفراغية للبروتين α Antitrypsine فقد يفقد البروتين وظيفته في حالة Z, NULLE1, NULLE2 و قد لا يفقد وظيفته في حالة M'1, M1, M2, M3. 0,75 نقطة

2- استغلال الوثيقة 2 لإيجاد حل للمشكل المطروح : 03,25 نقطة

من خلال الاشكال أجب التي تمثل العلاقة البنوية بين أنزيم الترسين (ايلاستان) و α Antitrypsine يتبين لنا مايلي :

- جزيئات α Antitrypsine الطافرة M1, M2, M3 و S تعمل على تثبيط أنزيم الترسين رغم اختلافها في بعض من الاحماض الامينية حيث تشكل هذه الانواع من البروتينات الطافرة معقد تثبيطي نتيجة التكامل البنوي الفراغي بينها و بين أنزيم الترسين و ذلك نتيجة نشوء روابط كيميائية انتقالية بين المجموعات الكيميائية للجنور الاحماض الامينية للموقع الفعال للأنزيم الترسين و المجموعات الكيميائية لـ α Antitrypsine يؤدي ذلك الى منع أنزيم الترسين من امهارة الايلاستين و بالتالي يتم الحفاظ على مرونة الحويصلات الرئوية أثناء الحركات التنفسية و تجديد الهواء دوريا. 0,75

- جزيئات α Antitrypsine الطافرة من نوع Z الطفرة أثرت على البنية الفراغية لكن لم تؤثر على الوظيفة حيث تعمل على تثبيط أنزيم الترسين و نتيجة لهدمها جزئياً من طرف خلايا الكبد فبعد سن 50 سنة تصبح غير قادرة على تثبيط أنزيم الترسين حيث يتسبب هذا الاخير في امهارة الايلاستين و التي تكون مصدرا للانتفاخ الرئوي. 0,75

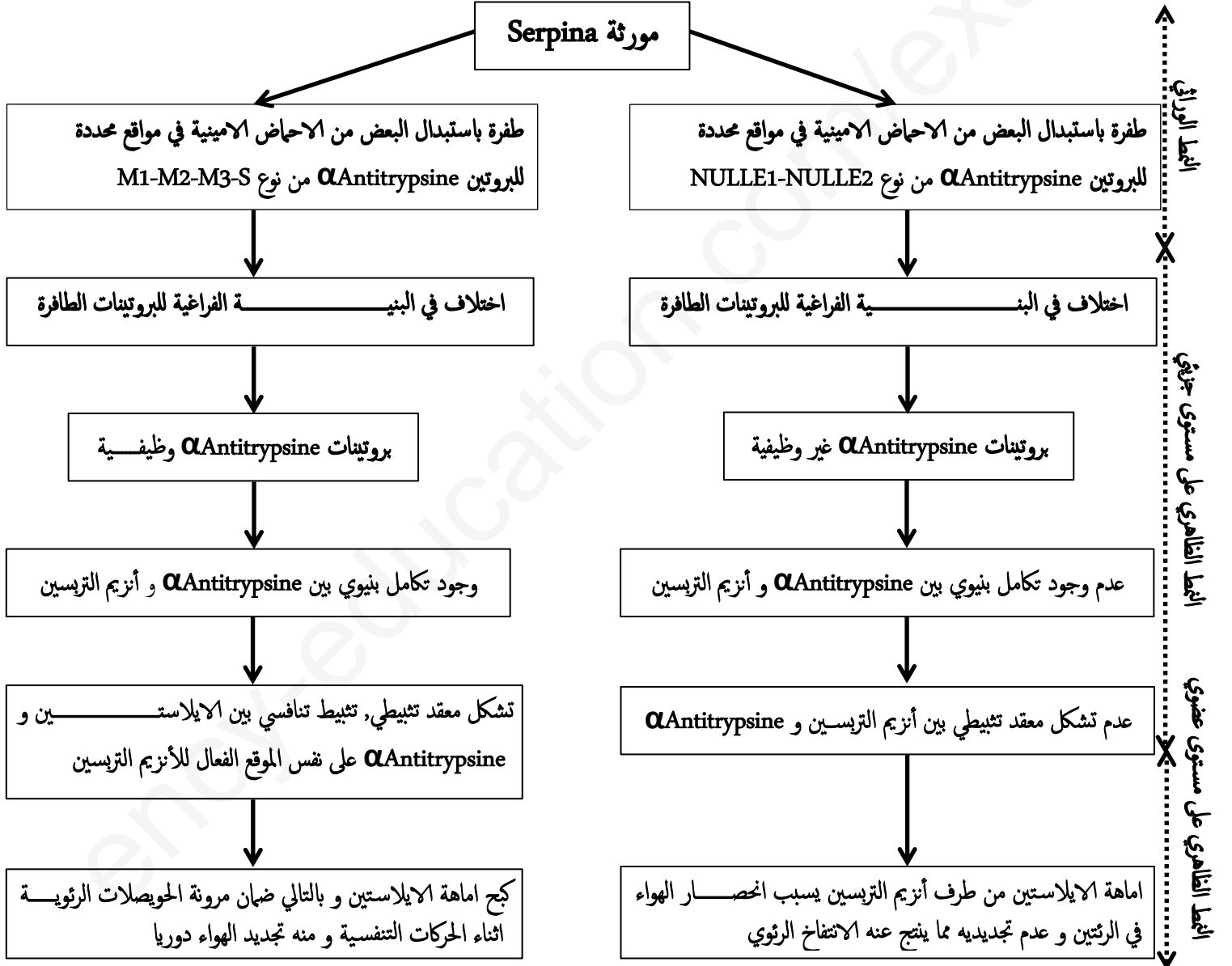


- جزيئات α Antitrypsine الطافرة من نوع NULLE1, NULLE2 غير وظيفية و هي بروتينات غير كاملة ناتجة عن طفرة في المورثة تسبب في ظهور رامزة توقف حيث لا تعمل على تثبيط أنزيم الترسين لغياب التكامل البنيوي الفراغي بينهما فلا تنشأ روابط كيميائية انتقالية بين المجموعات الكيميائية للجذور الاحماض الامينية للموقع الفعال للأنزيم الترسين و المجموعات الكيميائية لـ α Antitrypsine لتواجدها في وضعية فراغية غير مناسبة بالنسبة لبعضها البعض, مما يسبب امالة الايلاستين من طرف أنزيم الترسين فيفقد مرونة الحويصلات الرئوية اثناء الحركات التنفسية فلا يتم تجديد الهواء المحصور في الرئتين و ينتج عن ذلك انتفاخ رئوي. 0,75

من خلال ما سبق يمكن حل المشكل كما يلي : 01 نقطة

قد تحدث طفرة في المورثة تسبب تغير في البنية الفراغية للبروتين α Antitrypsine لا تفقده وظيفته حيث يعمل على تثبيط أنزيم الترسين بمنعه أمالة الايلاستين و هذا ما نسميه بالتثبيط التنافسي و أهميته ضمان مرونة الحويصلات الرئوية اثناء الحركات التنفسية للعضلات الرئتين مما يسمح بتجديد الهواء بطريقة دورية. 0,5 و قد تحدث طفرة في المورثة تسبب تغير في البنية الفراغية للبروتين α Antitrypsine تفقده وظيفته فلا يثبط أنزيم الترسين لغياب التكامل البنيوي و ينتج عن ذلك ظهور مرض الانتفاخ الرئوي. 0,5

الجزء الثالث (03 نقاط) 1,5 نقطة لكل حالة (شخص سليم و شخص مصاب) و كل مربع بـ 0,25 نقطة



مخطا يبين فيه نشاط بروتين α Antitrypsine عند الشخصين السليم و المصاب بمرض الانتفاخ الرئوي Pulmomegalie

