

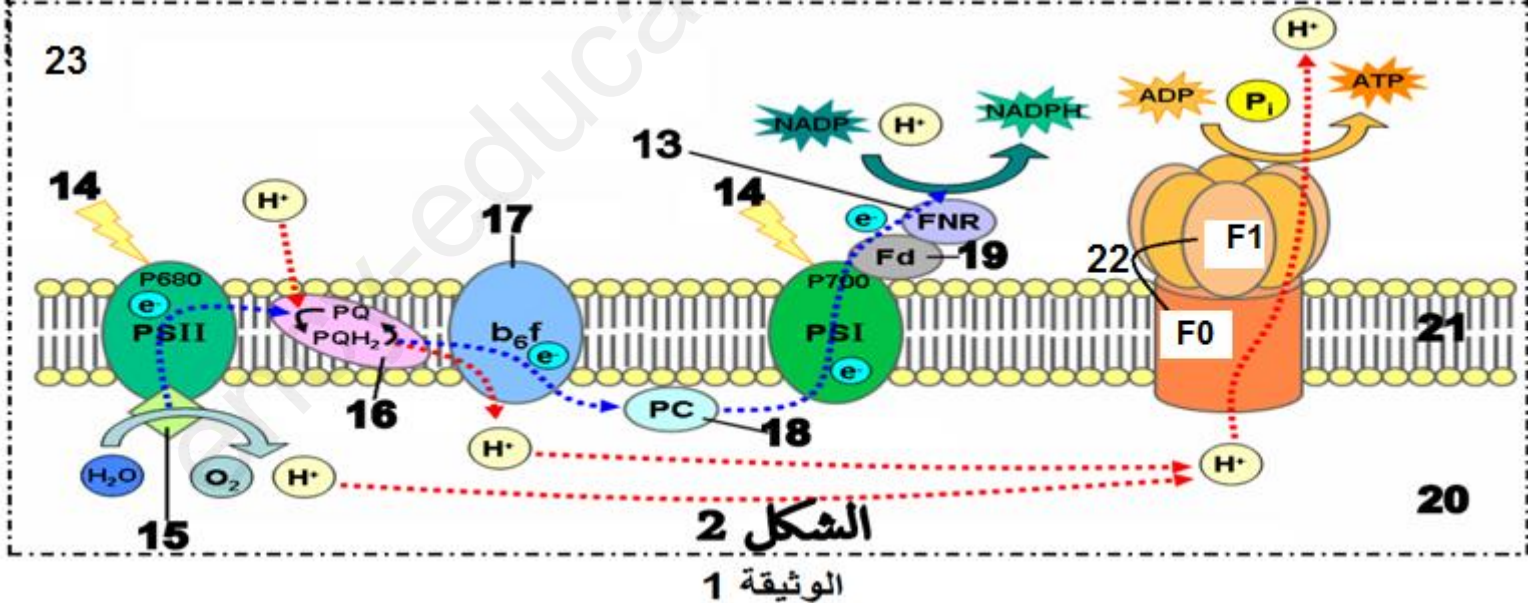
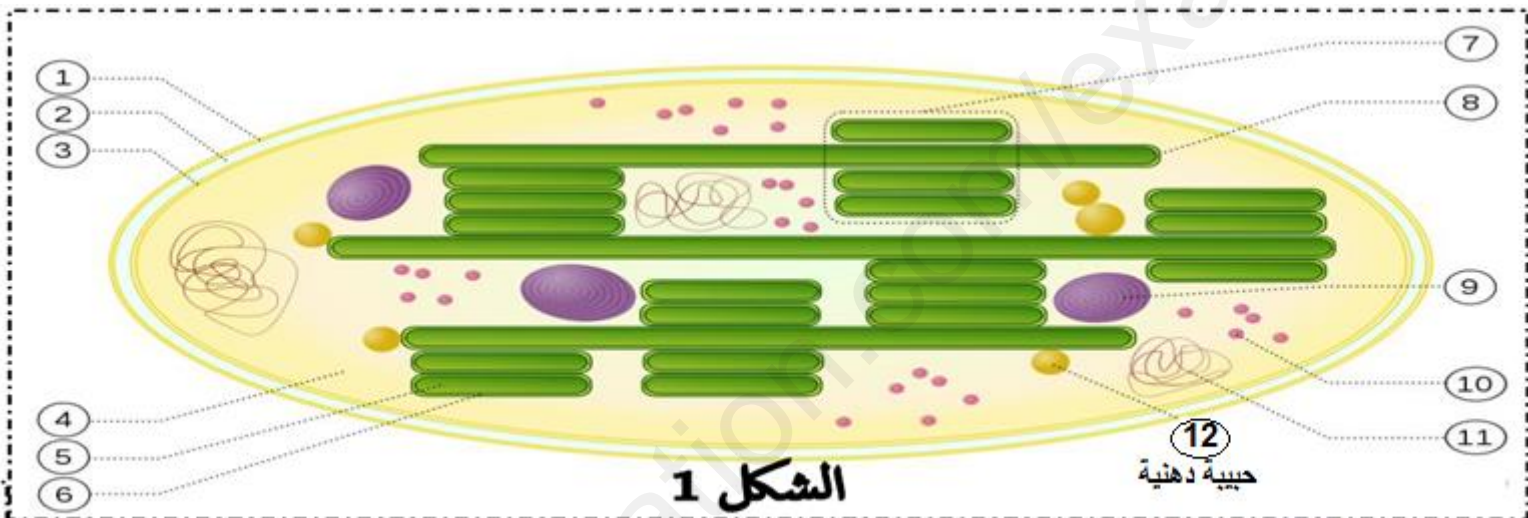
على المترشح معالجة احد الموضوعين الآتيين:

**التمرين الأول: استرجاع معارف (05 نقاط)**

تتم عملية التركيب الضوئي على مستوى الصانعات الخضراء و هذا بتحويل الطاقة الضوئية الى طاقة كيميائية مخزنة في روابط الجزيئات العضوية نقتراح عليك الوثيقة 1 الموالية :

**الشكل 1 :** يوضح بنية الصانعة الخضراء مقر حدوث عملية التركيب الضوئي.

**الشكل 2 :** يوضح إحدى مراحل عملية التركيب الضوئي و الحادثة على مستوى العنصر 6.



1- تعرف على البيانات المرقمة في الشكلين 1 و 2 ، و على المرحلة المبينة في الشكل 2.

2- من خلال الوثيقة المقدمة ومعلوماتك ، اشرح خطوات المرحلة المبينة في الشكل 2، مبرزاً العلاقة بين العنصر 15 والبناء الحجيري للصانعة الخضراء .

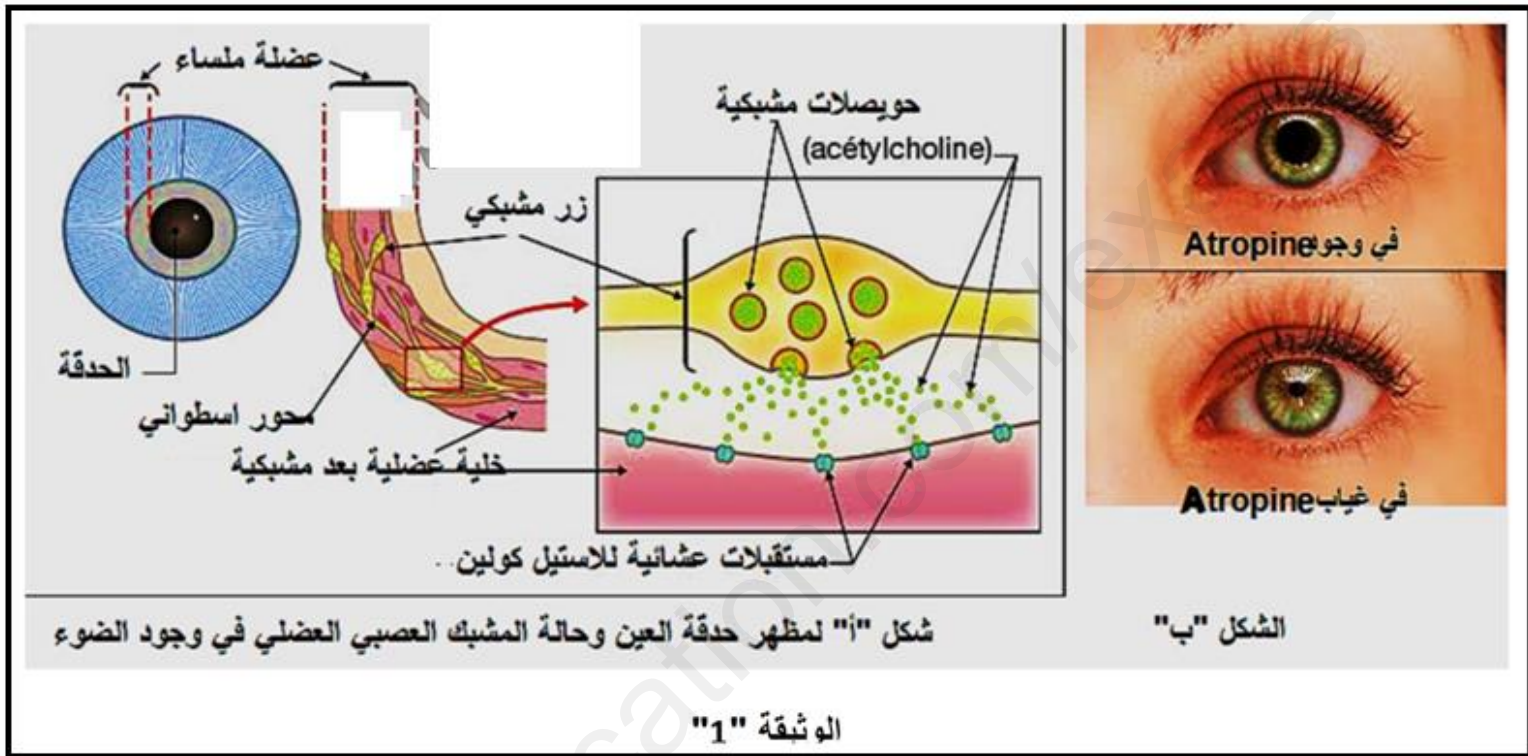
ملاحظة: تهيكل الإجابة ضمن (مقدمة ، عرض، خاتمة).

## التمرين الثاني: استدلال علمي (7 نقاط):

من المعروف أن حدقة العين تتأثر بالضوء ، حيث تتسع الحدقة في الظلام لالتقاط أكبر قدر ممكن من الإشعاعات الضوئية ، وتضيق في الضوء، لكن في القديم كانت النساء لكي تبدو أكثر جمالا تستعمل قطرة من مستخلص نبات ست الحسن *Atropa Belladonna* الحاوي على مادة *Atropine* من أجل توسيع قطر الحدقة خلال النهار دون التأثير بالضوء.

### الجزء الأول:

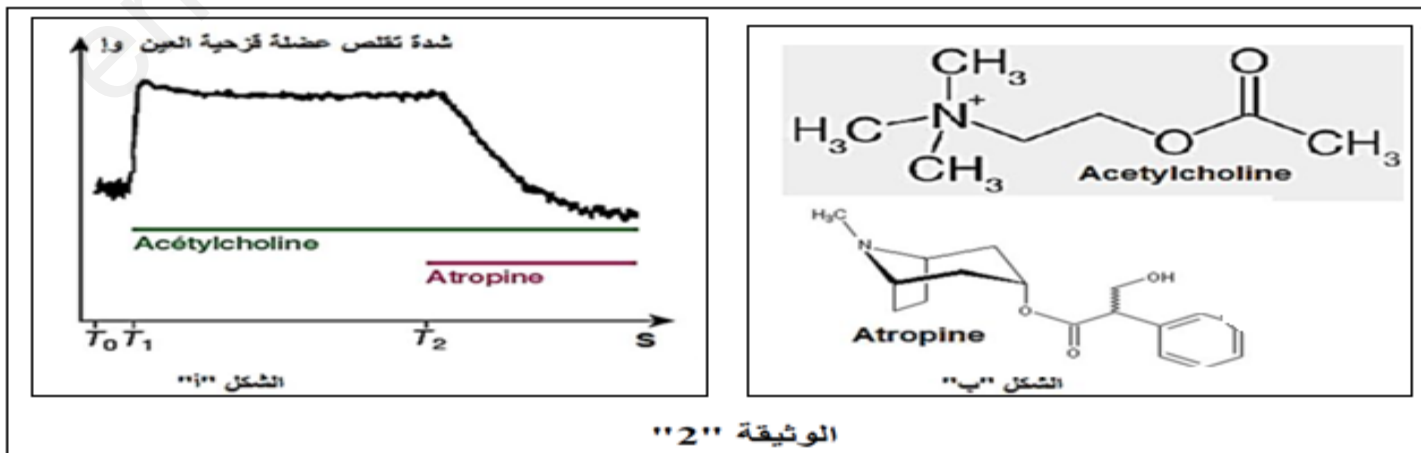
لغرض معرفة كيفية تأثير مادة الأتروبين *Atropine* المستخلصة من نبات ست الحسن ندرس الوثيقة 1 ، حيث يمثل الشكل "أ" مظهر لحدقة العين ، وحالة المشبك العصبي العضلي الموجود على مستوى العين في وجود الضوء. أما الشكل "ب" فيظهر تأثير مادة الأتروبين على حدقة العين.



- باستغلالك للوثيقة السابقة ، ومعلوماتك اقترح فرضيتين تبين بهما تأثير مادة *Atropine* على حدقة العين في وجود الضوء.

### الجزء الثاني:

لغرض التحقق من إحدى الفرضيتين السابقتين نقترح الشكل "أ" من الوثيقة 2، التي تمثل سعة تقلص عضلة قزحية العين في وجود المبلغ العصبي الأستيل كولين، ومادة *Atropine* معا ، أما الشكل "ب" فيوضح شكل البنية الفراغية لكل من الأستيل كولين، ومادة *Atropine*.



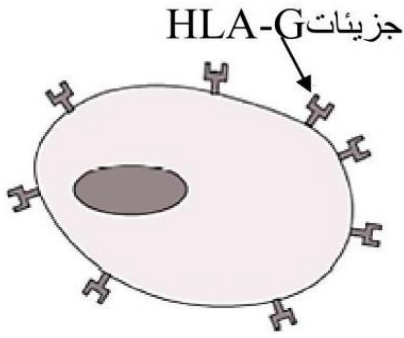
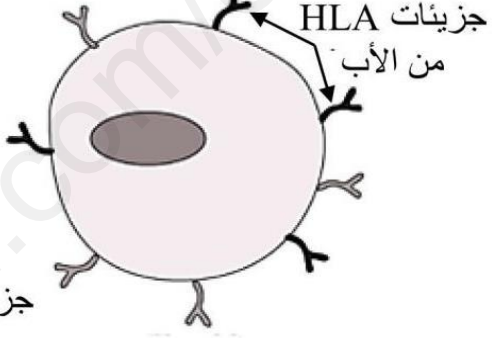
- باستغلال الوثيقة صادق على صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين سابقا.

فيروس الهربس البسيط من النوع 1 (HSV-1), ويعرف أيضا بالهربس التناسلي , ويؤدي إلى تقرحات في الأعضاء التناسلية , كما تؤدي الإصابة به إلى تدمير خلايا الجنين ثم التسبب في الإجهاض التلقائي.

### الجزء الأول :

تمتلك معظم خلايا العضوية على سطحها , جزيئات معقد التوافق النسيجي الرئيسي تسمى المستضدات HLA عند الانسان (Human Leukocyte Antigen) . تشكل هذه المستضدات السطحية بطاقة هوية بيولوجية فريدة لكل فرد . مؤشرات الهوية البيولوجية للأم والأب تظهر على سطح الخلايا الجنينية . يحاط الجنين بنسيج يدعى التروبلاست (trophoblaste) , والتي تعزله عن الجهاز المناعي للأم . تحمل خلايا التروبلاست على سطحها جزيئات HLA خاصة : HLA-G . لإظهار دور جزيئات HLA-G في حماية الجنين من رد الفعل الجهاز المناعي للأم , نقترح عليك سلسلة التجارب التالية :

السلسلة الأولى :  
نحقق التجريبتين التاليتين في وسطي زرع , الشروط التجريبية والنتائج ممثلة في الوثيقة (1-أ).

التجربة 2	التجربة 1	محتوى أوساط الزرع
<p>خلايا التروبلاست</p>  <p>جزيئات HLA-G</p>	<p>خلايا جنينية</p>  <p>جزيئات HLA من الأب</p> <p>جزيئات HLA من الأم</p>	
خلايا الجهاز المناعي للأم	خلايا الجهاز المناعي للأم	
عدم تدمير خلايا التروبلاست	تدمير خلايا الجنين	النتائج

### الوثيقة (1-أ)

### السلسلة الثانية :

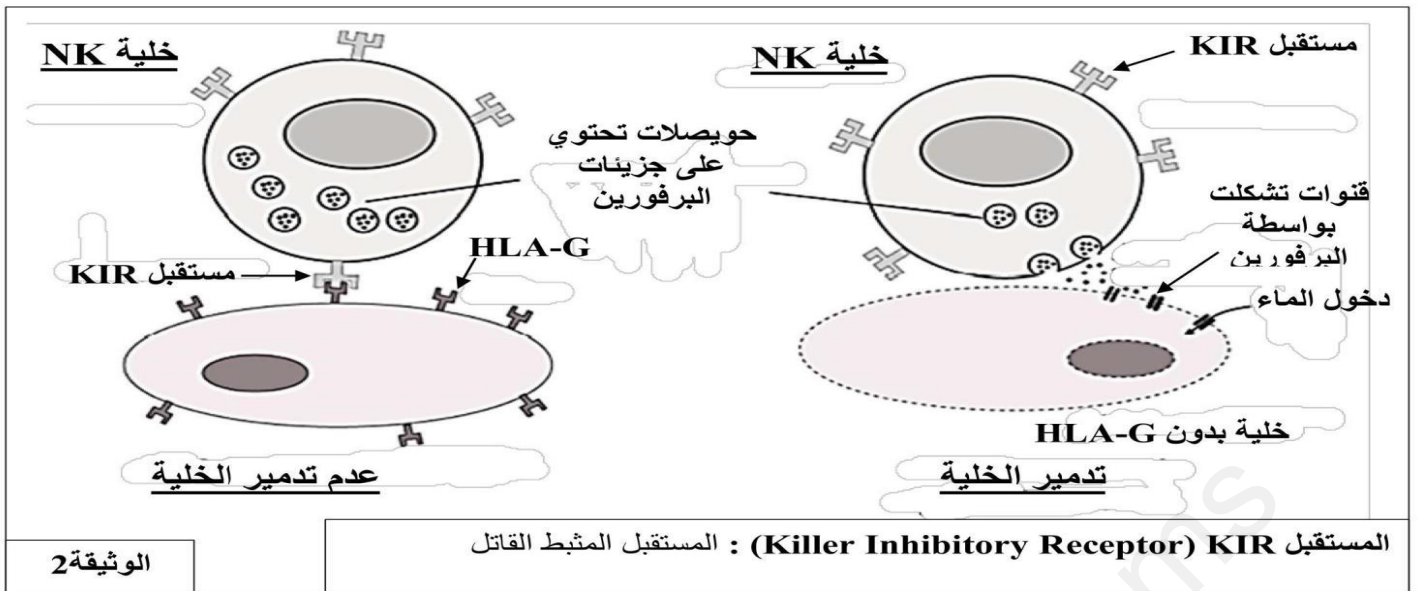
من أجل فهم شروط عمل خلايا NK (القاتل الطبيعي) وهي خلايا لمفوية سارية في الوسط الداخلي وتتدخل في المناعة الفطرية (اللانوعية) ، يتم تحقيق أوساط زرع باستخدام أنواع الخلايا التالية:

- نوع 1 خلايا خالية من HLA-G
- النوع 2 من الخلايا تم الحصول عليها من الخلايا من النوع 1 والتي تم فيها إدخال مورثة HLA-G
- خلايا التروبلاست
- خلايا NK مصدرها الأم.

نتائج اوساط الزرع المختلفة ممثلة في الوثيقة (1-ب).

التجربة 4	التجربة 3	التجربة 2	التجربة 1	محتوى اوساط الزرع
خلايا التروبلاست + خلايا NK	خلايا من النوع 2 + أجسام مضادة ضد HLA-G + خلايا NK	خلايا من النوع 2 + خلايا NK	خلايا من النوع 1 + خلايا NK	
خلايا سليمة	تدمير الخلايا بواسطة خلايا NK	خلايا سليمة	تدمير الخلايا بواسطة خلايا NK	النتائج

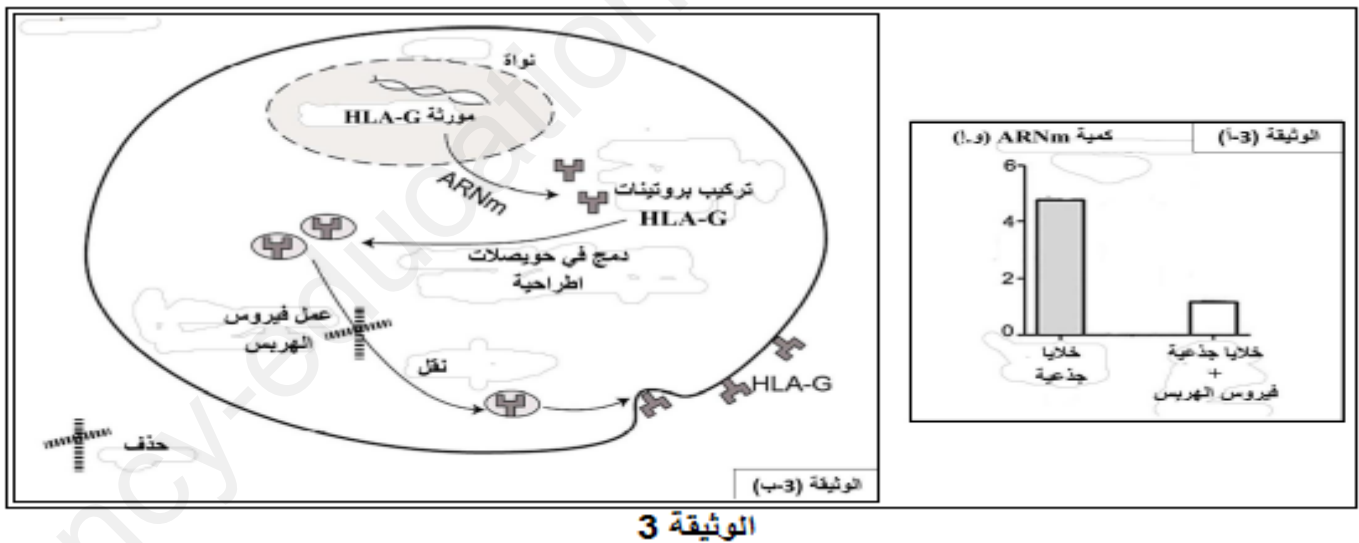
### الوثيقة (1-ب)



- باستغلالك للوثائق، اقترح فرضيتين تبين فيها سبب الإصابة بفيروس الهربس.

الجزء الثاني:

للتأكد من صحة الفرضيتين السابقتين، تزرع خلايا جذعية في وجود فيروس الهربس، ويتم قياس كمية ARNm المشفرة لبروتينات HLA-G. النتائج ممثلة في الوثيقة (3-أ).  
بينما تظهر الوثيقة (3-ب)، تركيب وعرض بروتينات HLA-G على غشاء خلية التربوبلاست.



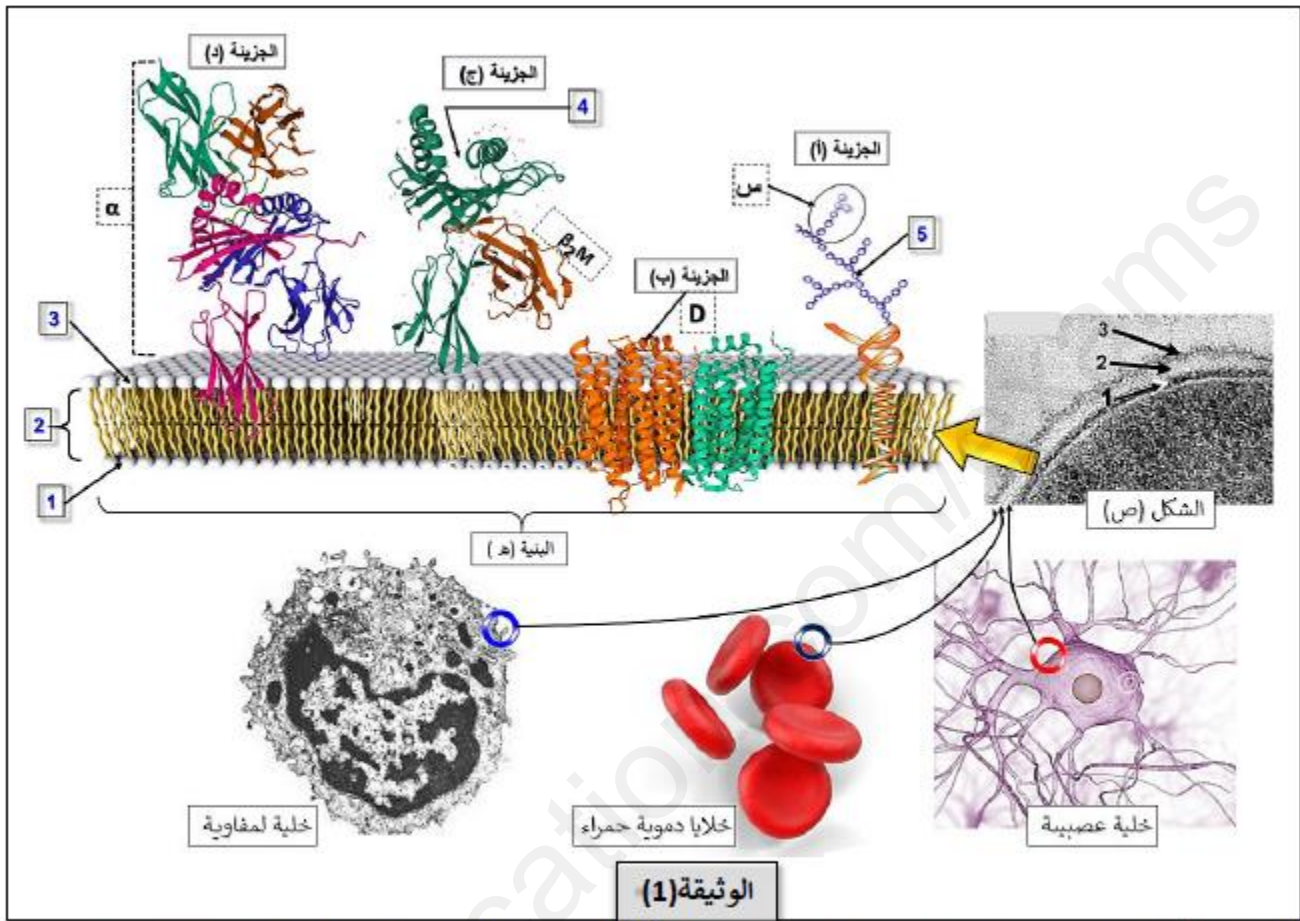
- استدل بمعطيات الوثيقة 3 لكي تتحقق من صحة الفرضيتين المقترحتين سابقا.

الجزء الثالث:

انطلاقاً من المعلومات المستخرجة من هذه الدراسة ومكتسباتك، بين كيف يمكن أن تؤدي الإصابة بفيروس الهربس إلى تدمير خلايا الجنين، مما يسبب الإجهاض التلقائي.

دلت الفحوص المجهرية (الضوئية والالكترونية)، التحاليل الكيميائية، والنتائج التجريبية أن بنية الغشاء الهولي بنية معقدة التركيب غير ثابتة.

من أجل معرفة طبيعة، خصائص، وموقع هذه الجزيئات المتخصصة في تمييز الذات عن اللاذات نتناول الوثيقة التالية:



- 1- بإسقاط أرقام الشكل "ص" على البنية " هـ " وضح ماذا تظهر هذه الأرقام مع تسمية الجزيئات وعناصر البنية " هـ " ذكرا الطبيعة الكيميائية للجزيئات (أ، ب، ج، د)، ثم حدد نوع الجزيئات المحمولة على كل خلية من الخلايا المبينة في الوثيقة.
- 2- بين كيف يمكن للعناصر "س" المؤطرة من الجزيئة "أ" أن تعطي أنماطا ظاهرية محددة على المستوى الجزيئي عند البشر.

### التمرين الثاني : ( 7 نقاط )

توماس نادولسكي شاب عمره 25 سنة مصاب بمرض فابري الذي سبب له عدم تطور أغلب أعضاء جسمه لذلك فهو يبدو كطفل في 12 من عمره، يعاني من اضطرابات هضمية وعقلية كما يعامله أفراد عائلته كطفل صغير.

### الجزء الأول:

مرض فابري مرض نادر ناتج عن خلل في الأيض الخلوي عند الأطفال ويتميز على

المستوى الخلوي بتراكم globotriaosylcéramide في الخلايا . يبدي هذا المرض عدة اختلافات للمورثات (مئات من الطفرات الممرضة والخطيرة ) وفئة الرجال هم الأكثر عرضة له ،كما أن هناك طفرات تؤدي إلى ظهور مرض فابري كلاسيكي مبكر خطير، بينما هناك طفرات أخرى تتسبب ظهور مرض فابري متأخر وخفيف .

**الوثيقة 2** كيفية تأثير الإنزيم  $\alpha$ -غلاكتوزيداز ( $\alpha$ -galactosidase) ←  $\alpha$ -gal جلوبو تريبا اوزيلسيراميد + ماء  
لاكتوزيل سيراميد + غلاكتوز

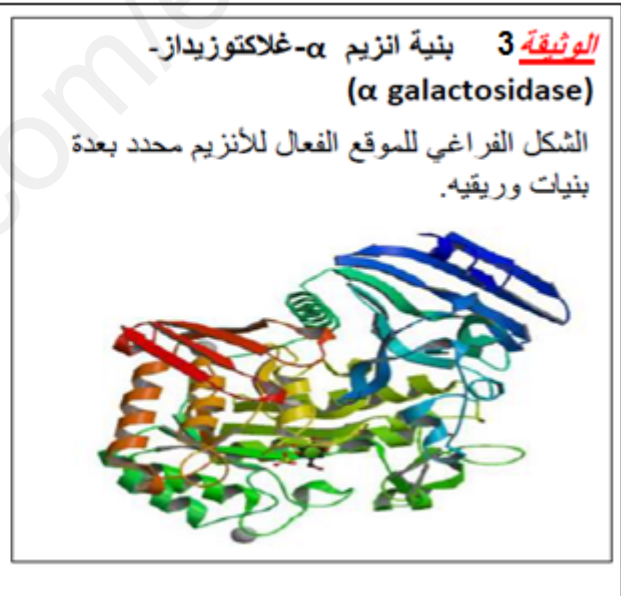
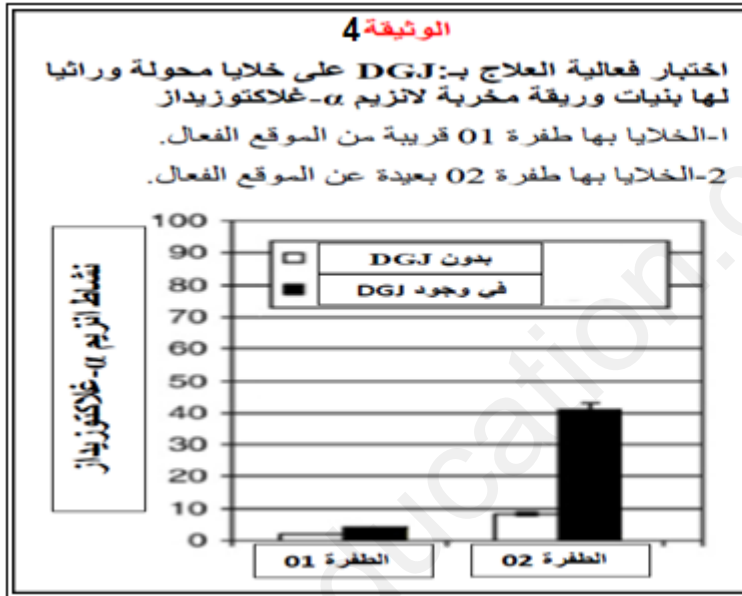
**الوثيقة 03** جدول مقارنة بين نشاط إنزيم  $\alpha$ -غلاكتوزيداز ( $\alpha$ -galactosidase) عند 3 فئات من الأشخاص

الفئات المدروسة	شخص مصاب بفابري المتقدم	شخص مصاب بفابري المتأخر	شخص سليم
نشاط الإنزيم	-	+	+++

- باستغلالك معطيات هذا الجزء اقترح فرضية تظهر فيها أصل مرض فابري.

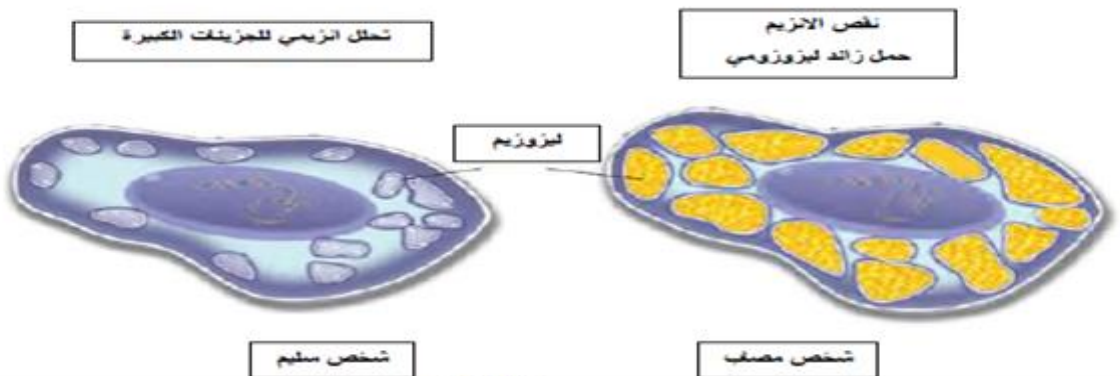
الجزء الثاني:

في إطار البحث عن الطرق العلاجية لهذا المرض طور العلماء دواء جزيئيا يدعى DGJ (DésoxyGalactononJirimycine) وهي مادة صيدلانية مساعدة يهدف استعمالها لتغيير البنية الفراغية لبروتينات  $\alpha$ -غلاكتوسيداز الطافرة وتصحيح جزيئي للوريات المخربة. لغرض إبراز كيفية تأثيره نقدم لك الوثائق التالية:



مرض فابري هو حالة وراثية نادرة . ويقدر أنها تؤثر على واحد من كل 40.000 شخص. ينتج عن نقص إنزيم  $\alpha$ -galactosidase A، الذي يؤدي عيابه إلى تراكم الدهون غير الطبيعية في الخلايا .  
(céramide trihexoside) = glycosphingolipids (GL3)

تتراكم هذه الدهون في الليوزومات (عضيات صغيرة تشارك في استقلاب الخلية). لذلك فإن مرض فابري هو أحد أمراض الحمل الزائد الليوزومي. يفسر الحمل الزائد للخلايا اليمانية (الخلايا المبعدة لتجويد الأوعية الدموية) للأعصاب والأوعية الدموية الصغيرة والجهاز الهضمي والكلى والقلب والدماغ. العلامات الرئيسية للمرض الذي يظهر في مرحلة الطفولة أو في الشباب.

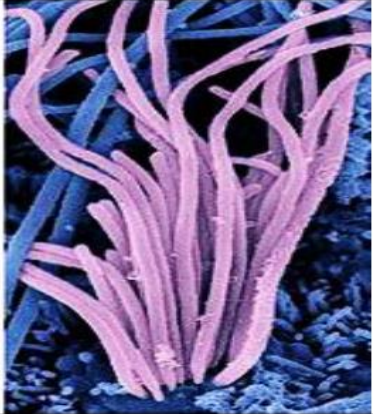
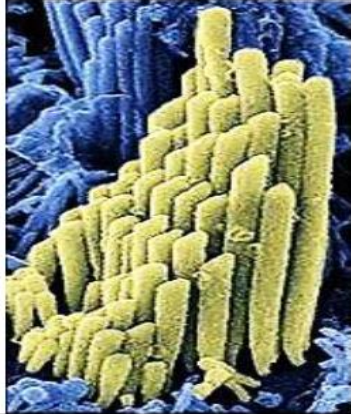
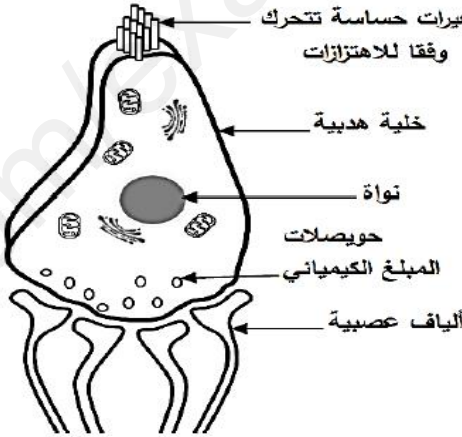



**الوثيقة 5**

- بناء على ما سبق وباستغلال الوثائق، تأكد من صحة الفرضية السابقة ثم ناقش فعالية العلاج بـ DGJ في حالة مرض فابري.

البروتينات جزيئات ذات أهمية بالغة في العضوية نظرا لتعدد أدوارها في الخلية، ولغرض تحديد العلاقة بين بنية البروتين ووظيفته نقترح الدراسة التالية: متلازمة أوشر (*Le syndrome d'Usher*) مرض وراثي نادر يؤثر على حاستي السمع والبصر وخصوصا لدى الأطفال، حيث إصابة الأذن الداخلية تسبب الصمم العميق و اضطرابات التوازن التي تؤدي في الكثير من الأحيان إلى تأخر اكتساب القدرة على المشي. للتعرف على سبب الإصابة بهذه المتلازمة نقترح دراسة النتائج التالية:

**الجزء الأول:** الأذن الداخلية جهاز حسي متخصص في إدراك الأصوات تحديد موقع الجسم في الفضاء، تحتوي على خلايا حسية كما يوضحه الشكل (أ) من الوثيقة (1)، تلتقط هذه الخلايا الاهتزازات الناتجة عن الشعيرات (الأهداب) وتحولها إلى رسالة عصبية. يمثل الشكل (ب) من نفس الوثيقة صورة مجهرية لتوضع الأهداب عند شخص سليم وآخر مصاب بمتلازمة أوشر. أما الوثيقة (2) فتبين رسما تخطيطيا لأنواع الوصلات التي تربط الأهداب الساكنة وتكبير لها يوضح التركيب الكيميائي لنوع من الوصلات

		
شخص مصاب	شخص سليم	
الشكل (ب): أهداب ساكنة (في غياب الاهتزازات)		الشكل (أ)
الوثيقة (1)		


<p><b>CDH23</b>: بروتين كادرين يتكون من 3354 حمضا أمينيا يتحكم في النمو المتوازي للأهداب الساكنة في الخلايا الحسية للأذن الداخلية.</p> <p><b>PCDH15</b>: بروتين بروكادرين</p>
الوثيقة (2)

- باستغلالك الوثائق اقترح فرضيتين تبين فيها سبب الإصابة بمتلازمة أوشر.

### الجزء الثاني:

مكنت دراسة التسلسل النيكليوتيدي لجزء من السلسلة غير المستنسخة للمورثة المسؤولة عن تركيب بروتين CDH23 عند شخص سليم وآخر مصاب من الحصول على نتائج الشكل (أ) من الوثيقة (3)، بينما يوضح الشكل (ب) من نفس الوثيقة جزء من جدول الشفرة الوراثية . بالمقابل أعطت دراسة أخرى للتفاعلات الملاحظة بين بروتين CDH23 و PCDH15 على مستوى الوصلات الطرفية في الخلايا الهدبية للأذن الداخلية لدى الشخصين السابقين نتائج الشكل (1) للوثيقة (4)، أما الشكل (2) من نفس الوثيقة فيبين العلاقة بين النمط التكويني والظاهري الخاص ببروتين CDH23.

	U	C	A	G
U	UUU   Phe UUC   UUA   Leu UUG	UCU   UCC   Ser UCA   UCG	UAU   Tyr UAC   UAA   Stop UAG   Stop	UGU   Cys UGC   UGA   Stop UGG   Trp
C	CUU   CUC   Leu CUA   CUG	CCU   CCC   Pro CCA   CCG	CAU   His CAC   CAA   Gln CAG	CGU   CGC   Arg CGA   CGG
A	AUU   AUC   Ile AUA   AUG   Met	ACU   ACC   Thr ACA   ACG	AAU   Asn AAC   AAA   Lys AAG	AGU   Ser AGC   AGA   Arg AGG
G	GUU   GUC   Val GUA   GUG	GCU   GCC   Ala GCA   GCG	GAU   Asp GAC   GAA   Glu GAG	GGU   GGC   Gly GGA   GGG

1494 1495 1496 1497 1498 1499 1500  
5' 3'

أليل الشخص السليم: ATT CTT CAA GTT GTT GCT AGC  
أليل الشخص المصاب: ATT CTT CAT GTT GTT GCT AGC  
الشكل (أ)

الشكل (ب)

الوثيقة (3)

النمط الظاهري العضوي	النمط الظاهري الجزيئي	النمط الوراثي
سليم	بروتين CDH23 طبيعي	حامل متماثل اللواقح للأليل الطبيعي
سليم	بروتين CDH23 طبيعي	حامل متباين اللواقح للأليل الطافر
مصاب	بروتين CDH23 طافر	حامل متماثل اللواقح للأليل الطافر

الشكل (1)

الشكل (2)

الوثيقة (4)

1. بين تتابع الأحماض الأمينية لبروتين CDH23 عند الشخص السليم والمصاب انطلاقاً من معطيات الوثيقة (3).
2. اشرح باستدلال منطقي سبب الإصابة بمتلازمة أوشر ثم صادق على صحة إحدى الفرضيات المقترحة في الجزء الأول.

الجزء الثالث:

مما سبق ومكتسباتك وضح بمخطط العلاقة بين المعلومة الوراثية ووظيفة البروتين عند شخص مصاب بمتلازمة أوشر مقارنة بشخص سليم.

أسرة علوم الطبيعة والحياة تتمنى لكم كل التوفيق

"لا سوى العلم طريق للعلا .. كل من ساروا عليه وصلوا .. سنة الله و هدي الأنبياء .. و به عز الرعيل الاول"