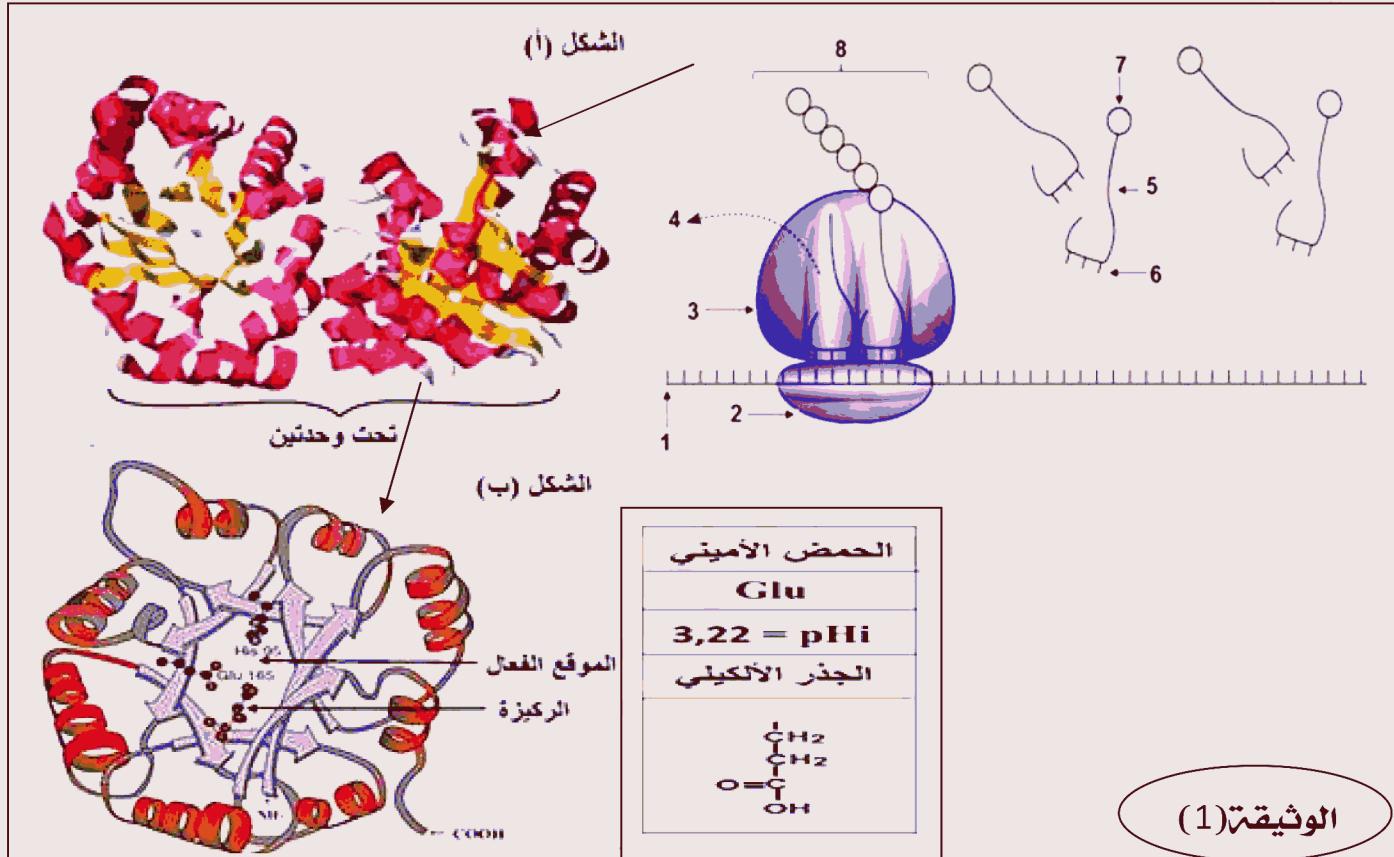


إختبار الفصل الأول في مادة علوم الطبيعة والحياة :

التمرين الأول (07 نقاط)

البروتينات جزيئات حيوية هامة تؤدي دوراً ووظائف متنوعة في خلايا الكائنات الحية، ويتم تركيبها وفق آليات منظمة ودقيقة وتدخل عناصر محددة، وإظهار 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 المماثلة ودور العناصر (6,5,1).

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

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

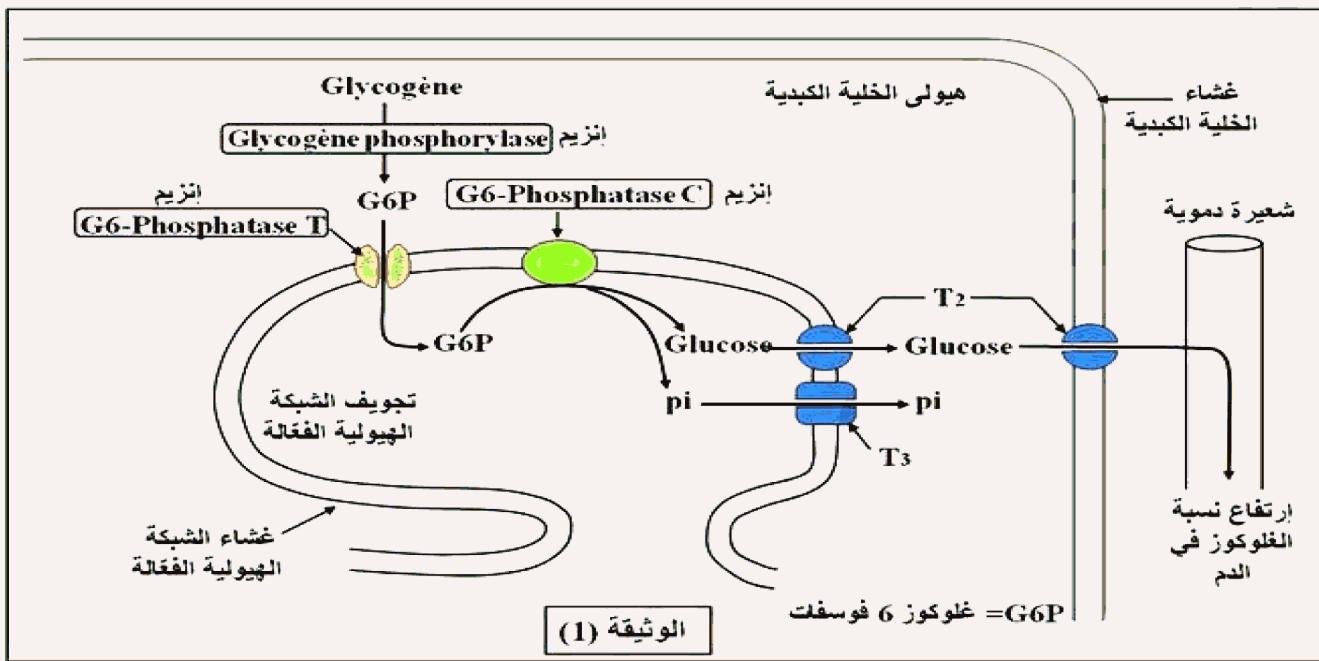
3- أدرس سلوك الحمض الأميني (GLU165) عند درجة $\text{PH}=2$ و $\text{PH}=7.4$ مع تمثيل صيغته الكيميائية في كلا الدرجتين وهو موجود ضمن السلسلة الببتيدية؟

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

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: يعني 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.

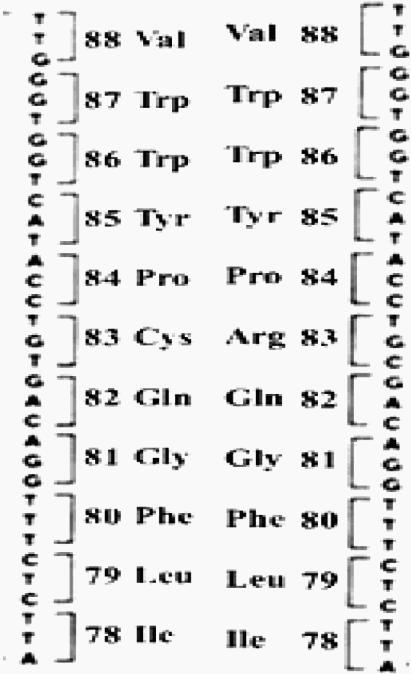


- 1- إستناداً على معطيات الوثيقة (1) إشرح طريقة تحرير الغلوكوز في الدم إنطلاقاً من الغليكوجين، ثم
نمذج برسم التفاعل الذي يحفزه إنزيم G6- PhosphataseC.

- 2- علل أعراض مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول ، ثم اقترح ثلاثة فرضيات تفسر لها 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 وحقتها بالغليوكجين 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 الغлиوكجين من النمط الأول، وكذا السلسل البتينية الناتجة عن ترجمتها، نتائج المقارنة ممثلة في الشكل (ب) من الوثيقة (2).



أليل المولود
المريض

الجداول (1) الوثيقة (2)	في 80 % من العينات المدروسة			
	تجويف الشبكة الهيبولى	تجويف الشبكة الهيبولى الفعلة	الهيبولى	غликوجين مشع
غلوکوز 6 فوسفات مشع	-	+	-	+
غلوکوز مشع	-	+	+	+
+ وجود الإشعاع. - غياب الإشعاع.	-	-	-	-

أليل المولود
الطبيعي

الشكل (ب) – الوثيقة (2)

1- قدم تحليلًا مقارنًا لنتائج الجدول (أ) من الوثيقة(2)؟

2- بإستدلال علمي صادق على الفرضية الصحيحة مبيناً سبب إصابة بعض المواليد الجدد بمرض تخزين الغликوجين 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:

- *المُحَلَّةُ : الترجمة (الاستطالة).

-دور العناصر : ١- ال ARNm وسيط يضمن نقل نسخة من المعلومة الوراثية من النواة إلى الريبولي .

٥- ARNT، الناق: له وظيفة مضاعفة تتمثل في - تثبيت ونقا، الحمض، الأمينة، - حما، الامنة المضادة.

6- الامنة المضادة : التعرف على دامنة ال ARNm لفك الشفة الوراثية.

2- وصف دقة لينة الانزيم : تكون من تحت وحدتين مرتبطتين بعضهما البعض، وكل تحت وحدة بها العديد من البنية

الثانوية ومناطق الإنعطاف أي أنها ذات بنية ثلاثية وبذلك يكون الغزير ذو مستوى بنائي رابعي ووظيفي ويمتلك موقع فعال به أحماض أمينية محددة وراثيا منها HIS95 و GLU165 و تكامل نوعيا مع مادة التفاعل الخاصة بالإنزيم.

دراسة سلوك GLU165 عند PH=3

$\text{PH}_i = 3.22 > \text{PH} = 2$ فالوسط حامضي وسلوك GLU قاعدي وتكون شحنته موجبة.

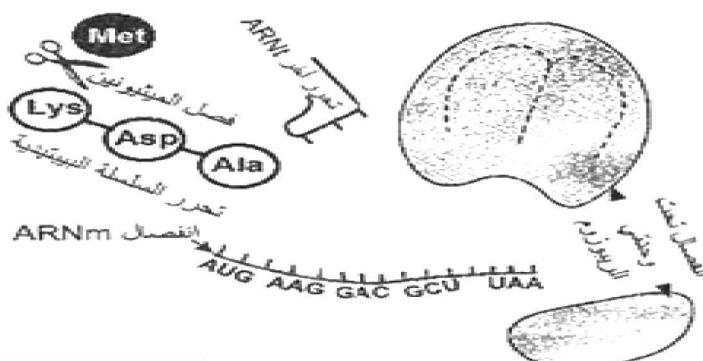
فالوسط قاعدي وسلوك GLU حامضي وتكون شحنته سالبة. $\text{PHi} = 3.22 < \text{PH} = 7.4$

...NH-CH-CO-

...NH-CH-CO-

تمثيل الصيغة:

٤- الرسم التخطيطي :



رسالة الترجمة نسخة نهائية بوضوح تخطيط

التمرين الثاني :

الجزء الاول:

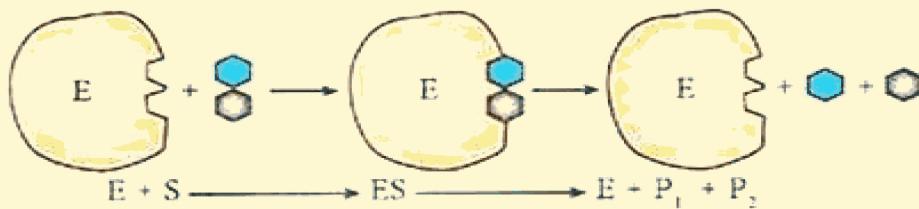
١- شرح طريقة تحرير الغلوكوز في الدم إنطلاقاً من الغليكونجين بالإعتماد على معطيات الوثيقة (١) نجد:

- يتحلل الغلوكوجين الكبدي على مستوى هيولى الخلية الكبدية إلى غلوكوز 6-فسفات بفضل إنزيم الغلوكوجين 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 الشعيرية الدموية عبر الناقل T2 المتواجد في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة وغشاء الخلية الكبدية.

نمدجة : التفاعل الذي يحفزه إنزيم G6- PhosphataseC



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

* تضخم الكبد (زيادة حجمه) : يعود إلى تراكم الغликوجين الكبدي نتيجة عدم تحله .

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

* اقترح ثلاثة فرضيات لتفصيل سبب المرض.

ف1: توقف نشاط إنزيم الغликوجين فوسفوريلاز الذي يحلل الغликوجين الكبدي 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 الغликوجين من النمط الأول حيث نلاحظ :

* في 80% و 20% من العينات المدروسة يظهر الغликوجين 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 الفالة .

* 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 الغликوجين من النمط الأول ناتج عن خلل في نشاط إنزيم إماهـة الغликوجين الكبدي إلى الغلوكوز

2- استدلال علمي للمصادقة على الفرضية الصحيحة : بإستغلال معطيات الوثيقة (2): عند مقارنة تتابعات

النکلیوتیدات وتتابع الاحماض الأمینیة للمولود الطبیعی والمريض نجد في أليل المريض الثلاثیة 83 النکلیوتیدة T بدل C عند الطبیع .Arg عنہ تغیر الحمض الأمینی Cys ب.

- أذن سبب مرض تخزين الغلیکوجین من النمط الاول هو طفرة إستبدال في الثلاثیة 83 النکلیوتیدة T بـ C في الأليل المعبر عن إنزیم غلوكوز 6 فوسفاتاز C، مما أدى إلى تغیر الحمض الأمینی Cys بـ Arg نسبب في تغیر البنیة الفراغیة لهذا الإنزیم وفقدان خاصیة التحفیز وعدم قدرته على تحويل الغلوكوز 6 فوسفات الى غلوكوز وفوسفور معدنی

وهو ما يؤكد صحة الفرضیة رقم 3

3- الاقتراحات أو العلاج المناسب :

- الإکثار من تناول الأغذیة السکریة لتجنب القصور السکری .

- هذا المرض وراثی لا يوجد علاج ولكن يمكن التقلیل من أعراضه باستعمال أدویة تعمل على تفكیک الغلوكوز 6 فوسفات

الجزء الثالث : النص العلمي :-

مقدمة: تعتبر البروتینات جزئیات حیویة ذات تخصص وظیفی متعدد ، يبرز فيه دور البروتینات في التحفیز الإنزیمی لمختلف أنشطة العضویة، أي خلل أو غیاب أو نقص في هذه المحفزات البیولوچیة ینعكس سلبا على عمل الخلايا والأعضاء.

فما هو مفهوم وأهمیة الإنزیم في العصویة؟ وما عواقب نقصه أو غیابه عن العصویة؟ مع ذکر أمثلة .

العرض:* الإنزیمات وسائط حیویة ضروریة ذات طبیعة بروتینیة تعمل على تحفیز وتسريع التفاعلات الكیمیائیة، تتميز بتأثیرها النوعی وجاه مادة تفاعل (ركیزة) معینة ونوع التفاعل ، وتعمل في شروط درجة حرارة ودرجة حموضة ملائمة للحياة.

* تمثل أهمیة الإنزیمات بأنها ضروریة لمختلف الأنشطة الأیضیة (البناء والهدم) لخلايا أعضاء الجسم :

- فی تحفیز تفاعلات التنفس الخلوي وتضمن حدوث هذه الظاهرة

- تحفیز تفاعلات الهضم على مستوى الجهاز الهضمي مما یسمح بتبسيط الأغذیة إلى عناصر بسيطة یسهل إمتصاصها .

- تحفیز تفاعلات تركیب أو إماهة الغلیکوجین داخل الخلايا الكبدیة وهو ما یسمح بتعديل وتنظيم قيمة التحلون في الدم .

- تساهم في ضمان نقل الرسائل العصویة من خلال تحفیز تفكیک الأستیل کولین عند نقل الرسالة العصویة في النقل المشبکي .

* عند غیاب أو نقص الإنزیم في العصویة یترتب عنه إختلالات وظیفیة ینتج عنها ظهور أمراض وقلة نشاط أعضاء الجسم فمثلاً:

- عند غیاب إنزیم اللاكتاتازی في المی الدقيق یصبح الشخص لا يمكنه تفكیک سکر اللاكتوز المتواجد في الحليب ومشتقاته وهذا ما یعرف بمرض عدم تحمل اللاكتوز فلا یستطيع تحمل اي غذاء به اللاكتوز.

- عند غیاب إنزیم أستیل کولین إستیراز في الشق المشبکي یجعل الرسالة العصویة تبقى متواصلة مما یسبب التعب العضلي .

- عند غیاب او نقص إنزیم ARN بولیمراز یتوقف تركیب البروتین

- الخاتمة : الإنزیمات وسائط حیویة ضروریة لمختلف تفاعلات أنشطة خلايا أعضاء الجسم ، أي غیاب أو نقص في هذه المحفزات یترتب عنه إختلالات وظیفیة وظهور أمراض .