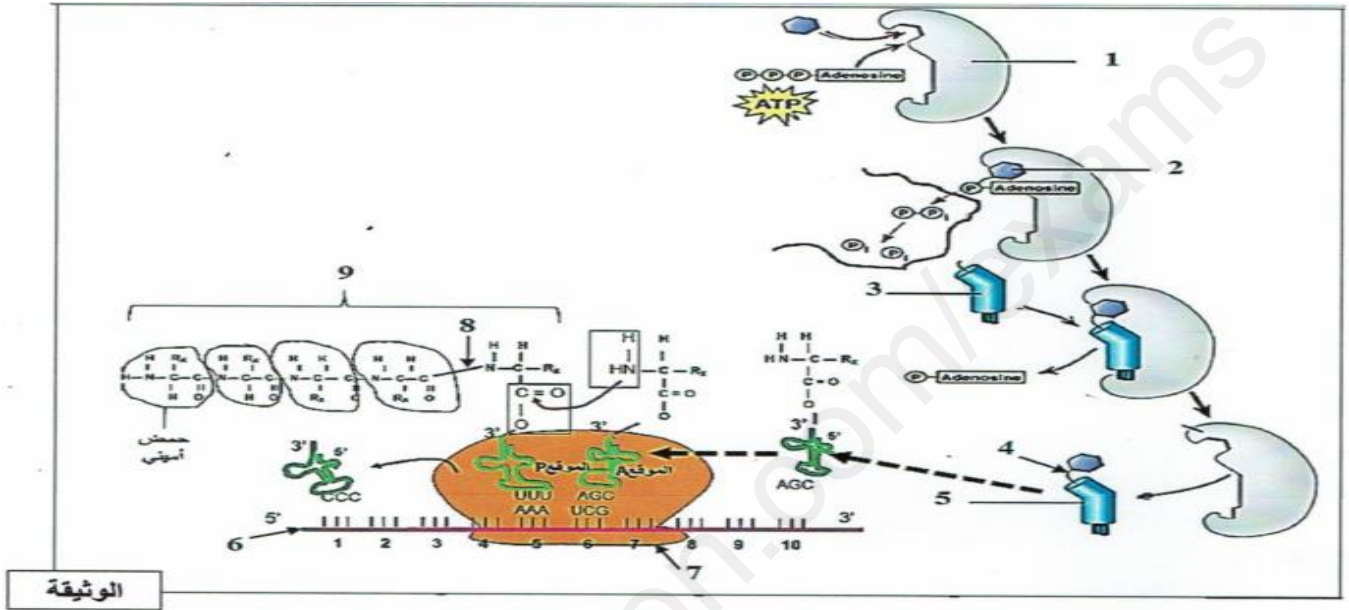


التمرين الأول: (08 نقاط)

تتطلب آلية تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على مستوى سيتوبلازم الخلية تدخل العديد من الجزيئات والعُضَيَات الخلوية. ولإبراز دور بعض الجزيئات والعُضَيَات في هذه الآلية نقدم لك الوثيقة التالية :



1-تعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 9 ثم حدد الأحماض الأمينية (4 و 5 و 6) انطلاقا من جدول الشفرة الوراثية ، مع حساب عدد نيكليوتيدات الـ ARNm مع العلم أن عديد الببتيد الناتج الوظيفي مكون من 20 حمض أميني .

UUU	AGC	GGG	AAA	CCC	CAA	الرموزات
UUC	UCG	GGA	AAG	CCA	CAG	
Phe	Ser	Gly	Lys	Pro	Gln	الأحماض الأمينية

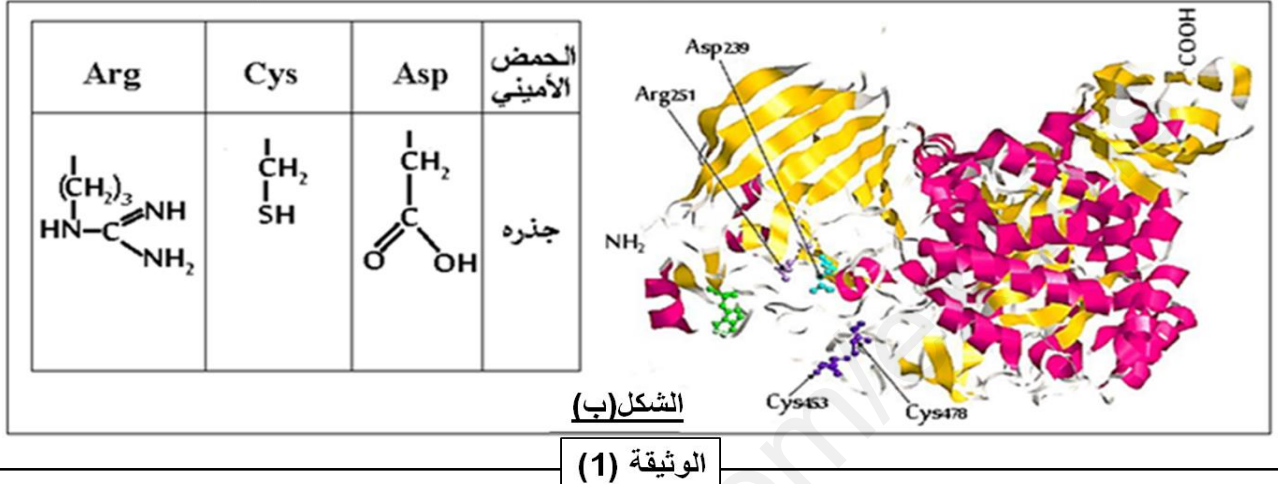
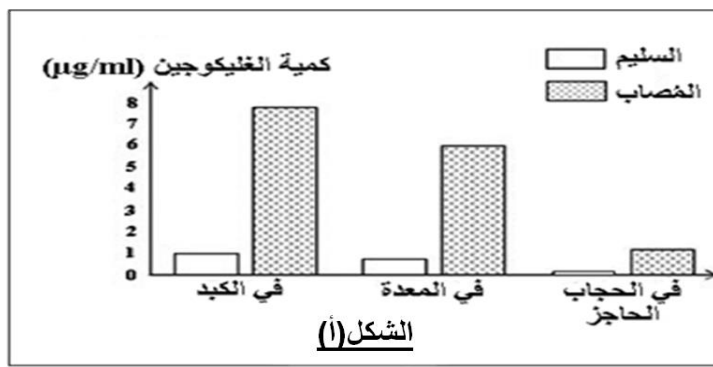
2-انطلاقا من معطيات الوثيقة ومكتسباتك أكتب نصا علميا تبرز فيه دور هذه الجزيئات والعُضَيَات الخلوية في تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على مستوى سيتوبلازم الخلية .

التمرين الثاني: (12 نقطة)

يعتبر التعبير المورثي آلية جد منظمة ، إذ يتم بناء بروتينات ذات بنية محددة تؤهلها لأداء وظيفتها وأي خلل يمس هذه الآلية سوف يؤدي بالضرورة إلى تغير وظيفة تلك البروتينات .

الجزء الأول :

"أمين" تلميذ سنة ثالثة علوم تجريبية مُصاب بمرض بومب "Pompe disease" والذي يُصنف ضمن الأمراض الوراثية نادرة الظهور ويُعرف أيضا بمرض " تضخم الغليكوجين" الذي من بين أعراضه: ضعف عضلي شديد، تضخم القلب، مضاعفات في القلب والأوعية الدموية، مشاكل تنفسية وتأخر النمو...
في الحالة العادية تتم إمالة الغليكوجين بواسطة عدة أنزيمات من بينها أنزيم α -غليكوزيداز (GAA)، حيث الشكل (ب) للوثيقة (1) يوضح بنية الإنزيم المدروسة ببرنامج Rastop مع جذور بعض الأحماض الأمينية المكونة له، أما الشكل (أ) فيبين كمية الغليكوجين عند الشخص مُصاب بمرض بومب وآخر سليم .



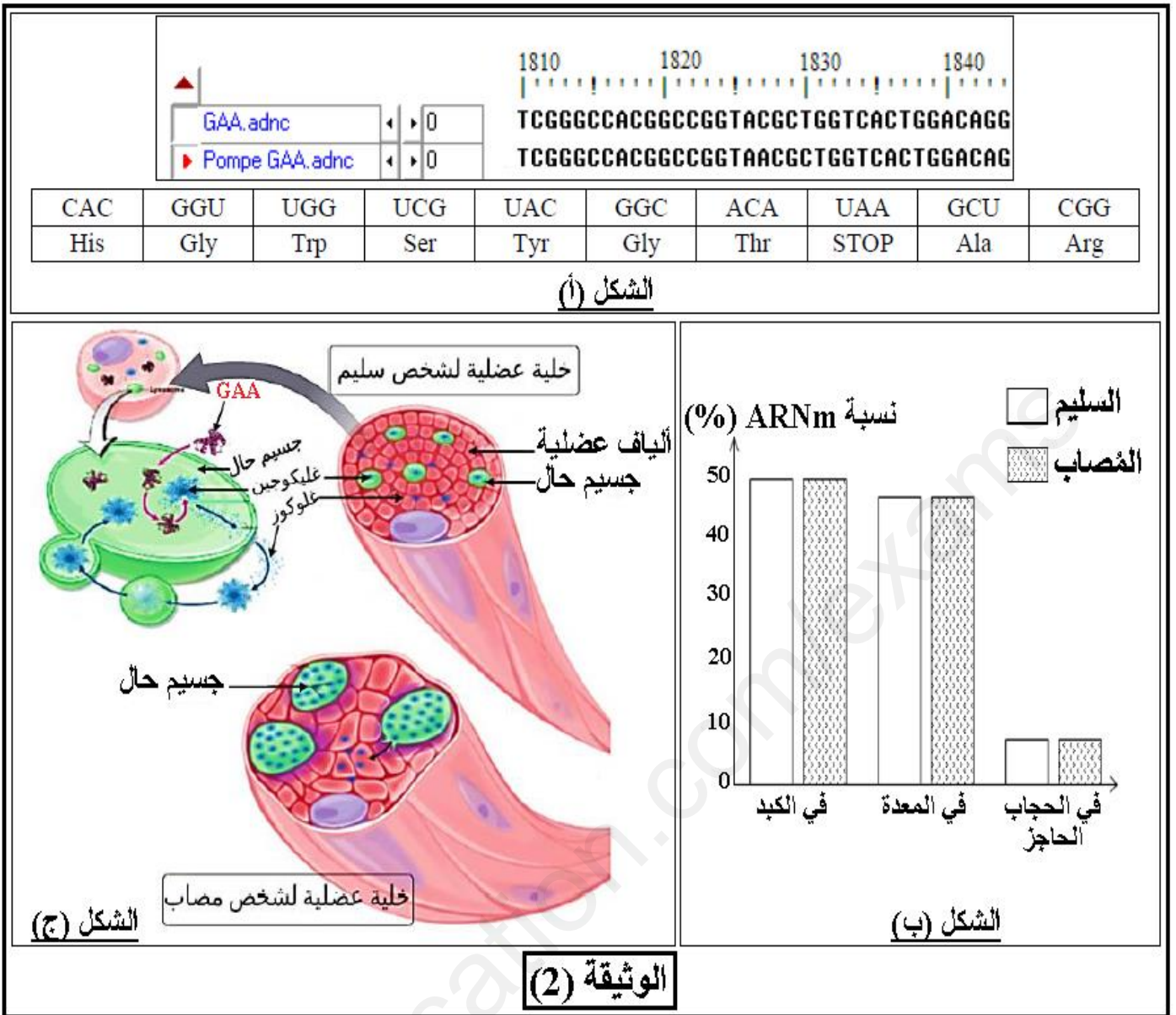
-1
حل
الشكل
(أ)
للوثيقة

(1) ثم حدّد المستوى البنائي لأنزيم (GAA) ودور الأحماض الأمينية الموضحة عليه في إكتسابه لهذا المستوى من خلال الشكل (ب).

2- قدّم فرضيتين تفسّر من خلالهما سبب إصابة "أمين" بمرض بومب .

الجزء الثاني :

زاد فضول "أمين" حول سبب إصابته بمرض بومب والأعراض التي يعاني منها خاصة بعدما درسه في برنامج مادة العلوم الطبيعية فقرر سؤال طبيبه المختص والذي قدم له الوثيقة (2) كوسيلة للإجابة عن تساؤلاته، حيث يبيّن الشكل (أ) مقارنة التتابع النيكليوتيدي لجزء من مورثة شخص مصاب بمرض بومب وآخر سليم مُنجز بواسطة برنامج Anagène وجزء من جدول الشفرة الوراثية، أما الشكل (ب) فيُمثل نسبة ARNm عند نفس الشخصين، بينما يبيّن الشكل (ج) خلية عضلية لشخص مصاب وأخرى لشخص سليم مُرفقة بتكبير لها يوضّح آلية عملها في الحالة العادية .



- 1- باستغلال معطيات الشكل (أ) والشكل (ب) من الوثيقة (2) أثبت صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين سابقا .
 - 2- إشرح الفكرة التي توصل إليها "أمين" في نهاية حوارهِ مع الطبيب حول سبب إصابته بهذا المرض .
- الجزء الثالث:**
- إنطلاقاً من معلوماتك ومن هذه الدراسة، أنجز مخطط تبيين من خلاله آلية التعبير المورثي عند الشخص السليم والشخص المصاب بمرض بومب .

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

ثانوية الشهيد الساسي رضواني بالرقبية

المستوى: 3 علوم تجريبية

مديرية التربية لولاية الوادي

السنة الدراسية: 2021/2022

التصحيح النموذجي لامتحان الفصل الأول لمادة علوم الطبيعة والحياة

العلامة	الإجابة	رقم إجابة
---------	---------	-----------

الرقم	اسم البيان	الرقم	اسم البيان
1	إنزيم تنشيط الأحماض الأمينية (أمينوأسيل ARNt سنتيتاز)	6	جزء الـ ARNm
2	حمض أميني	7	ريبوزوم وظيفي
3	جزء الـ ARNt	8	رابطة بيبتيدية
4	رابطة أستيرية	9	عديد البيبتيد في طور التشكل
5	حمض أميني منشط (معقد ARNt - حمض أميني)		

-تحديد الأحماض الأمينية

Gly	4
Lys	5
Ser	6

-حساب عدد نيكليوتيدات الـ ARNm مع العلم أن عديد البيبتيد الناتج الوظيفي مكون من 20 حمض أميني

عديد البيبتيد وظيفي مكون من 20 حمض أميني ← منزوع منه Met الانطلاق.

إذن عديد البيبتيد مكون من 21 حمض أميني

نعلم أنه في جزء الـ ARNm

3 N → 1 AA

X → 21 AA

إذن هناك 63 نيكليوتيدة في جزء الـ ARNm

كما نعلم أن رامزة التوقف لا تشفر لأي حمض أميني إذن: 63 N + 3 N = 66 N

ومنه عدد نيكليوتيدات جزء الـ ARNm هو 66 نيكليوتيدة.

النص العلمي

- كتابة نصا علميا لإظهار دور هذه الجزيئات والعُضيات الخلوية في تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية

على مستوى سيتوبلازم الخلية

التعبير الوراثي يمر بمرحلتين أولها الاستنساخ والتي يتم فيها تركيب جزيئات الـ ARNm انطلاقا من

إحدى سلسلتي المورثة، تليها مرحلة الترجمة التي يتم فيها تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على

مستوى سيتوبلازم الخلية، فما هو دور الجزيئات والعُضيات الخلوية المتدخلة في عملية الترجمة؟

تتم الترجمة في الهيولى لكن تسبقها خطوة مهمة تُعرف بتنشيط الأحماض الأمينية ومن الجزيئات التي

تلعب دورا مهما فيها هي:

- جزء الـ ARNt: دورها تثبيث ونقل الأحماض الأمينية من الهيولى إلى الريبوزوم بالإضافة إلى التعرف

على رامزات الـ ARNm بفضل رامزتها المضادة .

- الأحماض الأمينية: والتي تمثل الوحدات البنائية للبروتين.

- الإنزيمات النوعية: والتي لها دور في ربط الحمض الأميني بـ ARNt الموافق له (يقوم بها إنزيم

التنشيط) بالإضافة إلى ربط الأحماض الأمينية مع بعضها البعض أثناء عملية الترجمة .

- جزيئات الطاقة (ATP): والتي تلعب دورا مهما في ربط الحمض الأميني بـ ARNt الموافق له

بالإضافة إلى دورها في حركة الريبوزوم أثناء عملية الترجمة .

- خلال عملية التنشيط يثبت الحمض الأميني بموقعه الخاص به والـ ARNt في إنزيم التنشيط النوعي

وبعد إماهة ATP تتشكل رابطة أستيرية بينهما ليتشكل المعقد (ARNt - حمض أميني) ويتحرر الناتج

ويدخل الإنزيم في عملية تنشيط أخرى .

- بعد تنشيط الأحماض الأمينية تدخل في تركيب عديد البيبتيد أثناء عملية الترجمة والتي تتطلب ما يلي:

- الريبوزوم (عُضية): يتم على مستواها قراءة وترجمة رامزات الـ ARNm إلى متتالية أحماض أمينية .

- جزيئة الـ ARNm: حمل ونقل نسخة من المعلومات الوراثية.

- حيث يتم ترجمة تتابع النيكليوتيدي للـ ARNm (اللغة النووية) وتبدأ من الرامزة AUG فيتوضع أول

معقد حامل للمثيونين (Met-ARNt) بعد توضع تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم لترتبط تحت الوحدة

الكبرى فيتشكل معقد الانطلاق. ثم يدخل ARNt الثاني الحامل للحمض الأميني الثاني في الموقع A

للريبوزوم، فتتشكل رابطة بيبتيدية بين Met وحمض الأميني الثاني وتنكسر الرابطة الأستيرية بين Met

وحمض الأميني الذي ينفصل عن الريبوزوم ويتحرك بمقدار رامزة وهكذا ينتقل الريبوزوم على طول

0.25	ARNm وتستطيل السلسلة البيبتيدية وفي النهاية يصل الريبوزوم لإحدى رامزات التوقف (UAA, UAG, UGA) فتنفصل السلسلة البيبتيدية وتأخذ بنية فراغية ليقوم البروتين بوظيفته . تتم تحويل اللغة النووية (ARNm) إلى لغة بروتينية (تتابع أحماض أمينية في البروتين) على مستوى سيتوبلازم الخلية بتدخل جزيئات وعضيات خلوية مختلفة، ونقص أي منها أو حدوث خلل فيها يؤدي إلى عدم تصنيع البروتين.	
1.5	تمرين 2 الجزء I 1 تحليل الشكل (أ) للوثيقة (1) ثم تحديد المستوى البنائي لأنزيم (GAA) ودور الأحماض الأمينية الموضحة عليه في اكتسابه لهذا المستوى من خلال الشكل (ب). تحليل الشكل (أ) للوثيقة (1): يمثل الشكل (أ) أعمدة بيانية توضح كمية الغليكوجين بـ ($\mu\text{g/ml}$) في الكبد والمعدة والحجاب الحاجز عند شخص سليم وآخر مصاب بمرض "بومب" حيث نلاحظ: كمية الغليكوجين عند الشخص السليم منخفضة في كل من الحجاب الحاجز، المعدة والكبد إذ تقدر أكبر قيمة لها بـ $1 \mu\text{g/ml}$ ، بينما عند الشخص المصاب فتكون مرتفعة في نفس الأعضاء السابقة حيث تصل إلى $8 \mu\text{g/ml}$ كأكثر قيمة لها، وهذا يدل على أنه تتم إماهة الغليكوجين عند الشخص السليم ولا تتم إماهته عند الشخص المصاب فيراكم الغليكوجين. الاستنتاج: ومنه نستنتج أن سبب مرض بومب عند الشخص المصاب هو تراكم الغليكوجين في كل من الكبد والمعدة والحجاب الحاجز . تحديد المستوى البنائي لأنزيم (GAA) ودور الأحماض الأمينية الموضحة عليه في اكتسابه لهذا المستوى من خلال الشكل (ب): الأنزيم (GAA) له بنية ثالثة يتكون من سلسلة أحماض أمينية من بينها Arg251 و Asp239 اللذان تتشكل بينهما رابطة شاردية بين المجموعات الكيميائية لجذورهما، أما الحمضان الأمينيان من نوع Cys (453/ 478) فيشكلان جسر ثنائي الكبريت بالإضافة إلى روابط كيميائية أخرى تحافظ على استقرار البنية الثالثة الوظيفية لأنزيم GAA. تقديم فرضيتين تفسران سبب إصابة أمين بمرض بومب: الفرضية 1: سبب مرض بومب هو تراكم الغليكوجين نتيجة خلل في بنية الإنزيم المسؤول عن إماهة الغليكوجين وهذا بسبب طفرة استبدال في المورثة وبالتالي تشكيل إنزيم غير وظيفي . الفرضية 2: سبب مرض بومب هو تراكم الغليكوجين نتيجة خلل في بنية الإنزيم المسؤول عن إماهة الغليكوجين وهذا بسبب طفرة إضافة في المورثة وبالتالي تشكيل إنزيم غير وظيفي .	12 ن

1 1 1 1 1.5	1-استغلال معطيات الشكل (أ) والشكل (ب) من الوثيقة (2) لإثبات صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين من خلال الشكل (ب) الذي يمثل أعمدة بيانية لتغيرات نسبة الـ ARNm عند شخص سليم وآخر مصاب بمرض بومب في الحجاب الحاجز، المعدة والكبد يتبين أن: نسبة ARNm في خلايا الحجاب الحاجز، المعدة والكبد متساوية عند كل من الشخص السليم والشخص المصاب، وهذا يدل على أن عملية النسخ يحدث عند كلا الشخصين . ومنه نستنتج أن عملية النسخ (تركيب الـ ARNm) يحدث عند كلا الشخصين . من خلال الشكل (أ) عند الشخص السليم يكون التتابع النيكلوتيدي لجزء من مورثة (سلسلة غير مستنسخة) للإنزيم GAA TCGGGCCACGGCCGGTACGCTGGTCACTGGACAGG فيكون جزيء الـ ARNm الناتج عن الاستنساخ: UCG GGC CAC GGC CGG UAC GCU GGU CAC UGG ACA GG ما يؤدي إلى ترجمة التالية: Ser-Gly-His-Gly - Arg - Tyr - Ala - Gly - His - Trp -Thr عند الشخص المريض التتابع النيكلوتيدي لجزء من مورثة (سلسلة غير مستنسخة) للإنزيم GAA TCGGGCCACGGCCGGTAACGCTGGTCACTGGACAGG فيكون جزيء الـ ARNm الناتج عن الاستنساخ: UCG GGC CAC GGC CGG UAA CGC UGG UCA CUG GAC AGG ما يؤدي إلى ترجمة التالية: Ser - Gly - His-Gly - Arg ومنه أدى إضافة النيكلوتيدة A رقم 1827 (طفرة إضافة) من السلسلة غير مستنسخة عند الشخص المريض إلى تغير الرامزة UAC (Tyr) إلى رامزة التوقف (UAA) مما نتج عنه سلسلة بيبتيدي قصيرة . ونعلم أن : أي خلل في عدد (مرض بومب مثلاً) أو نوع أو ترتيب النيكلوتيدات في المورثة يؤدي إلى خلل في عدد أو نوع أو ترتيب النيكلوتيدات في الـ ARNm ومنه خلل في عدد أو نوع أو ترتيب الأحماض الأمينية في السلسلة الببتيدي ومنه تغير في البنية الفراغية للبروتين ومن ثم فقدان وظيفته. ومنه صحة الفرضية رقم 2 التي تنص على سبب الإصابة بمرض بومب هو تراكم الغليكوجين نتيجة خلل في بنية الإنزيم المسؤول عن إماهة الغليكوجين وهذا بسبب طفرة إضافة في المورثة وبالتالي تشكيل إنزيم غير وظيفي . أما الفرضية رقم 1 فهي فرضية خاطئة . شرح الفكرة التي توصل إليها "أمين" في نهاية حوارهِ مع الطبيب حول سبب إصابته بهذا المرض: الشخص السليم تكون مورثته سليمة تشفر لإنزيم GAA وظيفي عند دخوله للجسيم الحال يعمل على تفكيك الغليكوجين المخزن داخله إلى غلوكوز يتم إفرازه في هيولى الخلية لغرض هدمه وتوفير طاقة تُستعمل في عمليات تركيب البروتين فيكون بناء الألياف العضلية سليم يعطي خلية عادية. بينما عند "أمين" فإن مورثة إنزيم GAA حدثت لها طفرة (من نوع إضافة) أدت لظهور رامزة التوقف نتج عنها تركيب أنزيم GAA غير وظيفي عند دخوله للجسيم الحال لن يتمكن من إماهة الغليكوجين إلى غلوكوز . ومنه قلة نسبة المصدر الطاقوي وبالتالي تقل عمليات تركيب البروتين فتفقد الألياف العضلية بنيتها السليمة وتصبح هشة وتتضخم الجسيمات الحالة بسبب تراكم الغليكوجين فتعطي خلايا عضلية غير عادية وتصبح ضخمة ولينة تسبب تضخم القلب وضعف عضلي شديد وهي أعراض مرض بومب. إنجاز مخطط يبين العلاقة بين آلية التعبير المورثي عند الشخص السليم والشخص المصاب:	الجزء II 1 2 الجزء III
2	إنجاز مخطط يبين العلاقة بين آلية التعبير المورثي عند الشخص السليم والشخص المصاب:	الجزء III

