شبكة تقييم موضوع بكالوريا التجريبي الموحد 2025	
الإجـــــــــــــــــــابة	**التنقيط**
حل التمرين الأول(الاسترجاع المنظم للمعارف): (05 نقاط) - **شرح دور البروتينات في الرد المناعي** يلعب الجهاز المناعي دورا حيويا في التعرف على مسببات الامراض وتدميرها ويعتمد في ذلك على خلايا متخصصة مثل LT التي تملك مستقبلات سطحية تعرف بالـ TCRغير ان بعض الفيروسات مثل VIHو sars-cov1، Sars-cov2 تمتلك اليات للتحايل على هذا الدفاع مما يضعف الاستجابة المناعية **فماهو دور البروتينات الغشائية في الرد المناعي وما مدى تأثير الفيروسات في ذلك ؟** *في الحالة العادية تتعرف الخلايا التي تمتلك مستقبلات TCR كالخلايا LT4 (التي تستهدف بشكل مباشر من مرف فيروس VIH) على المعقد (HLAII – ببتييد مستضدي) المعروض على سطح الخلايا المقدمة للببتييد المستضدي (الخلايا العارضة CPA) . –هذا التعرف يؤدي الى تنشيط بروتين CD3 المساعد للمستقبل TCR وهو يتكون من ست تحت وحدات بروتينية تخترق الغشاء الهيولي . – يفعل CD3 الاشارات داخل الخلية LT4 مما يؤدي إلى تحسسها وتشكيلها لمستقبلات الـ IL_2 بحيث تفرز الـ IL_2 تحفز نفسها على التكاثر والتمايز إلى LT4m و LTh مساعدة مفرزة لـ IL_2 . – للخلايا LTh المساعدة مفرزة لـIL_2 دورا محوريا بتحفيز الخلايا المحسسة المتدخلة في الإستجابة المناعية الخلطية (LB) والخلوية (LT8) . – مما يزيد من فعالية الرد المناعي النوعي الخلطي والخلوي والتخلص من المستضدات الغريبة. – في حالة تدخل فيروسي مثل (VIHو sars-cov1، Sars-cov2) تعطل وظيفة CD3 وعدم تنشيطه من خلال منع ارتباطه بمركب TCR. – مما يؤدي الى غياب تنشيط الخلية LT4 عدم تحسسها و تكاثرها وتمايزها إلى LT4m و LTh مساعدة مفرزة لـIL_2 . - غياب IL_2 و بالتالي ضعف الاستجابة المناعية النوعية الخلطية والخلوية وهذا يمكن الفيروسات من التكاثر والانتشار داخل الجسم دون مقاومة فعالة. تؤثر الفيروسات على فعالية الاستجابة المناعية النوعية من خلال استهداف بروتينات TCR;CD3 هذا الذي يؤدي الى ضعف الجهاز المناعي ويزيد من خطورة العدوى	**05** (0.25X2) **0.5** (0.5X8) **04** **0.5**
حل التمرين الثاني (تطبيق الاستدلال العلمي): (07 نقاط) **الجزء الأول:** **–توضيح تأثير C12 على التحول الطاقوي محل الدراسة:** **إستغلال الشكل أ من الوثيقة 1** –في غياب المركب C12 معدل نمو الطحالب الخضراء اعظمي يقدر بحوالي 35 (و.إ). –في وجود المركب C12 بتراكيز متزايدة تناقص معدل نمو الطحالب الخضراء كلما زاد تركيز المركب C12	**07** (0.25X3)

0.75	حيث لا يتعدى 05 (و.ا) عند التركيز 16 ميكرو مول). **الاستنتاج:** يثبط المركب C12 نمو الطحالب الخضراء. **استغلال الشكل ب من الوثيقة 1** -في غياب المركب C12 نسبة نشاط التركيب الضوئي أعظمية تقدر ب (100%) -في وجود المركب C12 بتراكيز ضعيفة (0.1) - 1 ميكرو مول / لتر): تناقص بطيء في نشاط التركيب الضوئي ليبلغ حوالي (80).
(0.25X4) 01	-في وجود المركب C12 بتراكيز عالية (1) - 10 ميكرو مول / لتر): تناقص سريع في نشاط التركيب الضوئي الى أن ينعدم عند التركيز 10 ميكرو مول / لتر. **الاستنتاج:** يثبط المركب C12 نشاط التركيب الضوئي عند النباتات الخضراء في التراكيز العالية. **الربط : عملية التركيب الضوئي تتم وفق مرحلتين مرحلة كيموضوئية ومرحلة كيموحيوية إثر توفر الظروف الطبيعية المناسبة.**
(0.5X2) 01	- إلا أن المركب C12 يثبط نشاط التركيب الضوئي عند النباتات الخضراء في التراكيز العالية بتأثيره السلبي في إحدى مراحله. - توقف إحدى مراحل التركيب الضوئي يودي إلى توقف تركيب المادة العضوية مما يؤدي الى تثبيط نمو النباتات الخضراء.
	الجزء الثاني: **اشرح كيف تؤثر الجزيئة C12 على آليات تحويل الطاقة الضوئية إلى كيميائية كامنة عند النباتات بما يرشحها لأن تكون مشروع مبيد أعشاب:** **استغلال الشكل أ من الوثيقة 2**
(0.25X2) 0.5	- **في التجربة (01) الشاهدة صانعات خضراء معرضة للضوء + (ADP) وPi)** : تسجيل انطلاق غاز ثنائي الأكسجين االناتج عن الاكسدة الضوئية للماء و تركيب ATP. **في التجربة (02) في نفس الشروط التجريبية السابقة مع اضافة المركب C12** : تسجيل عدم انطلاق غاز ثنائي الأكسجين و عدم تركيب ATP
0.5	**الاستنتاج** : يثبط المركب C12 الأكسدة الضوئية للماء كما يثبط الفسفرة الضوئية (تثبط تركيب (ATP) خلال تفاعلات المرحلة الكيموضوئية). -أو يؤثر المركب C12 سلبا على نشاط الانزيم المسؤول عن أكسدة الماء كما يثبط فسفرة ADP الى ATP (تثبط تركيب (ATP) في المرحلة الكيموضوئية). **استغلال الشكل ب من الوثيقة 2**
(0.25X3) 0.75	- في غياب المركب C12 تزايد سرعة التفاعل الانزيمي لانزيم FNR بزيادة تركيز $NADP^+$ ليصل الى قيمة أعظمية تقدر ب (20 و.إ) عند التركيز (40) من $NADP^+$. -في وجود المركب 12 بتراكيز متزايدة (4) - 16 تناقص سرعة التفاعل الانزيمي لانزيم FNR بزيادة تركيز NADP لينعدم عند التركيز (16).

الاستنتاج: يتبط المركب C12 النشاط الانزيمي لإنزيم FNR المسؤول عن ارجاع $NADP^+$ إلى $NADPH.H^+$ **استغلال الشكل جـ من الوثيقة 2** – يتكون إنزيم FNR من سلسلة بيبتيدية واحدة بها بنيات ثانوية » و B فهو ذو بنية ثالثية تتميز بوجود موقع فعال حيث: –**في وجود $NADP^+$** : ينثبت جزيئة $NADP^+$ في الموقع الفعال لإنزيم FNR نتيجة وجود تكامل بنيوي. – في وجود المركب 12 الذي يتثبت في الموقع الفعال لإنزيم FNR مكان تثبت NADP جزيئة **الاستنتاج:** ينافس المركب C12 جزيئة NADP على الموقع الفعال لإنزيم FNR **الربط:** –يؤثر المركب C12 سلبا على آليات تحويل الطاقة الضوئية الى طاقة كيميائية كامنة عند النبات الاخضر من خلال تثبيط نشاط انزيم FNR بتثبته في الموقع الفعال للانزيم مكان الركيزة $NADP^+$ مما يؤدي الى عدم ارجاع $NADP^+$ إلى $NADPH.H^+$. – فيتوقف انتقال الالكترونات عبر السلسلة التركيبية الضوئية. – وتوقف الاكسدة الضوئية للماء مما يؤدي الى عدم تراكم H في تجويف التيلاكوئيد. – فيتوقف تركيب ATP (توقف الفسفرة الصوتية) . – غياب نواتج المرحلة الكيموضوئية ($NADPH.H^+$ و ATP) – يؤدي الى عدم تثبت CO_2 وعدم تركيب المادة العضوية الضرورية لنمو النباتات الخضراء فيموت –وهو ما يرشح المركب C12 ليكون مشروع مبيد اعشاب بديل.	(0.25X3) **0.75** (0.25X7) **1.75**
حل التمرين الثالث (إنتهاج المسعى العلمي): (08 نقاط) **الجزء الأول:** **- اقترح فرضيات** **استغلال الوثيقة (1) :** – نلاحظ في غياب الرصاص تسجيل زوال استقبال بعد مشبكي بسعة كبيرة . – مقارنة في وجود الرصاص كان تسجيل زوال استقطاب بعد مشبكي بسعة اقل **الاستنتاج :** الرصاص يقلل من سعة الكمون الغشائي بعد المشبكي مما يمنع انتقال الرسالة العصبية في الخلية بعد مشبكية **الربط:** - الرصاص يقلل من سعة الكمون الغشائي بعد المشبكي مما يمنع انتقال الرسالة العصبية في الخلية بعد مشبكية . - ونحن نعلم ان انتقال الرسالة العصبية عبر الخلية قبل مشبكية تؤمنها قنوات فولطية وصولا النهاية المحورية . - ثم إلى الخلية بعد مشبكية حيث يتم طرح وسيط عصبي في الشق المشبكي حيث يرتبط بمستقبلاته	**<u>08</u>** (0.25X3) **0.75** (0.25X3) **0.75**

النوعية في القنوات المبوبة كيميائيا محفزا انفتاحها مما يسمح بدخول شوارد Na^+ وتوليد كمون غشائي بعد مشبكي منبه (PPSE) و عليه اقترح الفرضيات التالية: ف1: الرصاص يثبط انتقال كمون العمل في الخلية قبل مشبكي ف2: الرصاص يثبط تحرير المبلغ العصبي في الشق المشبكي. ف3-الرصاص يعيق تثبت المبلغ العصبي على مستقبلاته القنوية. **ملاحظة:** تقبل أي فرضية قريبة.	(0.25X3) **0.75**
الجزء الثاني: **المناقشة:** **استغلال الوثيقة (2):** **الشكل (أ) :** - في غياب الرصاص كمية Ach المفرزة كبيرة تقدر ب(500و.إ). - بينما في غياب الرصاص تقل كمية Ach المفرزة لتصل (100و.إ) **الاستنتاج:** الرصاص يقلل من افراز Ach **الشكل (ب):** -في غياب الرصاص :التيار الداخلي كبير يقدر ب200. - بينما في وجوده: التيار الداخلي منعدم. **الاستنتاج** :الرصاص يثبط التدفق الداخلي من الشوارد **الشكل (ج) :** - في غياب الرصاص تدفق شوارد الكالسيوم من الوسط الخارج خلوي الى الوسط الداخل خلوي حسب تدرج تركيزها. - بينما في وجود الرصاص عدم تدفق شوارد الكالسيوم ونفاذ الرصاص عبر الغشاء وتثبته بالقناة مما يؤدي الى انغلاقها **الاستنتاج** :الرصاص يعيق انفتاح القنوات الفولطية للكالسيوم **الشكل (د):** - في وجود الرصاص في النهاية المحورية وأثناء حقن شوارد الكالسيوم يرتبط الرصاص بالحويصلات المشبكية ويمنعها من طرح الوسيط العصبي. **الاستنتاج** :الرصاص يمنع طرح محتوى الحويصلات من الوسيط العصبي في الشق المشبكي **الربط :** - في وجود الرصاص الذي ينفذ عبر غشاء الليف العصبي ويتثبت بالقناة الفولطية للكالسيوم ويؤدي الى انغلاقها. - مما يمنع دخول شوارد الكالسيوم للنهاية المحورية قبل المشبكية . - عدم هجرة الحويصلات المشبكية نحو الغشاء الهيولي للخلية قبل مشبكية بسبب عدم دخول الكالسيوم	(0.25X3) **0.75** (0.25X3) **0.75** (0.25X3) **0.75** (0.25X2) **0.5** (0.25X6) **1.5**

وبسبب التصاق الرصاص بالحويصلات المشبكية وبالتالي عدم الالتحام معه.

- وعدم تحرير المبلغ العصبي الاستيل كولين في الشق المشبكي وعدم تثبته بمستقبلاته القنوية النوعية الخاصة به .

- عدم توليد كمونات بعد مشبكية منبهة وبالتالي عدم انتقال الرسالة العصبية.

- وهذا ما يؤكد صحة الفرضية 2 وينفي الفرضيتين 1 و 3

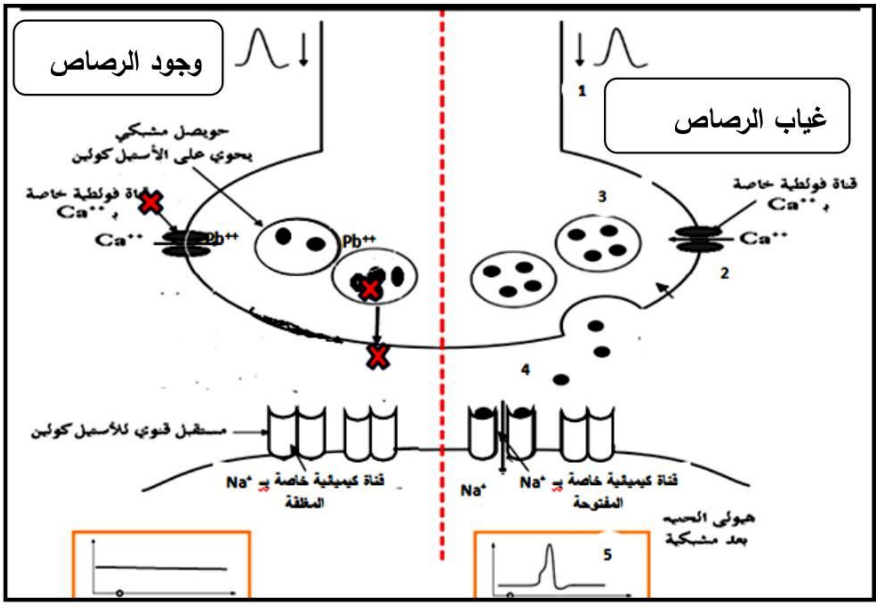
2. تقديم إرشادات مبنية على أسس علمية لتفادي التسمم العصبي بالرصاص:

0.25

– التقليل من استعمال الأواني المنزلية و الأجهزة الإلكترونية ومواد البناء التي تحتوي على عنصر الرصاص لكي لا نصاب بالتسمم العصبي وإعاقة نقل الرسالة العصبية.

الجزء الثالث: رسم تخطيطي يوضح دور البروتينات في الآلية المدروسة وتأثير معدن الرصاص عليها بالاعتماد على المعلومات المتوصل إليها في هذه الدراسة ومكتسباتك.

01.25



1.توليد موجة زوال الإستقطاب

2.انفتاح القنوات الفولطية للكالسيوم ودخول الكالسيوم

3. هجرة الحويصلات وإفراغ محتواها في الشق المشبكي.

4. تثبت الوسيط العصبي الاستيل كولين وانفتاح القناة الكيميائية للصوديوم ودخول الصوديوم.

5.توليد كمون بعد مشبكي تنبيهي PPSE.

حل الموضوع الثاني	
حل التمرين الأول(الاسترجاع المنظم للمعارف): (05 نقاط) *تمتلك البروتينات بنيات فراغية مستقرة تؤهلها لأداء وظائف خاصة، تتأثر هذه البنيات بالعديد من العوامل الفيزيائية والكيميائية مثل مادة Sodium dodecyl Sulfate (SDS) التي تدخل في تركيب العديد من المنتجات كمعجون الأسنان. **فما العلاقة بين البنية الفراغية للبروتين وتخصصه الوظيفي وكيف يسمح استعمال مادة SDS بالوقاية من العدوى البكتيرية المسببة للتسوس.؟** *تتوقف البنية الفراغية للبروتين على التتابع المحدد للأحماض الأمنية (عدد، نوعا وترتيبا). -تنشأ على مستوى بعض جذور الأحماض الأمنية روابط (كبريتية ، شاردية ، هيدروجنية، كارهة للماء) في مواضع محددة ودقيقة تحافظ على استقرار البنية الفراغية ما يكسبها وظيفة متخصصة. - البكتيريا تنتج بروتينات ذات تخصص وظيفي عالي على مستوى الاسنان تساهم في انتشار التسوس في الفم. - مادة Sodium dodecyl Sulfate (SDS) الموجودة في معجون الاسنان تحتوي على قطب محب للماء وقطب كاره للماء . - تتجمع الأقطاب الكارهة للماء لمادة SDS مع الأقطاب الكارهة للماء لجذور الأحماض الأمنية المشكلة للبروتين البكتيري . - فقدان الروابط التي تنشأ بصورة محدد ودقيقة بين جذور الأحماض الأمنية في البروتين البكتيري مما يفقده بنيته الفراغية. -فقدان البنية الفراغية للبروتين البكتيري يؤدي الى فقدان تخصصه الوظيفي . -توقيف نشاط البروتينات البكتيرية يؤدي إلى موت البكتيريا وبالتالي الوقاية من التسوس . *تعتبر مادة SDS المشكلة لمعجون الاسنان مادة فعالة للوقاية من البكتيريا وذلك من خلال كسر الروابط التي تحافظ على تماسك البنية الفراغية لبروتيناتها مؤدية الى توقف تخصصها الوظيفي وبالتالي موت البكتيريا المسببة للتسوس والوقاية منها.	**05** (0.25X2) **0.5** (0.5X8) **04** **0.5**
حل التمرين الثاني(تطبيق الاستدلال العلمي) (07 نقاط) **الجزء الأول :** **توضيح العلاقة بين الاجهاد النفسي وكفاءة الجهاز المناعي:** **إستغلال الشكل(أ) : جدول لنتائج تجريبية.** ***الكورتيكوستيرون** : - عند الفئران في الظروف العادية كميته تقدر بـ 13 (ng/ml) - **بينما** عند الفئران المعرضة للإجهاد النفسي ارتفعت الى 300 ng/ml) .(ng/ml) ***الكورتيزول** : -عند الفئران في الظروف العادية كميته تقدر ب 20 (ng/ml) - بينما عند الفئران المعرضة للإجهاد النفسي ارتفعت الى 40-35 (ng/ml). **الاستنتاج:** يتسبب التعرض للإجهاد النفسي في إفراط إفراز الكورتيكوستيرون والكورتيزول. **إستغلال الشكل (ب):**	**07** (0.25X5) **01.25**

– فئران في ظروف عادية : عدد LT و LB مرتفع وشحنة الفيروس منخفضة. – بينما عند فئران معرضة لإجهاد نفسي: عدد LT وLB منخفض وشحنة الفيروس مرتفعة. **الاستنتاج:** يتسبب التعرض للإجهاد النفسي في تناقص عدد الخلايا اللمفاوية LB و LT ما يؤدي إلى تكاثر الفيروس. **الربط** – يتسبب التعرض للإجهاد النفسي في إفراط إفراز الكورتيكوستيرون والكورتيزول. – ينتج عن ذلك تناقص في عدد الخلايا اللمفاوية LB و LT ما يؤدي إلى تكاثر الفيروس وبالتالي أدى الى ضعف كفاءة الجهاز المناعي في التصدي له.	(0.25X3) **0.75** (0.5X2) **01**
الجزء الثاني: **–شرح آلية تأثير الاجهاد النفسي على كفاءة الجهاز المناعي** **استغلال الشكل (أ): منحنى لنشاط انزيم caspase3 بدلالة تركيز الكورتيكوستيرون.** – زيادة تركيز هرمون الكورتيكوستيرون من [0–1000] يزداد نشاط انزيم caspase 3 عند اللمفاويات البانية والثانية من 25% حتى يبلغ 100% نشاط أعظمي. **الاستنتاج:** يحفز الكورتيكوستيرون نشاط إنزيم caspase3 المحفز للموت الخلوي المبرمج للخلايا اللمفاوية. **استغلال الشكل ب: رسم تخطيطي لتأثير هرمون الكورتيزول.** –**غياب الكورتيزول** عامل النسخ NF–KB فعال ينشط نسخ مورثات IL1 و IL2 ومن ثم ترجمتها وإفرازهما بكميات مرتفعة IL1(40–50 pg/ml) IL2(250–300 pg/ml) – وجود الكورتيزول عامل النسخ NF–KB غير فعال لا ينشط نسخ مورثات IL1 و IL2 لا تترجم فتكون كمية افرازها منخفضة تقدر IL120pg/ml (100 pg/ml)IL2 **الاستنتاج:** يثبط هرمون الكورتيزول تركيب IL1 و IL2 . **الربط:** – التعرض للإجهاد النفسي يتسبب في إفراط إفراز الكورتيكوستيرون والكورتيزول – هرمون الكورتيكوستيرون يحفز نشاط إنزيم caspase3 المحفز للموت الخلوي المبرمج لخلايا اللمفاوية LB LT . – من جهة أخرى يثبط هرمون الكورتيزول عامل النسخ NF–KB الضروري لنسخ مورثات IL1 و IL2 – فيثبط بذلك نسخها ومنه يقلل تركيبها وافرازها. – ينتج عن كل ذلك قلة عدد الخلايا اللمفاوية LB و LT ما يؤدي إلى تكاثر الفيروس والمستضدات عموما. –وبالتالي ضعف كفاءة الجهاز المناعي في التصدي لها وإقصاءها ما يتسبب في تعرض العضوية للأمراض مختلفة	(0.5X2) **01** (0.5X3) **01.5** (0.25X6) **1.5**

08	**حل التمرين الثالث (إنتهاج المسعى العلمي): (08 نقاط)** **الجزء الأول:** **إقتراح فرضية توضح سبب الإصابة بمرض CMT :** **إستغلال الوثيقة (1):** **الشكل (أ):** (0.25X3) **0.75** –نلاحظ في دماغ الفأر السليم عدد كبير من المحاور الأسطوانية (120 محور/مم²) ذات قطر كبير . –بينما في دماغ الفأر المصاب، العدد أقل بكثير (40 محور/مم²) ذات قطر صغير. –**الإستنتاج:** تعاني الفئران المصابة بمرض CMT من نقص عدد المحاور الاسطوانية ونقص قطرها. **الشكل (ب):** (0.25X3) **0.75** – نلاحظ أن نسبة التعبير المورثي عند الفأر السليم مرتفعة وأعظمية 100 بالمائة. – مقارنة بما عند الفأر المصاب التي كانت 40 بالمائة. **الإستنتاج:**تعاني الفئران المصابة بمرض CMT من نقص كبير في نسبة التعبير المورثي للبروتينات التي تدخل في بناء المحاور الإسطواتية. (0.25X3) **0.75** **الربط :** – تعاني الفئران المصابة بمرض CMT من نقص عدد المحاور الاسطوانية ونقص قطرها. – نقص كبير في نسبة التعبير المورثي للبروتينات التي تدخل في بناء المحاور الإسطواتية. – التعبير المورثي للبروتينات يمر على نسخ المورثة المشرفة على تركيب البروتينات الى ARNm ثم ترجمته بروتين وظيفي ليأخذ وظيفة البناء على مستوى المحاور الإسطوانية وعليه نقترح الفرضية التالية: **0.5** **الفرضية:** يحتمل أن يكون مرض CMT ناتجًا عن طفرة وراثية تؤدي إلى تدهور المحاور الأسطوانية في الخلايا العصبية، مما يُسبب تلفًا في النقل العصبي.
	الجزء الثاني: **–شرح أصل مرض CMT مع المصادقة على صحة الفرضية:** **إستغلال الوثيقة (2):** **الشكل(أ):** – نلاحظ زيادة سريعة لنشاط إنزيم تنشيط حمض الغلايسين GLYRS (GLY) من (0) عند الزمن (0) إلى أن يصل إلى pmol40 عند الزمن (20د). (0.25X3) **0.75** –بينما إنعدام لنشاط إنزيم تنشيط حمض الغلايسين GLYRS (GLY) طيلة الفترة الزمنية عند الشخص المصاب بمرض CMT. **الاستنتاج:** يعاني الشخص المصاب بمرض CMT من إنعدام لنشاط إنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين GLYRS (GLY) . **الشكل (ب):** –عند الشخص السليم تتابع الأحماض الأمنية لانزيم تنشيط حمض الغلايسين GLYRS (GLY) الحمض الأميني رقم 526 كان غلايسين (GLY) .

(0.25X3) **0.75**	-بينما عند الشخص المصاب بمرض CMT تتابع الأحماض الأمنية لانزيم تنشيط حمض الغلايسين GLYRS (GLY) الحمض الأميني رقم 526 كان ارجنين (Arg) . **الاستنتاج:** سبب الإصبابة بمرض CMT طفرة على مستوى المورثة التي تشفر لانزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين GLYRS (GLY) أدت إلى إستبدال الحمض الأمين غلايسين إلى الحمض الأميني ارجنين.
(0.25X5) **1.25**	**الشكل(ج):** - نلاحظ عند الشخص السليم أن الموقع الفعال يتكون من خمسة أحماض أمنية (α13,G526,B19,M_2,M_3,) متباعدة في ترتيبها في السلسلة البيبتيدية المشكلة لانزيم تنشيط حمض الغلايسين GLYRS (GLY) ومتقاربة بعد إنطواء السلسلة البيبتيدية . - ما يسمح بإرتباط المعقد Gly-AMP . - كما نلاحظ عند الشخص المصاب بمرضCMT أن الموقع الفعال يتكون من خمسة أحماض أمنية (α13,R626,B19,M_2,M_3,) متباعدة في ترتيبها في السلسلة البيبتيدية المشكلة لانزيم تنشيط حمض الغلايسين GLYRS (GLY) الطافر ومتقاربة بعد إنطواء السلسلة البيبتيدية . - ما لا يسمح بإرتباط المعقد Gly-AMP . **الإستنتاج:** الموقع الفعال لانزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين GLYRS (GLY) الطافر لا يسمح بإرتباط المعقدGly-AMP .
(0.25X5) **1.25**	**الربط:** - أصل مرض CMT هو طفرة على مستوى المورثة التي تشفر لانزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين GLYRS (GLY) . - أدت إلى إستبدال الحمض الأميني غلايسين إلى الحمض الأميني ارجنين في الجزء المشكل للموقع الفعال. - مما يفقد إنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين GLYRS (GLY) نشاط موقعه الفعال مما لا يسمح بإرتباط المعقدGly-AMP . - عدم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين Gly يؤدي إلى عدم إرتباطه بالسلاسل الببتييدية المشكلة للبروتينات البنائية للمحاور الإسطوانية مشكلة بروتينات قصيرة لا ترتبط بالمحاور الإسطوانية . -مما يؤدي إلى ضمور الخلايا العصبية على مستوى الجزء المركزي وظهور مرض CMT
	الجزء الثالث: مخطط يوضح العلاقة بين البنية الفراغية لإنزيم GlyRS والحالة الصحية عند شخص سليم وشخص مصاب بمرض CMT بالاعتماد على المعلومات المتوصل إليها في هذه الدراسة

(0.25X5) **1.25**	عند الشخص المصاب بالـCMT المورثة التي تشفر لإنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين طافرة السلاسل البيتيدية المشكلة لإنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين طفرة و إستبدال Gly بالـ Arg تشكل موقع فعل لإنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين طفر ما لا يسمح بإرتبط المعقد Gly- AMP و عدم تنشيط الحمض Gly عدم إرتباطه بالسلاسل البيتيدية المشكلة للبروتينات البنائية للمحاور الإسطوانية للجهاز العصبي المركزي مشكلة بروتينات قصيرة لا تندمج في المحاور الإسطوانية للخلايا العصبية في الجهاز العصبي المركزي وضمور الخلايا العصبية شخص مصاب بمرض CMT عند الشخص السليم المورثة التي تشفر لإنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين سليمة السلاسل البيتيدية المشكلة لإنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين سليمة تشكل موقع فعل لإنزيم تنشيط الحمض الأميني الغلايسين ما يسمح بإرتبط المعقد Gly- AMP و تنشيط الحمض Gly إرتباطه بالسلاسل البيتيدية المشكلة للبروتينات البنائية للمحاور الإسطوانية للجهاز العصبي المركزي مشكلة بروتينات تندمج في المحاور الإسطوانية للخلايا العصبية في الجهاز العصبي المركزي شخص سليم من مرض CMT