

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

وزارة التربية الوطنية

اختبار الفصل الأول

الشعبة: علوم تجريبية

مديرية التربية لولاية أدرار

ثانويات: سلكة ب. فاتيس. تينركوك

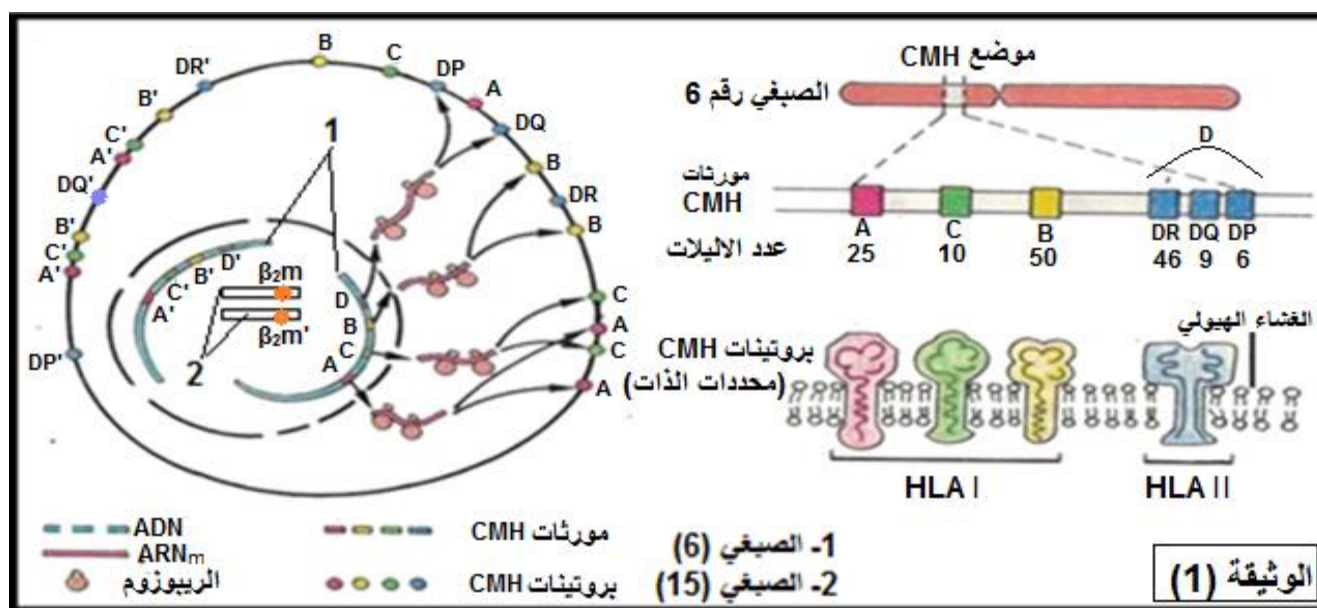
04 دسمبر 2018

اختبار مادة: علوم الطبيعة والحياة

المدة: 03 سا ونصف

التمرين الأول: (05 نقاط)

تحتل الخلايا الحية عدة جزيئات غشائية مميزة للذات من بينها مؤشرات نظام CMH التي تدعي عند الإنسان بـ HLA تشكل مستضدات شفر لها بمورثة محمولة على الصبغيين رقم 6 ورقم 15. تقدم معطيات الوثيقة الموالية معلومات حول المؤشرات الغشائية في نظام CMH.



1. **قدّم تعريفا** للذات واللادّات ثم قارن بين الجزيئات HLA1 و HLA2
2. **بالاعتماد على** معطيات الوثيقة ومكتسباتك:

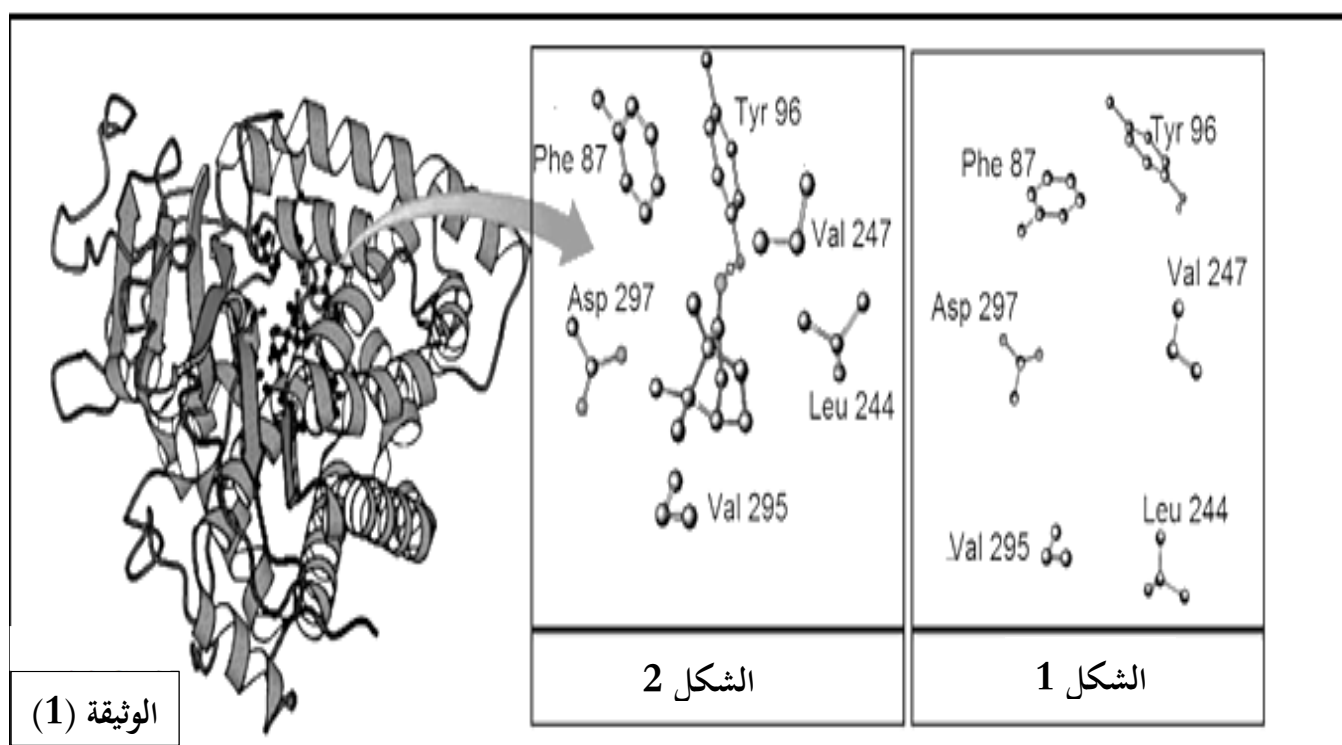
أكتب نسا علميا تشرح فيه سبب اختلاف النمط الظاهري على المستوى الخلوي في نظام (CMH) مبينا علاقة ذلك بقبول أو رفض الطعم.

التمرين الثاني: (07 نقاط)

يرتبط نشاط الإنزيم ارتباطاً وثيقاً بالأحماض الأمينية المكونة له، ممّا يسمح بالتخصص الوظيفي للإنزيمات، لغرض البحث عن بعض خصائص الإنزيمات التي تكسبها هذا التخصص نقترح ما يلي:

الجزء الأول:

تمثل الوثيقة (1) البنية الفراغية للإنزيم A، بينما يمثل الشكلان (1) و(2) تكبيراً لمنطقة من هذا الإنزيم في وجود مادة التفاعل وفي غيابها.



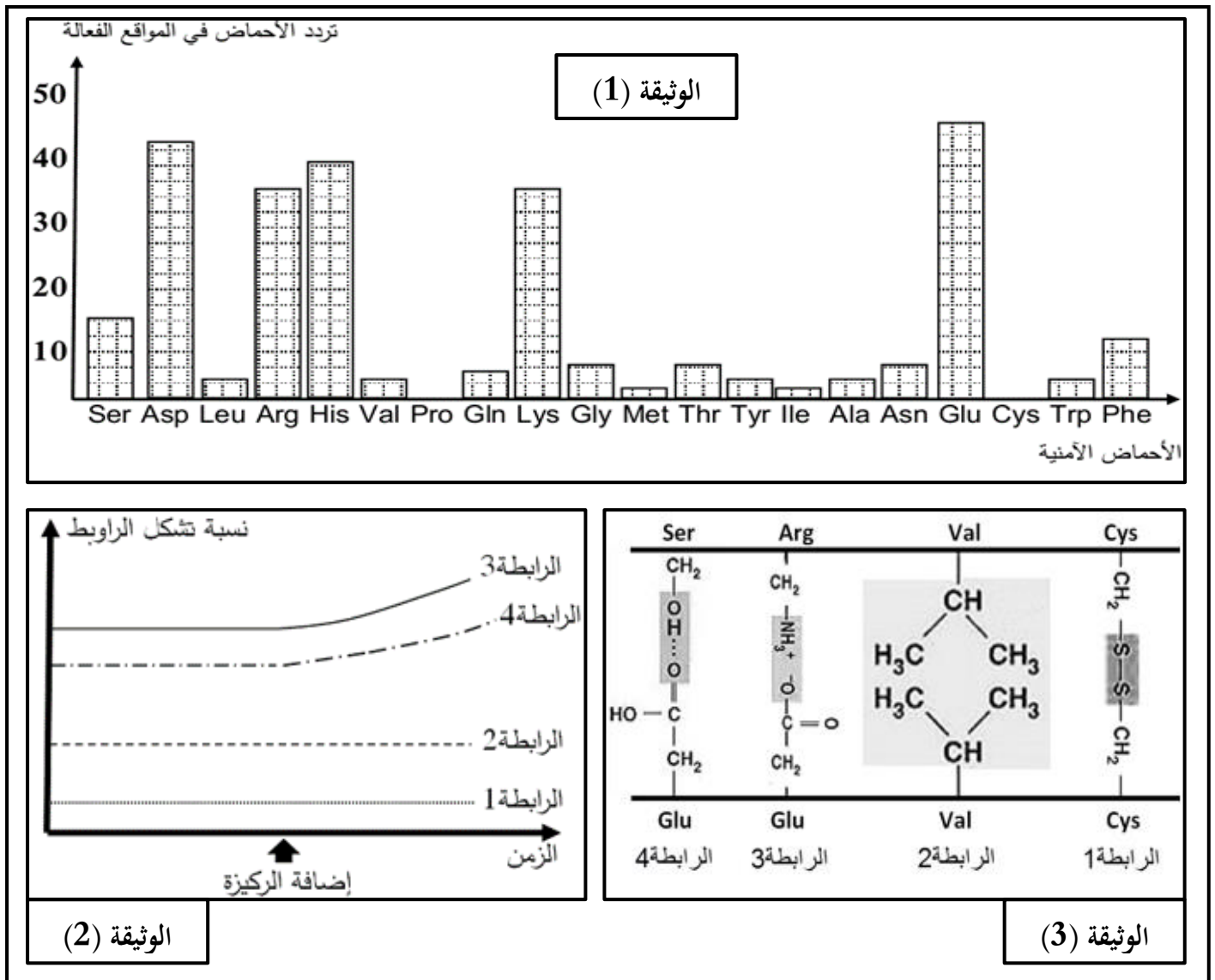
1. بين كيف تسمح لك مقارنة الشكلين (1) و(2) من إثبات خاصية مهمة للإنزيم A.

2. انطلاقاً من الوثيقة (1)، قدّم استدلالاً علمياً توضح به علاقة بنية الإنزيم بتخصصه الوظيفي.

الجزء الثاني:

مكنت تقنية بيوكيميائية من دراسة المواقع الفعالة لـ 20 إنزيماً مختلفاً، حيث تم إجراء عملية إحصاء لمختلف الأحماض الأمينية المشكلة لهذه المواقع وحساب عدد مرّات تردها عند هذه الإنزيمات. النتائج المتوصل إليها ممثلة بالوثيقة (1).

تمثل الوثيقتين (2) و(3) نتائج لدراسات كيموحيوية تتعلق بالأحماض الأمينية المشكلة للموقع الفعال بالنسبة للإنزيم A.



1. حلّ نتائج الوثيقة (1).

2. انطلاقاً من الوثيقة (2)، فسّر النتائج المحصّل عليها في الوثيقة (1).

3. بالربط بين هذه المعطيات ومعارفك المكتسبة، اشرح لماذا يقال أن الإنزيم متخصص وظيفياً موضحاً السبب الجزيئي المسؤول عن ذلك.

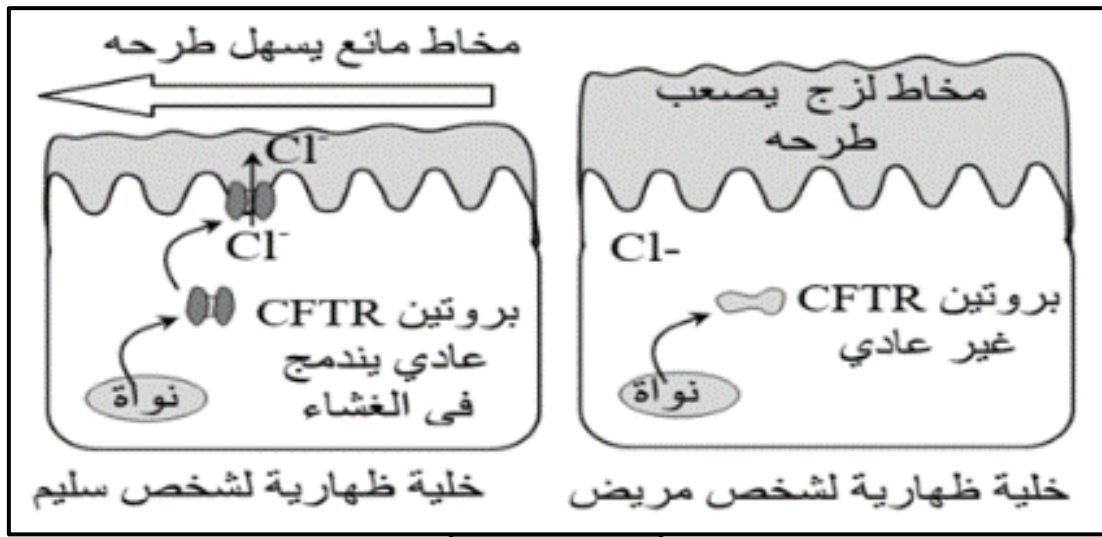
التمرين الثالث: (08 نقاط)

يتوقف نشاط البروتينات على بنيتها الفراغية ولتوضيح العلاقة بين تغير البنية الفراغية وظهور المشاكل والاختلالات الصحية نقدم الدراسة التالية:

مرض الليفيه الكيسية (Mucoviscidose) مرض خطير يصيب الأطفال في كلا الجنسين يعود المرض إلى خلل وظيفي في احدى بروتين الغشاء الهولي للخلايا المخاطية في الرئة والانبوب الهضمي فتتوقف بذلك الوظائف التنفسية والهضمية لخلايا الإنسان.

الجزء الاول:

اكتشف الباحثون (1989) أن أعراض مرض الليفيه الكيسية ترتبط ببروتين غشائي يدعى CFTR الذي يسمح بخروج أيونات الكلور (Cl^-) خارج الخلية مما يؤدي إلى الرفع من ميوعة المخاط وتسهيل طرحه خارج الجسم. تقدم الوثيقة (1) العلاقة بين بنية هذا البروتين وحالة المخاط عند شخص سليم وآخر مصاب بمرض الليفيه الكيسية.



الوثيقة (1)

1. باستغلال معطيات الوثيقة (1)، بيّن سبب أعراض المرض.
2. اقترح فرضية أو فرضيات تفسّر بها سبب التغير الحاصل لبروتين CFTR

الجزء الثاني:

تشرف على تركيب بروتين CFTR مورثة تحمل نفس الاسم. تقدم الوثيقة (2) جزء من الأليل CFTR العادي (السلسلة المستنسخة) عند الشخص السليم وجزء من الأليل CFTR الطافر (السلسلة المستنسخة) عند شخص مصاب بمرض الليفيه الكيسية. تمثل الوثيقة 3 جدول من الشفرة الوراثية.

505	508	511 :	رقم الramزات
TTA-TAG-TAG-AAA-CCA-CAA-AGG :			جزء من الاليل CFTR العادي (السلسلة المستنسخة)
TTA-TAG-TAG -CCA-CAA-AGG :			جزء من الاليل CFTR الطافر (السلسلة المستنسخة)
→ اتجاه القراءة			

الوثيقة (2)

UGA	UCC	GUU	GGU	UUU	AUC	AAU	الramزات
UAA	UCG	GUC	GGA	UUC	AUA	AAC	الموافقة
بدون معنى	Ser	Val	Gly	Phe	Ile	Asn	الأحماض الأمينية

الوثيقة (3)

1. بالاعتماد على الوثيقتين (2) و (3)، استخرج تتابع النيكليوتيدات في الـ **ARNm** وتتابع الأحماض الأمينية المقابلة لكل من الاليل العادي والاليل الطافر.
2. قارن النتائج المتحصل عليها ماذا تستنتج؟
3. باستدلال منطقي، بين العلاقة بين الطفرة الحاصلة للاليل والأعراض المرضية الملاحظة عند المصاب مبيّناً مدى صحة الفرضية المقترحة.

الجزء الثالث:

مما سبق ومن معارفك: أنجز رسماً تخطيطياً تفصيلياً تبرز فيه مراحل العلاقة بين المورثة وناتج تعبيرها المورثي.

التصحيح النموذجي لامتحان البكالوريا التجريبي الموحد على ثانويات مقاطعة تيميمون

رقم التمرين	الإجابة المقترحة	ن. جزئية	المجموع																			
الموضوع																						
ت1	التمرين الأول	05ن																				
02	0.5	1. تعريف الذات واللاذات ومقارنة مختلف جزيئات الـ HLA1 و HLA2: <u>- تعرف الذات:</u> هي مجموع الجزيئات الخاصة بالفرد المحددة وراثيا والمحمولة على أغشية خلايا الجسم، وهي تمثل مؤشرات الهوية البيولوجية وتعرف بنظام الـ CMH ونظام ABO ونظام Rh.	0.25*4																			
	0.5	<u>- تعريف اللاذات:</u> اللاذات هي مجموع الجزيئات الغريبة عن العضوية والقادرة على إثارة استجابة مناعية والتفاعل نوعيا مع ناتج الاستجابة قصد القضاء عليه.																				
		<u>- المقارنة بين الجزيئات HLA1 و HLA2:</u>																				
		<table><tr><th>أوجه المقارنة</th><th>HLA1</th><th>HLA2</th></tr><tr><td>نوع السلاسل الببتيدية</td><td>$\beta_2m + \alpha$</td><td>$\beta + \alpha$</td></tr><tr><td>طول السلاسل الببتيدية</td><td>α أكبر من β_2m</td><td>متساويتين في الطول</td></tr><tr><td>موقع الببتيد المستضدي</td><td>متصل بالسلسلة α</td><td>بين السلسلتين α و β</td></tr><tr><td>المنطقة المتغيرة</td><td>تتكون من $\alpha_1 + \alpha_2$</td><td>تتكون من $\alpha_1 + \beta_1$</td></tr><tr><td>المنطقة الثابتة</td><td>$\beta_2m + \alpha_3$</td><td>$\beta_2 + \alpha_2$</td></tr><tr><td>التواجد</td><td>على سطح جميع الخلايا ذات النواة</td><td>يتواجد على سطح بعض الخلايا المناعية البلعميات واللمفاويات</td></tr></table>		أوجه المقارنة	HLA1	HLA2	نوع السلاسل الببتيدية	$\beta_2m + \alpha$	$\beta + \alpha$	طول السلاسل الببتيدية	α أكبر من β_2m	متساويتين في الطول	موقع الببتيد المستضدي	متصل بالسلسلة α	بين السلسلتين α و β	المنطقة المتغيرة	تتكون من $\alpha_1 + \alpha_2$	تتكون من $\alpha_1 + \beta_1$	المنطقة الثابتة	$\beta_2m + \alpha_3$	$\beta_2 + \alpha_2$	التواجد
أوجه المقارنة	HLA1	HLA2																				
نوع السلاسل الببتيدية	$\beta_2m + \alpha$	$\beta + \alpha$																				
طول السلاسل الببتيدية	α أكبر من β_2m	متساويتين في الطول																				
موقع الببتيد المستضدي	متصل بالسلسلة α	بين السلسلتين α و β																				
المنطقة المتغيرة	تتكون من $\alpha_1 + \alpha_2$	تتكون من $\alpha_1 + \beta_1$																				
المنطقة الثابتة	$\beta_2m + \alpha_3$	$\beta_2 + \alpha_2$																				
التواجد	على سطح جميع الخلايا ذات النواة	يتواجد على سطح بعض الخلايا المناعية البلعميات واللمفاويات																				
	0.5	2. النص العلمي: <u>. المقدمة :</u> يتمثل النمط الظاهري على المستوى الخلوي في مختلف الجزيئات الجليكوبروتينية والمتمثلة في HLA1 و HLA2 والمتوضعة على السطح الخارجي للغشاء الهولي والتي تمثل الهوية البيولوجية للعضوية والتي تميزها عن أي عضوية أخرى كما تحدد أيضا نسبة قبولها للطعوم المنقولة إليها أو رفضها.																				
	0.5	فما هو مصدر هذا الاختلاف (التنوع)؟ وما علاقته بقبول ورفض الطعوم؟ <u>. العرض:</u> (محتوى مُنظَّم) يُشفّر للمؤشرات الغشائية في نظام CMH (معقد التوافق النسيجي) مجموعة من المورثات تشرف على إنتاج بروتينات غشائية محددة للذات تدعى عند الإنسان بالـ HLA وهي تظهر																				
03																						

		على مستوى السطح الخارجي لأغشية خلايا العضوية ابتداء من الأسبوع السادس الجنيني وتبقى مدى الحياة. . تشرف على بناء و إنتاج جزيئات الـ HLA أربع مورثات A، B، C، D مرتبطة على مستوى الصبغي رقم 6 ، ومورثة $\beta 2m$ مرتبطة على الصبغي رقم 15 بحيث: 1. <u>تشرف المورثات A، B، C</u> على بناء سلسلة متعدد الببتيد الثقيلة (α) وتشرف <u>المورثة $\beta 2m$</u> على بناء سلسلة متعدد الببتيد الخفيفة $\beta 2m$ لجزيئة الـ HLA1 2. <u>تشرف المورثات D</u> (DP ، DQ ، DR) على بناء سلسلتي متعدد الببتيد (α) و (β) لجزيئة الـ HLA2 . تتميز مورثات CMH بتعدد أليلاتها وعدم وجود سيادة فيما بينها فعلى سبيل المثال للمورثة A (25) أليل ، و للمورثة B (50) أليل ، و للمورثة C (10) أليل و للمورثة DP (6) أليل و للمورثة DQ (9) أليل ، و للمورثة DQ (46) أليل وهذا ما يفسر اختلاف النمط الظاهري عند الافراد بحيث يملك كل فرد تركيبة خاصة من هذه الجزيئات يحددها التركيب الأليلي للمورثات المشفرة لهذه الجزيئات بحيث كلما كانت الأفراد متقاربة وراثيا يزداد احتمال تشابه جزيئات الـ CMH ومنه تزداد فرص تقبل الطعوم بينهما، وكلما كانت الأفراد متباعدة وراثياً يقل احتمال تشابه جزيئات الـ CMH ومنه تزداد فرص رفض الطعوم بينها. . <u>خاتمة(الخلاصة)</u> : يعود اختلاف النمط الظاهري على المستوى الخلوي في نظام CMH إلى اختلاف النمط الوراثي اي اختلاف الأليلات المشفرة للمؤشرات الغشائية المميزة لهذا النظام و التي تحدد قبول الطعم من رفض بين المانح والمستقبل.
ت 2	التمرين الثاني	07ن
I	1. اثبات خاصية مهمة للإنزيم A من مقارنة الشكلين (1) و (2): يوضح الشكل (أ) وضعية الأحماض الأمينية للموقع الفعال الخاص بالإنزيم A في غياب مادة التفاعل (الركيزة) بينما يمثل الشكل (ب) وضعية نفس الأحماض الأمينية في وجود الركيزة حيث: في غياب مادة التفاعل تكون الأحماض الأمينية المشكلة في وضعية متباعدة وتتقارب من بعضها البعض باتجاه الركيزة في وجودها. عند اقتراب الركيزة من الموقع الفعال للإنزيم تحفز على تغيير شكله الفراغي ليصبح مكمل بنيويا لها وهذا يعرف بالتكامل المحفز ويحدث ذلك لكي تكون المجموعات الكيميائية الضرورية لحدوث التفاعل (التثبيت والتحفيز) في الموقع المناسب للتأثير على الركيزة في الموقع المناسب. عمل الانزيم اذن يشترط تكامل بنيوي بين الموقع الفعال للإنزيم والركيزة (تكامل بنيوي محفز) وهذا ما يحدد تخصصه الوظيفي.	0.25 0.75 0.25

08			ت 3
		1. تبيان سبب ظهور أعراض المرض:	I
	0.75	خلل في بنية البروتين (CFTR) نتج عنه عدم ارتباطه بغشاء الخلية الظهارية مما أدى إلى عدم خروج شوارد الكلور Cl^- باعتبار أن وجود البروتين في الغشاء ضروري لخروجه وبالتالي أصبح المخاط جد لزج وسميك ومنه ظهور أعراض المرض والمتمثلة في توقف الوظائف التنفسية والهضمية للإنسان المصاب.	
1.25		2. اقتراح فرضية أو فرضيات تفسر سبب التغير الحاصل لبروتين CFTR:	
	0.25	- الخلل في بنية البروتين (CFTR) يعود إلى تغير في شروط الوسط داخل الخلية (PH مثلاً)	
	0.25	- الخلل في بنية البروتين (CFTR) يعود إلى تغير في المعلومة الوراثية التي تشرف على تركيب البروتين (طفرة).	
		1. استخراج التتابع النيكلوتيدي في الـ ARNm وتتابع الأحماض الأمينية المقابلة لكل من الأليل العادي والأليل الطافر:	II
	0.5	- تتابع النيكلوتيدات - ARNm - بالنسبة للشخص العادي:	
		AAU-AUC-AUC-UUU-GGU-GUU-UCC	
		- تتابع الأحماض الأمينية بالنسبة للشخص العادي:	
	0.5	Asn - Ile - Ile - Phe - Gly - Val - Ser	
		- تتابع النيكلوتيدات - ARNm - بالنسبة للشخص المصاب:	
	0.5	AAU-AUC-AUC-GGU-GUU-UCC	
		- تتابع الأحماض الأمينية بالنسبة للشخص المصاب:	
	0.5	Asn - Ile - Ile - Gly - Val - Ser	
05		2. المقارنة بين النتائج المتحصل عليها:	
	0.5	يظهر من خلال النتائج المحصل عليها ان البروتين عند الشخص المصاب يختلف عن الشخص العادي بغياب الحمض الاميني الفينيل ألانين (Phe) في الموضع 508.	
	0.5	. الاستنتاج: التغير في بنية البروتين (CFTR) يعود غياب احد الاحماض الامينية (Phe).	
		3. باستدلال منطقي، تبيان العلاقة بين الطفرة الحاصلة والأعراض المرضية مع تبيان مدى صحة الفرضية المقترحة:	
		ان مرض الليفية الكيسية (Mucoviscidose) هو مرض وراثي ناتج عن حدوث طفرة وراثية متمثلة في فقدان ثلاث نيكلوتيدات AAA على مستوى الرامزة 508 للمورثة العادية نتج عنها فقدان حمض اميني في البروتين الذي تشرف على تركيبه هذه المورثة والمتمثل في الفينيل ألانين (Phe) وحيث ان بنية البروتين مرتبطة بانواع وعدد وترتيب الاحماض	

02

الامينية ادى ذلك الى تغيير في بنية البروتين ونظراً إلى ان البنية تحدد الوظيفية فتغير البنية يؤدي حتما إلى تغير الوظيفة (النمط الظاهري) ومنه ظهور الاعراض أذن كل تغير على مستوى المورثي ينتج عنه تغير على مستوى البروتين والذي ينتج عنه تغير المظهر الخارجي للصفة وبهذا نصل إلى أن الفرضية الصحيحة: ((الخلل في بنية البروتين(CFTR) يعود إلى تغير في المعلومة الوراثية التي تشرف على تركيب البروتين (طفرة))

III

رسم تخطيطي تفسيري يبرز مراحل العلاقة بين المورثة وناتج تعبيرها:

1.75

The diagram illustrates the process of protein synthesis, divided into three main stages:

- مرحلة النسخ في النواة (Transcription in the nucleus):** A DNA double helix (ADN) is shown with a template strand (3' to 5') and a coding strand (5' to 3'). A messenger RNA (ARNm) strand is being synthesized from the template strand. The ARNm has a 5' end and a 3' end. The process is labeled "اتجاه الاستنساخ" (direction of transcription).
- مرحلة الترجمة في الهيولى (Translation in the cytoplasm):** This stage is further divided into three sub-steps:
 - مرحلة البداية (Initiation):** The ARNm is shown with a start codon (AUG). A ribosome is assembling on the ARNm. The ribosome consists of a large subunit (under a large ribosomal unit) and a small subunit (under a small ribosomal unit). The start codon is labeled "موقعين تحفيزين" (two activating sites).
 - مرحلة الاستطالة (Elongation):** The ribosome is shown moving along the ARNm. A tRNA molecule is shown with an amino acid (Amino acid) and an anticodon (UAC) that pairs with the codon (AUG) on the ARNm. The process is labeled "حركة الريبوزوم" (ribosome movement).
 - مرحلة النهاية (Termination):** The ribosome reaches a stop codon (UAA, UAG, or UGA) on the ARNm. The completed polypeptide chain is released. The stop codon is labeled "رمزة التوقف (UGA أو UAG، UAA)".