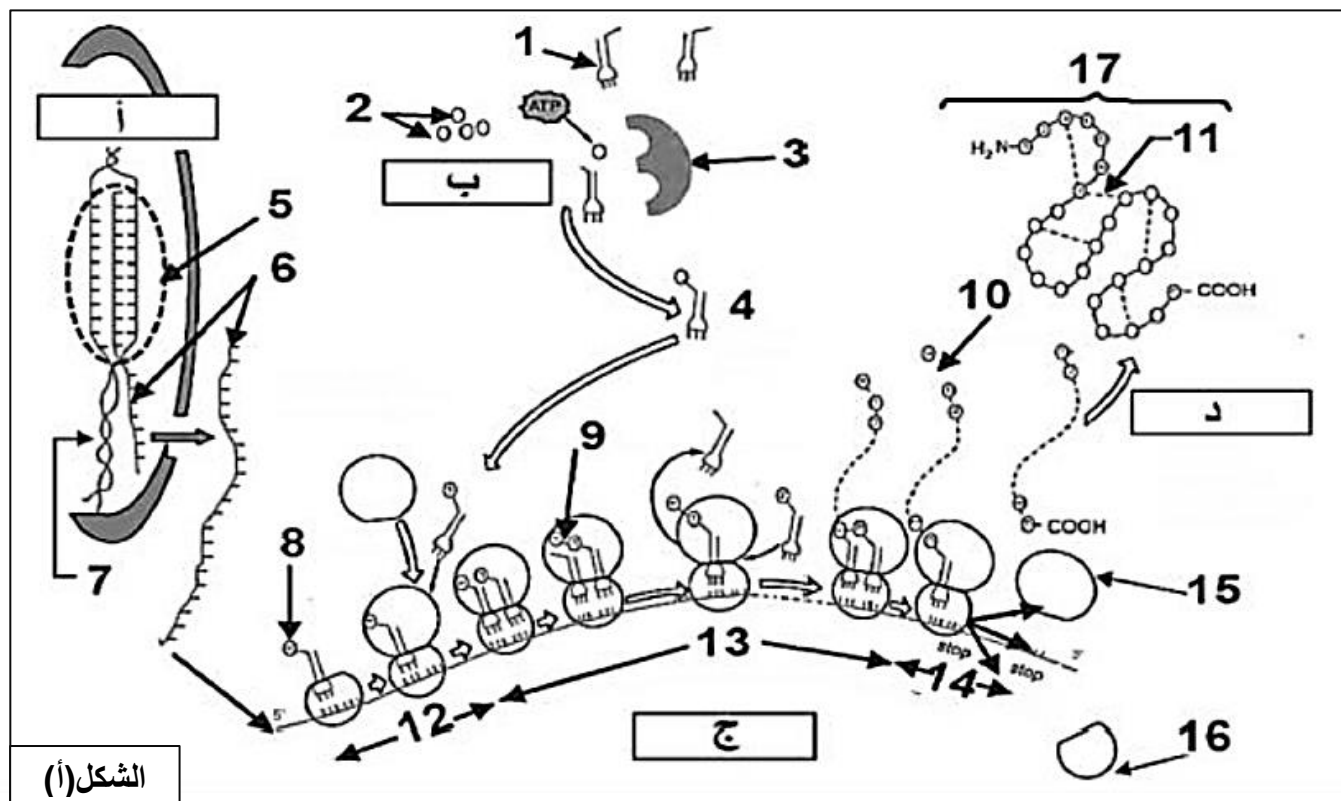
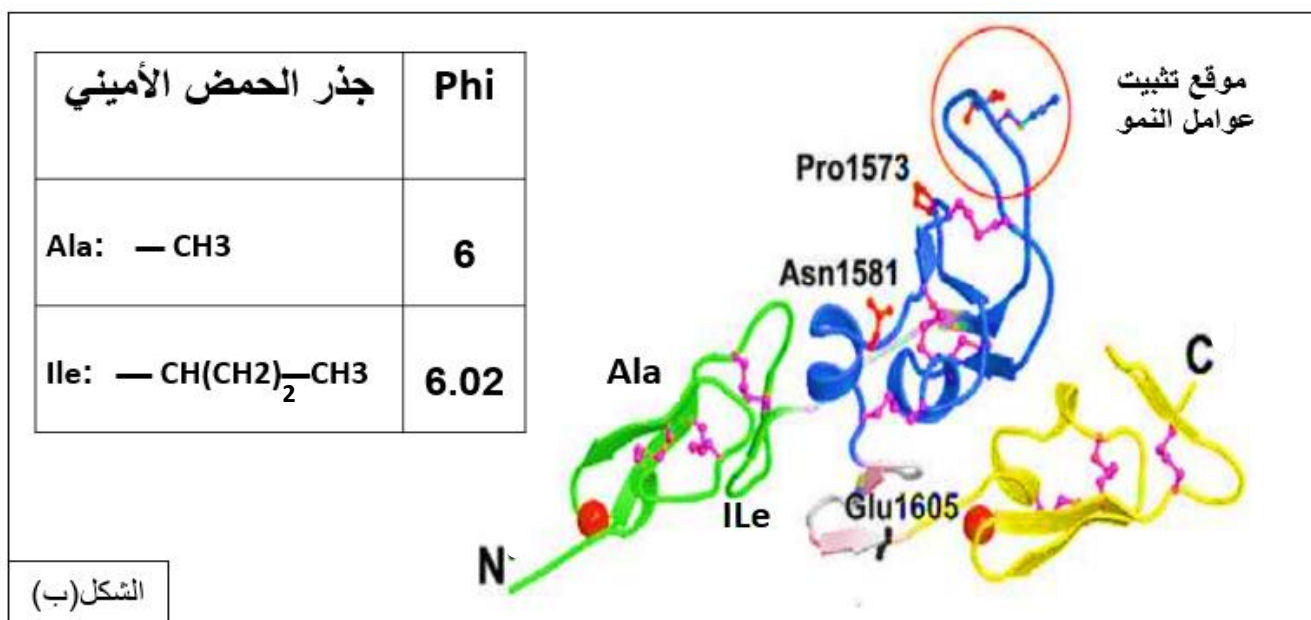


بروتين (الإلاستين) الذي يضمن مرونة و قوة النسيج. كما يلعب أيضا دورا في تنظيم نمو النسيج لأنه يمتلك موقعا لتثبيت عوامل النمو $TGF\beta$ (Transforming Growth Factors β) فيمنع بذلك نقلها للخلايا المجاورة وبذلك ينظم نمو ذلك النسيج.

يبين الشكل (أ) من الوثيقة 1 آلية بناء بروتين FBN على مستوى خلايا فيبروبلاست، بينما يمثل الشكل (ب) من نفس الوثيقة البنية الفراغية له مأخوذة ببرنامج الراسنوب بالإضافة لبعض الأحماض الأمينية الداخلة في تركيبه.



الشكل (أ)



الشكل (ب)

الوثيقة 1

1/ تعرف على بيانات الشكل (أ) ثم صف المستوى البنوي لبروتين الفيريلين مبرزا دور الأحماض الأمينية الموضحة في الشكل (ب) في تحديد هذا المستوى.

2/ حدّد النتيجة المتوقعة الحصول عليها في حالة تعريض الحمضين الأمينيين Ile و Ala للهجرة الكهربائية في وسط ذو $\text{pH} = 6$ مع كتابة الصيغة الكيميائية لكل منها.

الجزء الثاني: تعد متلازمة مارفان (Marfan-Syndrome) MFS



اضطراب وراثي يؤثر على الأنسجة الضامة (أمراض النسيج الضام) حيث يعتبر النسيج الضام كدعامة لمختلف الأنسجة وأعضاء الجسم. تصيب هذه المتلازمة على نحو أكثر شيوعاً القلب والرئتين، الأوعية الدموية، الهيكل العظمي.... وقد تم وصف هذه الحالة لأول مرة من طرف طبيب الأطفال أنطوان مارفان سنة 1896م، حيث يصاب به حوالي 1 من بين 5000 شخص، ومن أشهر أعراضه: جسم وأصابع طويلة، صدر غائر.....

لا يمكن علاج هذه المتلازمة كما أن الضرر قد يكون في بعض الأحيان كبيراً خاصة إذا أصاب الشريان الأبهر الذي يعتبر الوعاء الدموي الضخم المسؤول عن نقل الدم المؤكسج لكل أنحاء الجسم.

-هناك أكثر من 600 طفرة تصيب مورثة FBN1 وللتعرف أكثر على آلية حدوث هذه المتلازمة وكيفية تأثيرها نقترح عليك الوثيقة 2 حيث:

يمثل الشكل (أ): جزء من التتابع النيكليوتيدي لإحدى سلسلتي ADN لمورثة FBN1 لشخص سليم وآخر مصاب بالمتلازمة مع جدول الشفرة الوراثية، بينما يمثل الشكل (ب) كيفية ظهور المرض وأعراضه على مستوى الشريان الأبهر.

الشكل (ب)		جزء من تتابع احدى سلسلتي ADN لمورثة FBN1 الشخص المصاب 5'...CCGCCAATGGTGTTAACACATAGGAAGTGG...3' 5'...CCGCCAATGGTGTTAACACGTAGGAAGTGG...3' جزء من تتابع احدى سلسلتي ADN لمورثة FBN1 الشخص السليم							
Trp	Val	Pro	His	Arg	Cys	Leu	Phe		
UGG	GUG	CCA	CAU	CGU	UGC	UUA	UUU		
Gln	Arg	Met	His	Asn	Pro	Ala	Thr		
CAA	AGG	AUG	CAC	AAC	CCG	GCC	ACA		
								الشكل (أ)	

- 1/ انطلاقاً من الوثيقة 2: أعط متعدد ببتيد الفيبيريلين لكل من الشخصين ثم اشرح سبب وكيفية حدوث متلازمة مارفان.
- 2/ علّل أعراض متلازمة مارفان.

التمرين الثالث (8 ن):المسعى العلمي

تستطيع العضوية التمييز بين المكونات الخاصة بالذات والمكونات الغريبة عنها (الللاذات)، إلا أنه توجد بعض جزيئات الللاذات تعجز العضوية عن القضاء عليها، ومن أجل فهم آلية عمل الخلايا المناعية نقوم بالدراسة التالية:

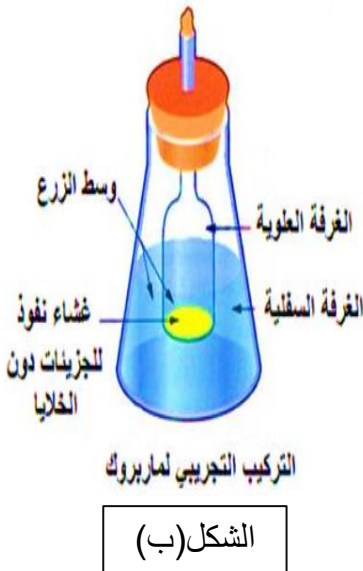
الجزء الأول: شخص (كشف) طبيب عند علي إصابة بـ ورم جلدي sarcome de kaposi و زونا zona حيث:

Sarcome de kaposi: هو ورم جلدي (سرطان الجلد) يسببه فيروس HHV8

Zona : (يطلق عليه حزام النار) هو مرض جلدي ناتج عن فيروس VZV

إن الأشخاص العاديين الذين يملكون جهازا مناعيا فعالا يقاومون هذه الفيروسات ببراعة، و لفهم عدم قدرة علي على مقاومة هذه الفيروسات نقترح عليك النتائج التجريبية الموضحة في الوثيقة 1 حيث يمثل الشكل (أ) كمية الأجسام المضادة عند مجموعة من الأشخاص

الشكل (أ)	كمية الأجسام المضادة ضد HHV8 وحدة دولية/مل	كمية الأجسام المضادة ضد VZV وحدة دولية/مل
عند علي	2	10
شخص لم يصاب بالفيروسين	0	0
شخص مصاب بالفيروس HHV8	64	0
شخص مصاب بالفيروس VZV	0	300



الشكل (ب)

التجربة 1-	التجربة 2-	التجربة 3-	شروط التجريبية
لا توجد	لا توجد	LT4	الخلايا الموضوعة في الغرفة العلوية
LB	LB + LT4	LB	الخلايا الموضوعة في الغرفة السفلية
VZV	VZV	VZV	نوع المستند المتواجد في وسط الزرع
HHV8	HHV8	HHV8	
غياب	قليل جدا	وجود	ارتصاص مع VZV
قليل جدا	غياب	وجود	ارتصاص مع HHV8

الوثيقة 1

1/ حل معطيات الشكل (أ) من الوثيقة 1.

-افترض الطبيب بأن علي عنده خلل بنوي و وظيفي في خلاياه المناعية، ولكي يتحقق من الفرضية قام بإنجاز اختبار مار بروت على لمفاويات علي، حيث قام بنزع خلايا لمفاوية مختلفة محسنة بعد حضنها مع مولد الضد في حجرة زراعة مار بروت بعد ثلاث أسابيع تم ترشيح وسط الزرع وأضاف إلى الرشاحة مستضدات.

الشروط التجريبية والنتائج المتحصل عليها مبينة في الشكل (ب) من الوثيقة 1.

2/ تحقق من فرضية الطبيب ثم أنجز رسماً تخطيطياً تفسيرياً مبسطاً تبين فيها ظاهرة الارتصاص في وجود كل من الفيروسين HHV8 و VZV

الجزء الثاني: إنَّ عدم قدرة جسم علي على التخلص من الورم الجلدي و الزونا قاد الطبيب إلى إعادة تشخيص المرض الذي سبب عجز الجهاز المناعي عنده ، لفهم ذلك نقترح عليك الشكل (أ) الذي يمثل نتائج لقياس كمية اللمفاويات LT4 في الأعضاء المحيطية عند مجموعة من الأشخاص بينما يوضح الشكل (ب) الفيروسات المتواجدة عند علي وطريقة تأثيرها على الخلايا المستهدفة.

كمية اللمفاويات LT4 في الأعضاء المحيطية	عند شخص سليم
290.10^9	
300.10^{13}	عند أشخاص مصابة بفيروس HHV8 او بفيروس VZV
أقل من 100.10^9	عند علي

الشكل (أ)

الفيروسات المتواجدة عند علي	المحددات المستضدية	البروتينات الغشائية للخلايا المستهدفة	نوع الخلية المصابة
HHV8	غليكوبروتين RGD	مستقبل $a3b1$ و $avb3$	خلايا البشرة
VZV	غليكوبروتين مانوز-6-فوسفات	مستقبل نوعي	خلايا (نهايات) العصبية للجلد
VIH	بروتين GP120	مستقبل CD4	الخلايا LT4

الشكل (ب)

الوثيقة 2

1/ علق على النتائج المحصل عليها في الشكل (أ) من الوثيقة 2.

2/ فسّر العجز المناعي عند علي بالاعتماد على الشكل (ب).

الجزء الثالث: بالاعتماد على المعطيات المقدمة ومكتسباتك أنجز مخططاً تحصيلياً توضّح فيه الاستجابة المناعية المدروسة والمتدخلة في القضاء على الورم الجلدي والزونا.

أستاذتكم: كتفي شريف زينة

تتمنى لكم التفوق والتميز في بكالوريا 2021

لا تخيبوا ظني فتقتي بكم كبيرة