

العام الدراسي 2021/2020

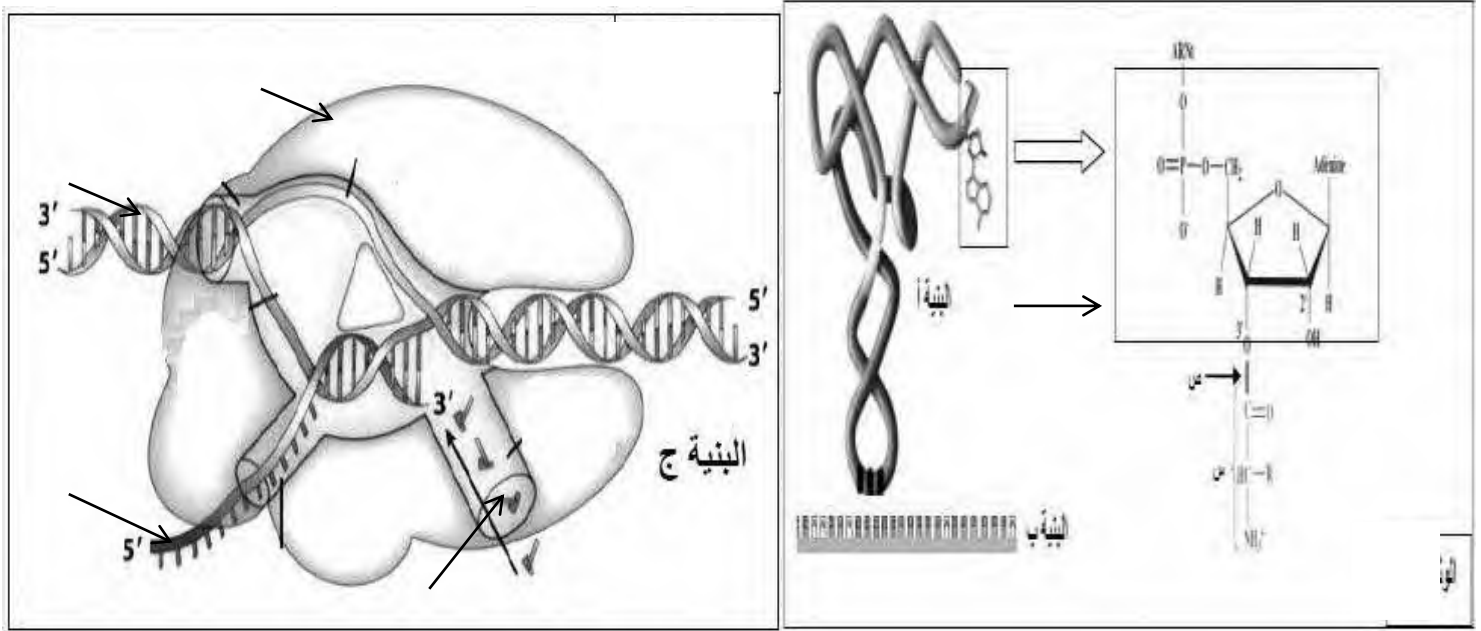
المستوى 3 ع ت

فرض في مادة العلوم الطبيعية و الحياة

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 البيئات المرقمة ثم ضع علاقة بين البنية (أ) ووظيفتها مبرزاً العملية التي تسمح بتشكيل الرابطة (ص) محددًا موقع وزمن حدوثها

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

**لتمرين 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 او خارج الخلية.

**أولاً:**

الدريبانوسيتوز أو مرض فقر الدم المنجلي هو أكثر أمراض الكريات الدموية الحمراء انتشارا 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.

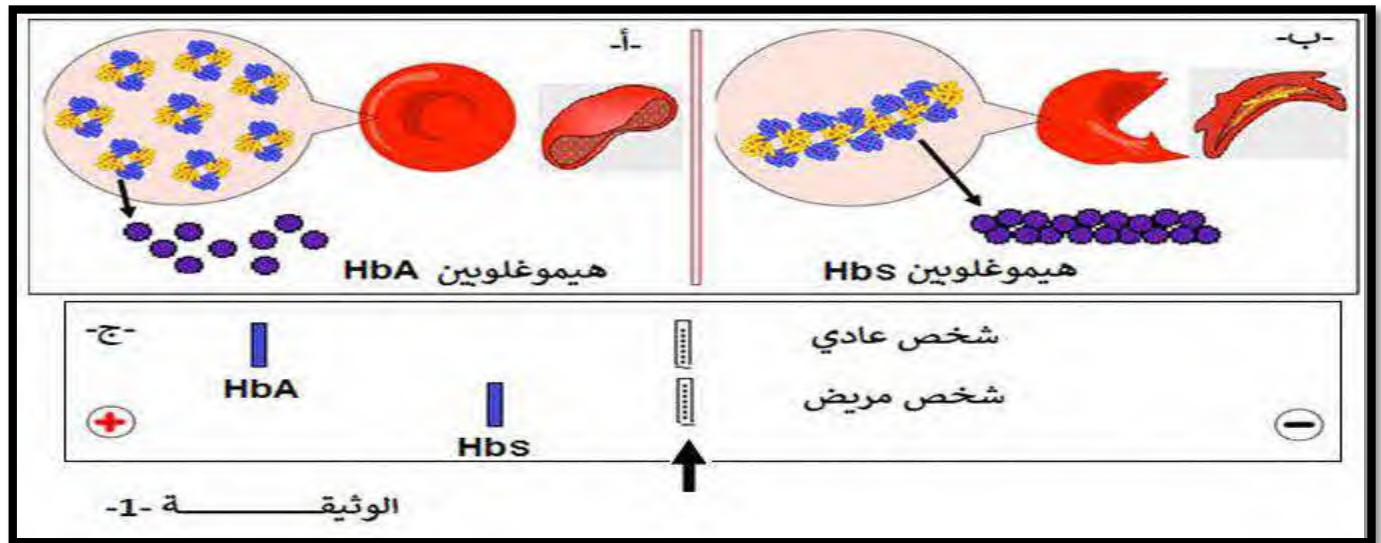
لفهم سبب هذا المرض نقترح عليك هذه الدراسة.

-الهيموغلوبين HBA بروتين كروي يتكون من 4 تحت وحدات متشابهة مثنى - مثنى من النوع  $\alpha$  ، و 2 من النوع  $\beta$  تتميز بشراحتها 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  $\alpha$  ، و 2 من النوع  $\beta$  ، في حالة نقص الأكسجين تتبلور مشكلة ألياف طويلة صلبة غير مرنة فتسد الشعيرات الدموية، تكسب هذه الألياف الكرية الدموية شكلا منجليا.

- عدة عوامل قد تؤدي إلى نقص الأكسجين في الدم، تمارينات 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.

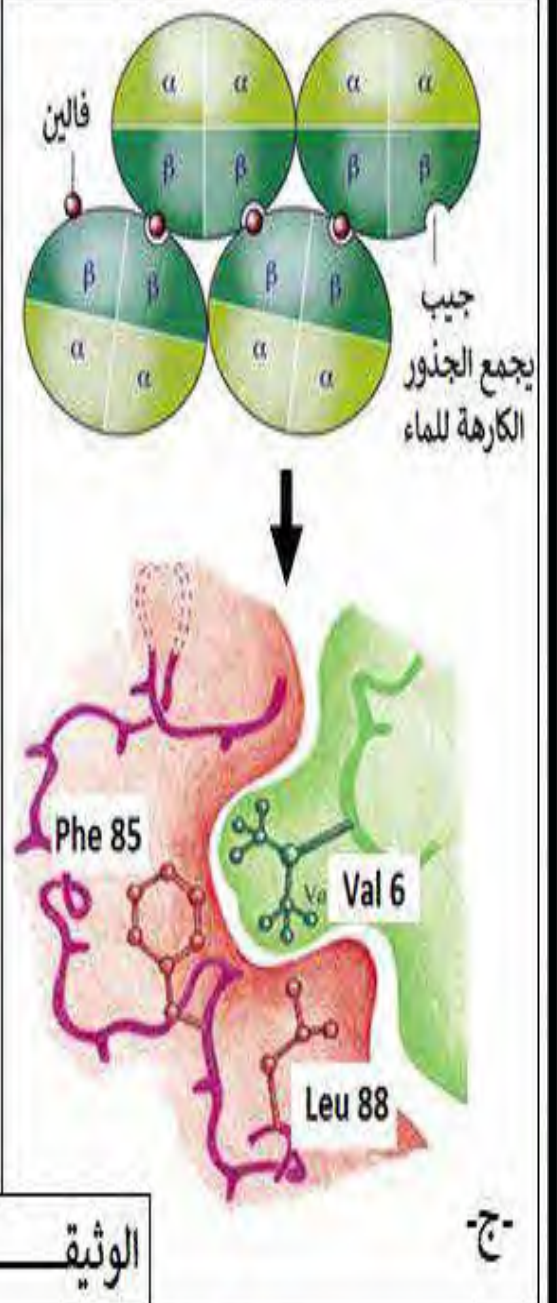
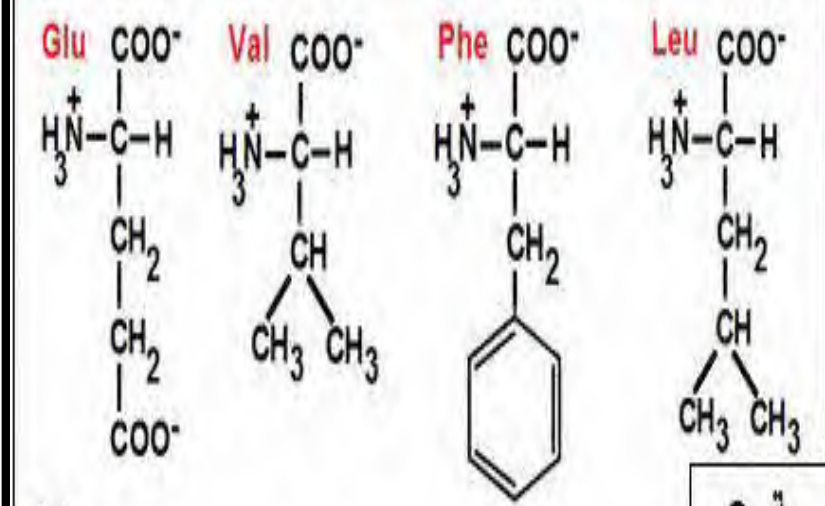
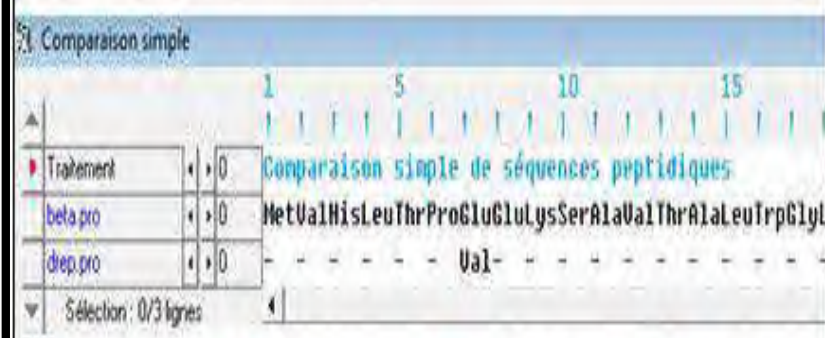
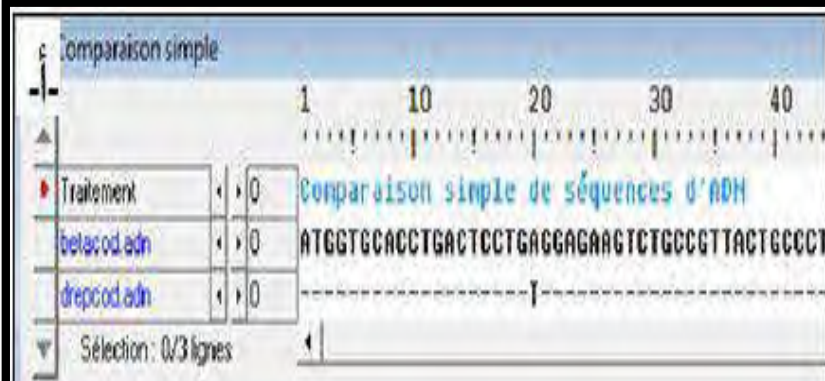


1- قدم وصفا للوثيقة 1- ثم اقترح فرضيتين تفسر فيها اختلاف مسافة الهجرة الكهربائية بين HBA و HBS.

**ثانياً:**

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

تم تمثيل ببرنامج الأناجين السلاسل  $\beta$  لكلا البروتينين:  $\text{betacodadn} = \text{HBA}$  و  $\text{drepcodadn} = \text{HBS}$  بالنسبة للتابع النيكليوتيدي و  $\text{beta.pro} = \text{HBA}$  و  $\text{drep.pro} = \text{HBS}$  بالنسبة لتتابع الأحماض الأمينية.



الوثيقة -2-

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 -2 / 3- NRAm-2 / 4- نكليوتيدات حرة / 4- نكليوتيدة الادينين.

1-وضع علاقة بين بنية ARNt ووظيفته :

- يتكون الـ ARNt من سلسلة مفردة من تتابع نكليوتيدي تلتف السلسلة لتأخذ بنية فراغية ثلاثية الأبعاد بشكل حرف مقلوب تحافظ على استقرارها روابط هيدروجينية .
- لهذه البنية وظيفة مضاعفة كونها تضم :
  - ✓ موقعا لتثبيت الحمض الاميني و بالتالي نقله الى البوليزوم ( 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 البوليزوم 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 بيبتيديية 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 ج-:

تقديم وصفاً لأشكال الوثيقة 1- ومنه اقتراح فرضية تفسر سبب اختلاف مسافة الهجرة بين البروتينين:  
يظهر الشكل أ- أن جزيئات هيموغلوبين الـ HBA يسبح حراً في هيولة الكرية الدموية الحمراء، والتي تتميز بشكل كروي وتكون مقعرة في المركز، بينما الشكل ج- تلاحظ جزيئات هيموغلوبين HBS مرتبطة فيما بينها فكل جزيئة مرتبطة بأخرى مشكلاً بذلك الياف في هيولة الكرية الدموية الحمراء مما يعطي لها شكلاً منجلياً وهذا التراص هذه الألياف فيما بينها.

## الشكل ج-:

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

- 1- اختلاف في عدد الأحماض الأمينية = اختلاف في الوزن الجزيئي بين البروتينين (HBA أخف من HBS).
- 2- اختلاف في نوع الأحماض الأمينية = عدد الأحماض الأمينية التي تتأين بالسالب تكون أكبر عند HBA (HBA أكثر كهرو سلبية عن الـ HBS) = قوة شحنة .....

## ثانياً:

مناقشة مدى صحة الفرضيات:

## من الشكل أ-

يظهر النتائج النيكلوتيدي في الأناجين أنه يوجد استبدال في القاعدة رقم 20 حيث تم استبدال القاعدة A بـ T مما أدى إلى تغيير الرامزة من GAG إلى GTG ما سبب في تغيير الحمض الأميني رقم 7 فقط من حمض الـ GLU إلى الـ VAL للسلسلة β.

تظهر الصيغ الكيميائية لكلا من الحمضين الأميين أن:

GLU : حمض اميني حامضي ، فجذره 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 ج-: أن هذين البروتينين يملكان سلسلتين من النوع β، فبذلك يكون هيموغلوبين HBA أكثر الشحن السلبية من هيموغلوبين HBS بـ (بشحنتين 2-)، وهذا ما يؤكد صحة الفرضية التي تنص على أن HBA أكثر كهروسلبية من HBS ، أي قوة شحنة الـ HBA أكبر من قوة شحنة الـ HBS .

**غياب الأوزان الجزيئية للأحماض الأمينية** في هذه الدراسة يجعلنا لا يمكن أن نؤكد أو ننتفي الفرضية التي تنص على أن هناك اختلاف في الوزن الجزيئي بين البروتينين، إلا أنه اختلاف في حمض اميني واحد (متمارين في الكتلة المولية) لا يؤدي إلى اختلاف كبير في الوزن الجزيئي للبروتينين فالاختلاف يكون مهمل (المسافة بينهما في الهجرة لا تكون كبيرة).

## ثالثاً:

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

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

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

