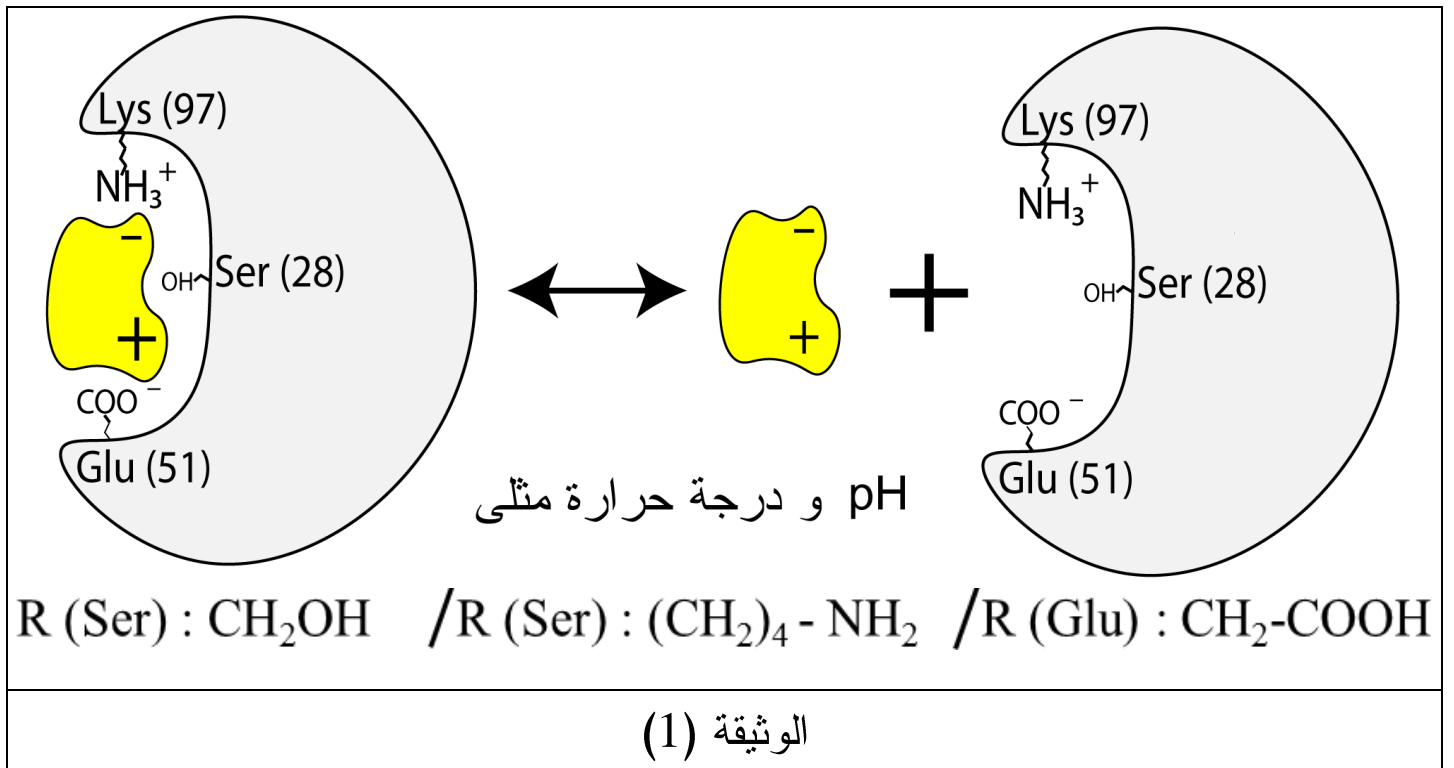




التمرين الأول: (5 نقاط)

تعتبر الانزيمات من الجزيئات البروتينية الحيوية و التي تقوم بوظائف هامة حيث أن نقصها او غيابها يؤدي الى خلل في العضوية وهذا الدور راجع الى خصائص مختلفة تميزها و من أجل هذه الدراسة نقدم اليك الوثيقة (1) .



1- حدد الخاصية الانزيمية الموضحة في الوثيقة (1) مع التعليل.

2- انطلاقا من نفس الوثيقة اكتب في نص علمي العوامل المؤثرة في هذه الخاصية.

التمرين الثاني (7 نقاط)

فقر الدم المنجلي من الأمراض الواسعة الانتشار تتميز بآلام حادة على مستوى المفاصل و صعوبة في التنفس و هي أعراض ناتجة عن عدم وصول الـ O_2 لقلة مرونة الكريات الدموية الحمراء بعدما أخذت شكل منجلي ناتجة عن خلل على مستوى بروتين الهيموغلوبين (Hb) حيث تم استبدال الحمض الأميني رقم 6 في السلسلة β الغلوتاميك (Glu) بالحمض الأميني (Val).

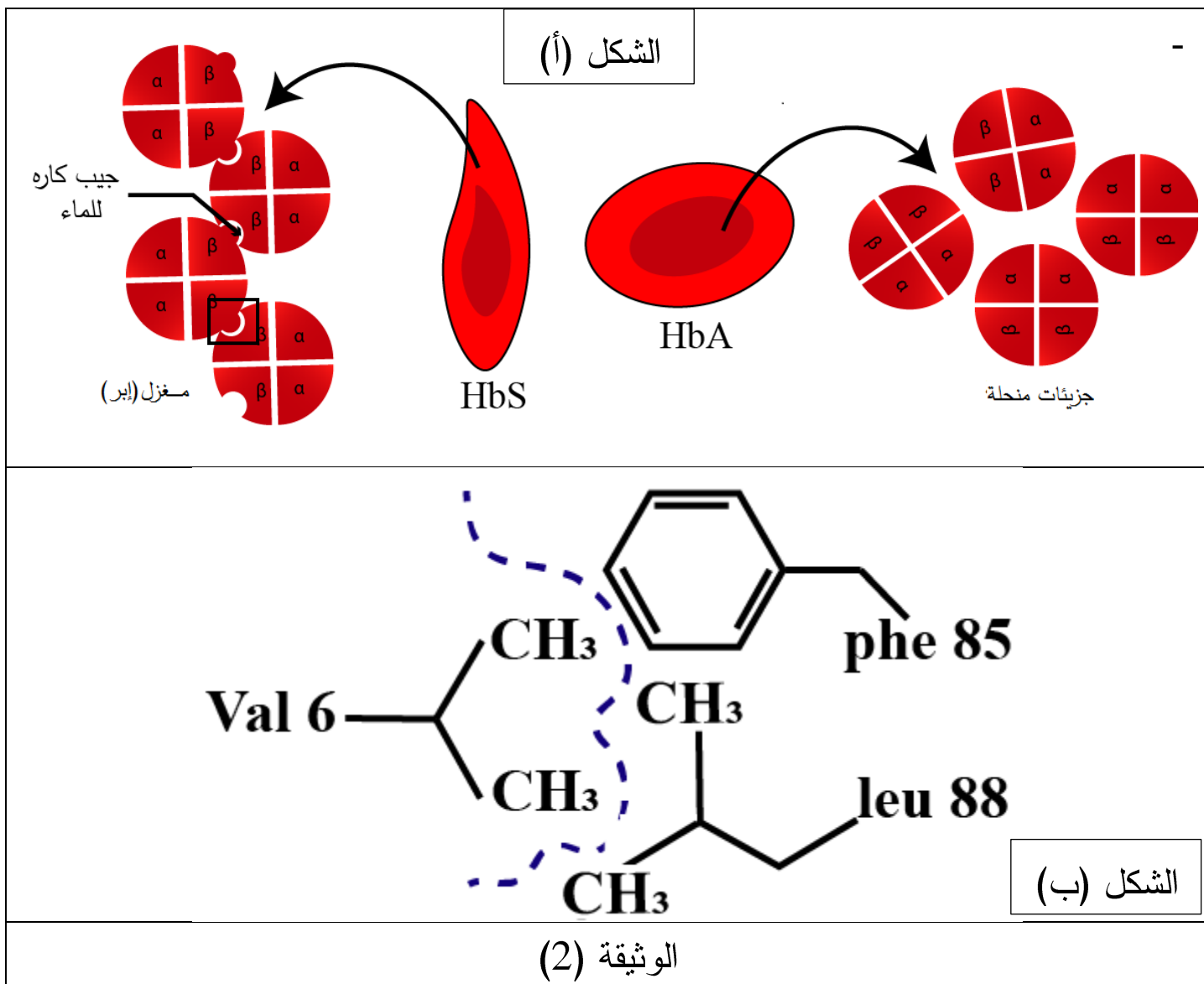
أصبح من الممكن الكشف المبكر عن هذه التشوهات من خلال تحليل خضاب الدم (الهيموغلوبين) بتقنية الهجرة الكهربائية (Electrophorèse) ونتائجها مبينة في الشكل (أ) أما الشكل (ب) فيمثل جذور الأحماض الأمينية للـ (Glu و Val).

R (Glu)	R (Val)	
$\begin{array}{c} \\ CH_2 \\ \\ CH_2 \\ \\ COOH \end{array}$	$\begin{array}{c} \\ CH \\ / \quad \backslash \\ CH_3 \quad CH_3 \end{array}$	
الوثيقة (1)		

- 1- حل نتائج الهجرة الكهربائية
- 2- باستعمال جذور الأحماض الأمينية في الوثيقة (1) فسر سبب اختلاف الهجرة الكهربائية.

الجزء الثاني:

للتعرف أكثر على هذا المرض قمنا بدراسة حالة و سلوك البروتين الهيموغلوبين داخل الكريات الدموية الحمراء لشخص سليم و آخر مصاب والنتائج موضحة في الرسومات تخطيطية في الشكل (أ) من الوثيقة (2) أما الشكل (ب) فيمثل تكبير للجزء المؤطر.



- 1- قارن بين جزيئات البروتين الهيموغلوبين للشخص السليم و المصاب من الشكل (أ)
- 2- باستغلال الشكل (2) والمعلومات التي توصلت اليها والمقدمة اليك فسر سبب المرض.

التمرين الثالث (8 نقاط) :

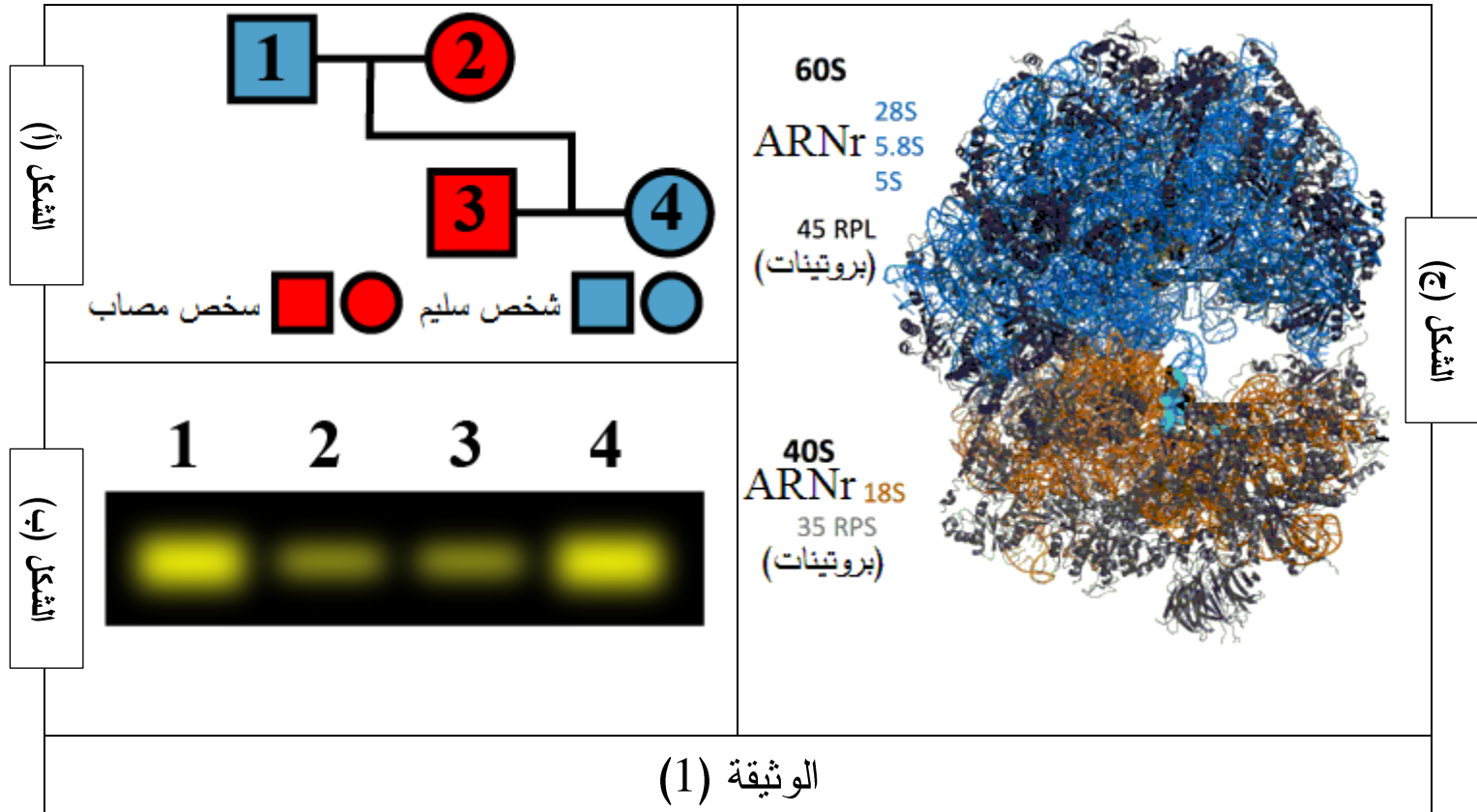
تتم عملية تركيب البروتين وفق آليات محددة ومنظمة الا أن هذه العملية تتأثر بمواد كيميائية مختلفة مثل المضادات الحيوية أو بغياب أحد العناصر الضرورية لانطلاق هذه العملية ومن أجل هذه الدراسة نقدّم لكم الدراسة التالية:

مرض diamond-blackfan من الامراض النادرة يتمثل في قصور في عدد الكريات الدموية الحمراء (فقر الدم) و وهن عضلي و أمراض قلبية و تنفسية للتعرف أكثر على أسباب هذا المرض نقدم اليك الوثيقة (1) حيث يمثل :

- الشكل (أ) فيمثل شجرة النسب لعائلة بعض أفرادها مصابة بالمرض diamond-blackfan

- الشكل (ب) فيمثل كمية الهيموغلوبين نتائج الهجرة الكهربائية لبروتين الهيموغلوبين لأفراد العائلة .

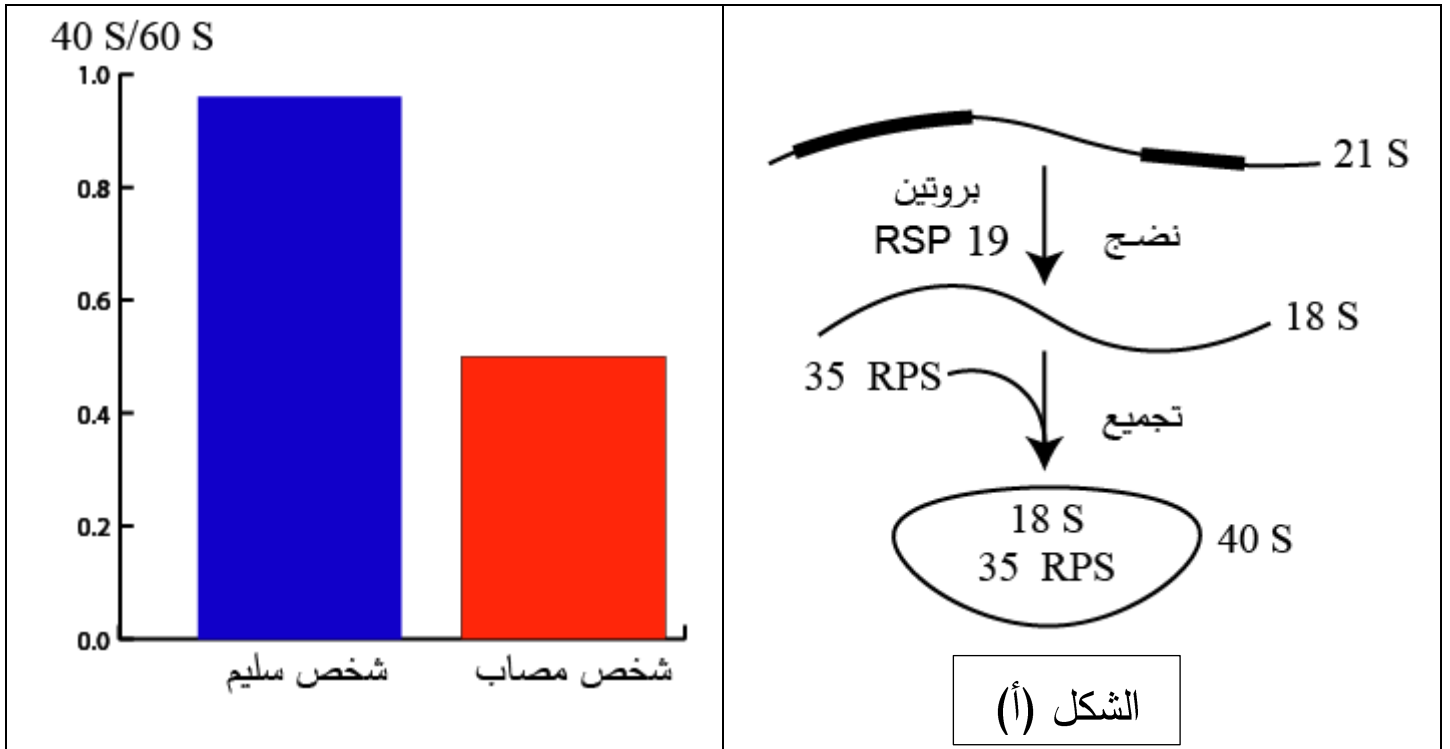
- الشكل (ج) العضية الأساسية في عملية الترجمة



- 1- باستغلال المعطيات المقدمة في الشكل (ب) قدم تحليلاً للشكل (ج).
- 2- قدم وصف للبنية في الشكل (ج) تم اقتراح فرضيتين تفسيريتين لهذا المرض.

الجزء الثاني:

من أجل التحقق من صحة إحدى الفرضيات السابقة قام العلماء بإجراء اختبارات تم من خلالها دراسة تتابع الأحماض الأمينية لبروتين عند شخص عادي وآخر سليم يدعى هذا البروتين RSP والمسؤول عن نضج نوع معين من (ARNr) حيث تم عرض تتابع الأحماض الأمينية من 11 حتى 20 في الشكل (ج) ومن جهة أخرى تم حساب حاصل قسمة (40S/60S) في خلايا هذين الشخصين والنتيجة ممثلة في الوثيقة (2).



بروتين RSP 19 غير طافر

► ...Gln-Gln-Glu-Phe-Val-Arg-Ala-Leu-Arg-Arg...

بروتين RSP 19 طافر

► ...Gln-Gln-Glu-Phe-Phe-Arg-Ala-Arg-Arg-Arg...

الوثيقة (2)

- 1- بين دور بروتين RSP انطلاقاً من الشكل (أ) ثم قارن بين الأحماض الأمينية لممثلة في الشكل (ب) من الوثيقة (2)
- 2- انطلاقاً من شكل (ج) و من المعلومات التي توصلت إليها تحقق من صحة إحدى الفرضيات المقترحة.

الشكل (ب)

الجزء الثالث :

لخص في نص علمي سبب مرض diamond-blackfan

الن قط ة	الت مر ين
	1
	الخاصية الموضحة في الوثيقة (1) : - الانزيم نوعي اتجاه مادة التفاعل. التعليل : - وجود تكامل بنيوي بين الموقع الفعال للانزيم و الركيزة و الناتج عن تشكل روابط كيميائية انتقالية (شاردية) بين الوظائف الحرة الموجودة في جذور الاحماض الامينية (Lys97-Glu51) الموقع الفعال و الوظائف الموجودة في الركيزة (+، -) النص العلمي : - الانزيمات وسائط حيوية مسؤولة عن حدوث وظائف مهمة في العضوية حيث أن عملها يتعلق أساسا ببعض الخصائص الأساسية منها تشكيل المعقد ES إلا أن هذه العملية تتأثر بعدة عوامل .فماهي العوامل المؤثرة في هذه الخاصية ؟ تأثير درجة حرارة + تأثير درجة حموضة الوسط الخاتمة التمرين الثاني (7نقاط): الجزء الأول: 1-تحليل نتائج الشكل (أ): يمثل الشكل (أ) نتائج هجرة كهربائية لهيموغلوبين شخص سليم Hba و هيموغلوبين شخص مصاب Hbs

حيث نلاحظ هجرة كل من Hba و Hbs نحو القطب الموجب إنطلاقاً من الموضع الابتدائي حيث كانت هجرة Hba بمسافة أبعد من Hbs وهذا يدل على إكتسابهم شحن سالبة.

الاستنتاج: بروتين الهيموغلوبين عند الشخص السليم والمصاب كلاهما إكتسب شحنة سالبة أي سلكا سلوك الأحماض في وسط قاعدي.

-2

التفسير:.....

هجرة الـ Hba بمسافة أبعد عن الـ Hbs راجع لإختلاف قوة الشحنة الكهربائية حيث يكون Hba أكثر كهروسلبية من Hbs ويعود ذلك لوجود حمض أميني حامضي Glu عند Hba جذره الألكيلي يحتوي على الوظيفة الحمضية لديها القابلية للتأين وإكتساب شحنة سالبة أما Hbs فبه حمض أميني معتدل Val يحتوي على جذر كاره للماء غير قابل للتأين وبالتالي لا يكتسب شحنة سالبة.

الجزء الثاني:

1-المقارنة بين جزيئات بروتين الهيموغلوبين للشخص السليم

والمصاب:.....

تمثل حالة وسلوك بروتين الهيموغلوبين داخل الكريات الدموية الحمراء لشخص سليم وآخر مصاب وهذا في غياب O_2

-من حيث العدد فجزيئات بروتين الهيموغلوبين متساوية بها سلسلتين α وسلسلتين β .

-شكل الجزيئات مغزلي (إير) مرتبطة ببعضها بواسطة الجيوب الكارهة للماء معطية شكلاً منجلياً عند الشخص المصاب ، وعلى شكل جزيئات منحلة منفصلة لغياب الجيوب الكارهة للماء معطية شكلاً كروياً عند الشخص السليم.

الإستنتاج: إرتباط جزيئات الهيموغلوبين بواسطة الجيوب الكارهة للماء يعطي الشكل المنجلي لكريات الدم الحمراء للشخص المصاب على عكس الشخص السليم.

2- الإستدلال

العلمي:

.....

إستغلال الشكل (أ):

إرتباط جزيئات الهيموغلوبين بواسطة الجيوب الكارهة للماء يعطي الشكل المنجلي لكريات الدم الحمراء للشخص المصاب على عكس الشخص السليم.

إستغلال الشكل (ب):

فيمثل تكبير للجزء المؤطر والموضح في الشكل (أ) والذي عبارة عن منطقة إرتباط بين جزيئات الهيموغلوبين حيث نلاحظ الجذر الألكيلي للحمض الأميني 6 (الفالين Val) للسلسلة β لجزيئة الهيموغلوبين الأولى تقابل جذور الحمضين الأميين Phe 85 و Leu 88 الذي كان جدره الألكيلي كارها للماء في السلسلة β لجزيئة الهيموغلوبين الثانية. وهذا يدل على أن سبب إرتباط جزيئات الهيموغلوبين راجع لتغير الحمض الأميني 6 (الجلوتاميك Glu) بالحمض الأميني (الفالين Val) في السلسلة β الأولى والذي سمح بتشكيل رابطة كارهة للماء مع الحمض الأميني Leu 88 لسلسلة β أخرى.

التركيب: سبب مرض فقر الدم المنجلي راجع لتغير شكل كريات الدم الحمراء من كروي إلى منجلي نتيجة إرتباط جزيئات الهيموغلوبين بروابط كارهة للماء مشكلة جيوب وبالتالي قلة مرونة كريات الدم الحمراء مؤدية لعدم وصول الـ O_2 للأنسجة مسببة آلام حادة على مستوى المفاصل وصعوبة في التنفس.

التمرين الثالث :

يمثل الشكل (ب) نتائج الهجرة الكهربائية لبروتين الهيموغلوبين عند أشخاص سليمة (1 و 4) و أخرى مصابة (2 و 3) بالمرض

نلاحظ أن كمية وجود كمية كبيرة (عادية ' طبيعية) من البروتين المحصل عليها عند الأشخاص السليمة (1 و 4) أما عند الشخصان المصابان فإن كمية البروتين قليلة (ضئيلة)

الاستنتاج : مرض Blackfan-diamond هو قلة بروتين الهيموغلوبين وصف البنية (ج) : يمثل الريبوزوم و هي عضية مكونة من :

- تحت وحدة ريبوزومية كبرى (60s) كيميائيا مكونة من أنواع 3 أنواع من ARNr : 5.8s 28s و 5s و 45 نوع من بروتينات (45 RPL)
- تحت وحدة ريبوزومية صغرى (40s) كيميائيا مكونة من أنواع نوع واحد من ARNr : 18s و 35 نوع من بروتينات (35 RPS)

الفرضية :

- الفرضية (1) : خلل على مستوى ARNr يؤدي الى خلل على مستوى الريبوزوم و الذي يصبح غير وظيفي مما يوقف عملية الترجمة و بالتالي تركيب بروتين الهيموغلوبين بكمية قليلة منه الإصابة بمرض Blackfan-diamond

- الفرضية (2) : خلل على مستوى بروتينات يؤدي الى خلل على مستوى الريبوزوم و الذي يصبح غير وظيفي مما يوقف عملية الترجمة و بالتالي تركيب بروتين الهيموغلوبين بكمية قليلة منه الإصابة بمرض Blackfan-diamond

الجزء الثاني :

- يتحول ARNr (21s) الى ARNr (18s) في وجود بروتين RSP19 حيث تتم عملية النضج ثم يتم تجميعه ARNr (18s) مع 35 RPS لتتشكل تحت الوحدة الريبوزومية الصغرى (40s)

و بالتالي يتمثل دور برتين RSP19 في نضج ARNr (18s) و بالتالي تشكيل تحت الوحدة الريبوزومية الصغرى (40s)

المقارنة بين الاحماض الامينية لبروتين RSP19 العادس و الطافر :

- تمثل الوثيقة تتابع (11- 20) حمض أميني في بروتين غير افر و آخر طافر

نلاحظ تتابع نفس الاحماض الامينية ماعدا الاحماض الامينية الحمض
الاميني رقم 15 حيث تم استبداله Val بـ Phe و الحمض الاميني رقم
18 Leu بـ Arg .

الاستنتاج :

- سبب المرض راجع الى خلل في بنية البروتين RSP19.

الشكل (ج) :

التحليل : يمثل الشكل أعمدة بيانية لحاصل قسمة (40s/60s) عند شخص سليم و آخر مصاب.

نلاحظ عند شخص سليم حاصل القسمة تقريبا يساوي 1 (عدد تحت الوحدات
الريبوزومية الصغرى يساوي تحت الوحدات الكبرى)
اما عند شخص مصاب بالمرض فإن حاصل القسمة يساوي تقريبا 0.5 (عدد تحت
الوحدات الكبرى أكثر من عدد تحت الوحدات الريبوزومية الصغرى).

- يعاني الشخص المصاب من قلة عدد الوحدات الريبوزومية الصغرى

سبب المرض راجع لقلة كمية بروتين الهيموغلوبين و هذا في غياب
الريبوزومات الوظيفية و الناتجة عن قلة تحت الوحدات الريبوزومية الصغرى
بسبب خلل على مستوى بروتين RSP19 و الناتج عن استبدال حمضين
أمينيين و غياب عملية نضج أحد المركبات الكيميائية (18s) ARNr و منه
فإن الفرضية رقم 1 صحيحة (خلل على مستوى ARNr).

الجزء الثالث :

النص العلمي :

- مقدمة + إشكالية

- العرض : - وصف للبنية (البنية + المواقع المميزة + التركيب

الكيميائي) و إعادة ذكر الخلل

	- الخاتمة : عضوية مهمة في عملية تركيب البروتين متدخلة في الترجمة أي خلل على مستواها يؤدي الى خلل في البروتين و بالتالي العضوية.	
--	--	--