تانوي زيتاي بلقاسم
عين البيضاء أم البواقي

الإختبار الأول في مادة علوم الطبيعة والحياة

الشعبة : 3 علوم تجريبية
المدة : 120 دقيقة

I. (06 نقاط) يعتبر داء السكري Diabète مرضا أيضيا (إستقلابيا) ناتجا عن خلل في إدخال الغلوكوز إلى الخلية حيث تظل كمية منه في الدم مسببة إرتفاع التحلون. لوحظ حديثا بعض حالات السكري أن الإنسولين (هرمون ذو طبيعة بروتينية ، يعمل على تسريع إدخال الغلوكوز إلى الخلايا) كان غير عاد لدرجة عدم قدرته على الإرتباط بمستقبلاته النوعية الموجودة على الغشاء السيتوبلازمي للخلايا المستهدفة (كبدية ، شحمية ، عضلية) .
وتمثل الوثيقة أسفله الأحماض الآمينية الثمانية الأخيرة لإحدى السلسلتين البيبتيديتين (السلسلة β) لإنسولين عادي وآخر غير عادي :

Gly – Phe – Phe – Tyr – Thr – Pro – Lys – Thr
23 24 25 26 27 28 29 30

قطعة من السلسلة β لإنسولين عادي

Gly – Leu – Phe – Tyr – Thr – Pro – Lys – Thr
23 24 25 26 27 28 29 30

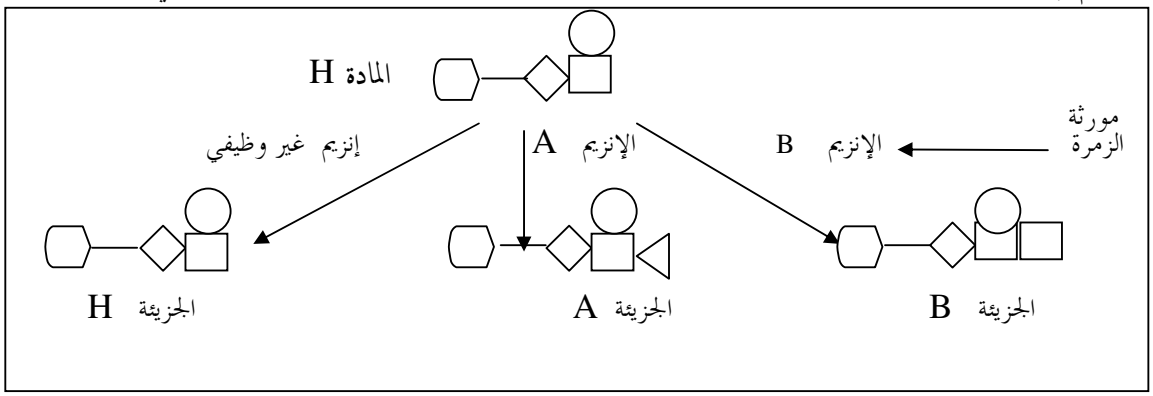
قطعة من السلسلة β لإنسولين غيرعادي

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

1. إعتمادا على جدول الشفرة الوراثية ، أعد تركيب قطعة ARN الرسول التي مكّنت من بناء المقطع البروتيني في كلتا الحالتين .
2. أ . حدد بنية جزء المورثة التي رمزت لتركيب سلسة الأحماض الآمينية الثمانية عند الشخص السليم .
ب . حدد تغير المورثة ، وبيّن كيف يمكّن من تفسير الإختلاف بين الإنسولين العادي وغير العادي .
3. إعتمادا على المعطيات السابقة ومعلوماتك ، فسر عدم قدرة الهرمون على الإرتباط بمستقبله النوعي .
4. ما هو العلاج الذي تقترحه لهذا المصاب ؟

II. (08 نقاط) تتحدد الزمر (الفصائل) الدموية (نظام ABO) بوجود او غياب مستضدات غشائية في غشاء الكرية الحمراء .

يتحكم في تركيب هذه الإنزيمات ثلاثة أليلات لمورثة الزمرة الدموية ، وهذا حسب المخطط الآتي :

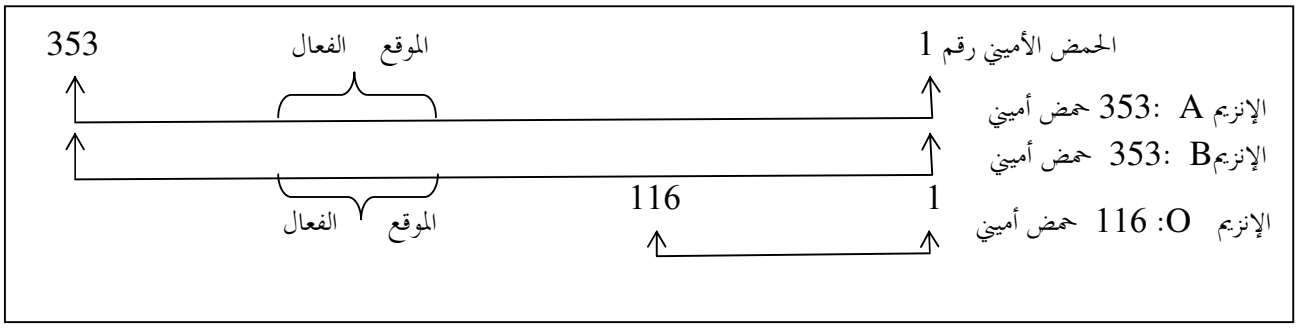


جزء بروتيني ◯ فيكوز ◇ N – أستيل غليكوزامين □ غلاكتوز ◁ N –أستيل غلاكتوزامين

سمحت دراسات جزيئية للسلسلة غير المستنسخة للأليلات الثلاثة وللإنزيمات الموافقة لها بالحصول على النتائج الآتية :

رقم النيكلوتيد: 800 793 700 523 258 1

الأليل A : ATG..... GTGAAC……GTGCGC…..CCCGGC……TACCTG……GGGGGG…….TGA .
الأليل B: ATG…….GTGAAC .....…GTGGGC..…CCCAGC…....TACATG……GGGGCG……TGA.
الأليل O : ATG.....…GTAAC..… GTGCGC..…CCCGGC.....… TACCTG..… GGGGGG…….TGA.



1. ماهو دور الإنزيم المشفر من قبل مورثة الزمر الدموية ؟
2. ماذا تستخلص من مقارنة الأليلات الثلاثة للنظام ABO ؟
3. ماذا تستخلص من مقارنة الإنزيمات الثلاثة من حيث البنية الأولية ؟
4. كيف تفسر قصر السلسلة البيبتيدية للجزيئة (O) ؟
5. حدد الزمر الدموية المحتملة . وما هي الإنزيمات التي تشرف على إيجادها ؟
6. إذا كان الأليل A هو الأصل ، فما هو النمط الوراثي والظاهري لسيدنا آدم ؟

III.(06 نقاط) الغلوكوز -6- فوسفات ديهيدروجيناز G6PD ، إنزيم بتواجد في جميع خلايا الإنسان ، يتوسط تفاعلا كيميائيا ركيزته الغلوكوز ، ويلعب دورا هاما داخل الكريات الحمراء .يتكون الإنزيم من 515 حمض اميني ويوجد منه عدة أشكال (أنظر الجدول .1.) من الشكل الفعال (100%) إلى الشكل منعدم الفعالية تقريبا (1 %) . وفي حالة الشكل الأخير ، يتجمع الماء الأكسيجيني H_2O_2 في الخلايا ويسبب موتها وخاصة الكريات الحمراء وينجم عن ذلك نوع من فقر الدم تنيجة لإنفجار هذه الخلايا وتراكم خضاب الدم في الكلى الذي يعيق عملها (قصور كلوي) . ويلاحظ ذلك إذا تناول المصاب بعض الأدوية أو أغذية (فول ، فاصوليا ن خُرشوف ، جلبان أخضر ، التين . .) وسبب المرض هو عوز (عجز) إنزيمي يعاني منه أكثر من 400 مليون فرد في العالم .

الجدول(.1.)

شكل الإنزيم	تواتر الأليلات الموافقة			النشاط الإنزيمي (%بالنسبة للحالة العادية)	الأعراض الكلينيكية (السريرية)
	إفريقا	أوروبا	حوض المتوسط		
G6PDB	65%	99,7%	90,99%	100	لا أعراض
G6PDA	20%	–	--	85	لا أعراض
G6PDM	1%	--	8----1 %	3	يرقان jaunisse (إصفرار الجلد) ، فقرالدم الناتج عن إنحلال الكريات الحمراء، نتيجة تناول أغذية ، أدوية ، تعفن .....

الوثيقة (2) : تم التعرف على متتالية النيكلوتيدات للـــ ADN الموافقة لمختلف أشكال الإنزيم والجدول .2. يقدم معلومات خاصة بها :

G6PD.B ، G6PD.A ، G6PD.M المشفَرة على التتالي بالأليلات : g6pd.b ، g6pd.a ، g6pd.m
الذكور هي الأكثر تعرضا للإصابة . أما معايرة النشاط الإنزيمي لـــــ G6PD لدى الإناث المصابة ، أظهرت نسبة قدرت بـــ 50%
مقارنة بالحالة العادية .

الأليلات	الثلاثية 66°	الثلاثية 124°	الثلاثية 186°
g6pd b.	TTC ATC GTG GGC	CAC ATG AAT GCC CTC . . .	CAC ATC TCC TCC CTG
g6pd.a.	TTC ATC GTG GGC	CAC ATG GAT GCC CTC . . .	CAC ATC TCC TCC CTG
g6pd.m.	TTC ATC GTG GGC	CAC ATG AAT GCC CTC . . .	CAC ATC TCC TTC CTG

ملاحظة : مثلت فقط المناطق التي تبدي الإختلاف الجدول .2 .

الوثيقة (3) : جدول الشفرة الوراثية .
1. حدد الأنماط الظاهرية على المستويات : الجسدي ، الخلوي ، الجزيئي لدى المصاب .
2. مستعينا بالوثائق السابقة ، إشرح أسباب هذا العوز الإنزيمي وعواقبه .
3. ما هي النصيحة التي تقدمها للمصابين ؟

العرض الجيّد مرآة للتفكير النيّر

ثانوية زيناي الحاج بلقاسم عين البيضاء — التصحيح الأنموذجي و سلم التنقيط لاختبار الفصل الأول في مادة : علوم الطبيعة و الحياة — المستوى: 3 ع ت

الأسئلة	عناصر الإجابة	سلم التنقيط
I(6ن)	1- تركيب قطعة الـARNm للأنسولين العادي: GGU UUU UUU UAU ACU CCU AAA ACU UAA	0.75
	- تركيب قطعة الـARNm للأنسولين الشاذ : GGU CUU UUU UAU ACU CCU AAA ACU stop 22 23 24 25 26 27 28 29 30	0.75
	2.أ بنية جزء من المورثة لدى الشخص السليم : CCA AAA AAA ATA TGA GGA TTT TGA ATT سلسلة غير ناسخة ⟵ GGT TTT TTT TAT ACT CCT AAA ACT TAA	1
	2.ب تحديد التغير: طفرة : استبدال نيكلوتيد	0.5
	يمكن هذا التغير (الطفرة) من تفسير الإختلاف بين الأسولين العادي و غير العادي: تغير موضعي في النيكلوتيد ⟵ تغير الثلاثية ⟵ تغير الرامزة أثناءالنسخ ⟵ أثناء الترجمة : تغير حمض أمني (Phe عوض بـ Leu) ⟵ تغير في البنية الأولية ⟵ تغير في البنية الفراغية.....	1.5
	3. عدم قدرة الهرمون على الإرتباط تكمن في تغير البنية الفراغية ⟵ تغير في بنية الموقع الفعال للأنسولين: عدم وجود تكامل بنيوي (هندسي) بين هذا الموقع الفعال و موقع التثبيت للمستقبل الغشائي النوعي	1
	4. العلاج: حقن المصاب بالأنسولين	0.5
II (8ن)	1. دور الأنزيم المشفر من قبل مورثة الزمر الدموية: يتوسط تفاعل تحويل المادة H إلى الجزيئة A أوB	0.5
	2. المقارنة:* يختلف الأليل Aعن الأليل B باستبدال النيكلوتيدات: G بـ C في الموقع 523 و A بـ G في الموقع 700 C بـ A في الموقع 793 و C بـ G في الموقع 800	1
	*يختلف الأليل O عن الأليل َA بـ: حذف Gفي الموقع 258.....	0.5
	الاستخلاص: طفرة باستبدال نيكلوتيد في 4 مواقع	0.5
	طفرة بحذف نيكلوتيد في موقع واحد	0.5
	3. مقارنة الأنزيمات الثلاثة : تماثل (A) و (B) من حيث عدد الأحماض الأمينية : 353من جهة، و وجود الأحماض الأمنية الخاصة بالموقع الفعال من جهة أخرى.	0.5
	يختلف كل من (A) و (B) عن (O) في عدد الأحماض الأمينية (116 فقط) وغياب الأحماض الأمنية الخاصة بالموقع الفعال	0.5
	الاستخلاص: وجود الأحماض الأمنية الخاصة بالموقع الفعال : إذن (A) و (B): انزيمان فعالان غياب الأحماض الأمنية الخاصة بالموقع الفعال: إذن (O) انزيم غير فعال	0.75
	4. تفسير قصر السلسلة البيبتدية للانزيم (O) : حذف نيكلوتيد ⟵ تغير في الثلاثيات المتتابعة ⟵ ظهور ثلاثية قف(258) ⟵ ARNm قصير ⟵ سلسلة قصيرة	0.75
	5. الزمر الدموية المحتملة: زمرة (A) وجود الأنزيمA فقط زمرة (B) وجود الأنزيم B فقط	1
	زمرة (AB) وجود الأنزيم AالإنزيمB زمرة (O) وجود إنزيم غير فعال	1
	6.النمط الوراثي (AA) و النمط الظاهري (A).....	0.5

III. الوضعية المستهدفة .

م1: الوجاهة م2: الاستعمال الصحيح لأدوات المادة م3 : التنظيم و الانسجام م4: الإتقان و الإبداع

السؤال	م	مؤشرات الكفاءة	م1	م2	م3	م4
1	م1	مؤ: يحدد النمط الظاهري على المستويات الثلاثة انطلاقا من المعطيات ـ النمط الظاهري السريري (الجسدي): يتمثل في فقر الدم (نقص في الكريات الحمراء) والمتفاقم بانحلال الكريات الحمراء: ظهور خضاب الدم في البلازما له عواقب وخيمة وخاصة على المستوى الكلوي (قصور كلوي) .	0.5			
		ـ النمط الظاهري الخلوي: يوافق تراكم جزيئة سامة H_2O_2 القاتل للخلايا و منها الكريات الحمراء.	0.5			
		ـ النمط الظاهري الجزيئي: الشكل غير الفعال أو قليل الفعالية للأنزيم الذي يحرم الخلايا من استعمال الغليكوز.	0.5			
2	م2					
		مؤ1: استغلال الجدول 1 والجدول 2 لإيجاد العلاقة: داء وراثي الأليل M له علاقة بالمرض و مصدره طفرة للأليل B الأصل : استبدال النيكلوتيد ⟵ تغير الثلاثية		0.5		
		مؤ2: استغلال الجدول 2 و جدول الشفرة الوراثية تحديد ال ARNm لكل حالة أو G6PDB فقط و استخلاص الاختلاف انطلاقا من المقارنة.		0.5		
		مؤ3: تحديد المقطع البروتيني (البيبتيدي) في حالتي G6PDA و G6PDM مع التركيز على الاختلاف فقط : استبدال حمض أميني : Asp بـ Asn في الموقع G6PDA 124 Ser بـ Phe في الموقع G6PDM 186		0.5		
		مؤ4: تغير في البنية الأولية للانزيم A مع الأشارة إلى أن G6PDA لم يتأثر من حيث النشاط أي أن البنية الفراغية لم تتأثر كثيرا : فعالية (90إلى 99%).		0.5		
		مؤ5: تغير في البنية الأولية للأنزيم G6PDM أثرت على البنية الفراغية (الموقع الفعال) فكان له تأثير سلبي على النشاط الوظيفي للأنزيم: قليل الفعالية 1 إلى 3% ⟵ عوز أنزيمي : عدم تحقيق التفاعل الكيميائي بصورة عادية.		0.5		
		مؤ6: الربط بين الفعالية الضعيفة للانزيم و الأعراض الملاحظة على المريض:تجمع H_2o_2 في الخلايا موت الخلايا و خاصة الكريات الحمراء التي تنفجر و يتحرر خضاب الدم (فقر الدم) .وتراكم هذا الأخير في الكلى يسبب قصورا كلويا.		0.25		
		مؤ7 ينتقل هذا الداء وراثتا عن طريق الصبغيات الجنسية (X) لذا يكون المصاب (X_mY) بنسبة اكبر من الإناث (X_mX_m) .		0.5		
		مؤ8 تفاقم احوال المصاب إذا تناول بعض الأدوية او بعض الأغذية مثل: (الفول، الفاصوليا، الخرشوف، جلبان أخضر، التين.....).		0,5		
	م3	التنظيم و الإنسجام.			0.5	
3	م2	مؤ: النصيحة:تجنب تناول هذه الأدوية وهذه الأغذية .		0.5		