

المستوى 3 ع ت

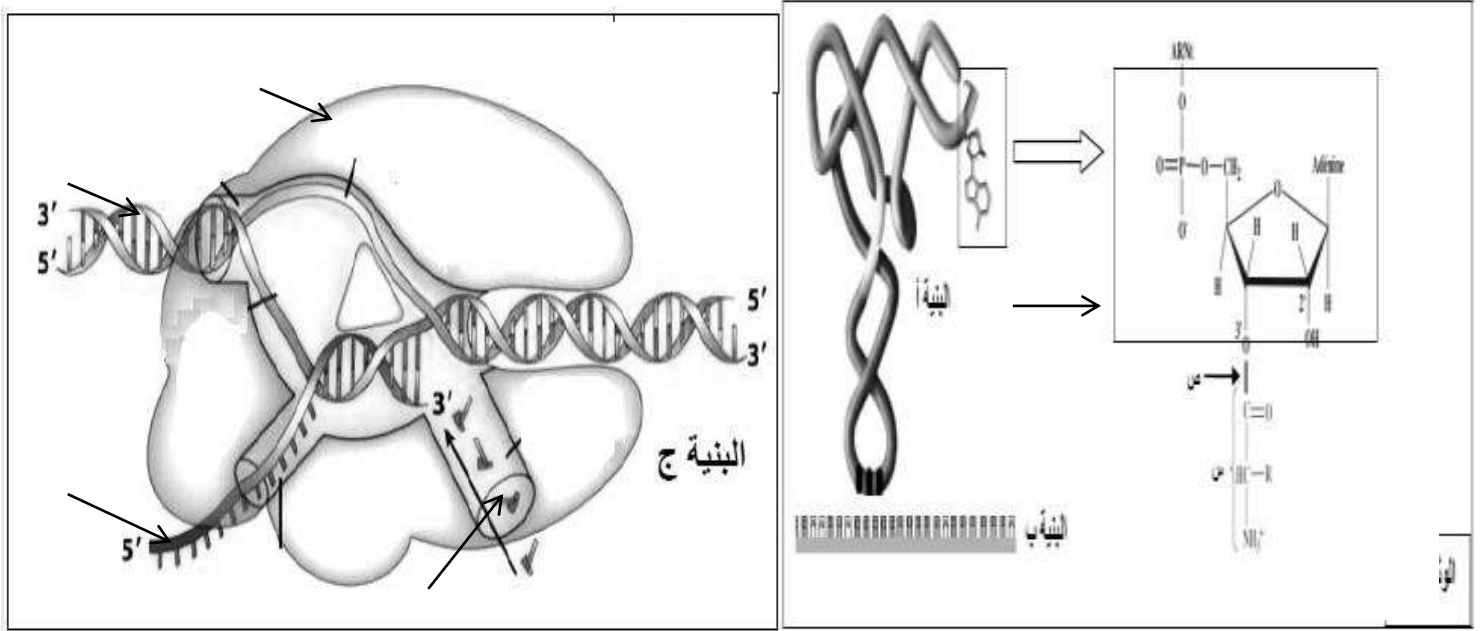
المستوى 3 ع ت

المدة 2 سا

المدة 2 سا

التمرين الأول (5 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 البيانات المرقمة ثم ضع علاقة بين البنية (أ) ووظيفتها مبرزا العملية التي تسمح بتشكيل الرابطة (ص) محددًا موقع وزمن حدوثها

- اعتمادًا على أشكال الوثيقة اكتب نص علمي تشرح فيها لتكامل الوظيفي بين البنيات أ و ب ، ج في التعبير المورثي.

التمرين الثاني: 15 (نقطة)

تأخذ البروتينات التي تم تركيبها على مستوى الشبكة الأندوبلازمية المحببة بنيات فراغية محددة ومعقدة، ليتم بعدها توجيهها نحو مكان الذي تؤدي فيه وظيفتها المحددة داخل أو خارج الخلية.

أولاً:

الدريبانوسيتوز أو مرض فقر الدم المنجلي هو أكثر أمراض الكريات الدموية الحمراء انتشاراً حيث يصيب الملايين من الأفراد في العالم خاصة سكان إفريقيا الوسطى والشعوب السود في أمريكا.

يعاني اللاعب الدولي LASSANA DIARRA من هذا المرض الذي منعه من اللعب في نهائيات كرة القدم.



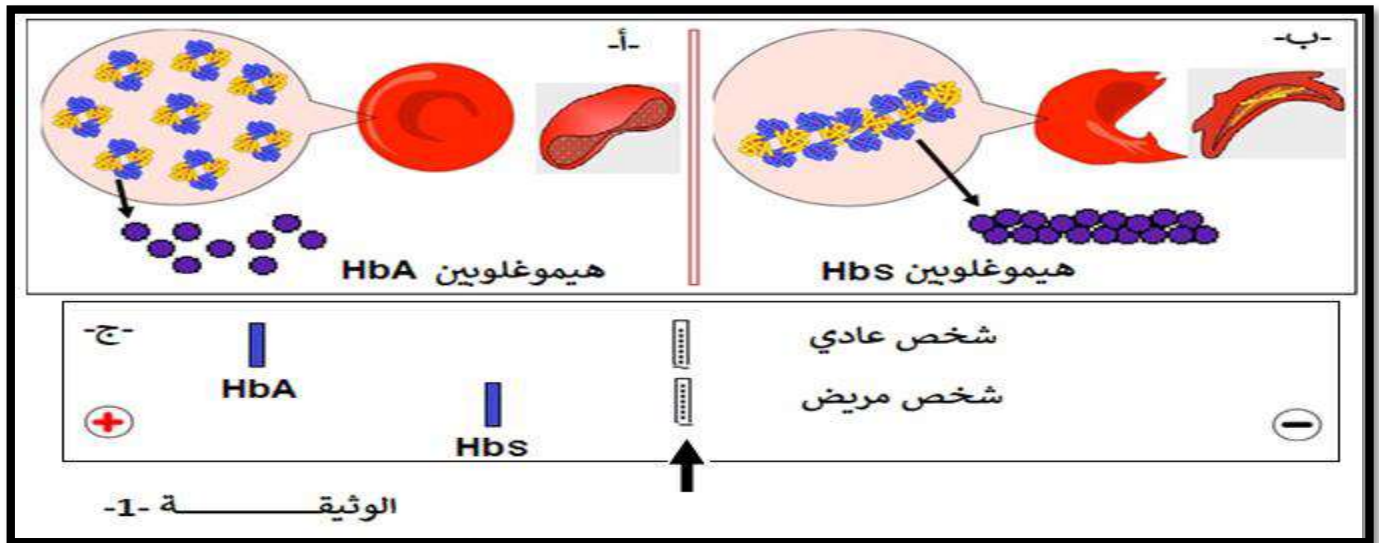
لفهم سبب هذا المرض نقترح عليك هذه الدراسة.

-الهيموغلوبين HBA بروتين كروي يتكون من 4 تحت وحدات متشابهة مثنى - مثنى 2 من النوع α ، و 2 من النوع β تتميز بشراستها الكبيرة للأكسجين الذي تنقله إلى كل الأنسجة وهذا لمرونة الكرية الدموية الحمراء.

-الهيموغلوبين HBS بروتين كروي يتكون من 4 تحت وحدات متشابهة مثنى-مثنى،

2 من النوع α ، و 2 من النوع β ، في حالة نقص الأكسجين تتبلور مشكلة ألياف طويلة صلبة غير مرنة فتسد الشعيرات الدموية، تكسب هذه الألياف الكرية الدموية شكلاً منجلياً.

- عدة عوامل قد تؤدي إلى نقص الأكسجين في الدم، تمرينات رياضية، التدخين، نشاطات في المرتفعات
تمثل الوثيقة 1- شكل الكريات الدموية الحمراء في الحالتين (HBA و HBS)، وكذلك نتائج الهجرة الكهربائية للبروتينين في pH معين.



1- قدم وصفاً للوثيقة 1 - ثم اقترح فرضيتين تفسر فيها اختلاف مسافة الهجرة الكهربائية بين HBA و HBS.

ثانياً:

لتحديد أعراض هذا المرض والتأكد من مدى صحة الفرضيات نقدم لك الوثيقة 2-.

تم تمثيل ببرنامج الأنجين السلاسل β لكلا البروتينين: HBA = betacodadn و HBS = drepcodadn بالنسبة للتابع النيكليوتيدي و HBA = beta.pro و HBS = drep.pro بالنسبة لتتابع الأحماض الأمينية.

Comparaison simple

	1	10	20	30	40
Traitement	0				
betacod.edn	0				
drepcod.edn	0				

Sélection : 0/3 lignes

Comparaison simple de séquences d'ADN

ATGGTGCACCTGACTCCTGACGAGAGTCTGCCGTTACTGCCCT

Comparaison simple

	1	5	10	15
Traitement	0			
beta.pro	0			
drepcod.edn	0			

Sélection : 0/3 lignes

Comparaison simple de séquences peptidiques

MetValHisLeuThrProGluGluLysSerAlaValThrAlaLeuTrpGlyL

Val-

Glu COO⁻

$$\begin{array}{c} \text{H}_3\text{N}^+-\text{C}-\text{H} \\ | \\ \text{CH}_2 \\ | \\ \text{CH}_2 \\ | \\ \text{COO}^- \end{array}$$

Val COO⁻

$$\begin{array}{c} \text{H}_3\text{N}^+-\text{C}-\text{H} \\ | \\ \text{CH} \\ / \quad \backslash \\ \text{CH}_3 \quad \text{CH}_3 \end{array}$$

Phe COO⁻

$$\begin{array}{c} \text{H}_3\text{N}^+-\text{C}-\text{H} \\ | \\ \text{CH}_2 \\ | \\ \text{C}_6\text{H}_5 \end{array}$$

Leu COO⁻

$$\begin{array}{c} \text{H}_3\text{N}^+-\text{C}-\text{H} \\ | \\ \text{CH}_2 \\ | \\ \text{CH} \\ / \quad \backslash \\ \text{CH}_3 \quad \text{CH}_3 \end{array}$$

الوثيقة 2-ب

فالفين

جيب يجمع الجذور الكارهة للماء

↓

Phe 85

Val 6

Leu 88

الوثيقة 2-ج

باستغلال الوثيقة 2- ناقش مدى صحة الفرضيات المقترحة.

ثالثاً: بإيجاد علاقة بين المعطيات المقدمة في الموضوع ومعارفك اشرح بدقة سبب مرض الدريبانوسيتوز الذي يعاني منه اللاعب الدولي في كرة القدم.

التمرين الاول : 05

البيانات : 1- pNRA / 2- NDA / 3- NRAm-2 / 4- نكليوتيدات حرة / 4-نكليوتيدة الادنين.

1-وضع علاقة بين بنية ARNt ووظيفته :

- يتكون الـ ARNt من سلسلة مفردة من تتابع نكليوتيدي تلفت السلسلة لتأخذ بنية فراغية ثلاثية الابعاد بشكل حرف مقلوب تحافظ على استقرارها روابط هيدروجينية .
- لهذه البنية وظيفة مضاعفة كونها تضم :
 - ✓ موقعا لتنشيط الحمض الاميني و بالتالي نقله الى البولييزوم (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 الـ ARNt أثناء عملية تنشيط الحمض الاميني بتدخل انزيم الربط النوعي (امينواسيل ترانسفيراز) و التي تسبق الترجمة .

2-شرح التكامل بين البنيات الثلاث :

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 بمنتالية رامزات كل رامزة تشفر لحمض اميني معين .
 - يترجم ARNm بعد ارتباطه بالريبوزومات مشكلا معقد البولييزوم حيث يتم نقل الاحماض الامينية بفضل ARNt بعد تنشيطها و وضعها في الموقع المناسب بفضل التكامل بين الرامزات المضادة و رامزات الشفرة الوراثية .
 - يتم ربط الاحماض الامينية بروابط بيبتيديدية 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 .

الأشكال أ- و ب:-

تقديم وصفا لأشكال الوثيقة 1- ومنه اقتراح فرضية تفسر سبب اختلاف مسافة الهجرة بين البروتينين:
يظهر الشكل أ- ان جزيئات هيموغلوبين ال HBA يسبح حرا في هيولة الكرية الدموية الحمراء، والتي تتميز بشكل كروي وتكون مقعرة في المركز، بينما الشكل ب- نلاحظ جزيئات هيموغلوبين HBS مرتبطة فيما بينها فكل جزيئة مرتبطة بأخرى مشكلا بذلك الياف في هيولة الكرية الدموية الحمراء مما يعطي لها شكلا منجليا وهذا لتراص هذه الألياف فيما بينها.

الشكل ج:-

نلاحظ هجرة البروتينين إلى القطب الموجب، مما يدل على ان كلاهما يحملان شحنة سالبة، لكن مسافة الهجرة بينهما مختلفة فقد يعود هذا إلى اختلاف نوع او عدد الاحماض الأمينية او كلاهما الذي يدخل في تركيب هذه البروتينات فتكون الفرضيات كالتالي:

- 1- اختلاف في عدد الاحماض الأمينية = اختلاف في الوزن الجزيئي بين البروتينين (HBA اخف من HBS) .
- 2- اختلاف في نوع الاحماض الأمينية = عدد الاحماض الأمينية التي تتأين بالسالب تكون أكبر عند HBA (HBA اكثر كهرو سلبية عن ال HBS) = قوة شحنة

ثانيا:

مناقشة مدى صحة الفرضيات:

من الشكل أ-

يظهر النتائج النيكلوتيدي في الأنجين انه يوجد استبدال في القاعدة رقم 20 حيث تم استبدال القاعدة A ب T مما أدى الى تغيير الرامزة من GAG إلى GTG ما سبب في تغيير الحمض الاميني رقم 7 فقط من حمض ال GLU إلى ال VAL للسلسلة β.

تظهر الصيغ الكيميائية لكلا من الحمضين الأميين ان:

GLU : حمض اميني حامضي ، فجزره يحتوي على وظيفة حامضية ، فهي قابلة للتأين بالسالب في الوسط القاعدي اما عن VAL : فهو حمض اميني متعادل يحتوي جذره على سلسلة كربونية فهو جذر ألكلي غير قابل للتأين.
كما تظهر الوثيقة ب:- ان هذين البروتينين يملكان سلسلتين من النوع β، فبذلك يكون هيموغلوبين HBA اكثر الشحن السلبية من هيموغلوبين HBS ب (بشحنتين 2-)، وهذا ما يؤكد صحة الفرضية التي تنص على ان HBA اكثر كهروسلبية من HBS ، اي قوة شحنة ال HBA أكبر من قوة شحنة ال HBS .

غياب الاوزان الجزيئية للأحماض الأمينية في هذه الدراسة يجعلنا لا يمكن ان نؤكد او ننفي الفرضية التي تنص على ان هناك اختلاف في الوزن الجزيئي بين البروتينين، إلا انه اختلاف في حمض اميني واحد (مقارنين في الكتلة المولية) لا يؤدي الى اختلاف كبير في الوزن الجزيئي للبروتينين فالاختلاف يكون مهملا (المسافة بينهما في الهجرة لا تكون كبيرة).

ثالثا:

ان النتائج النيكلوتيدي في المورثة هو الذي يتحكم في ترتيب وعدد ونوع الاحماض الأمينية، فأني خلل في هذه الرسالة المشفرة (خلل في المورثة) يؤدي إلى تغيير في حمض اميني.

استبدال نيكلوتيدة واحدة أدى الى تغيير في حمض اميني واحد على مستوى البروتين ، تبين ان الحمض الأميني المستبدل غير قابل للتأين، و في حالة نقص الأكسجين اثناء جهد المحترف Lassana Diarra في التمرينات الرياضية ينجذب الحمض الأميني المستبدل Val والمتواجد في السلسلة β ينجذب مع الجذور الكارهة للماء و المتمثلة في كلا من Phe و Leu المتواجدة في السلسلة β للجزيئة البروتينية HBS الأخرى مشكلا روابط من نوع تجاذب الجذور الكارهة للماء وهذا ما يؤدي إلى تبلور هذه الجزيئات مشكلة بذلك الياف طويلة صلابة غير مرنة تؤدي الى سد الشعيرات الدموية.

تغيير في حمض اميني واحد يؤدي الى تغيير في البنية الفراغية (تشكل الياف صلابة) عدم قدرة الكريات التنقل في الشعيرات الدموية = انسدادها = غياب الوظيفة.