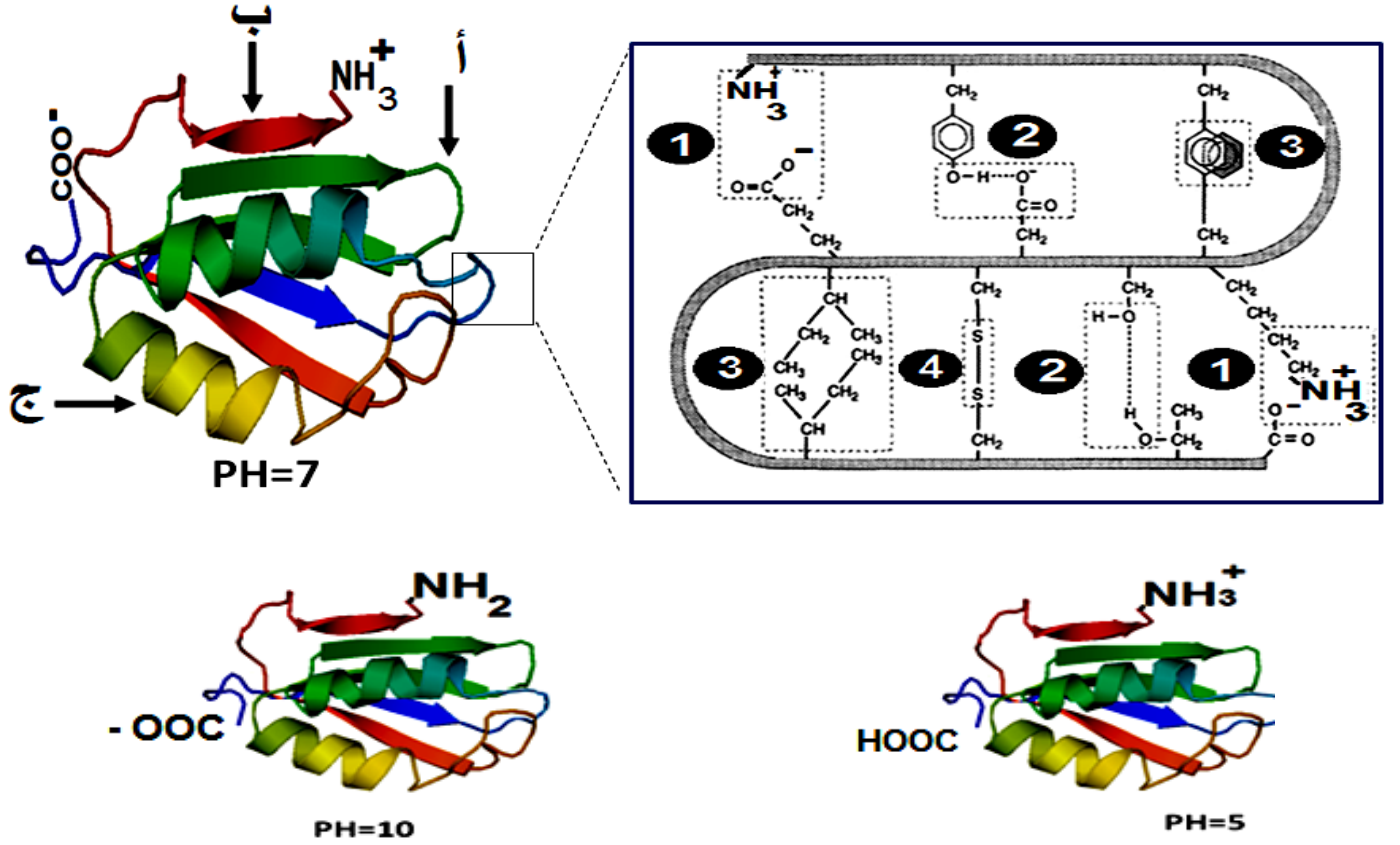


على التلميذ أن يعالج أحد الموضوعين على الخيار

إذا أنت لم تزرع وأبصرت حاصدا.....ندمت على التفريط في زمن البذر
قريبا ستعلق قائمة الناجحين في البكالوريا ، احرص على أن يكون اسمك فيها
الموضوع الأول.

التمرين الأول: (05 نقاط)

لكل بروتين بنية فراغية محددة بدقة متناهية يتوقف عليها تخصصه الوظيفي كما تتأثر وظيفته بحموضة الوسط .
الوثيقة التالية تبين البنية الفراغية لبروتين في أوساط مختلفة الـ PH حسب برنامج RASTOP و الروابط المتدخلة في ثبات بنيته.



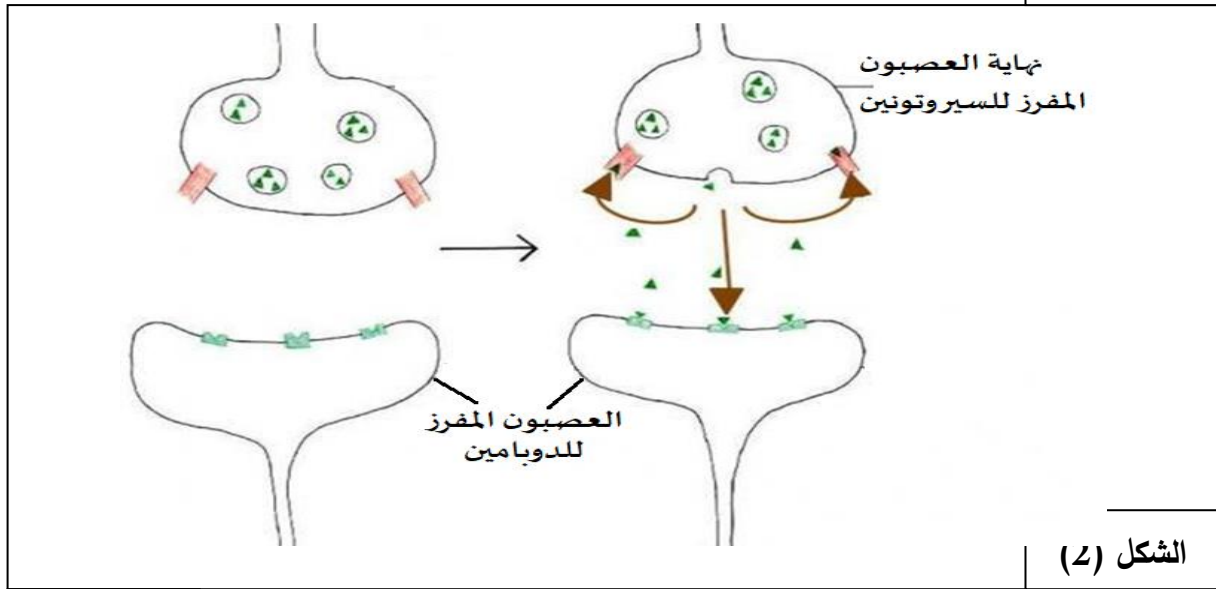
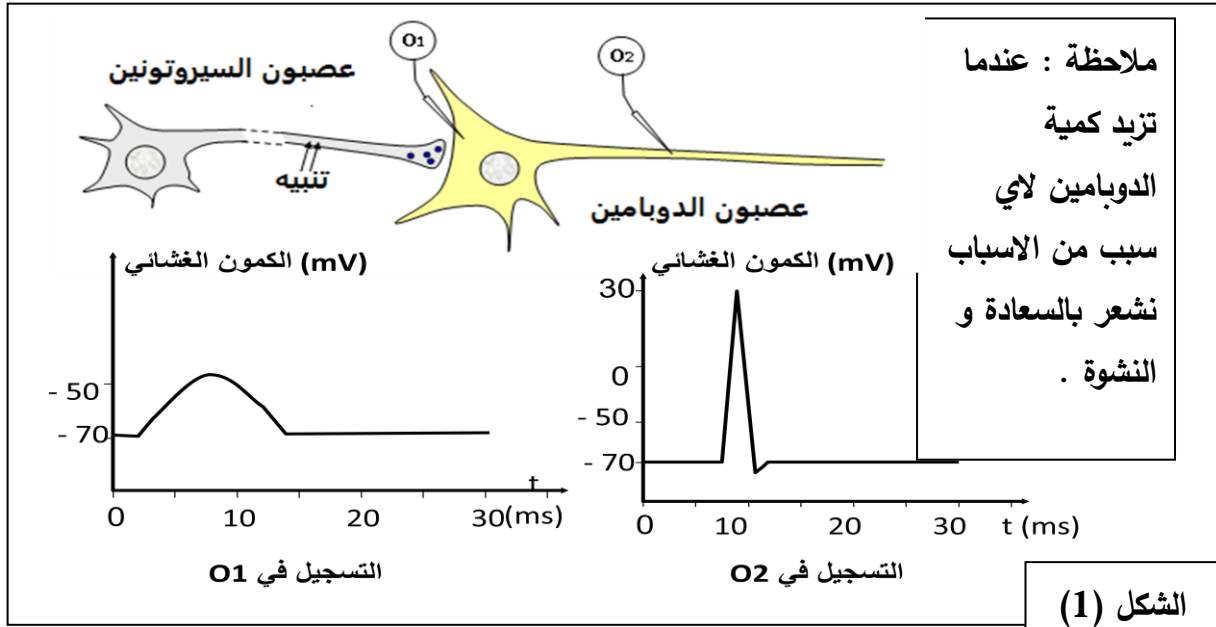
1. تعرف على البيانات المشار إليها بالأرقام و الأحرف محددًا مستوى البنية الفراغية للبروتين .

2. وضح في نص علمي معتمدا على الوثيقة و معلوماتك العلاقة بين بنية البروتين ، سلوكه في الوسط و تخصصه الوظيفي .

التمرين الثاني: (07نقاط)

تنتقل الرسالة العصبية عبر سلسلة من العصبونات بآليات مشفرة ، حيث يمكن لبعض المواد الكيميائية الخارجية (مخدرات ، سموم) أن تؤثر على انتقال هذه الرسالة العصبية ، لفهم بعض جوانب هذا التأثير نقدم الدراسة التالية :

الجزء الأول: السيروتونين sérotonine هو احد المبلغات العصبية التي تتدخل في وظائف المخ المختلفة (الإدراك الحسي ، المزاج ، العاطفية ، والنوم ...). تمثل الوثيقة (1) نتائج تجريبية و رسومات تخطيطية أنجزت على مستوى مشبك يعمل بالسيروتونين .



الوثيقة (1)

1- اشرح كيف يتدخل المبلغ العصبي (السيروتونين) في الشعور بالسعادة في الحالات الطبيعية باستغلال الوثيقة (1).

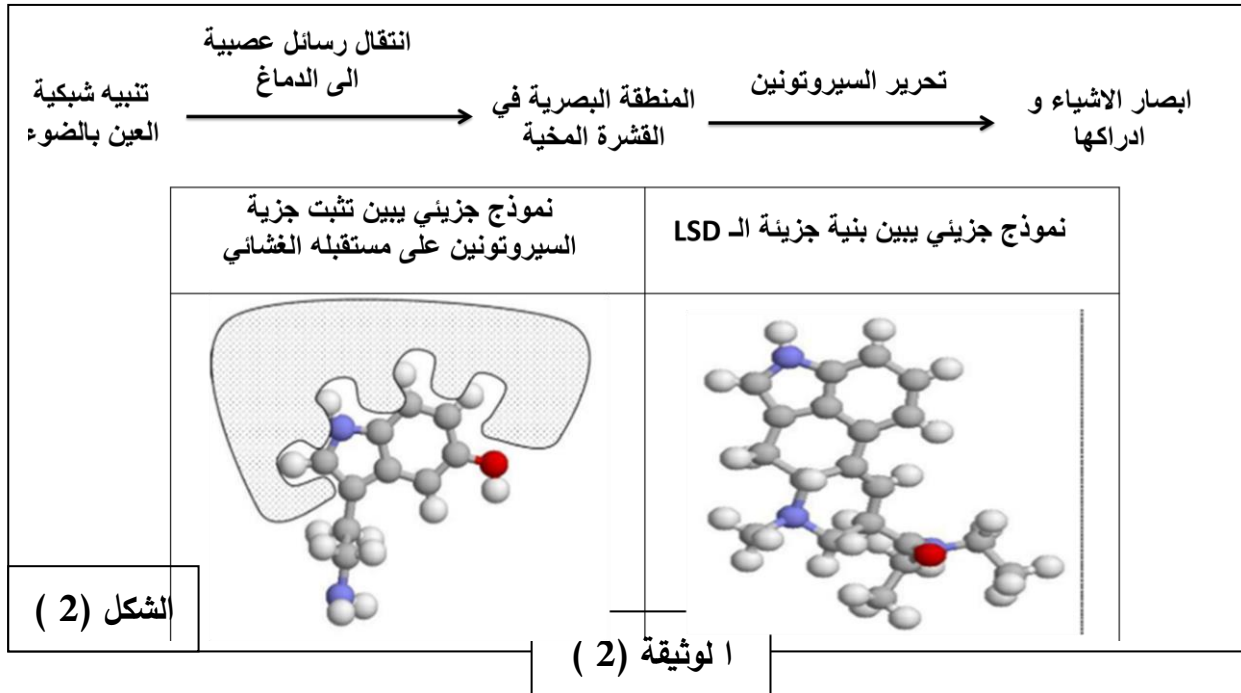
الجزء الثاني : بعض المواد الكيميائية مثل الاكستازي (Ecstasy) و مادة LSD تؤثر على انتقال الرسالة العصبية على مستوى المشابك التي تعمل عن طريق السيروتونين حيث :

- يعتبر الإكستازي (Ecstasy) مخدر اصطناعي ، له آثار قصيرة المدى تدوم أقل من 4 ساعات على الأرجح . تتضمن النشوة العقلية و الجسدية ، تراجع الإحساس بالاكئاب و القلق و لكن له آثار تبدأ عقب زوال الآثار الرئيسية يمكن أن تستمر عدة أيام تتضمن : زيادة الشعور بالقلق و التوتر و غير ذلك من المشاعر السلبية و الإحساس بالاكئاب .

- كما يؤدي تناول مادة (LSD) إلى حدوث اضطرابات بالرؤية و يسبب الهلوسة (رؤى اصطناعية في غياب الضوء) .

لفهم طريقة تأثير الاكستازي و ال LSD نقدم الوثيقة (2) حيث الشكل (1) يمثل نتائج قياس عدة ظواهر مختلفة في غياب و في وجود الاكستازي على مستوى العصبون المفرز للسيروتونين و الدوبامين خلال عدة فترات زمنية متتالية أما الشكل (2) فيوضح تأثير ال LSD على مستوى المنطقة البصرية في القشرة المخية .

الشروط التجريبية	تواتر كمونات العمل التي تنتقل عبر العصبون المحرر للسيروتونين (sérotonine)	كمية السيروتونين المحررة في الشق المشبكي	تركيب السيروتونين	تواتر كمونات العمل في العصبون المحرر للدوبامين
بدون اكستازي ecstasy	++	++	++	++
4-0 ساعات بعد تناول الاكستازي	++	++++	++	++++
بعد 4 ساعات من تناول الاكستازي	++	00	00	00



1- علّل الآثار الناتجة عن تناول كل من الاكستازي و مادة LSD باستغلال الوثيقة (2) و المعلومات المستخرجة من الجزء الأول.

التمرين الثالث (08 نقاط)

للجهاز المناعي دور كبير في إقصاء اللدات وذلك بفضل مختلف الخلايا المناعية المكونة له و الجزيئات البروتينية المتدخلة في الاستجابة المناعية .

يعاني بعض الأطفال الصغار من قصور مناعي خطير ونادر (يصيب حوالي طفل واحد من 100 ألف) تتمثل أعراضه في التهاب رئوي حاد – أمراض تعفننية تنفسية – إسهالات حادة من أصل تعفني – تقرحات معدية – التهاب السحايا (Meningites) الخ . هذه الأعراض تسببها بكتيريا مختلفة مثل : العقدية *Streptococcus* ، المستديمة *Haemophilus* و كذلك الفيروسات ، الطفيليات والفطريات ، يعرف هذا المرض بمتلازمة بروتون (Syndrome de Bruton) وهو مرض نادر يصيب في معظم الأحيان الذكور .

لفهم سبب هذا المرض نقترح عليك الدراسة التالية :

الجزء الأول:

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

أنجزت له تحاليل طبية فكانت النتائج المبينة في جدول الوثيقة 1-أ.

كما يبين جزء من الوثيقة 1- ب نتائج الهجرة الكهربائية لمصل ثلاث أطفال :

تركيز الأجسام المضادة عند أيمن	اللقاحات المنجزة لأيمن
غير موجود	أناتوكسين كزازي
غير موجود	أناتوكسين دفتيري
غير موجود	الحصبة

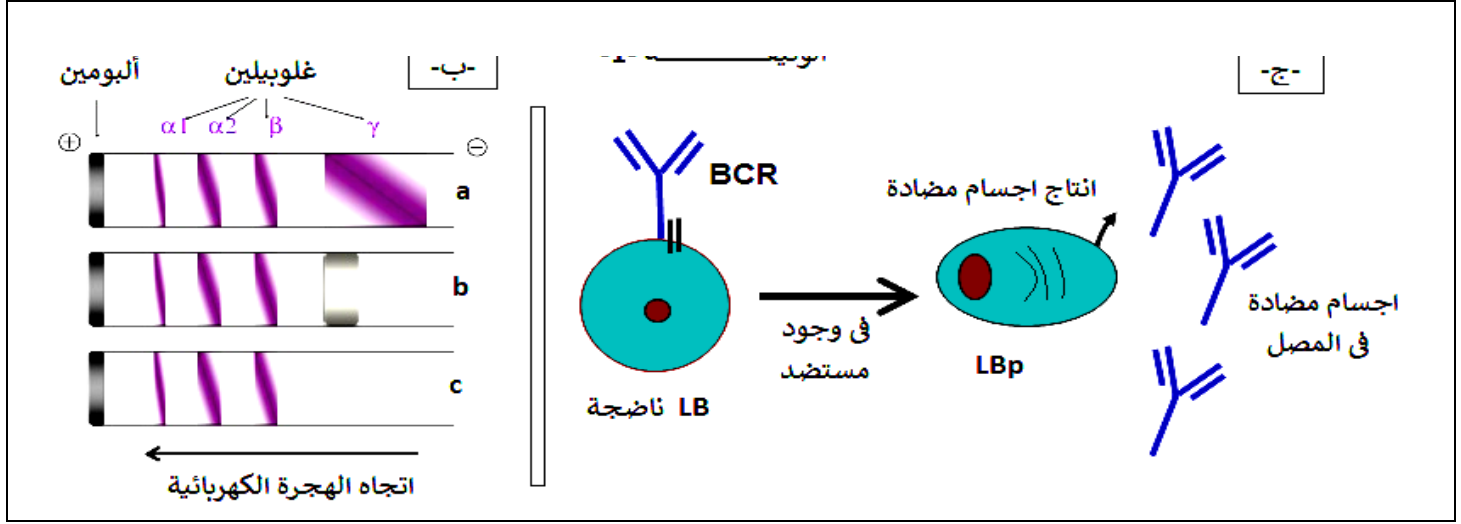
الوثيقة 1-أ.

الطفل a مصاب بالالتهاب البكتيري .

الطفل b غير مصاب بالالتهاب البكتيري (سليم)

الطفل c أيمن مصاب بالالتهاب البكتيري .

أما الجزء الثاني من الوثيقة 1- ب فيبين الخلايا LB الناضجة في الأعضاء المحيطية إثر تماسها بالمستضد تتمايز إلى خلية منتجة للأجسام المضادة .



الوثيقة 1- ب

1. اقترح فرضيتين تفسر فيهما سبب مرض الطفل أيمن أو ما يعرف بمتلازمة بروتون باستغلاك للوثيقة (1).

الجزء الثاني:

للتأكد من صحة الفرضيات المقترحة تم انجاز الدراسة التالية :

- قياس نسبة اللمفاويات عند أيمن فكانت النتائج الموضحة في الجدول 2- أ

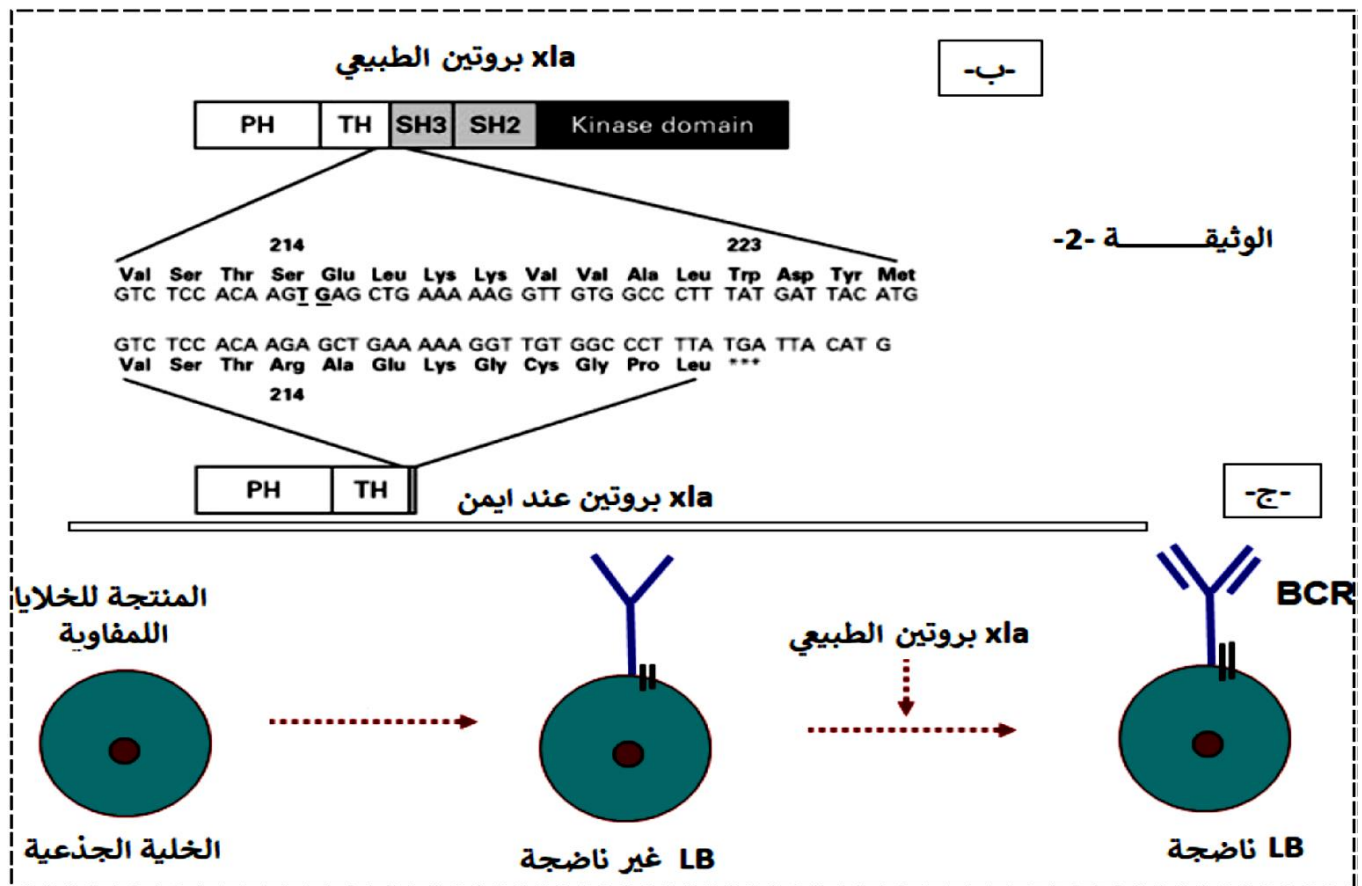
عند أيمن (18 شهر)	القيم الطبيعية عند أطفال في سن 18 شهر	
$3.5.10^7$	من $2.5 - 10^7 . 5$	مجموع اللمفاويات
أقل من $10^7 . 0.03$	من $10^7 . 0.4 - 0.1$	اللمفاويات B
$3.2.10^7$	من $10^7 . 3.0 - 1.5$	اللمفاويات T
تركيز الاجسام المضادة عند أيمن	القيم الطبيعية عند أطفال في سن 18 شهر	الأجسام المضادة
0.17 غ/ل	10.5.5 غ/ل	
الوثيقة 2- أ		

- كما تظهر الوثيقة 2 - ب تتابع نكليوتيدي لجزء من مورثة XLA المسؤولة عن تركيب إنزيم تيروزين- كيناز وكذلك السلاسل

الببتيدية التي تدخل في تركيب الإنزيم عند الطفل العادي وعند أيمن .

- بينما الوثيقة 2 - ج فتوضح بعض مراحل نضج الخلية LB على مستوى العضو المركزي (نقي العظام) انطلاقا من الخلية

الجذعية الأم في الظروف العادية .



1. اشرح سبب متلازمة البروتون التي يعاني منها أيمن بإيجاد علاقة منطقية بين معطيات (الوثيقة 2) مع مراقبة الفرضيات

الجزء الثالث:

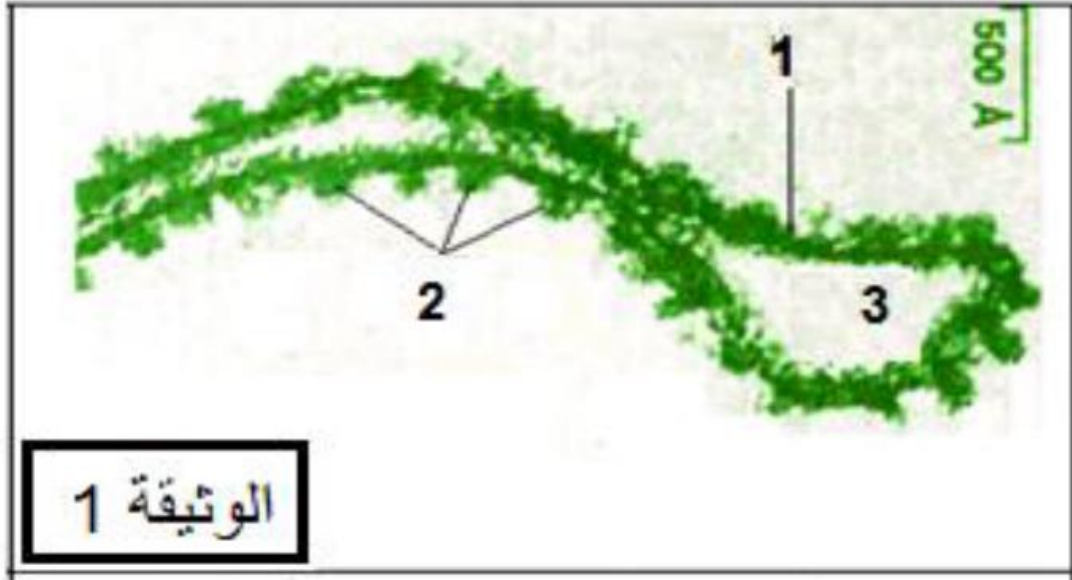
وضح في مخطط انطلاقا من معارفك وهذه الدراسة مختلف الظواهر التي تحدث للخلية LB و في وجود المستضد و ذلك على مستوى أعضاء الجهاز المناعي .

انتهى الموضوع الأول

الموضوع الثاني

التمرين الأول : (05 نقاط)

للنباتات الخضراء القدرة على التركيب الذاتي للجزيئات العضوية ، تعتبر هذه الأخيرة مصدرا طاقويا لها و لباقي الكائنات الحية .
تمثل الوثيقة ما فوق بنية خلوية هي مقر لنشاطات بيولوجية مفادها تحويل الطاقة على مستوى الصانعة الخضراء .



1. أعط عنوانا مناسباً لهذه الوثيقة بعد كتابة البيانات المرقمة ثم سم الآلية الطاقوية التي تحدث على مستوى هذه البنية .
2. اشرح بدقة في نص علمي معتمدا على الوثيقة و مكتسباتك آلية حدوث هذا التحول الطاقوي .

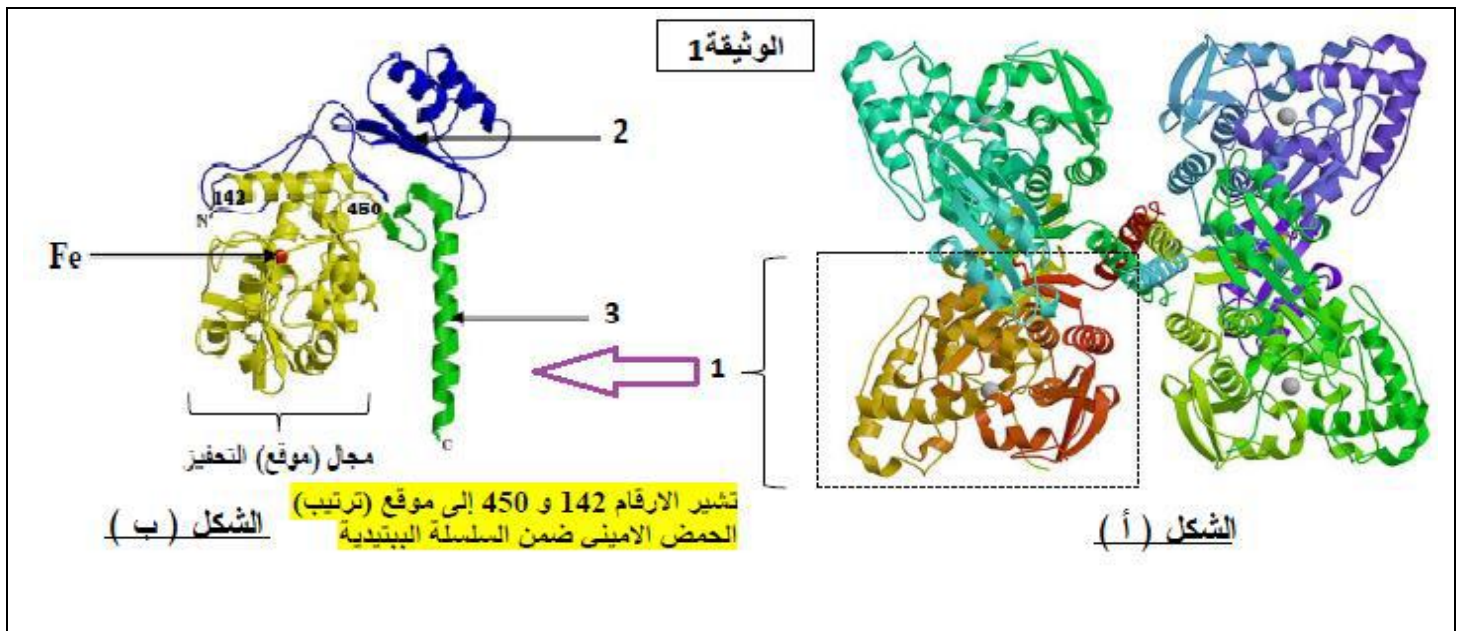
التمرين الثاني : (07 نقاط)

في اطار دراسة العلاقة بين بنية و وظيفة البروتين الإنزيمي نقدم الدراسة التالية :

مرض البوال التخلفي La phénylcétonurie مرض وراثي نادر و خطير ينتج عن اضطراب في الاستقلاب الغذائي للحمض الأميني فنيل ألانين .
تراكم الفينيل ألانين في الدم سام للجهاز العصبي المركزي و يعيق نمو دماغ الطفل مما يسبب التخلف العقلي .
إنزيم PAH (Phénylalanine hydroxylase) هو الإنزيم الذي يحفز تفاعل تحول الحمض الأميني الفينيل ألانين Phe إلى الحمض الأميني تيروزين Tyr .

الجزء الأول :

2. تبين الوثيقة (1) البنية الفراغية للإنزيم Phénylalanine hydroxylase (PAH) .



1. تعرف على البيانات المرقمة من 1 الى 3 محددًا مستوى البنية الفراغية للانزيم (الشكل أ) مع التعليق .

2. تؤدي الطفرة (mut 194) التي تصيب المورثة المعبرة للانزيم PAH الى تغيير الحمض الأميني رقم 194 من الانزيم .

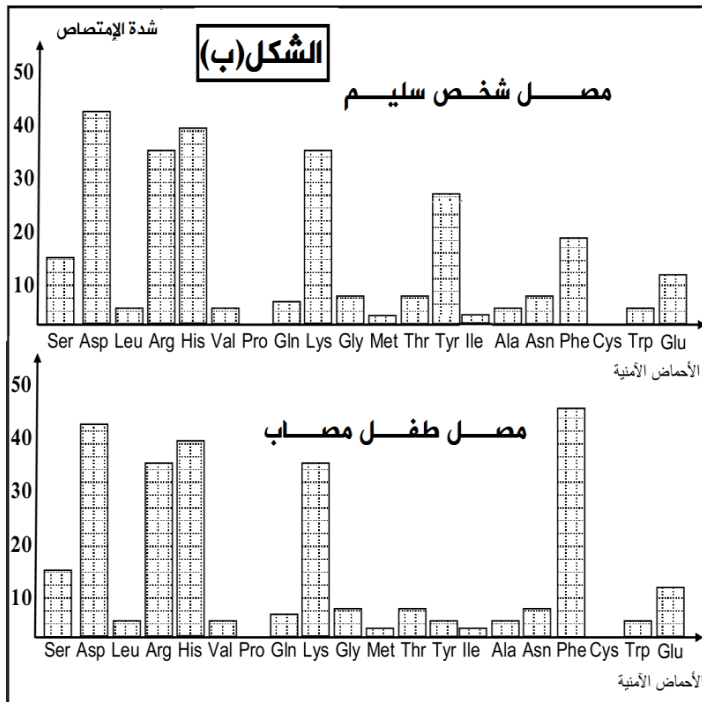
. ما هي المعلومة التي تقدمها لك الوثيقة 1 فيما يخص مجال (موقع) الانزيم المعني بالطفرة mut194 للانزيم PAH.

الجزء الثاني:

تستخدم عدة تقنيات للتحقق من فاعلية علاج مرض البوال التخلفي ، بما في ذلك تقنية الفصل اللوني ، تسمح هذه التقنية بفصل وتحديد الأحماض الأمينية للبلازما (المصل) .

يمثل الشكل (أ) من الوثيقة 2 جزء من السلسلة الناسخة للمورثة المشرفة على بناء الانزيم PAH و الأحماض الأمينية الموافقة لها عند شخص سليم و آخر مصاب بالمرض .

يمثل الشكل (ب) من الوثيقة 2 نتائج الفصل اللوني انطلاقا من خليط لأحماض أمينية لمصل شخص سليم و مصل طفل مصاب بالمرض يتم قياس كمية الأحماض الأمينية عن طريق قياس شدة الامتصاص .(تزداد شدة الامتصاص بزيادة كمية الأحماض الأمينية) .



ترتيب الأحماض الأمينية	190	191	192	193	194	195	196	197	198	199
الشخص السليم	CGT	AAC	TTA	AAA	CTC	CAA	GGA	CGC	CCC	AAT
الشخص المريض	CGT	AAC	TTA	AAA	CCT	CAA	GGA	CGC	CCC	AAT

الوثيقة 2

الشكل (أ)

- 1- بين باستدلال علمي من خلال معطيات الوثيقة 2 صحة المعلومة التي توصلت إليها في السؤال (2. الجزء الأول).
- 2- ما هي الحلول المقترحة للحد من حدة مرض البوال التخلفي عند الأطفال .

التمرين الثالث : (08 نقاط)

تستعمل العضوية خلايا و جزيئات بروتينية عالية التخصص للتصدي لمختلف المستضدات ، في بعض الأحيان يختل النشاط الوظيفي لهذه العناصر ما يؤثر سلبا على صحة العضوية ، في هذا الاطار نقترح دراسة مثال يوضح عواقب اختلال مناعي .

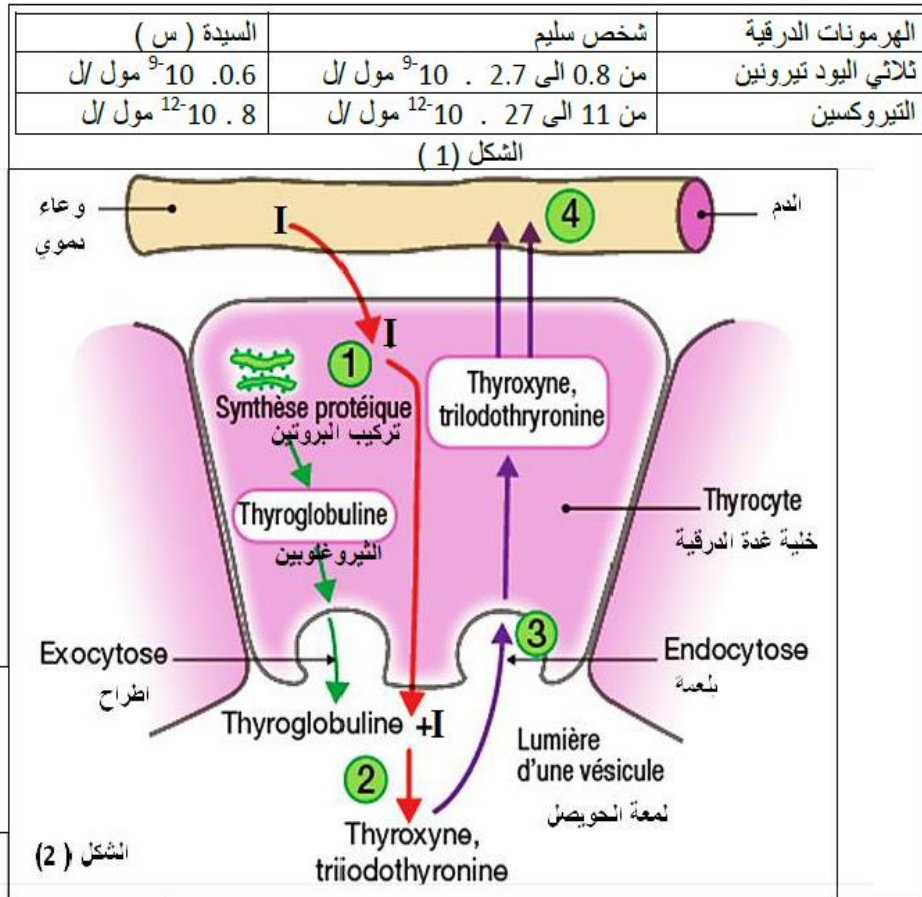
الجزء الأول :



تعاني سيدة (س) من تضخم في الجزء الأمامي السفلي من العنق كما يظهر عليها عدة أعراض مرتبطة بالنشاط الأيضي (تعب ، جفاف الجلد و تشقق الأطراف ، تباطؤ الوتير القلبية ، احساس مفرط بالبرودة).

توجد الغدة الدرقية في الجزء الأمامي السفلي من العنق و تفرز عدة هرمونات لها تأثيرات عديدة على النشاط الأيضي (النمو ، التفاعلات الأيضية ، الحرارة الداخلية للجسم) و من بين هذه الهرمونات هرمون التيروكسين Thyroxine و هرمون ثلاثي اليود التيرونين Tri_iodothyronine . يؤدي افراط أو نقص هذه الهرمونات الى تضخم الغدة الدرقية .

بعد الفحص الطبي للسيدة (س) طلب منها اجراء تحاليل خاصة بمعايرة هرمونات الغدة الدرقية ، بين جدول الشكل (1) من الوثيقة 1 نسبة الهرمونات الدرقية في بلازما دم شخص سليم و بلازما دم السيدة (س) أما الشكل (2) من الوثيقة 1 فيمثل مراحل تركيب هرموني التيروكسين و التريودوثيرونين .



I ترمز لعنصر اليود الذي يدخل في تركيب التيروكسين

باستغلال معطيات الوثيقة 1 :

1. بين أهمية معايرة الهرمونات الدرقية للسيدة (س) .
2. اقترح فرضيتين تفسر بهما سبب الخلل الذي تعاني منه السيدة (س) .

الجزء الثاني :

لتحديد سبب المشكل الصحي الذي تعاني منه السيد (س) تجري التجارب التالية :

التجربة الأولى : تم الفحص المجهرى لعينة نسيجية من الغدة الدرقية للسيدة (س) و أخرى لشخص غير مصاب ، النتائج المحصل عليها في الوثيقة 2 حيث يمثل الشكل (1) نتائج الفحص المجهرى للعينة المأخوذة من الغدة الدرقية للسيد (س) والعينة المأخوذة من الغدة الدرقية للشخص السليم .

التجربة الثانية : استخلصت خلايا متنوعة من الغدة الدرقية للسيدة (س) ثم وضعت في ثلاث أوساط زرع ، يظهر الشكل (2) من الوثيقة 2 الشروط التجريبية و النتائج المحصل عليها .

التجربة الثالثة : الانتشار المناعي على الجيلوز : تم وضع في الحفرة المركزية مصل السيدة (س) يرمز له (S) و وضع في الحفر المحيطة محاليل لبروتينات : بروتين التيروغلوبين Thyroglobine(TG) ، بروتين التيروكسين (TX) و بروتين ثلاثي اليود ثيرونين (TT) .
الشروط و النتائج التجريبية المحصل عليها ممثلة في الشكل (3) من الوثيقة 2 .

أوساط الزرع	الخلايا المزروعة في وجود خلايا الغدة الدرقية	النتائج
الوسط 1	اللمفاويات B	غياب الاجسام المضاد
الوسط 2	اللمفاويات B + الماكروفاج	غياب الاجسام المضادة
الوسط 3	اللمفاويات +B + الماكروفاج + اللمفاويات T4	وجود الاجسام المضادة بكمية كبيرة

الشكل (1)

الشكل (2)

الشكل (3)

الشكل (4)

الوثيقة 2

1. بين سبب المشكل الذي تعاني منه السيدة (س) باستغلالك للمعطيات المقدمة في الوثيقة 2 .

الجزء الثالث :

اشرح في نص علمي سيرورة الظواهر المناعية التي أدت الى ظهور المشكل الذي تعاني منه السيدة (س) .

انتهى الموضوع الثاني

أساتذة المادة يتمنون لكم التوفيق في شهادة البكالوريا

مذكرة تصحيح البكالوريا التجريبية في مادة علوم الطبيعة والحياة

الموضوع الأول

التمرين	الإجابة	النقطة الجزئية	النقطة الكاملة
الأول	1 - البيانات : 1 - رابطة شاردية 2 - رابطة هيدروجينية 3 - جذور كارهة للماء 4 - جسر كبريتي 1 - منطقة انعطاف 2 - بنية ثانوية ورقية 3 - بنية ثانوية حلزونية α . المستوى البنائي : ثالثي لوجود سلسلة واحدة بنهائيتين . 2 - النص العلمي : للبروتينات بنيات فراغية و وظائف مختلفة يتأثر نشاطها بعوامل خارجية مختلفة منها درجة حموضة الوسط فما العلاقة بين البنية الفراغية للبروتين ، سلوكه في الوسط و تخصصه الوظيفي ؟ يتوقف التخصص الوظيفي للبروتين على بنيته الفراغية التي يحددها عدد و ترتيب الأحماض الأمينية الداخلة في تركيب السلسلة الببتيدية و على الروابط الضعيفة و القوية المتنوعة (جسور ثنائية الكبريت ، شاردية ، هيدروجينية و كارهة للماء) التي تنشأ بين السلاسل الجانبية لأماض أمينية محددة و متموضعة بطريقة دقيقة في السلسلة الببتيدية حسب الرسالة الوراثية مما يسمح بظهور المواقع الوظيفية للبروتين . يفقد البروتين تخصصه الوظيفي عندما تكون له بنية فراغية غير طبيعية نتيجة الطفرات أو عند فقدان بنيته نتيجة كسر الروابط الكيميائية المحافظة على ثباتها و استقرارها تحت تأثير تغير بعض عوامل الوسط مثل درجة الحموضة . عند تغير الحموضة عن الدرجة المثلى تختفي الروابط الشاردية التي تنشأ بين $(-NH_3^+)$ و $(-COO^-)$ (و ذلك لكون البروتين مركب أمفوتيري ، ففي الوسط الحامضي يسلك البروتين سلوك القواعد و تصبح حالته الكهربائية الإجمالية موجبة أما في الوسط القاعدي يسلك سلوك الأحماض و تصبح شحنته الكهربائية الإجمالية سالبة . اذن البنية الفراغية الطبيعية فقط تسمح للبروتين بأداء وظيفته ضمن شروط مثلى منها درجة الحرارة و PH و يفقد تخصصه الوظيفي عند فقدان استقرار هذه البنية تحت تأثير درجة حموضة الوسط لامتلاكه الخاصية الأمفوتيرية .	8×0.25	2
الثاني	الجزء الأول : 1- استغلال الوثيقة (1) لشرح كيفية تدخل المبلغ العصبي السيروتونين في الشعور بالسعادة و النشوة الشكل (1) : نتائج تنبيه العصبون المفرز للسرروتونين و تسجيل تغيرات الكمون الغشائي في العصبون المفرز للدوبامين : - عند تنبيه العصبون المحرر للسرروتونين نسجل على مستوى الجهاز PPSE O1 يبلغ عتبة زوال الاستقطاب و نسجل على مستوى O2 منحني كمون العمل . ما يدل على نقل الرسالة العصبية عبر المشبك الاستنتاج : تنتقل الرسالة العصبية من العصبون المفرز للسرروتونين الى العصبون المفرز للدوبامين عن طريق مشبك تنبيهي . الشكل (2) : يمثل آلية عمل المشبك التنبيهي : عند تحرير السيروتونين في الشق المشبكي يتثبت على مستقبلات خاصة في الغشاء بعد مشبكي للعصبون المفرز للدوبامين . يتم وقف إشارة التنبيه باعادة امتصاص السيروتونين من طرف النهاية قبل مشبكية عن طريق قنوات إعادة الامتصاص . التركيب : على مستوى الدماغ عند وصول كمونات العمل إلى نهاية العصبون المفرز للسرروتونين يتحرر المبلغ العصبي في الشق المشبكي ناقلا الرسالة العصبية إلى العصبون المفرز للدوبامين . تحرير هذا الأخير يؤدي إلى الشعور بالسعادة و النشوة . الجزء الثاني : 1- باستغلال الوثيقة (2) و المعلومات المستخرجة من الجزء الأول نعلل الآثار الناتجة عن تناول الاكستازي و مادة LSD . الشكل (1) مقارنة النتائج التجريبية . - بدون اكستازي : كمونات العمل المتواترة التي ينقلها العصبون المحرر للسرروتونين يرافقها تحرير كمية من السيروتونين في الشق المشبكي و تسجيل كمونات عمل متواترة في العصبون المفرز للدوبامين كما نسجل تركيب السرروتونين . ما يدل على حدوث نقل مشبكي (نقل الرسالة العصبية على مستوى المشبك المنبه) .	0.5 2.5+	3
	2.5 0.5 0.75 0.5 0.75 0.5 0.5		

4.5	0.25 2*0.25=0.5 0.5 0.25 2*0.25=0.5 0.5 2*0.25=0.5 0.5 2*0.25=0.5 0.5 2*0.25=0.5 0.5 2*0.25=0.5 0.5 2*0.25=0.5 0.5	- من 0 إلى 4 سا بعد تناول الاكستازي : نفس عدد كمونات العمل المتواترة التي ينقلها العصبون المفرز للسيروتونين يرافقه كمية كبيرة من السيروتونين في الشق مع تركيب نفس الكمية و تسجيل عدد كبير من كمونات العمل المتواترة في العصبون المحرر للدوبامين . ما يدل على رفع (تضخيم) نشاط المشبك المنبه . - من مقارنة الحالتين السابقتين : الاكستازي يرفع من نشاط المشبك المنبه للعصبون المحرر للدوبامين برفع كمية السيروتونين في الشق المشبكي دون الرفع من تركيبه . - بعد 4 سا من تناول الاكستازي : فان نفس تواتر كمونات العمل التي ينقلها العصبون المحرر للسيروتونين يرافقه انعدام السيروتونين في الشق المشبكي و عدم تركيبه و لا نسجل كمونات عمل في العصبون المحرر للدوبامين . ما يدل على توقف عملية النقل المشبكي للرسالة العصبية . - مقارنة الحالة الأخيرة بالحالة الثانية : النهاية العصبية قبل مشبكية لا تعيد امتصاص السيروتونين في وجود الاكستازي فلا يسمح لها بتركيبه من جديد و بالتالي تحريره . مما يوقف نشاط المشبك التنبيهي . - الاستنتاج :في الفترة التي تلي تناول الاكستازي. هذا الأخير يرفع من نشاط العصبون المحرر للدوبامين بمنع إعادة امتصاص السيروتونين . و بقاءه في الشق المشبكي لفترة أطول . - بعد مدة أطول من تناوله يزول تأثير السيروتونين في الشق المشبكي و لا يركب من جديد ما يمنع تحريره مرة أخرى . - التركيب : الآثار الناتجة عن تناول الاكستازي من الشعور بالنشوة و السعادة مرتبطة بزيادة تحرير الدوبامين و ذلك نتيجة رفع نشاط العصبون بعد مشبكي بمنع إعادة امتصاص السيروتونين من طرف النهاية العصبية مانعا تركيبه من جديد . - بعد فترة أطول من تناول المخدر . يزول الشعور بالسعادة و يحل محله القلق و الاكتئاب و يرتبط ذلك بعدم القدرة على تحرير الدوبامين بسبب عدم قدرة العصبون قبل مشبكي على تحرير السيروتونين لكونه لا يركبه نتيجة عدم إعادة امتصاصه من قبل النهاية العصبية . - الشكل (2) : السيروتونين في الحالات الطبيعية يتحرر نتيجة وصول الرسالة العصبية التي يولدها الضوء الى القشرة المخية و بالضبط في المنطقة البصرية و بالتالي حدوث عميلة الإبصار و إدراك الأشياء . - نلاحظ تشابه بنية LSD مع جزيئة السيروتونين مما يسمح بتثبيتها على المستقبل الغشائي لها . التركيب : LSD يعمل عمل السيروتونين فيؤدي الى تثبته المنطقة البصرية حتى في غياب السيروتونين ما يسبب رؤية أشياء اصطناعية (الهلوسة) .
3	0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 2×0.25=0.5 0.5	الجزء الأول : 1 - اقتراح فرضيتين لتفسير سبب مرض أيمن أو متلازمة بروتون : تظهر الوثيقة 1 - أ نتائج التحاليل الطبية أجريت لأيمن : تبين الوثيقة أن حقن أيمن بمستضدات الأنتوكسين الكزازي ، الأنتوكسين الدفتيري و الحصبة لم يولد له استجابة مناعية حيث نلاحظ غياب تام أو كلي للأجسام المضادة ضد هذه المستضدات . و منه : الجهاز المناعي لأيمن عاجز على تركيب الأجسام المضادة ضد المستضدات . كما يظهر الجزء الأول من الوثيقة 1 - ب نتائج الهجرة الكهربائية لمصل ثلاث أطفال ، حيث نلاحظ : الطفل a : مصاب بالالتهاب البكتيري ، كمية الغلوبولينات (الأجسام المضادة) من النوع γ مرتفعة هذا يدل على أن البكتيريا ولدت استجابة مناعية في عضوية الطفل بالمقارنة مع كميته عند الطفل b غير مصاب بالالتهاب البكتيري ، التي تكون كميته قليلة لغياب المستضد الذي يحرض الاستجابة المناعية أما عن أيمن أي الطفل c مصاب بالالتهاب البكتيري فتظهر الغلوبولينات المناعية γ منعدمة تماما عنده . و منه تؤكد الوثيقة 1 - ب النتائج المينة في الوثيقة 1 - أ ألا و هي أن الجهاز المناعي لأيمن عاجز على تركيب الأجسام المضادة من النوع γ الغلوبولينات المناعية ضد المستضدات . كما يظهر الجزء الثاني من الوثيقة 1 - ب الخلايا LB الناضجة في الأعضاء المحيطية و التي تتميز باحتواء غشائها على أجسام مضادة غشائية BCR حيث في وجود المستضد تتمايز الى خلايا LBp المنتجة للأجسام المضادة تفرز في المصل . من الوثيقة 1 : في الظروف الطبيعية تتواجد الخلايا LB الناضجة في الأعضاء المحيطية ، و اتردخول مستضدات الى العضوية فان هذه الأخيرة تحرض الخلايا للمفاوية LB لتتمايز الى خلايا منتجة للأجسام المضادة . و عليه تكون الفرضيات المقترحة كالتالي : — غياب الخلايا LB الناضجة في الأعضاء المحيطية أو عجز الجهاز المناعي على تركيب خلايا LB ناضجة . — لا تتمايز الخلايا LB الى خلايا LBp المنتجة للأجسام المضادة (لا يحتوي على خلايا منفضة) . — خلل في نقي العظام يمنع تركيب الخلايا المناعية عند أيمن .

3.5	3×0.25 0.75 2×0.25 0.5 3×0.25 0.75 0.5 0.5 1.5	الجزء الثاني : 1 - شرح سبب متلازمة بروتون التي يعاني منها أيمن مع التأكد من صحة إحدى الفرضيات : تظهر الوثيقة 2 - أ : نتائج قياس نسبة المفواويات عند أيمن و عند أطفال غير مصابين بمتلازمة بروتون : نلاحظ أن عدد المفواويات LB في الوسط في الحالة العادية أي عند الأطفال غير المصابين بمتلازمة بروتون تقدر بـ 0.1 - 0.4 10^7 و لكن تركيزها في عضوية الطفل المريض (أيمن) قليلة جدا تقدر بأقل من $0.1 \cdot 10^7$ ، بينما نسبة المفواويات LT فنسبتها متماثلة عند كل الأطفال (المصابين و غير المصابين بمتلازمة بروتون) . كما نلاحظ أن كمية الأجسام المضادة عند أيمن تكون قليلة جدا حيث تقدر بحوالي 0.17 غ/ل أي تقريبا منعدمة ، بينما تتراوح عند الأطفال غير المصابين بين 5.5 - 10 غ/ل في نفس السن . و منه : الأطفال المصابون بمتلازمة بروتون لا يملكون الخلايا المفاوية من النوع LB لكن يملكون الخلايا المفاوية LT و عليه هذه النتائج تنفي الفرضية التي تنص على أن هناك خلل في نقي العظام (العضو المركزي) لأنه مقر نشأة الخلايا التائية و البائية معا . من الوثيقة 2 - ج : تظهر أن الخلايا الانشائية لا تملك مؤشرات الـ BCR فتتحول الى خلايا LB غير ناضجة و هذا بتركيب مؤشر غشائي غير كامل ، ومنه تتحول الى خلية ناضجة بتدخل أنزيم تيروزين - كيناز XLA . كما تظهر الوثيقة 2 ب : تتابع نيكليوتيديلجزء من مورثة XLA المسؤولة عن تركيب أنزيم تيروزين - كيناز و كذلك السلاسل البيبتيدية التي تدخل في تركيب الأنزيم عند الطفل العادي و عند أيمن . يظهر أن الأنزيم الـ XLA العادي يحتوي على PH_TH_SH3_SH2_Kinase domain بينما XLA أيمن يحتوي فقط على PH_TH و جزء صغير جدا من SH3 ، يعود هذا الى حدوث حذف نكليوتيدتين الأولى تقع في الرامزة 214 و الثانية تقع في الرامزة 215 و هما على التوالي G و T و هذا ما أدى الى تغير في تتابع الأحماض الأمينية من جهة و كذلك الحصول على رامزة توقف في الموقع 223 ، فنتج عنه بروتين غير فعال = غير وظيفي . بذلك : متلازمة بروتون ناتجة عن امتلاك الأطفال أنزيم XLA غير وظيفي يعود لخلل وراثي و هذا الأنزيم هو المسؤول عن نضج الخلايا LB و منه غياب الخلايا LB المؤهلة مناعيا المسؤولة عن التصدي للمستضدات في الأعضاء المحيطية و هذا ما يؤكد الفرضية التي تنص على : - غياب الخلايا LB الناضجة في الأعضاء المحيطية ، أو عجز الجهاز المناعي على تركيب خلايا LB ناضجة . و تنفي الفرضية التي تنص على أن عضوية أيمن لا تحتوي على الخلايا المنفذة (LBp) . الجزء الثالث: <pre> graph TD subgraph "عضو محيطي الطحال مثلا" A[انتقاء البائية من طرف المستضد تكمال بين محدد المستضد و BCR-] --> B[تكاثر البائية المنتقاة مشكلة لمة لها نفس BCR] B --> C[خلايا بائية ذاكرة LBm تتدخل عند عودة نفس المستضد] B --> D[تمايز الى بلازمية LBp تنتج اجسام مضادة نوعية] end subgraph "عضو مركزي نقى العظام" E[خلية بائية انشائية ناضجة بدون BCR-] --> F[تركيب مستقبل بواسطة إنزيم XLA] F --> G[خلية بائية ناضجة مؤهلة مناعيا] end A --> E </pre>
------------	--	--

الموضوع الثاني

النقطة الكاملة	النقطة الجزئية	الاجابة	التمرين
1.75	0.5 0.75=3×0.25 0.5	1 - العنوان : صورة مأخوذة عن المجهر الالكتروني لجزء من التلاكويثيد. البيانات : 1 - غشاء التلاكويثيد 2 - كريات مذنبية 3 - تجويف التلاكويثيد . تسمية الآلية الطاقوية : الفسفرة الضوئية (المرحلة الكيموضوئية) 2 - النص العلمي : (الهيكلية ، تنظيم الأفكار و التسلسل المنطقي). *تنبيه جزيئات اليخضور لكل من PSI وPSII (حالة التهيج و الأكسدة) . *التحلل الضوئي للماء يساهم في عودة يخضور مركز التفاعل للـ PSII الى حالة الاستقرار . *انتقال الالكترونات المحررة من PSII عبر سلسلة من النواقل متزايدة كمون الأكسدة و الارجاع و تعويض الالكترونات المفقودة من طرف PSI مع تحرير الطاقة المكتسبة . *استغلال الطاقة في ضخ البروتونات من الستروما الى التجويف (اضافة الى البروتونات الناتجة عن التحلل الضوئي للماء) . *توليد تدرج بروتوني بين تجويف التلاكويثيد و الستروما . *تدفق (ميز) هذه البروتونات عبر المعقد الأنزيمي في الكريات المذنبية أي من تجويف التلاكويثيد الى الستروما . *فسفرة الـ ADP الى ATP. *ارجاع المستقبل NADP+ بواسطة الالكترونات المقذوفة من طرف الـ PSI و البروتونات المتدفقة الى الـ NADPH+ . المعادلة : ضوء + يخضور $H_2O + NADP^+ + ADP + Pi \longrightarrow NADPHH^+ + H_2O + ATP + 1/2 O_2$ أو المرحلة الكيموضوئية $12 H_2O + 12 NADP^+ \longrightarrow 12 NADPH.H^+ + 6 O_2$ $10 (ADP + Pi) \longrightarrow 18 ATP$ المعادلة الإجمالية للمرحلة الكيموضوئية. (موزونة)	الأول
2.75	0.75=3×0.25 0.5 0.5	الجزء الأول : 1 - البيانات : 1 - تحت وحدة (بنية ثالثة) 2 - بنية ثانوية ورقية 3 - β - بنية ثانوية حلزونية α . تحديد مستوى البنية الفراغية للأنزيم (الشكل أ) : بنية رابعة . التعليل : يتكون من 4 تحت وحدات ذات بنية ثالثة . 2 - المعلومة المتوصل إليها حول مجال (موقع) الأنزيم PAH المعني بالطفرة (mut194) : مجال (موقع) الأنزيم PAH المعني بالطفرة (mut194) هو مجال التحفيز من الموقع الفعال للأنزيم و يظهر ذلك من خلال معطيات الشكل (ب) من الوثيقة 1 لأن الطفرة mut194 التي أصابت الحمض الأميني 194 يقع ضمن هذا المجال من الأنزيم (142 - 450) (فقدان البنية يؤدي الى فقدان الوظيفة) .	الثاني
4.25	0.75=3×0.25 0.25 1=2×0.5	الجزء الثاني : 1 - الاستدلال من خلال معطيات الوثيقة على صحة المعلومة : *الشكل (أ) الوثيقة 2 : وجود طفرة استبدال (CCT بـ CTC) عند الطفل المصاب بالمرض على مستوى جزء السلسلة الناسخة للمورثة المشرفة على بناء الأنزيم PAH أدت الى تغيير الحمض الأميني 194 (Gly الى Glu) الذي يقع ضمن مجال التحفيز من الموقع الفعال للأنزيم (142 - 450) (أدى الى فقدان الانزيم للبنية و منه انزيم غير وظيفي) . *الشكل (ب) الوثيقة 2 : نتائج الفصل اللوني تبين أن خليط الأحماض الأمينية لمصل الشخص السليم مشابه لمصل الطفل المصاب بالمرض باستثناء الحمضين الأميينيين Phe وTyr حيث : - عند الشخص السليم : كمية الحمض الأميني Tyr كبيرة و كمية الحمض الأميني Phe قليلة ، و يفسر ذلك بأن الانزيم PAH وظيفي فيتم تحفيز تفاعل تحويل الحمض الأميني الفيل ألانين Phe الى الحمض الأميني تيروزين Tyr و بالتالي عدم تراكم الفيل ألانين في الدم و عدم الاصابة بالمرض .	

		- عند الطفل المصاب بالمرض : كمية الحمض الأميني Phe كبيرة و كمية الحمض الأميني Tyr قليلة ، و يفسر ذلك بأن الإنزيم PAH غير وظيفي (طفرة على مستوى مجال التحفيز من الموقع الفعال للإنزيم) فلا يتم تحفيز تفاعل تحويل الحمض الأميني الفينيل ألانين الى الحمض الأميني تيروزين و بالتالي تراكم الفينيل ألانين Phe في الدم و ظهور مرض البوال التخلفي . هذا ما يؤكد أن المعلومة المتوصل إليها صحيحة: مجال (موقع) الإنزيم PAH المعني بالطفرة (mut194) هو مجال التحفيز من الموقع الفعال للإنزيم (فقدان البنية يؤدي إلى فقدان الوظيفة) . 2 - الحلول المقترحة للحد من حدة مرض البوال التخلفي عند الأطفال : مرض البوال التخلفي مرض وراثي لا علاج له لكن يمكن السيطرة عليه منذ الولادة باتباع : *حمية غذائية مدى الحياة بتناول بروتينات تحتوي على كمية قليلة من الفينيل ألانين و كمية متوسطة من التيروسين حيث : - بعد الولادة مباشرة : استبدال حليب الأم بحليب مصنع به نسبة ضئيلة من PHE. - في سن متقدمة : تناول بروتينات بها كمية قليلة من PHE . *حقن المريض بجرعات من إنزيم PAH . *تفادي زواج الأقارب (أليل المرض متحلي)
3	0.5	الجزء الأول : 1 - أهمية معايرة الهرمونات الدرقية للسيدة (س) : من خلال الوثيقة نلاحظ أن هذه السيدة تعاني من تضخم في الغدة الدرقية ، تفرز هذه الغدة هرمونات تتحكم في النشاط الأيضي في الجسم . تعاني هذه السيدة من خلل في النشاط الاستقلابي هذا ناتج عن خلل في إنتاج الهرمونات ، و بما أن زيادة افراز الهرمونات أو نقصانها يؤدي الى تضخم الغدة الدرقية ، لذلك لابد أن يعرف الطبيب أن الخلل ناتج عن الزيادة في الافراز أو النقص لذلك طلب منها اجراء تحاليل معايرة نسبة هذه الهرمونات . 2 - الفرضيات : يمثل الشكل (1) من الوثيقة 1 نتائج معايرة هرموني ثلاثي اليود ثيرونين و التيروكسين في بلازما السيدة (س) حيث نسجل عند هذه السيدة أن نسبة ثلاثي اليود ثيرونين $10^{-9} \cdot 0.6$ مول/ل أقل من النسبة العادية المقدرة بـ $10^{-9} \cdot 0.8$ مول/ل كما نسجل انخفاض في نسبة التيروكسين $10^{-12} \cdot 8$ مول/ل أقل من النسبة العادية المقدرة بـ $10^{-12} \cdot 11$ مول/ل . بالتالي يعود الخلل عند السيدة (س) الى نقص في افراز الهرمونات الدرقية . يمثل الشكل (2) من الوثيقة 1 مراحل و مقر إنتاج الهرمونات الدرقية حيث على مستوى خلايا الغدة الدرقية يتم تركيب بروتين التيروغلوبولين و الذي يطرح في لمعة الحويصل أين يتحد مع اليود مشكلا هرمون التيروكسين و ثلاثي اليود ثيرونين ينتقل الهرمونين الى الخلايا الدرقية بالبلعمة و منه يحرران في الدم الذي ينقلهما الى الأعضاء المستهدفة للقيام بوظيفتهما . و بمأن في السياق ارتبط الموضوع بالمناعة فتكون الفرضيات كالتالي : الفرضية 01 : يعود نقص الهرمونات الدرقية الى استهداف الجهاز المناعي لأحد هذه الهرمونات أو الجزيئات الوسيطة لانتاجها . الفرضية 02: استهداف الجهاز المناعي للخلايا الدرقية و تخريبها . الجزء الثاني : 1 - استغلال المعطيات المقدمة في الوثيقة 2 لتبيان سبب المشكل الذي تعاني منه السيدة (س) : من خلال الشكل (1) الذي يمثل نسيج الغدة الدرقية عند الشخص السليم و السيدة (س) نلاحظ : - عند الشخص السليم : لمعة الحويصلات الدرقية فاتحة اللون محاطة بخلايا الغدة الدرقية ، يحتوي كل حويصل على بروتين التيرونين الذي يرتبط باليود مشكلا التيروكسين و ثلاثي اليود ثيرونين . - عند السيدة (س) : لمعة الحويصل داكنة و تحتوي على خلايا مناعية و منه سبب اختلال نشاط الغدة الدرقية عند السيدة (س) ناتج عن استهداف الجهاز المناعي للنسيج الدرقى (مناعة ذاتية) . من خلال الشكل (2) الذي يمثل شروط انتاج الأجسام المضادة من طرف الخلايا LB حيث يتم انتاج أجسام مضادة موجهة ضد خلايا الغدة الدرقية يتم عند تواجد الخلايا البائية و التائية و الماكروفاغ فقط و بالتالي تنتج الخلايا المناعية للسيدة (س) أجسام مضادة ضد خلايا الغدة الدرقية نتيجة تعاون بين البالعات و التائية و البائية . من خلال الشكل (3) الذي يمثل نتائج الانتشار المناعي باستعمال مصل السيدة (س) و بروتينات الغدة الدرقية نلاحظ تشكيل قوس ترسيب بين مصل السيدة (س) و بروتين TG و عدم تشكيل قوس الترسيب بين الحفرة المركزية و باقي الحفر مما يعني أن السيد (س) تنتج أجسام مضادة نوعية ترتبط مع TG

		لتشكل معقد مناعي و عليه الفرضية 01 هي الصحيحة . و منه سبب تضخم الغدة الدرقية يعود الى حدوث استجابة مناعية خلطية تتطلب تعاون خلوي هذه الاستجابة المناعية الخلطية ننتجتها انتاج أجسام مضادة ضدTG حيث ارتباط هذه الأجسام المضادة مع TG تمنعه من تحوله الى هرمونات الغدة الدرقية و بالتالي نقص في افراز الهرمونات الدرقية مسببا اختلال النشاط الأيضي و تضخم الغدة الدرقية . ان بروتين TG هو من الذات فمن المفروض أنه لا يحدث استجابة مناعية لكن حدوثها عند السيدة (س) يعود الى خلل في الجهاز المناعي (أمراض المناعة الذاتية) . الجزء الثالث : النص العلمي :
2	0.25	تعاني السيدة (س) من تضخم في الغدة الدرقية فما هو سبب ذلك ؟ العرض : تركب الغدة الدرقية هرموناتها وفق آلية محددة حيث تركب بروتين TG بعملية النسخ و الترجمة طى مستوى خلايا الغدة الدرقية ثم يطرح في لمعة الحويصل أين يتفاعل مع اليود ليشكل الهرمونات الدرقية التي بدورها تعبر الخلية الدرقية لتطرح في الدم حيث تؤثر في التفاعلات الأيضية للجسم . نتيجة خلل في الجهاز المناعي يحرض بروتين TG استجابة مناعية خلطية تتمثل في انتقاء خلايا بائية تمتلك مستقبلات تتكامل مع TG مما يؤدي الى تحسيسها ، تساهم البالعات الكبيرة في عرض محدده على سطحها ما يسمح بتحسيس الـT4 التي بدورها تنتكاث و تتميز معطية T4m و Th التي تحفز البائية على التكاثر و التمايز معطية LbM و LbP التي تنتج أجسام مضادة التي بدورها ترتبط مع TG مانعة بذلك انتاج هرمونات الغدة الدرقية مما يسبب تضخم الغدة الدرقية لهذه السيدة و حدوث خلل في النشاط الأيضي لجسمها مسببا الأعراض السالفة الذكر .
	0.25	الخاتمة : يؤدي في بعض الأحيان خلل في الجهاز المناعي الى ظهور أعراض ناتجة عن مهاجمة الجهاز المناعي للذات مثل مرض تضخم الغدة الدرقية .