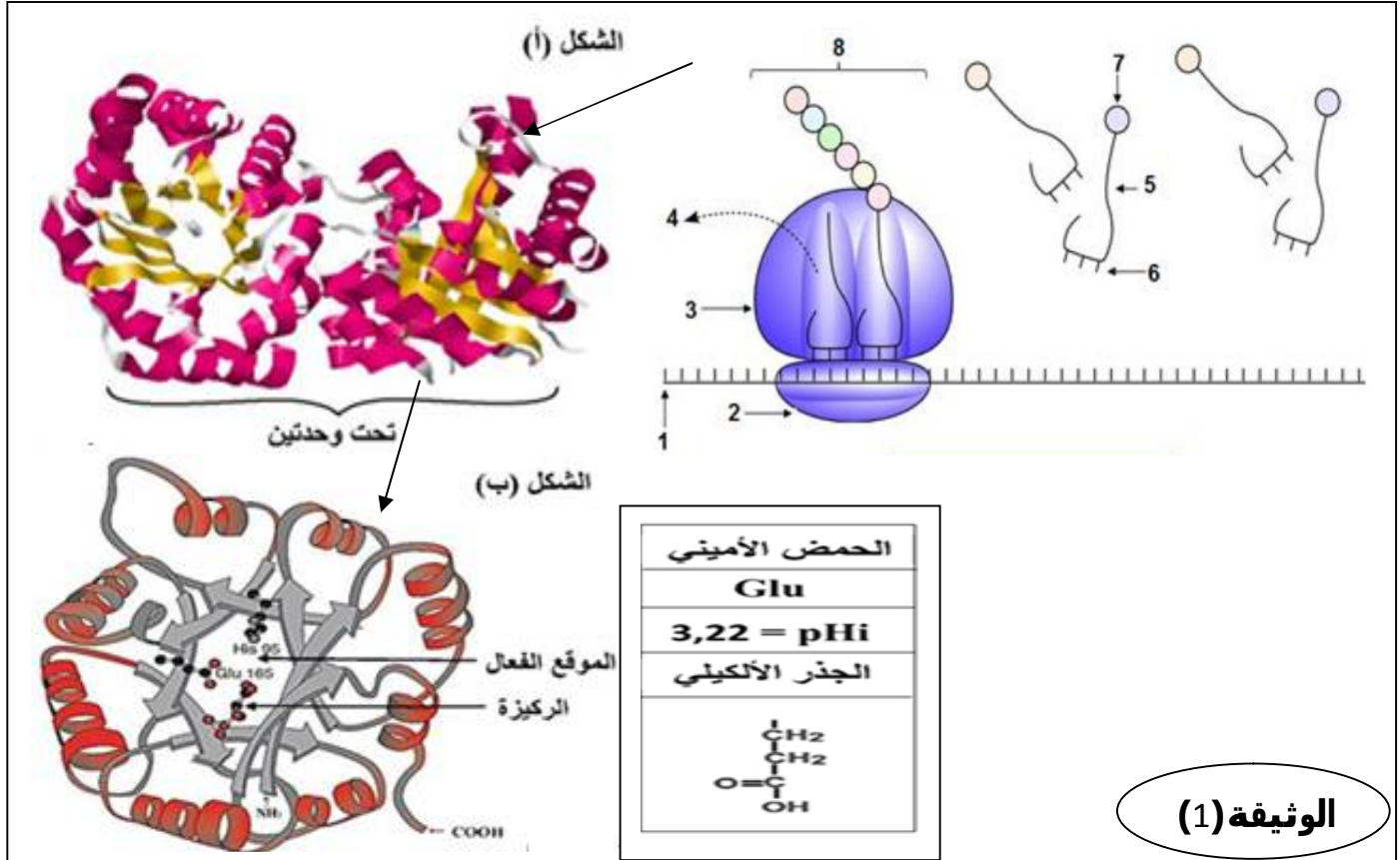


إختبار الفصل الأول في مادة علوم الطبيعة والحياة :

التمرين الأول (07 نقاط)

البروتينات جزيئات حيوية هامة تؤدي لوراً ووظائف متنوعة في خلايا الكائنات الحية، ويتم تركيبها وفق آليات منظمة ودقيقة وتتدخل عناصر محددة، ولإظهار مصدر هذا التنوع وبعض هذه الآليات نقترح عليك دراسة أشكال هذه الوثيقة (1) .



1- سمي البيانات المرقمة من 1 إلى 8 في الوثيقة (1)، ثم حدد بدقة المرحلة الممثلة ودور العناصر (6,5,1).

عند إكمال هذه المرحلة يكتسب العنصر 8 بنية فراغية وتخصصاً وظيفياً، يمثل الشكل (أ) البنية الفراغية لإنزيم تريوز فسفات إيزوميراز المتحصل عليها ببرنامج راستوب، بينما الشكل (ب) فتمثل إحدى تحت وحدات الإنزيم المتشابهتين.

2- إعنماداً على الشكلين أوبقدم وصفاً دقيقاً لبنية هذا الإنزيم؟

3- أدرس سلوك الحمض الأميني (GLU165) عند درجة PH=2 و PH=7.4 مع تمثيل صيغته الكيميائية في كلا الدرجتين وهو موجود ضمن السلسلة الببتيدية؟

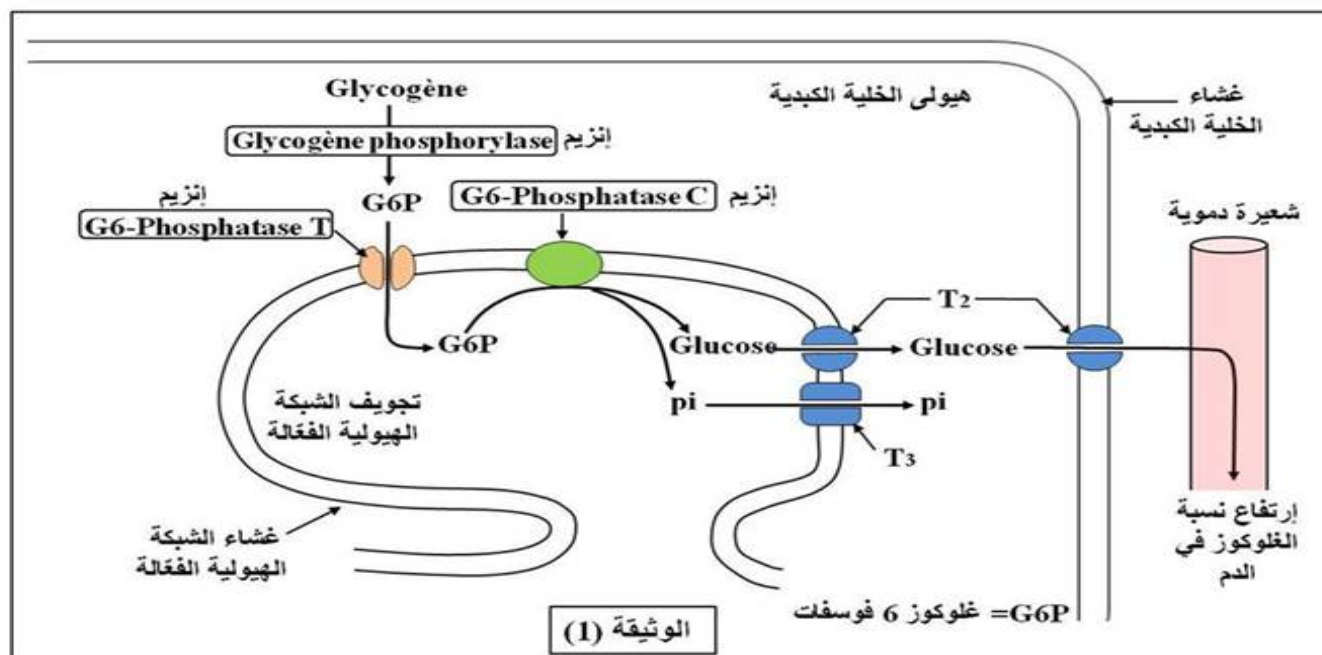
4- وضح بواسطة رسم تخطيطي منظم ومهيكل نهاية المرحلة الموضحة في الوثيقة (1).

التمرين الثاني (13 نقطة)

تلعب الإنزيمات دوراً هاماً في العضوية، فهي تتوسط كل تفاعلات الأيض (الهدم والبناء) التي تحدث على مستوى الخلية، ولتحديد هذه الأهمية نقترح عليك هذه الدراسة :

الجزء الأول: يعاني بعض المواليد الجدد من مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول الذي تتمثل أعراضه في تضخم الكبد (زيادة حجمه) وقصور حاد في نسبة السكر في الدم.

تمثل الوثيقة (1) بعض تفاعلات أيض (هدم) الغليكوجين على مستوى الخلايا الكبدية لشخص سليم.



1- إستناداً على معطيات الوثيقة (1) إشرح طريقة تحرير الغلوكوز في الدم إنطلاقاً من الغليكوجين، ثم نمذج برسم التفاعل الذي يحفزه إنزيم **G6- PhosphataseC**.

2- علل أعراض مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول ، ثم إقتراح ثلاث فرضيات تفسر بها سبب المرض.

الجزء الثاني : من أجل تحديد أصل المرض أجريت دراسات على الخلايا الكبدية للمواليد المصابين بهذا المرض نستعرض بعضها في مرحلتين :

- **المرحلة 1:** إستعملت فيها 100 عينة مختلفة من الخلايا الكبدية المستخلصة من مواليد مصابين بهذا المرض ، حيث تم حضن الخلايا في وسط فسيولوجي مناسب وحقنها بالغليكوجين المشع ثم تمت معايرة المركبات التي تظهر في الهيولة وتجويف الشبكة الهيولية الفعالة، النتائج المحصل عليها مدونة في الجدول (أ) من الوثيقة (2) .
- **المرحلة 2:** بإستعمال تقنيات خاصة تمت مقارنة تتابع النكليوتيدات في الأليل المسؤول عن تركيب إنزيم **G6- PhosphataseC** لدى مولود سليم والأليل المسؤول عن تركيب نفس الإنزيم عند مولود مصاب بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول، وكذا السلاسل الببتيدية الناتجة عن ترجمتها، نتائج المقارنة ممثلة في الشكل (ب) من الوثيقة (2).

T	88 Val	Val 88	T
T			T
G			G
G	87 Trp	Trp 87	G
T			T
G	86 Trp	Trp 86	G
T			T
C	85 Tyr	Tyr 85	C
A			A
T	84 Pro	Pro 84	T
C			C
C			C
T	83 Cys	Arg 83	T
G			G
T	82 Gln	Gln 82	T
G			G
A	81 Gly	Gly 81	A
C			C
A	80 Phe	Phe 80	A
G			G
T	79 Leu	Leu 79	T
T			T
C	78 Ile	Ile 78	C
T			T
T			T
A			A

في 80 % من العينات المدروسة		في 20 % من العينات المدروسة		الجدول (أ) الوثيقة (2)
الهيدولي	تجفيف الشبكة الهيدولية الفعالة	الهيدولي	تجفيف الشبكة الهيدولية الفعالة	
+	-	+	-	غلوكوجين مشع
+	+	+	+	غلوكوز 6 فوسفات مشع
-	-	-	-	غلوكوز مشع
+ وجود الإشعاع. - غياب الإشعاع.				

أليل المولود
المريض

أليل المولود
الطبيعي

الشكل (ب) - الوثيقة (2)

1- قدم تحليلاً مقارناً لنتائج الجدول (أ) من الوثيقة (2)؟

2- باستدلال علمي صادق على الفرصة الصحيحة مبيناً سبب إصابة بعض المواليد الجدد بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول.

3- اقترح حلولاً أو علاجاً مناسباً لهذه الحالة المرضية؟

الجزء الثالث: - لخص في نص علمي مفهوم وأهمية الإنزيم في العصوية وعواقب نقصه أو غيابه مع إعطاء أمثلة عن ذلك.

التمرين الأول:

1- كتابة البيانات المرقمة :

البيان	1	2	3	4	5	6	7	8
الإسم	خيط الARNm	تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم	تحت الوحدة الكبرى للريبوزوم	الموقع التحفيزي P	الARNt الناقل	الرامزة المضادة	حمض أميني منشط	سلسلة ببتيدية في طور التشكل

*- المرحلة : الترجمة (الإستطالة).

*- دور العناصر: 1- الARNm وسيط نقل نسخة من المعلومة الوراثية من النواة إلى الهيولى .

5- الARNt الناقل : له وظيفة مضاعفة تتمثل في – تثبيت ونقل الحمض الأميني . - حمل الرامزة المضادة.

6- الرامزة المضادة : التعرف على رامزة الARNm لفك الشفرة الوراثية.

2- وصف دقيقة لبنية الإنزيم : يتكون من تحت وحدتين مرتبطتين ببعضهما البعض وكل تحت وحدة بها العديد من البنيات

الثانوية ومناطق الإنعطاف أي أنها ذات بنية ثلثية وبذلك يكون الغنзим ذو مستوى بنائي رابعي ووظيفي ويمتلك موقع فعال به أحماض أمينية محددة وراثيا منها HIS95 وGLU165 ويتكامل نوعيا مع مادة التفاعل الخاصة بالإنزيم.

3-دراسة سلوك GLU165 عند PH=

PHi=3.22 > PH=2 فالوسط حامضي وسلوك GLU قاعدي وتكون شحنته موجبة.

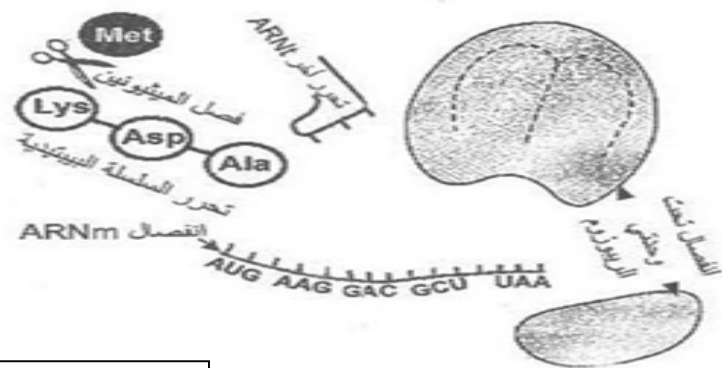
PHi=3.22 < PH=7.4 فالوسط قاعدي وسلوك GLU حامضي وتكون شحنته سالبة.

تمثيل الصيغة :

.....NH-CH-CO-.....

.....NH-CH-CO-.....

4- الرسم التخطيطي :



رسم تخطيطي يوضح نهاية مرحلة الترجمة

التمرين الثاني :

الجزء الاول:

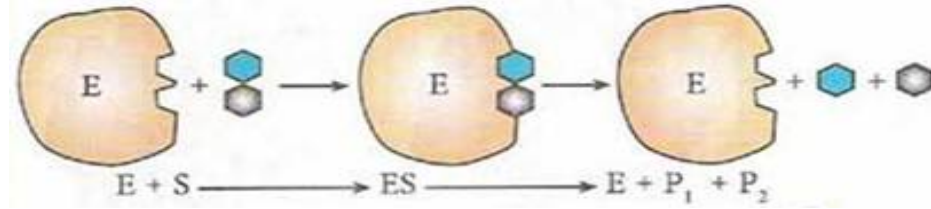
1- شرح طريقة تحرير الغلوكوز في الدم انطلاقا من الغليكوجين بالإعتماد على معطيات الوثيقة (1) نجد :

- يتحلل الغليكوجين الكبدي على مستوى هيولى الخلية الكبدية إلى غلوكوز 6 فسفات بفضل إنزيم الغليكوجين فوسفوريلاز، ثم

ينفذ الغلوكوز 6 فوسفات إلى تجويف الشبكة الهيولية الفعالة عن طريق إنزيم غلوكوز 6 فوسفاتاز T الموجود في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة . - يتم نزع الفوسفور من الغلوكوز 6 فوسفات بواسطة إنزيم غلوكوز 6 فوسفاتاز C المتواجد في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة وتحرير النواتج الغلوكوز والفوسفور المعدني في تجويف الشبكة الهيولية الفعالة.

- يتم نقل الغلوكوز إلى هيولى الخلية الكبدية ومنها يحرر في الشعيرة الدموية عبر الناقل T2 المتواجد في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة وغشاء الخلية الكبدية.

-نمذجة : التفاعل الذي يحفزه إنزيم G6- PhosphataseC.



2- تعليل أعراض مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول : يتبين من خلال الوثيقة (1) : أن

* تضخم الكبد (زيادة حجمه) : يعود إلى تراكم الغليكوجين الكبدى نتيجة عدم تحلله .

* قصور حاد في نسبة السكر في الدم: يعود إلى عدم تحرير الغلوكوز الكبدى في الدم لعدم تحلل الغليكوجين.

* إقترح ثلاث فرضيات لتفسير سبب المرض.

ف1: توقف نشاط إنزيم الغليكوجين فوسفوريلاز الذي يحلل الغليكوجين الكبدى إلى غلوكوز 6 فوسفات.

ف2: خلل في وظيفة إنزيم غلوكوز 6 فوسفاتاز T الذي يعمل على نقل الغلوكوز 6 فوسفات إلى تجويف الشبكة الهيولية الفعالة.

ف3: تعطيل أو خلل في نشاط إنزيم غلوكوز 6 فوسفاتاز C الذي يحول الغلوكوز 6 فوسفات إلى غلوكوز وفوسفور معدني في تجويف الشبكة الهيولية الفعالة.

الجزء الثاني :

1- تحليل مقارن لنتائج الجدول (أ) : يمثل الجدول نتائج معايرة المركبات التي تظهر في الهيولة وتجويف الشبكة الهيولية

الفعالة لخلايا كبدية لمواليد مصابين بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الاول حيث نلاحظ :

* في 80% و 20% من العينات المدروسة يظهر الغليكوجين المشع في هيولى الخلايا الكبدية .

* في 80% من العينات المدروسة يظهر الغلوكوز 6 فوسفات المشع في هيولى وتجويف الشبكة الهيولية الفعالة للخلايا الكبدية ، بينما في 20% من العينات يظهر الغلوكوز 6 فوسفات في الهيولى ويغيب في تجويف الشبكة الهيولية.

* وينعدم الغلوكوز المشع في كل العينات المدروسة في الهيولى وتجويف الشبكة الهيولية الفعالة .

* وهذا يؤكد عدم تحويل الغلوكوز 6 فوسفات إلى غلوكوز وفوسفور معدني عند كل المرضى لوجود خلل في نشاط الإنزيم المسؤول عن هذا التحويل وهو ما يجعل غلوكوز 6 فوسفات يتراكم .

الاستنتاج: الإصابة بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الاول ناتج عن خلل في نشاط إنزيم أثناء إمالة الغليكوجين الكبدى إلى الغلوكوز

1.5	2-استدلال علمي للمصادقة على الفرضية الصحيحة : باستغلال معطيات الوثيقة (2) :عند مقارنة نتائج النكليوتيدات وتتابع الاحماض الأمينية للمولود الطبيعي والمريض نجد في أليل المريض الثلاثية 83 النكليوتيدة T بدل C عند الطبع نتج عنه تغير الحمض الأميني Cys ب Arg. - أذن سبب مرض تخزين الغليكوجين من النمط الاول هو طفرة إستبدال في الثلاثية 83 النكليوتيدة T ب c في الأليل المعبر عن إنزيم غلوكوز 6 فوسفاتاز C، مما أدى إلى تغير الحمض الأميني Cys ب Arg بسبب في تغير البنية الفراغية لهذا الإنزيم وفقدان خاصية التحفيز وعدم قدرته على تحويل الغلوكوز 6 فوسفات الى غلوكوز وفوسفور معدني وهو ما يؤكد صحة الفرضية رقم 3
1	3- الإقتراحات أو العلاج المناسب : - الإكثار من تناول الأغذية السكرية لتجنب القصور السكري . - هذا المرض وراثي لا يوجد علاج ولكن يمكن التقليل من أعراضه باستعمال أدوية تعمل على تفكيك الغلوكوز 6 فوسفات الجزء الثالث : النص العلمي :- مقدمة: تعتبر البروتينات جزيئات حيوية ذات تخصص وظيفي متعدد ، يبرز فيه دور البروتينات في التحفيز الإنزيمي لمختلف أنشطة العضوية، أي خلل أو غياب أو نقص في هذه المحفزات البيولوجية ينعكس سلبا على عمل الخلايا والأعضاء. فما هو مفهوم وأهمية الإنزيم في العضوية؟ وما عواقب نقصه أو غيابه عن العضوية ؟ مع ذكر أمثلة . العرض: * الأنزيمات وسائط حيوية ضرورية ذات طبيعة بروتينية تعمل على تحفيز وتسريع التفاعلات الكيميائية، تتميز بتأثيرها النوعي تجاه مادة تفاعل (ركيزة) معينة ونوع التفاعل ، وتعمل في شروط درجة حرارة ودرجة حموضة ملائمة للحياة. * تتمثل أهمية الإنزيمات بأنها ضرورية لمختلف الأنشطة الأيضية (البناء والهدم) لخلايا أعضاء الجسم : - فهي تحفز تفاعلات التنفس الخلوي وتضمن حدوث هذه الظاهرة - تحفز تفاعلات الهضم على مستوى الجهاز الهضمي مما يسمح بتبسيط الاغذية إلى عناصر بسيطة يسهل إمتصاصها . - تحفز تفاعلات تركيب أو إمالة الغليكوجين داخل الخلايا الكبدية وهو ما يسمح بتعديل وتنظيم قيمة التحلون في الدم . - تساهم في ضمان نقل الرسائل العصبية من خلال تحفيز تفكيك أستيل كولين عند نقل الرسالة العصبية في النقل المشبكي . * عند غياب أو نقص الإنزيم في العضوية يترتب عنه إختلالات وظيفية ينتج عنها ظهور أمراض وقلة نشاط أعضاء الجسم فمثلا : - عند غياب إنزيم اللاكتاز في المعى الدقيق يصبح الشخص لا يمكنه تفكيك سكر اللاكتوز المتواجد في الحليب ومشتقاته وهذا ما يعرف بمرض عدم تحمل اللاكتوز فلا يستطيع تحمل اي غذاء به اللاكتوز. - عند غياب إنزيم أستيل كولين إستيراز في الشق المشبكي يجعل الرسالة العصبية تبقى متواصلة مما يسبب التعب العضلي . - عند غياب أو نقص إنزيم ARN بوليمراز يتوقف تركيب البروتين الخاتمة : الإنزيمات وسائط حيوية ضرورية لمختلف تفاعلات أنشطة خلايا أعضاء الجسم ، أي غياب أو نقص في هذه المحفزات يترتب عنه إختلالات وظيفية وظهور أمراض .