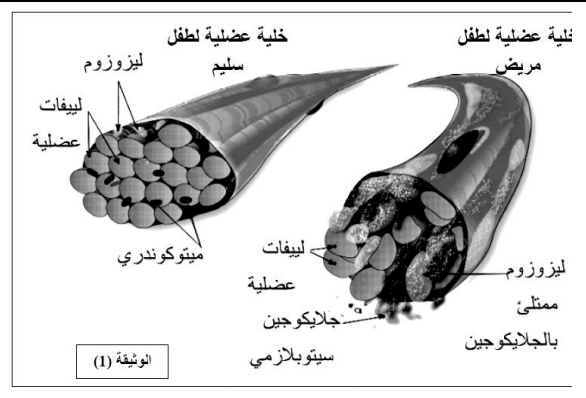


## الفرض المحروس الأول في مادة العلوم الطبيعية

- الموضوع:** تلعب البروتينات أدوار هامة في العضوية وفي هذا الموضوع سنتطرق لأحد هذه الأدوار.
- الجزء الأول:** إن تركيب البروتينات يتطلب تدخل عدة آليات وعدة عناصر انطلاقا من معلومة وراثية، الوثيقة المقابلة تمثل جزء من قطعة AND لمورثة تشرف على تركيب ببتيد مكون من 8 أحماض أمينية.
1. استخراج السلسلة الحاملة للمعلومة الوراثية، علل إجابتك.
  2. استخراج ARNm الموافق.
  3. مستعينا بقرص الشفرة الوراثية حدد تتابع الأحماض الأمينية الموافق.

سلسلة 1 5' GGT CTT AAT ATG GTG CAC CTG ACT CCT AAG CGC GTA TAC GCG TTA 3'

سلسلة 2 3' CCA GAA TTA TAC CAC GTG GAC TGA GGA TTC GCG CAT ATG CGC AAT 5'

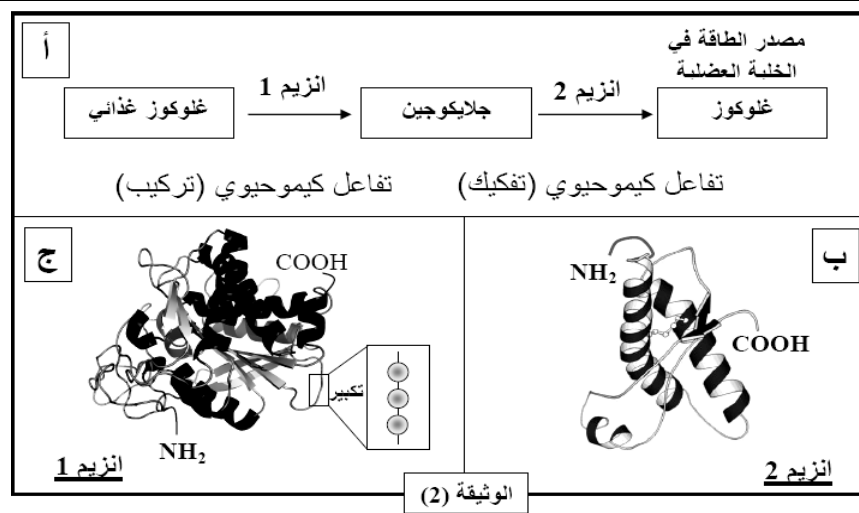


- الجزء الثاني:** تتمثل أعراض مرض الارتخاء العضلي "maladie de Pompe" في ارتخاء الأطراف عند المولودين حديثا، كما يظهرون صعوبة في التنفس والبلع في الأسابيع الأولى نتيجة خلل في تقلص الخلايا العضلية. للبحث عن مصدر هذا الخلل الوظيفي، تم فحص قطعة من النسيج العضلي لطفل مريض وآخر سليم، الملاحظة المجهرية ممثلة بالوثيقة 1.
1. اعط مفهوما دقيقا للانزيم ثم قارن بين بنية الليفين العضليين الخليتين العضليتين للطفل السليم والطفل المريض.
  2. قدم فرضيات لتفسير هذا الخلل الوظيفي.

3. بينت التحاليل الكيميائية أن الجلايوجين جزيئة أساسية في الأيض الخلوي للخلية العضلية فالطاقة اللازمة للتقلص العضلي مصدرها تفكيك الغلوكوز المخزن في شكل جلايوجين و يعاد تجديد هذا الأخير من الغلوكوز الغذائي كما هو موضح في الشكل "أ" من الوثيقة (2) بينما يبرز الشكلين "ب" و "ج" البنية الفراغية للانزيمين (1) و (2) باستعمال برنامج الراستوب.

- أ. حدد مستوى البنية الفراغية للانزيمين مع التعليل.
- ب. من مقارنتك للشكلين "ب" و "و" ج "علل الخصوصية البنوية لكل انزيم ثم استخراج ميزتين للانزيم انطلاقا من معطيات الشكل أ.
- ت. اعتمادا على الصيغة العامة للأحماض الأمينية، مثل الجزء المؤطر من الشكل "ج"

- ث. انطلاقا من نتائج التحاليل البيوكيميائية الموضحة في الشكل "أ" بين صحة إحدى الفرضيات المقترحة مستخلصا عواقب غياب الانزيم في العضوية ثم اقترح حولا طبية لهذه الحالة المرضية.



- الجزء الثالث:** مما سبق وباستعمال معارفك الخاصة اشرح التخصص الوظيفي للانزيم.