

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

مديرية التربية الجزائرية - شرق

ثانوية محمد لبجاوي 2 - باب الزوار

الثلثاء 02 مارس 2021

المدة: ساعتين (08 سا – 10 سا)

الشعبة: العلوم التجريبية (ثالثة ثانوي)

امتحان الفصل الأول في مادة: علوم الطبيعة والحياة

التمرين الأول:

للجهاز المناعي دور كبير في اقصاء اللادّات وذلك بفضل مختلف الخلايا المناعية المكونة له والجزيئات البروتينية المتدخلة في الإستجابة المناعية.

- يعاني بعض الأطفال الصغار من قصور مناعي (خلل مناعي) خطيرو نادر (يصيب حوالي طفل واحد من 100 ألف) تتمثل اعراضه في التهاب رئوي حاد -امراض تعفننية تنفسية - إسهالات حادة من أصل تعفني، تقرحات معدية، التهاب السحايا (Meningites) ،.....

هذه الأعراض تسببها بكتيريا مختلفة، مثل: العقدية (Streptococcus) المستديمة (Haemophilus) والزائفة (Pseudomonas)، وكذلك الفيروسات، الطفيليات والفطريات الخ .

يعرف هذا المرض بـمتلازمة بروتون (syndrome de Bruton) وهو مرض نادر يظهر في معظم الحالات عند الذكور . (déficit immunitaire combiné sévère lié au chromosome X)
لفهم سبب هذا المرض نقترح عليك الدراسة التالية:

الجزء الأول:

وضع الطفل أيمىن 18 شهر في المستشفى نتيجة الالتهابات البكتيرية الخطيرة، تلقى جميع اللقاحات (الكزاز، الدفتيريا، الحصبة ...) المخطط لها.

أنجزت له تحاليل طبية فكانت النتائج مبينة في الشكل (أ) من الوثيقة (1) كما يبين الشكل (ب) نتائج الهجرة الكهربائية لمصل ثلاث أطفال.

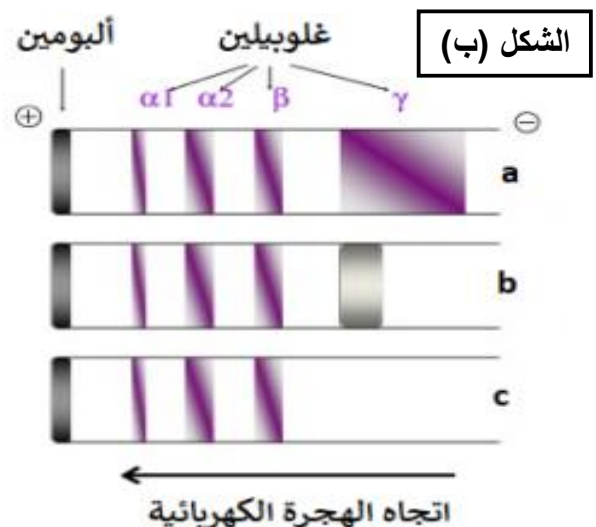
الطفل a مصاب بالالتهاب بكتيري

الطفل b غير مصاب بالالتهاب بكتيري

الطفل c هو ايمن مصاب بالالتهاب بكتيري

تركيز الأجسام المضادة عند أيمن	اللقاحات المنجزة لأيمن
غير موجودة	اناتوكسين كزازي
غير موجودة	انا توكسين الديفتيري
غير موجودة	الحصبة

الشكل (أ)



الشكل (ب)

الوثيقة (1)

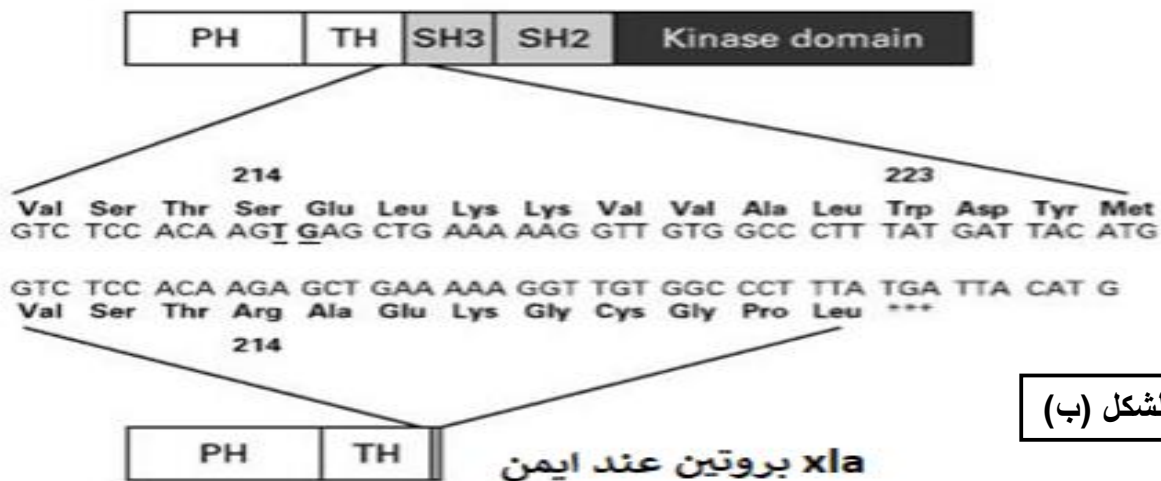
1 - باستغلالك لمعطيات الوثيقة (1) لماذا يعاني ايمن من التهابات بكتيرية خطيرة؟

الجزء الثاني:

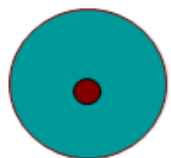
تم قياس نسبة اللمفاويات عند ايمن فكانت النتائج الموضحة في الجدول الشكل (أ) من الوثيقة (2) كما تظهر الوثيقة 2- ب تتابع نيكليوتيدي لجزء من مورثة XLA المسؤولة عن تركيب انزيم تيروزين-كيناز وكذلك السلاسل الببتيدية التي تدخل في تركيب الإنزيم عند الطفل العادي وعند ايمن، بينما الوثيقة 2- ج- بعض مراحل نضج الخلية LB على مستوى العضو المركزي (نقي العظام) انطلاقاً من الخلية الأم = الجذعية.

عند ايمن (18 شهر)	القيم الطبيعية عند أطفال في سن 18 شهر
مجموع اللمفاويات	$10^7 \cdot 5 - 2.5$
اللمفاويات B	من $10^7 \cdot 0.4 - 0.1$
اللمفاويات T	من $10^7 \cdot 3.0 - 1.5$
الشكل (أ)	
الأجسام المضادة	تركيز الأجسام المضادة عند ايمن
	القيم الطبيعية عند أطفال في سن 18 شهر
	$10.00 - 5.50 \text{ g/l}$
	0.17 g/l

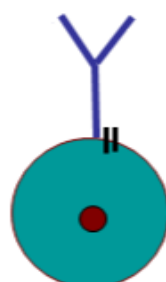
xla بروتين الطبيعي



المنتجة للخلايا
اللمفاوية

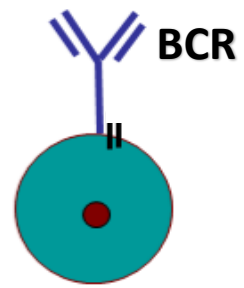


الخلية الجذعية



LB غير ناضجة

xla بروتين الطبيعي



LB ناضجة

الشكل (ج)

الوثيقة (2)

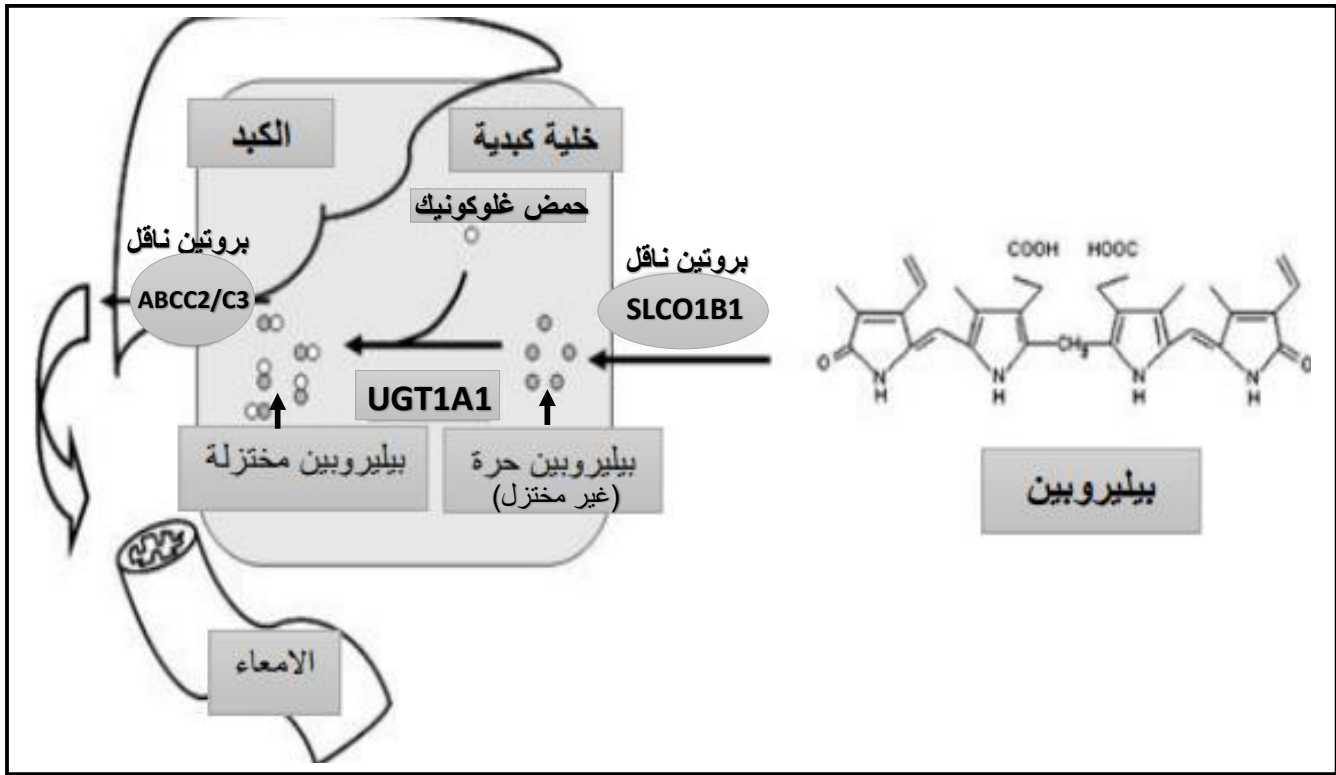
1 - إذا علمت أن الأطباء تأكدوا من أن ايمن مصاب بمرض متلازمة بروتون، استناداً على الدراسات المقدمة في الوثيقة (2) اشرح سبب هذا المرض.

التمرين الثاني:

تعد متلازمة جيلبرت SYNDROME DE GILBERT من الأمراض غير الضارة إذ يظهر على المصاب اصفرار في لون الجلد و صلابة العينين (بياض العين) ويمكن التعايش مع المتلازمة بدون علاج في بعض الحالات، كما أثبتت الأبحاث الطبية أن متلازمة جيلبرت ناتجة عن عدم قدرة الكبد على معالجة البيليروبين بشكل طبيعي مما يؤدي الى ارتفاع نسبته في الدم ولمعرفة المسبب الرئيسي لذلك نقترح عليك الدراسات التالية:

الجزء الأول:

البيليروبين صبغة صفراء تنتج عن تفكك الهيموغلوبين اثناء تحطم الكريات الحمراء وتنتقل عبر مجرى الدم الى الكبد، حيث يتم تكسيرها بواسطة انزيم (UDP-glycosyltransferase 1 polypeptide A1) (UGT1A1) والذي يحول البيليروبين من شكلها الغير مختزل الى المختزل وهذا ما يسمح بإزالتها من مجرى الدم حيث تنتقل من الكبد الى الأمعاء عبر العصارة الصفراوية ثم تخرج مع البراز. الوثيقة (1) توضح المسار الايضى لاختزال البيليروبين في الكبد وطرحه



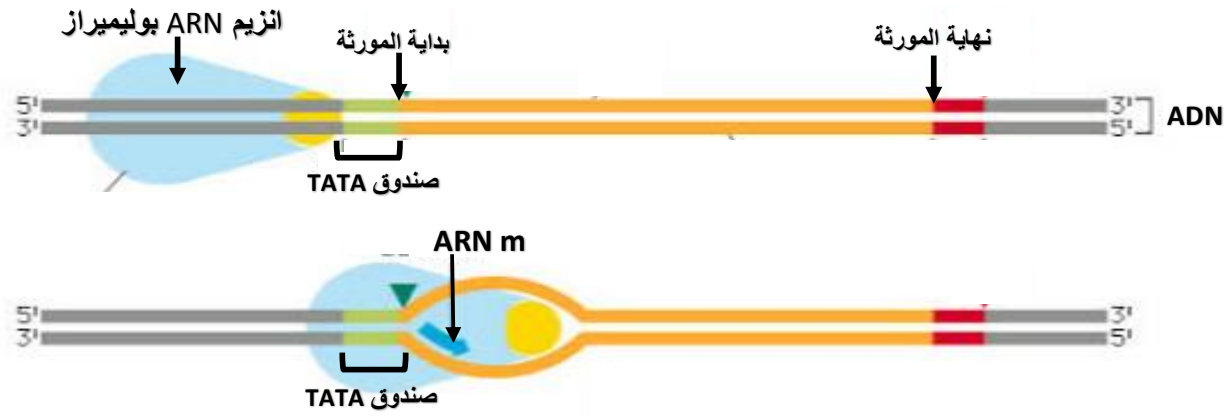
الوثيقة (1)

1 - باستغلالك لمعطيات الوثيقة (1)، اقترح فرضيات توضح سبب الإصابة بمتلازمة جيلبرت.

الجزء الثاني:

من أجل تقصي سبب الإصابة بمتلازمة جيلبرت أجرى الباحثون عدة دراسات نوجزها في الوثيقة (2) حيث:

- الشكل (أ) من الوثيقة (2): يوضح أهمية صندوق TATA (تكرار التتابع TA) الذي يتواجد قبل بداية كل مورثة عند الكائنات حقيقية النواة مما يساعد انزيم ARN بوليميراز في أداء وظيفته.
- الشكل (ب) من نفس الوثيقة: يوضح دراسات حول صندوق TATA لمورثة انزيم UGT1A1 عند 55 شخص منهم السليمين ومنهم المصابين بمتلازمة جيلبرت مع العلم أن صندوق TATA في هذه الحالة يحتمل اليلين $A(TA)_6TAA$ و/أو $A(TA)_7TAA$
- الشكل (ج) من نفس الوثيقة: يوضح تغيرات تركيز البيليروبين في مصل اشخاص متماثلي اللواقح أو مختلفي اللواقح بالنسبة لاليلي صندوق TATA المتواجد قبل بداية مورثة انزيم UGT1A1

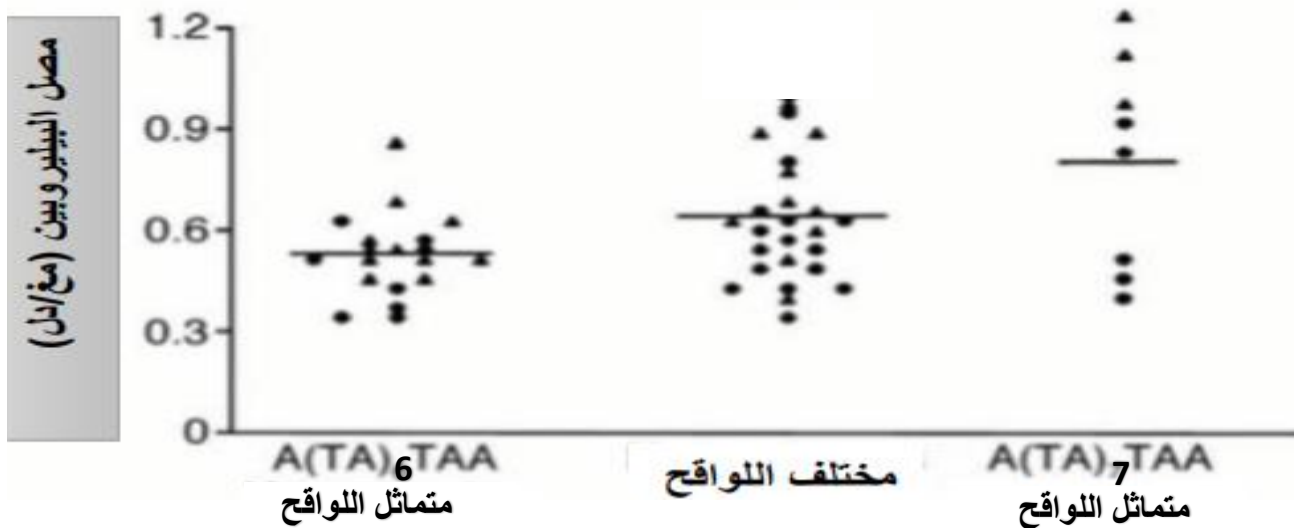


الشكل (أ)

الأليل 1	الأليل 2	عدد الأشخاص	الأشخاص المصابين بمرض جليبرت
A(TA) ₆ TAA	A(TA) ₆ TAA	19/55 (34 %)	0/10
A(TA) ₆ TAA	A(TA) ₇ TAA	28/55 (51 %)	0/10
A(TA) ₇ TAA	A(TA) ₇ TAA	8/55 (15 %)	10/10

ملاحظة: يشير العدد 6 أو 7 في كل اليل الى تكرار التتابع TA في صندوق TATA

الشكل (ب)



الشكل (ج)

الوثيقة (2)

1 - اعتمادا على ما تقدمه الوثيقة (2) بين صحة احدى الفرضيات المقترحة.

الجزء الثالث:

بالاستعانة بمكتسباتك اشرح في نص علمي علاقة المورثة بوظيفة البروتين موظفا النتائج التي توصلت اليها من دراستك لمتلازمة جليبرت في هذا التمرين.

قزحي

عن أساتذة المادة بالتوفيق للجميع

مصادر التمرينين:

- التمرين الأول: اختبار الفصل الأول ثانوية شعبان عمر اوقاص - بجاية - منشور في الانترنت
- التمرين الثاني: أعمال الأستاذ حيمر - منشورة في الانترنت

التعليمية	مؤشرات الاجابة	التنقيط
الجزء الأول: 1 – باستغلالك لمعطيات الوثيقة (1) لماذا يعاني ايمن من التهابات بكتيرية خطيرة؟	- شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "أ" دلالة على عدم تحرض عضوية أحمد على توليد استجابة خلطية ضد اللقاحات - شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "ب" مع العلم أن الاجسام المضادة من نوع غاما غلوبولين الربط ما بين الدلالات [المنتوج الاستدلالي]: سبب معاناة ايمن من التهابات بكتيرية خطيرة عدم قدرته على انتاج اجسام مضادة ضد الاجسام الغريبة.	1 1 0.5
الجزء الثاني: 1 – إذا علمت أن الأطباء تأكدوا من أن ايمن مصاب بمرض متلازمة بروتون، استنادا على الدراسات المقدمة في الوثيقة (2) اشرح سبب هذا المرض.	- شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "أ" دلالة ضعف انتاج الاجسام المضادة لقلّة الخلايا LB - شروط و نتائج [ملاحظات] من خلال اختلاف البنية الفراغية] من الشكل "ب" راجع الى طفرة وراثية من نوع حذف نوكليويتيدتين [ذكر موقعها] ظهور رامزة التوقف UGA في الرامزة 223 دلالة على انزيم تيروزين كيناز غير وظيفي. - شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "ج" دلالة بروتين مورثة XLA ضروري لنضج الخلايا LB الربط ما بين الدلالات [المنتوج الاستدلالي]: طفرة في مورثة XLA ،انزيم تيروزين كيناز غير وظيفي، لا تتضج الخلايا LB، انعدام انتاج الاجسام المضادة سبب مرض بروتون.	1 1.5 1 2

الشبكة التقييمية للتمرين الثاني: 12 نقاط

التعليمية	مؤشرات الاجابة	التنقيط
الجزء الأول: 1 – باستغلالك لمعطيات الوثيقة (1)، اقترح فرضيات توضح سبب الإصابة بمتلازمة جيلبرت.	- وصف مسار البيلوروبين من خلال ما تقدمه الوثيقة 1 - الفرضية 1: خلل في أو غياب انزيم UGT1A1 [غير وظيفي] - الفرضية 2: خلل في البروتين الناقل SLCO1B1 [غير وظيفي] - الفرضية 3: خلل في البروتين الناقل ABCC2/C3 [غير وظيفي]	0.5 0.5 0.5 0.5
الجزء الثاني: 1 – اعتمادا على ما تقدمه الوثيقة (2) بين صحة احدي الفرضيات المقترحة.	- شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "أ" دلالة صندوق TATA ضروري لانطلاق الاستنساخ - شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "ب" دلالة ان الاليل A(TA) TAA سائد و الاليل A(TA) TAA مسبب للمرض - شروط و نتائج [ملاحظات] من الشكل "ج" دلالة تركيز البيلوروبين يتزايد في المصل على القيمة الطبيعية عند متمائل اللواقح في الاليل A(TA) TAA الربط ما بين الدلالات [المنتوج الاستدلالي]: متمائل اللواقح في الاليل A(TA) TAA لمورثة صندوق TATA المتواجد قبل مورثة انزيم UGT1A1 ، عدم ارتباط ARN بوليميراز و عدم حدوث الاستنساخ ، عدم تركيب انزيم UGT1A1 ، عدم تحويل البيلوروبين الغير مختزل الى شكله المختزل، تراكمه في الدم، سبب مرض متلازمة جيلبرت ، اثبات الفرضية 1 و الغاء الفرضيتين المتبقيتين.	1 1 1 2
الجزء الثالث: بالاستعانة بمكتسباتك اشرح في نص علمي علاقة المورثة بوظيفة البروتين موظفا النتائج التي توصلت اليها من دراستك لمتلازمة جيلبرت في هذا التمرين.	المقدمة: مفهوم التعبير المورثي الإشكالية: كيف نفسر علاقة المورثة بوظيفة البروتين؟ العرض: ملخص للاستنساخ ثم الترجمة ثم بنية و وظيفة البروتين. الخاتمة: عواقب الخلل في المورثة و الاستشهاد بمرض متلازمة جيلبرت	0.5 0.5 3 1