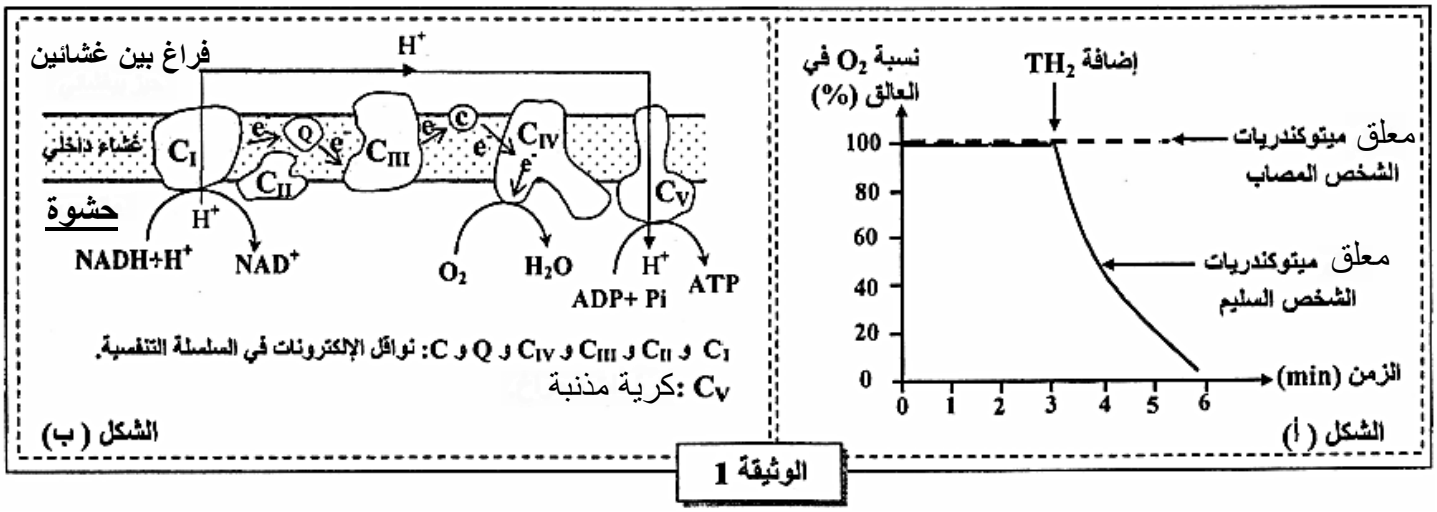
التمرين السادس والعشرون

تَعتمِد العضلة في نشاطها على جزيئة ATP التي ينبغي تجديدها باستمرار. يظهر في حالات مرضية نادرة، عند بعض الأشخاص، ضعف عضلي وعياء شديد مع ارتفاع تركيز الحمض اللبني في الدم (Acidose lactique) نتيجة ضعف تجديد ATP. قصد الكشف عن سبب هذا الارتفاع وضعف تجديد ATP عند الأشخاص المصابين بهذا المرض، نقترح المعطيات الآتية:

- بعد استخلاص الميتوكندريات من الألياف العضلية المصابة (بها خلل في عمل الميتوكندريات) لشخص يعاني من هذا المرض وأخرى من ألياف شخص سليم، تم تحضير معلقين للميتوكندريات غنيين بثنائي الأوكسجين (O_2)، ثم أضيف لكل معلق معطي الإلكترونات TH_2 الذي يقوم بدور $NADH+H^+$ وتم تتبع تغير تركيز O_2 في كل منهما.
يبين الشكل (أ) من الوثيقة 1 النتائج المحصلة، ويبين الشكل (ب) من نفس الوثيقة جزءا من الغشاء الداخلي للميتوكندري يتضمن نواقل البروتونات والإلكترونات وتدفق هذه الأخيرة من المعطي الأول $NADH+H^+$ إلى المتقبل النهائي O_2، وذلك على مستوى ميتوكندري عادية.



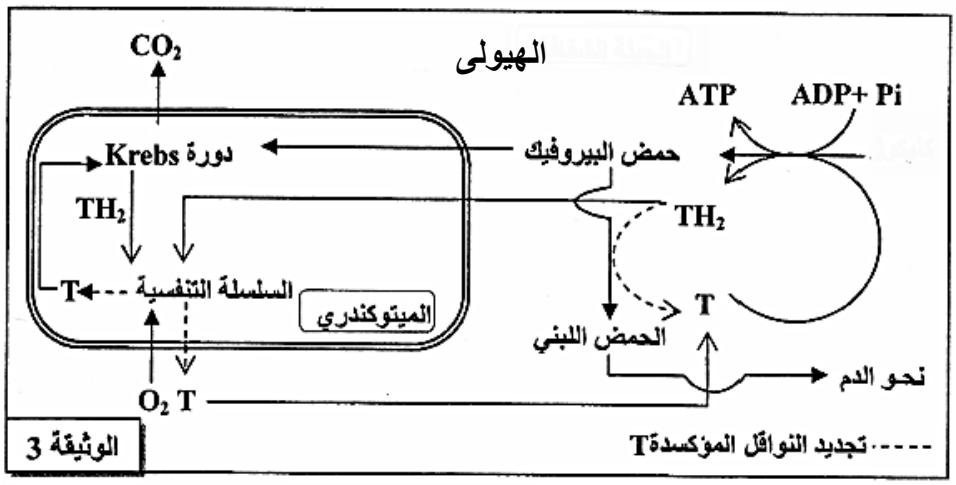
الوثيقة 1

1. أ - قارن تطور نسبة ثنائي الأوكسجين في كل من معلق ميتوكندريات الشخص المصاب، معلق ميتوكندريات الشخص السليم.
ب - فسر، مستعينا بالشكل (ب)، تغير نسبة O_2 الملاحظ في معلق ميتوكندريات الشخص السليم.

- مكن قياس نشاط نواقل السلسلة التنفسية في ميتوكندريات الألياف العضلية المصابة من الحصول على النتائج المبينة في الوثيقة 2. تمثل الوثيقة 3 مخطط مبسط لمراحل أكسدة الغلوكوز داخل الخلايا العضلية في مسلكي التنفس والتخمر اللبني عند شخص سليم.

نواقل السلسلة التنفسية	نشاطها بـ nmol/min/mg في ميتوكندريات الشخص المصاب
C_I	280
C_{II}	60
C_{III}	0
C_{IV}	1200
C_V	2000

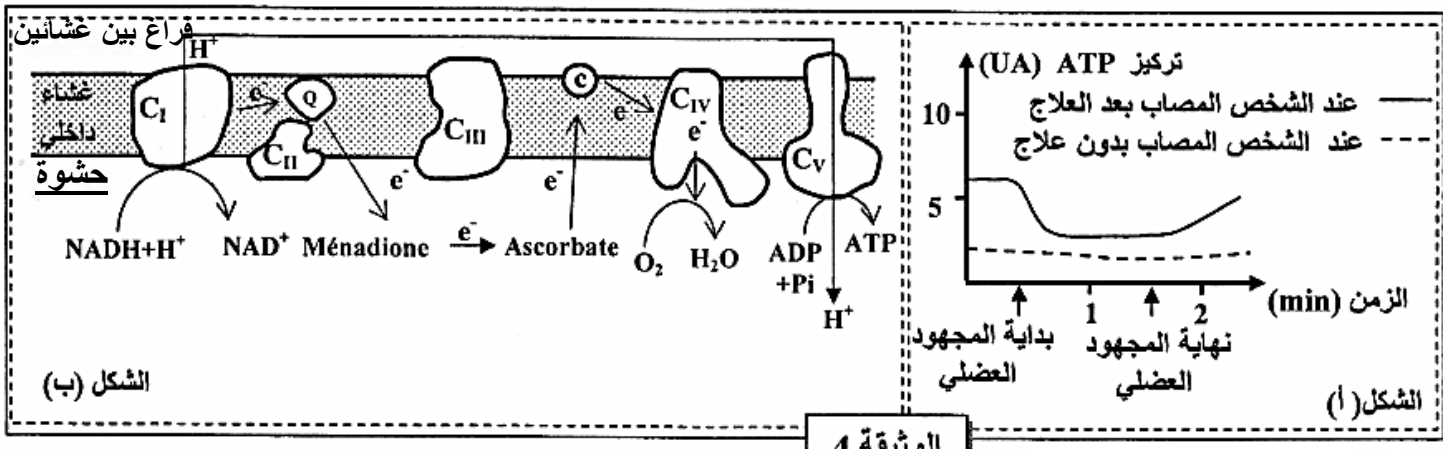
الوثيقة 2



2 . أ - **استخرج** من الوثيقة 2 الخلل الذي أصاب ميتوكندريات الشخص المصاب. (0.25 ن)

ب- **اربط** العلاقة بين معطيات الوثيقتين 2 و 3 و**استعن** بالشكل (ب) من الوثيقة 1 **لتفسير** سبب ارتفاع تركيز الحمض اللبني في دم الشخص المصاب و**تفسير** ضعف تجديد ATP. (1.5 ن)

- لعلاج الخلل الذي تعاني منه ميتوكندريات الألياف العضلية المصابة اقترح الباحثون استعمال مادتي Ascorbate و Ménadione. وللتأكد من نجاعة هذا الاقتراح، تم قياس قدرة العضلات المصابة للشخص المصاب على تجديد ATP بعد مجهود عضلي. يبين الشكل (أ) من الوثيقة 4 نتائج هذا القياس، ويبين الشكل (ب) من نفس الوثيقة تأثير مادتي Ascorbate و Ménadione على السلسلة التنفسية.



الوثيقة 4

3 . أ - **قارن** تطور تركيز ATP عند الشخص المصاب بعد العلاج وعند الشخص المصاب بدون علاج (الشكل أ).

ب - مستعينا بالشكل (ب) من الوثيقة 4، **فسر** تطور تركيز ATP في الألياف العضلية المصابة بعد العلاج.