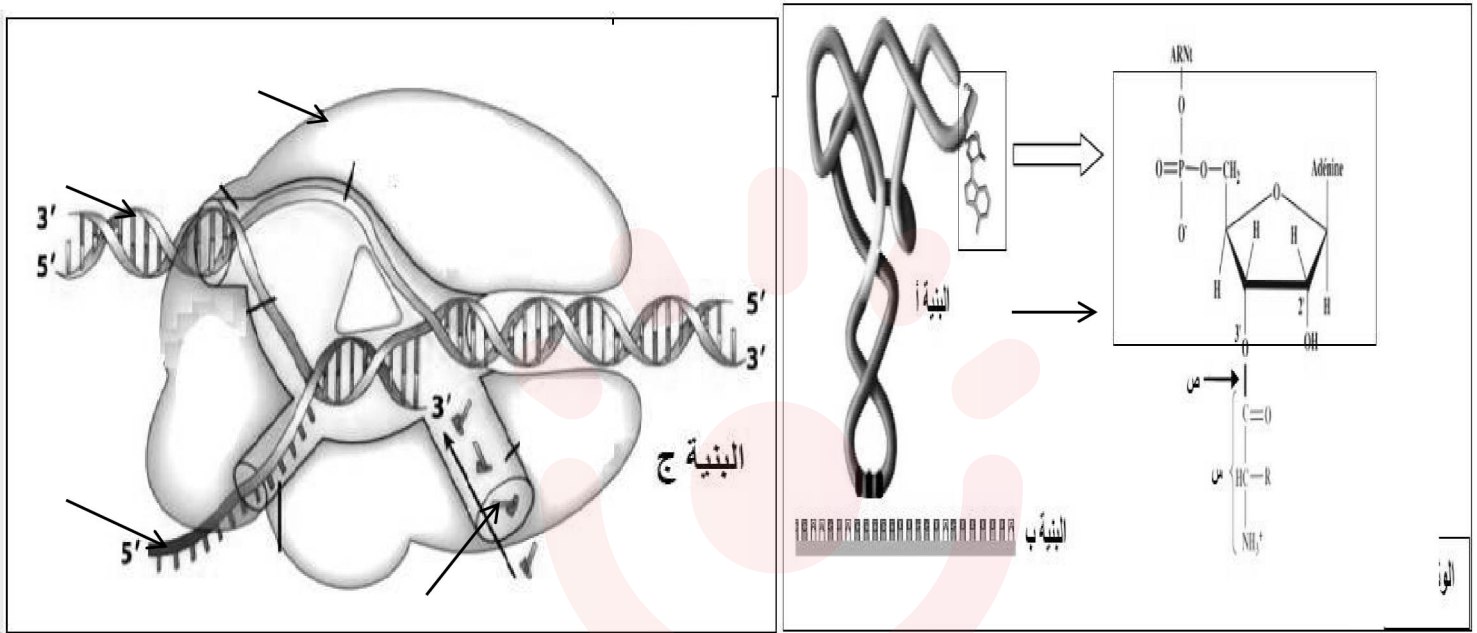


التمرين الاول : 05 نقاط

- يرتبط نشاط الخلية بالتعبير المورثي لمادتها الوراثية و ماينتج عنها من جزيئات بروتينية ذات بنية فراغية محددة التي تركيبها باليات منسقة و بصورة منظمة و لغرض دراسة الية تركيب البروتين نقترح الدراسة التالية :

- توضح الوثيقة (1) بنيات تتدخل في المراحل المؤدية الى تركيب البروتين.



الوثيقة (1)

1- اكمل البيئات المرقمة ثم ضع علاقة بين البنية (أ) ووظيفتها مبرزاً العملية التي تسمح بتشكيل الرابطة (ص) محددًا موقع وزمن حدوثها .

2- اعتماداً على اشكال الوثيقة اكتب نص علمي تشرح فيها التكامل الوظيفي بين البنيات أ و ب ، ج في التعبير المورثي.

التمرين الثاني 7:

- يلعب الغشاء الهبولي دور أساسيا في تحديد ما هو ذاتي و ما هو غير ذاتي و لدراسة الخصائص البنوية لهذا الغشاء نجري الدراسة التالية :

الجزء الاول :

- يحتاج احد أفراد عائلة مكونة من ستة أطفال إلى نقل دم و لهذا الغرض قامت ممرضة بوضع على صفيحة زجاجية قطرة من دم الأخذ مضافة إليها في كل مرة قطرة دم لكل واحد من أفراد العائلة (معطيون محتملون) النتائج المتحصل عليها مدونة في الوثيقة (01).

1- حدد المعطي الأكثر توافقاً مع التعليل.

02- إذا أظهرت اختبارات زمر الدم في الوثيقة (1) أن زمرة الأب هي A و زمرة الأم هي AB انطلاقاً من المعارف المتعلقة بالعلاقة بين المورثة والنمط الظاهري :

أ- استخرج النمط التكويني للزمر الدموية للإباء والأبناء.

ب- حدد الزمر الدموية لكل من الأخذ و المعطي ، برر إجابتك.

خلايا المعطيين							
الاخت 3	الاخت 2	الاخت 1	الاخ 2	الاخ 1	الأخذ	الأم	الأب
عدم التراص			الوثيقة (1)		تراص		

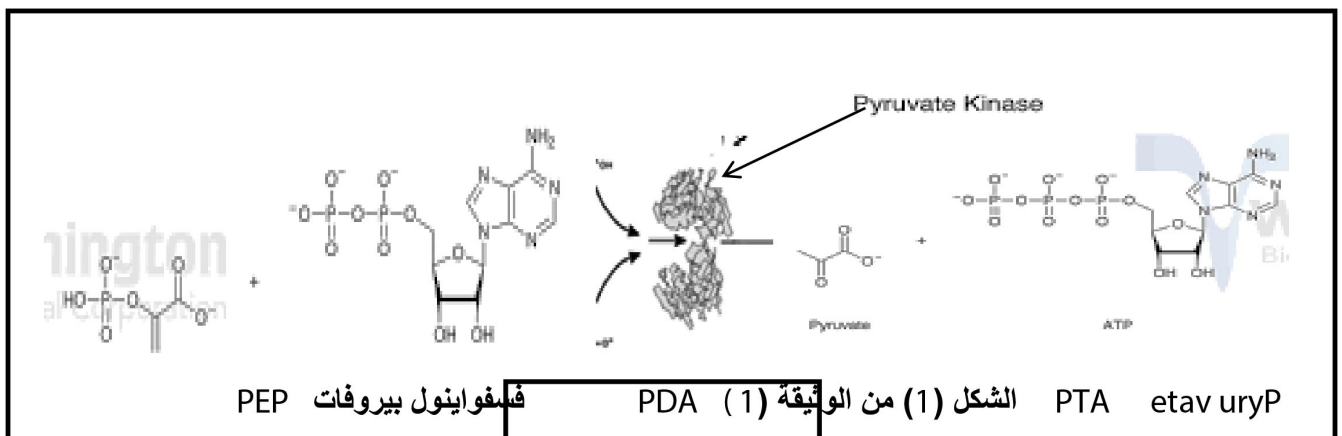
الجزء الثاني: تشرف على صناعة محددات الذات HLA مورثات مكونة من أليلات عديدة الوثيقة (2) تمثل جزء من الأليلات المعبرة عند أبوين.

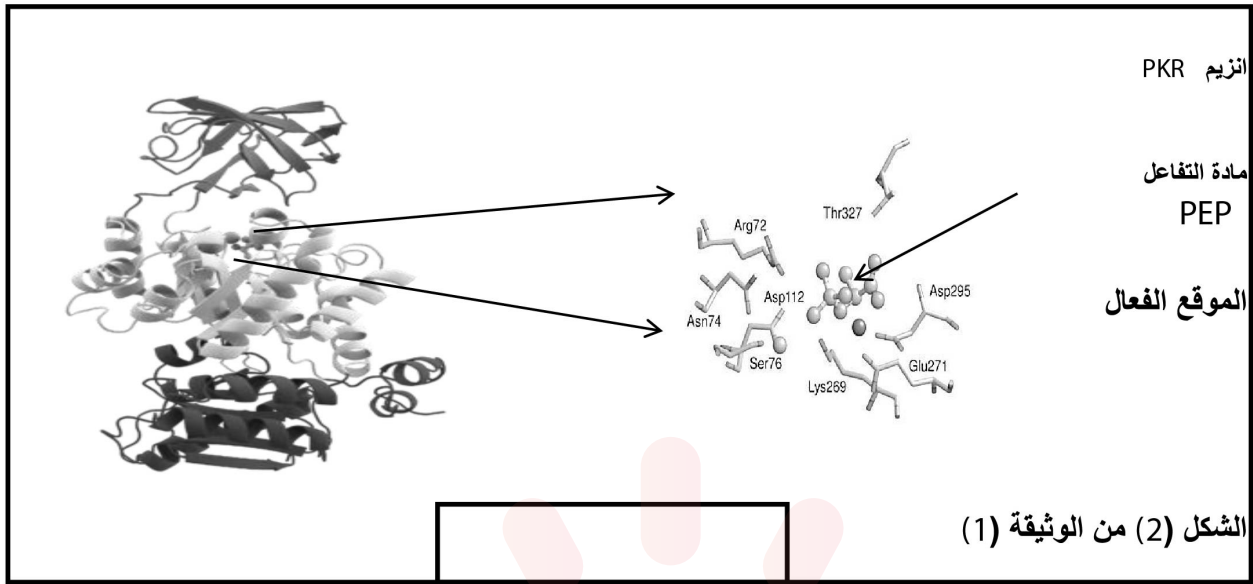
الأب		الأم	
HLA : DR ³	B ⁵ C ² A ³	HLA : DR ⁷	B ⁷ C ⁵ A ⁹
HLA : DR ³	B ⁸ C ¹ A ³	HLA : DR ⁷	B ²⁷ C ⁷ A ²
الوثيقة (2)			

- 1- ما هو النمط التكويني للأبناء
 - 2- كيف تفسر حالة المعطي الأكثر توافق ؟
 - 3 - من خلال ما توصلت إليه في الدراسة السابقة استخلص نوع البروتينات الغشائية المتدخلة في تحديد الذات
- التمرين الثالث : 8 نقاط**
- يتوقف نشاط البروتينات على بنيتها الفراغية و لتوضيح العلاقة بين اختلال البنية الفراغية و ظهور المشاكل الصحية نقدم الدراسة الآتية :

الجزء الأول :

- يتم إنتاج الطاقة في الكريات الحمراء اللازمة لمختلف الأنشطة الحيوية باتباعها المسلك اللاهوائي كمصدر وحيد وذلك لغياب الميتوكوندري .
- يوجد في خلايا كريات الدم الحمراء انزيم بيريفات كيناز Pyruvate Kinase (Pkr) يتكون من ثلاث سلاسل ببتيدية ، يحفز الخطوة الأخيرة من التحلل السكري (أكسدة الجلوكوز) من أجل إنتاج الطاقة TP A الضرورية لمختلف النشاطات الحيوية داخل الخلية وهو المسؤول عن التفاعل المبين في الشكل (1) من الوثيقة (1)
- يمثل الشكل (2) صورة ماحوذة من برنامج الراسنوب توضح البنية الفراغية و الموقع الفعال للانزيم (Pkr)





- 1- اكتب التفاعل الحاصل في الشكل (1) بمعادلة اجمالية باستعمال الرموز P ، S ، E محددًا نوع التفاعل .
- 2- اشرح كيف تطور هذا البروتين الى هذا المستوى من التعقيد.

الجزء الثاني :

- ينتج مرض فقر الدم الانحلالي (hemolytic anemia) عن انكسار شديد للكريات الدموية الحمراء ناتج عن غياب او نقص نشاط انزيم (PKR) المسؤول عن انتاج الطاقة الضرورية لمختلف النشاطات الحيوية خاصة حركة شوارد صوديوم بوتاسيوم بواسطة المضخة (ناقل غشائي يحافظ ثبات تراكيز الشوارد nK^+ على جانبي الغشاء).
- تظهر عند شخص مصاب بمرض فقر الدم الانحلالي الاعراض التالية فقر دم ، تضخم الطحال الاعياء و ضيق في التنفس .. الخ لتحديد سبب هذه الاعراض و علاقتها بانزيم (PKR) نقدم الوثيقة (2) :
- الشكل (1) : جزء من السلسلة المستنسخة للاليل المسؤول عن تركيب انزيم (PKR) من شخص مصاب و اخر سليم .
- الشكل 2 يبين : صورة بالمجر الضوئي لكريات الدم الحمراء عن شخص سليم و اخر مصاب
- الشكل 3 : المظاهر الخلوية لكريات دم حمراء لشخص سليم و لشخص مصاب بالنتيجة عن غياب انزيم (PKR) ..

310

315

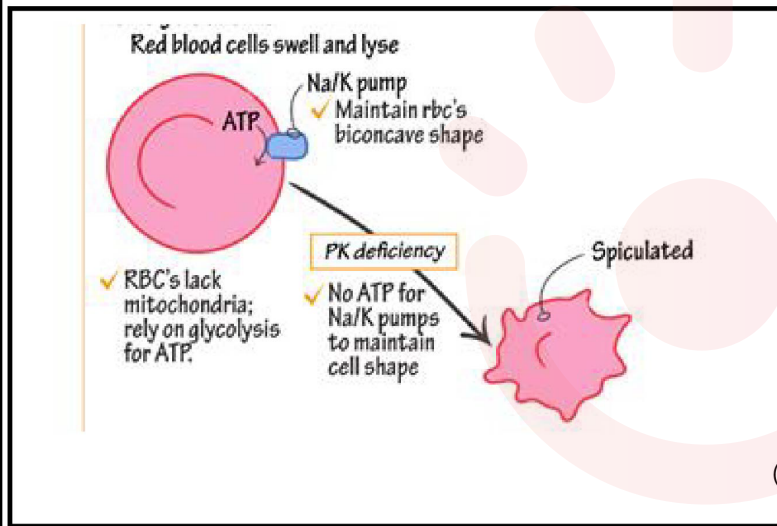
1R النيل الشخص السليم AAG ACC AGC ACC AAA TCT GAG AAC..

الشكل (1)

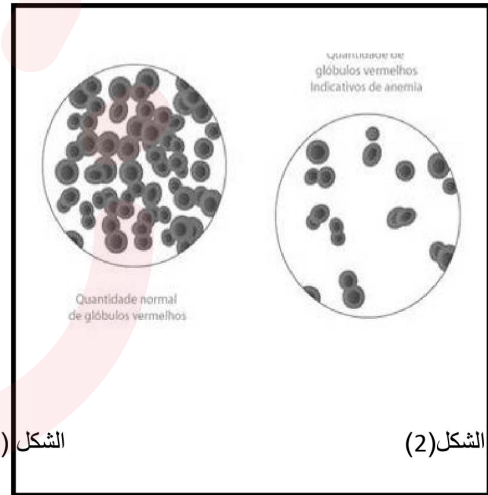
2R النيل الشخص المصاب AAG ACC AGC ACC AAAACTGAG AAC..

UGG-	UCG	UUU-UUC	AGA	GUG	UUG-CUC	الرامزة
TRY	SER	PHE	ARG	VAL	LEU	الحمض

- جدول الرامزات وما يقابلها من
احماض امينية



الشكل (3)



الشكل (2)

الوثيقة (2)

- 1 - استخراج متتالية الاحماض الامينية التي يشرف على تركيبها اجزاء الاليلين 1R و 2R.
- 2 - بالاعتماد على اشكال الوثيقة و باستدلال منطقي اشرح سبب ظهور مرض فقر الدم الانحلالي عند الشخص المصاب و عدم ظهوره عند الشخص السليم.



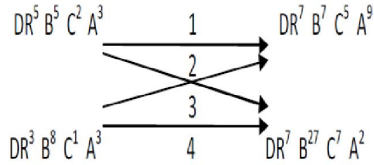
		الاجابة النموذجية
		التمرين الاول : 05 ن البيانات : 1- /3 -mNRA /2- NDA / 2- pNRA - نكليوتيدات حرة /4-نكليوتيدة الادنين.
2		1-وضع علاقة بين بنية ARNt ووظيفته : - يتكون الـARNt من سلسلة مفردة من تتابع نكليوتيدي تلتف السلسلة لتأخذ بنية فراغية ثلاثية الابعاد بشكل حرف مقلوب تحافظ على استقرارها روابط هيدروجينية . - لهذه البنية وظيفة مضاعفة كونها تضم : ✓ موقعا لتثبيت الحمض الاميني و بالتالي نقله الى البوليزوم (مقر الترجمة) . ✓ موقعا للرامزة المضادة التي تتعرف على رامزة الشفرة مما يسمح بوضع الاحمض الاميني في مكانه المناسب من السلسلة البروتينية . - تتشكل الرابة الاسترية (ص) بين الحمض الاميني و سكر الريبوز لآخر نكليوتيدية في الـARNt اثناء عملية تنشيط الحمض الاميني بتدخل انزيم الربط النوعي (امينواسيل ترانسفيراز) و التي تسبق الترجمة . 2-شرح التكامل بين البنيات الثلاث :
3		المقدمة : - يتم التعبير المورثي عند الخلية حقيقية النواة وفق مرحلتين متواليتين بتدخل البنيات الهامة (ARNt ; ARNm ; ARNp) كيف يتم التكامل الوظيفي بين البنيات الثلاثة ؟ - مرحلة الاستنساخ : تتم في النواة بتدخل انزيم النسخ ARNp : الذي ينسخ جزيئة ARNm (البنية (ب) انطلاقا من ربط نكليوتيدات الوسط بشكل مكمل للسلسلة القالب في جزيئة الـ AND بعد فك حلزنته . - ARNm يغادر النواة حاملا المعلومة الوراثية المشفرة بمتتالية رموز كل رامزة تشفر لحمض اميني معين . - يترجم ARNm بعد ارتباطه بالريبوزومات مشكلا معقد البوليزوم حيث يتم نقل الاحماض الامينية بفضل ARNt بعد تنشيطها و وضعها في الموقع المناسب بفضل التكامل بين الرموز المضادة و رموز الشفرة الوراثية . - يتم ربط الاحماض الامينية بروابط بيبتيديية و فق تتابع محدد فيتشكل البروتين ناتج التعبير المورثي الخاتمة : وهكذا يتم التنسيق بين وظيفة كل بنية من اجل التعبير عن المورثة و انتاج البروتينات . التمرين الثاني : 07 ن الجزء الاول :
0.5		1 - المعطي الاكثر توافقا هو الاخت.1. التبرير عدم وجود الارتصاص
75.		02 - أ - النمط التكويني للزمر الدموية للاباء و الابناء : AB (AB) /A(AA-AO)
1.5		النمط الوراثي للأبناء
		<pre>graph TD AO --- AB AO --- AA AO --- AO AO --- AB AO --- BO AB --- AA AB --- AB</pre>
2		ب- من خلال نتائج الوثيقة (1) ومعطيات السؤال 2 يتبين ماييلي : بما ان زمرة الاب A فهو يملك في مصله B-tnA وتحمل على سطح غشاء الكريات الحمراء مستضدات غشائية A اذا سيحدث ارتصاص عند اضافة مصل Anti-A. - زمرة الام AB فهي لا تملك في مصلها اجسام مضادة وتحمل على سطح غشاء الكريات الحمراء مستضدات غشائية A و B اذا سيحدث ارتصاص عند اضافة مصل Anti-A او Anti-B

لكن زمرة الـ AB تؤكد ان المصل المستعمل و الخاص بالأخذ توجد فيه اجسام مضادة ضد Anti-A وليس Anti-B

- اذا دم الاخذ يحتوي مصله على Anti-A فزمرة B و عليه تكون زمرة الاخت ذات فصيلة (BO)

الجزء الثاني :

1 - النمط الوراثي للأبناء



2- تفسير المعطي الأكثر توافقا : هو المعطي الأكثر تقاربا في CMH

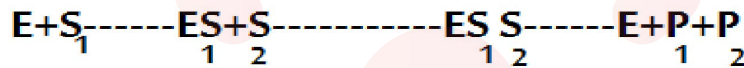
3 - تتمثل بروتينات الذات في

تتمثل البروتينات السكرية HLA الموجودة في أغشية الخلايا ذات النواة البروتينات السكرية A.B.O مؤشر الزمر الدموية

التمرين الثالث : 08 ن

الجزء الاول :

-1



نوع التفاعل الحيوي هو تفاعل تحوي PEP بناء الـ PTA.

2- انزيم بيروفات كيناز يتكون من اربعة سلاسل ببتيدية (اربع تحت وحدات) فهو ذو بنية رابعة اكتسب هذه البنية بعد الترجمة بحيث تتحرر تهذه السلاسل الببتيدية في الهيولى و تمر بعدة مستويات ببتيدية متدرجة التعقيد وهي :

البنية الأولى : تتميز بارتباط الأحماض الأمينية بروابط ببتيدية مكونة من عدد محدد و مرتب في مواقع دقيقة ومحددة حسب الرسالة الوراثية

- **البنية الثانية :** تلتف السلسلة الببتيدية لتلقائيا في مناطق محدودة لتأخذ مستوى فراغي ثانوي في شكل حلزوني أو في شكل وريقات بفضل روابط هيدروجينية .

- **البنية الثالثة :** تتطور هذه البنية الى بنية ثالثة و التي تتميز بتقارب الأحماض الأمينية فضائيا وتستقر هذه البنية لتشكروابط كيميائية جديدة محددة وراثيا تظهر بين جذور الأحماض الأمينية وهي الروابط الهيدروجينية ، الأقطاب الكارهة للماء ، الشاردية و الجسور الكبريتية من اجل اظهار الموقع الفعالو

هو جزء من الأيزومير يتبطن على مادة التفاعل ، مشكلت من أحماض أمينية محددة وراثيا وهي (74sn A ، 72grA ، الخ) يضم موقعين أحدهما موقع تثبيط على مادة التفاعل ، والثاني موقع التحفيز أو التنشيط

- **البنية الرابعة :** ثم تنتقل الى مستوى اكثر تعقيد في وجود مادة التفاعل و هي البنية الرابعة الناتجة عن ارتباط تحت وحدتين فاكثر .

بعد نضج البروتين تتحدث لها خطوات عديدة ، تسمح للأحماض الأمينية ذات اثار قاممتباعدة في السلسلة الأولية بالتقارب فضائيا مشكلتة روابط كيميائية مختلفة مكسبة البروتين مستوى فراغيمحدد وراثيا يسمح له بالارتباط بمادة التفاعل بشكل متكامل بنيوية و القيام بوظيفته .

الجزء الثاني :

1- متتالية الاحماض الامينية :

شخص سليم :phe-try-ser-try-phe-arg-leu-leu.....
شخص مصاب:phe-try-ser-try-phe-stop

2- شرح سبب ظهور المرض :



من الشكل (1) : يتبين انه حدثت طفرة استبدال على مستوى الرامزة رقم 314 و ذلك باستبدال القاعدة الازوتية T عند السليم بالقاعدة A عند المصاب نتج عن ذلك تغير في التتابع النكليوتيدي على مستوى المورثة مما ادى الى تغير تسلسل الاحماض الامينية على مستوى السلسلة الببتيدية فبدل الـ grA تشكلت رامزة بدون معنى Stop .
-نتج عن هذه الطفرة سلسلة ببتيدية قصيرة أي بنية فراغية غير كاملة غير وظيفية ما أدى الى توقف نشاط الانزيم .

من الشكل (2) : يتبين ان كريات الدم الحمراء تاخذ الشكل العدسي المقعر الوجهين عند الشخص السليم اما عند الشخص المصاب يتغير شكلها وتصبح لها مظهر شوكي كما يقل عددها مقارنة مع الشخص السليم.

من الشكل (3) :
يتبين انه في الحالة العادية بتوفر PTA الناتجة عن التحلل السكري بوجود الانزيم RKP الطبيعي تحافظ المضخة K /aN على نشاطها و التي تساهم بدورها في الحفاظ على الشكل الطبيعي لكريات الدم الحمراء وبالتالي قيامها بمختلف الوظائف الحيوية .
-بغياض او نقص انزيم RKP يتوقف انتاج PTA ما يؤدي الى توقف نشاط المضخة K /aN ينتج عنه حلول خارجي للماء فيتغير شكل الخلايا وتصبح شوكية (منكمشة) ما يتسبب في حدوث جفاف خلوي فتنكسر وتنحل .
اذن سبب مرض فقر الدم الانحلالي وجود الانزيم الطافر يسبب وقف انتاج الطاقة الضرورية لعمل مضخة K /aN ينتج عنها انكماش الخلايا نتيجة خروج الماء فتنكسر كريات الدم الحمراء مسببتا مرض فقر الدم الانحلالي .
عند الشخص السليم تحافظ الكريات الحمراء على شكلها ونشاطها الطبيعي لوجود انزيم وظيفي يوفر الطاقة اللازمة لعل المضخة .