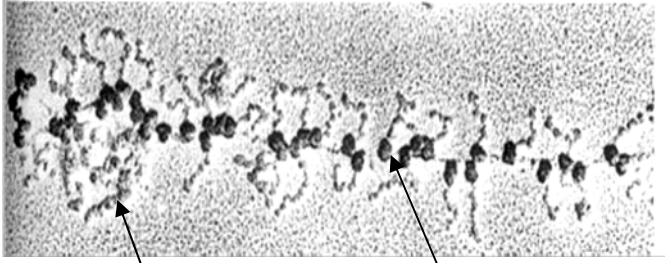
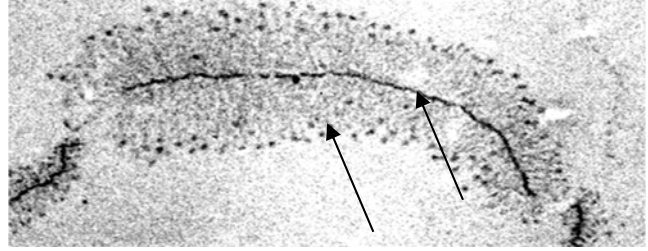


التمرين:

I- تمثل أشكال الوثيقة (1) بعض مظاهر التعبير المورثي في الخلية :



الشكل 2

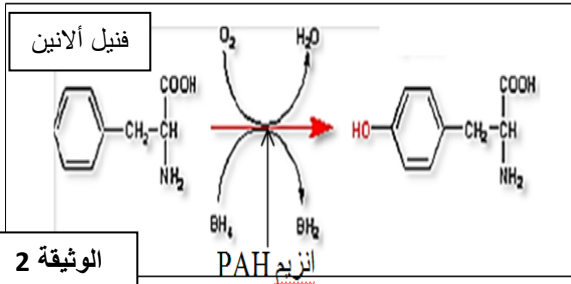


الشكل 1

الوثيقة 1

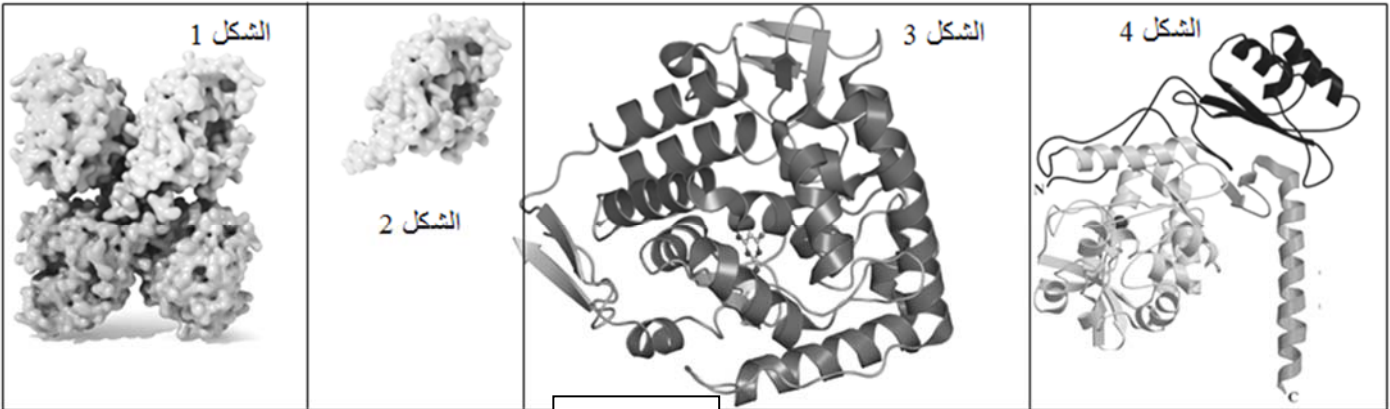
- 1- تعرف على بيانات الوثيقة 1.
- 1- تعرف على هاتين المرحلتين و حدد متطلبات كل مرحلة .
- 2- بين أهمية كل مرحلة .
- 3- مثل برسم تخطيطي بداية الظاهرة الممثلة بالشكل 1 من الوثيقة 1.

II - البوال التخلفي مرض من أعراضه اضطرابات الجهاز العصبي ،اضطرابات سلوكية، تخلف عقلي...نتيجة تراكم الحمض الأميني فنيل ألانين في الدم، و هذا لعدم حدوث التفاعل الممثل في الوثيقة-2- في الخلايا الكبدية. بينت التحاليل أن الإنزيم (PAH) هو المسؤول عن حدوث هذا التفاعل، وهو مكون من 452 حمض أميني. لمعرفة سبب المرض و الإنزيم المسؤول عنه نقترح عليك الدراسة التالية:

**أولا : تمثل الوثيقة-3-**

الشكل -1- التمثيل الفراغي لإنزيم (PAH) ، أما الشكل- 2- فيمثل أحد أجزاء الشكل 1 .

الشكل-3- يمثل البنيات الفراغية التي تدخل في تركيب الشكل-2- من الوثيقة -3-
الشكل 4- يمثل البنيات الفراغية التي تدخل في تركيب الشكل 2 الطافر و الذي يدخل في بناء (PAH) الغير فعال .

**الوثيقة 3**

- 1- حدد المستوى البنائي(مستوى البنية الفراغية) لإنزيم (PAH) مع التعليل.
- 2 - سم الشكل -2- من الوثيقة -3- و حدد باستغلال الشكل-3- البنيات التي تدخل في تركيبه.
- 3- حدد العناصر التي تحافظ على استقرار بنية إنزيم (PAH) .

4- قارن بين الشكل 3 و الشكل 4 ثم علل نتيجة المقارنة ماذا تستخلص ؟
ثانياً: يوجد عدة حالات من مرض البوال التخلفي، يسمح التحليل المقارن للمورثة عند الشخص السليم و عند شخصين مصابين بهذا المرض وهذا باستخدام برنامج الـ Anagène من الحصول على الوثائق 4- و 5- على التوالي:

-الوثيقة-4- مقارنة تتابع سلسلة من المورثة شخص سليم (PHEnorm) وشخص مريض A (PHE1):

		159	170	180	190	200	210
Traitement	◀▶	0					
PHEnorm nucléiq	◀▶	0	TTATTTGAGGAGAATGATGTAACCTGACCCACATTGAATCTAGACCTTCTCG				
PHE1	◀▶	0	-----GAG-AGA-TGATGTA--C-TGAC--ACAT-GA-TCTAGAC-T-CTCGT				

-الوثيقة-5- مقارنة تتابع سلسلة من المورثة شخص سليم (PHEnorm) وشخص مريض B (PHE4):

		456	460	470	480	490	500	510
Traitement	◀▶	0						
PHEnorm nucléiq	◀▶	0	GTGTACCGTGCAAGACGGAAGCAGTTTGCTGACATTGCCTACAACCTACCGCCATGGGCAGCC					
PHE4	◀▶	0	-----A-----					

1- حدد موقع و نوع الخلل الذي حدث عند الشخص (A)، مع التعليل.

2- حدد موقع و نوع الخلل الذي حدث عند الشخص (B) .

3- باستغلال جدول الشفرة الوراثية:

-استخرج جزيئة الـ ARNm و PHE1 من 159 إلى 190 ثم ترجمها إلى متعدد الببتيد.

-استخرج جزيئة الـ ARNm و PHE4 من 460 إلى 480 ثم ترجمها لمتعدد الببتيد.

4- فسر إذن لماذا تكون نسبة تراكم الفينيل ألانين عند الشخص (A) عالية جدا (تصل درجة التسمم)، وتكون ضعيفة عند الشخص (B) حيث يحتاج فقط إلى حمية غذائية بسيطة.

		Deuxième lettre								Troisième lettre (côté 3')
		U		C		A		G		
Première lettre (côté 5')	U	UUU	Phe	UCU	Ser	UAU	Tyr	UGU	Cys	U
		UUC	Phe	UCC	Ser	UAC	Tyr	UGC	Cys	C
		UUA	Leu	UCA	Ser	UAA	Stop	UGA	Stop	A
		UUG	Leu	UCG	Ser	UAG	Stop	UGG	Trp	G
	C	CUU	Leu	CCU	Pro	CAU	His	CGU	Arg	U
		CUC	Leu	CCC	Pro	CAC	His	CGC	Arg	C
		CUA	Leu	CCA	Pro	CAA	Gln	CGA	Arg	A
		CUG	Leu	CCG	Pro	CAG	Gln	CGG	Arg	G
	A	AUU	Ile	ACU	Thr	AAU	Asn	AGU	Ser	U
		AUC	Ile	ACC	Thr	AAC	Asn	AGC	Ser	C
		AUA	Ile	ACA	Thr	AAA	Lys	AGA	Arg	A
		AUG	Met	ACG	Thr	AAG	Lys	AGG	Arg	G
	G	GUU	Val	GCU	Ala	GAU	Asp	GGU	Gly	U
		GUC	Val	GCC	Ala	GAC	Asp	GGC	Gly	C
		GUA	Val	GCA	Ala	GAA	Glu	GGA	Gly	A
		GUG	Val	GCG	Ala	GAG	Glu	GGG	Gly	G

بالتوفيق و