الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التربية الوطنية

مديرية التربية لولاية –سطيف–
امتحان البكالوريا التجريبي (موحد)
الشعبة: رياضيات

ثانوية الإخـــــــــوة زيانـي –تيـــزي نبراهم–
ثانوية الطاهـــــــــر أرغيـــب –بوعنـــــداس–
ثانوية الـ 45 معـــــــــــدوم –بوســـــــلام–

دورة ماي 2025

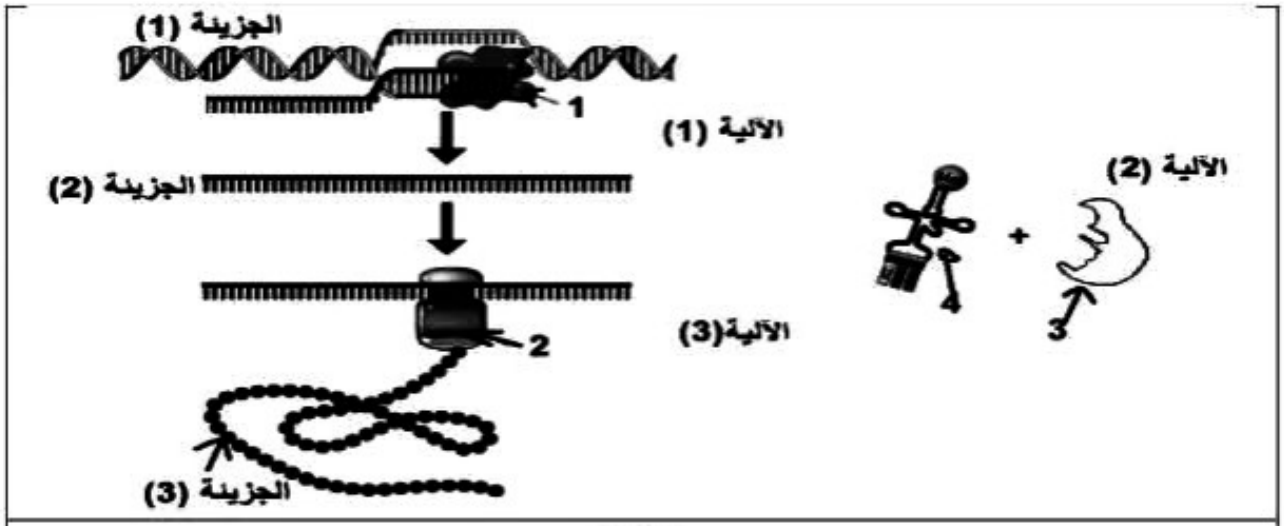
اختبار في مادة: علوم الطبيعة والحياة — المدة: 02 سا و30 د

على المترشح أن يختار أحد الموضوعين الآتيين:

الموضوع الأول:

التمرين الأول: (07 نقاط)

تستهدف المضادات الحيوية عملية تركيب البروتين عند البكتيريا فتوقف نشاطها وتمنع تكاثرها ولذا تستعمل كأدوية للقضاء على البكتيريا الضارة. لتحديد مستويات تأثير هذه الأدوية نقترح **الوثيقة التالية:**



الوثيقة

1) **قدّم** عنوانا مناسبا للوثيقة المرفقة ثم **تعرّف** على البيانات المرقمة من (1 إلى 4) والجزيئات (1، 2، 3) والآليات (1، 2، 3).
2) **لخّص** في نص علمي مهيكل ومنظم مراحل تركيب البروتين **مبرزا** المستويات المحتملة لتأثير مختلف المضادات الحيوية، انطلاقا مما تقدمه **الوثيقة** واعتمادا على معلوماتك.

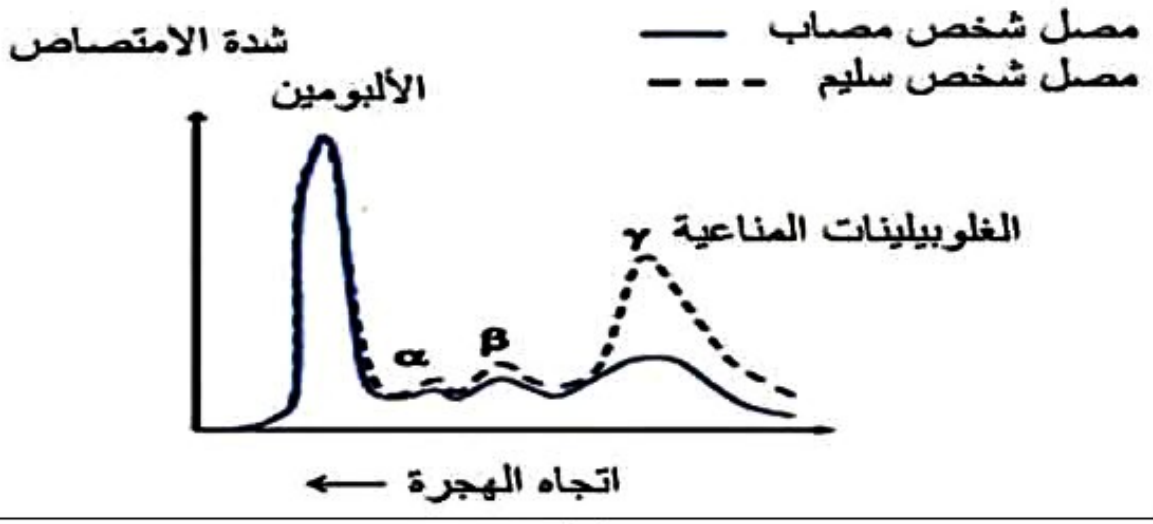
التمرين الثاني: (13 نقطة)

فقد الغلوبلين المناعي غاما المرتبط بالصبغي X مرض مناعي وصف لأول مرة سنة 1952 بواسطة الدكتور بروتون ولهذا سمي أحيانا بمرض: فقد الغلوبيلين المناعي غاما لبروتون (أو فقد الغلوبيلين المناعي الخلقي الولادي) وهو أحد أوائل أمراض نقص المناعة الوراثية التي تم اكتشافها، حيث يكون المرضى غير قادرين على إنتاج الأجسام المضادة، ولتوضيح سبب حدوث المرض نقترح هذه الدراسة.

PDF Scanner ACE Scanner

الجزء الأول:

تمثل **الوثيقة (1)** نتائج فصل البروتينات المصلية لطفل مصاب بالمرض المدروس وطفل سليم، حيث يكون كلا الطفلين مصاب بالتهاب بكتيري معين (في حالة للمرض).

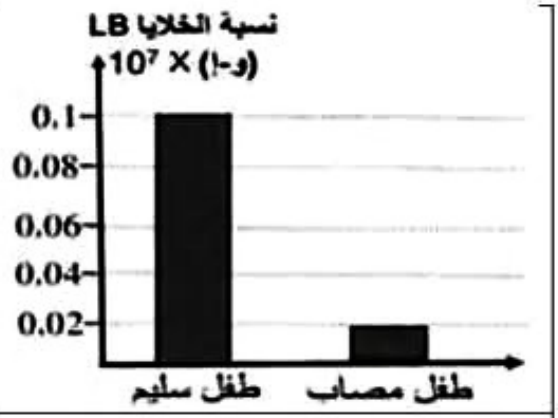


الوثيقة (1)

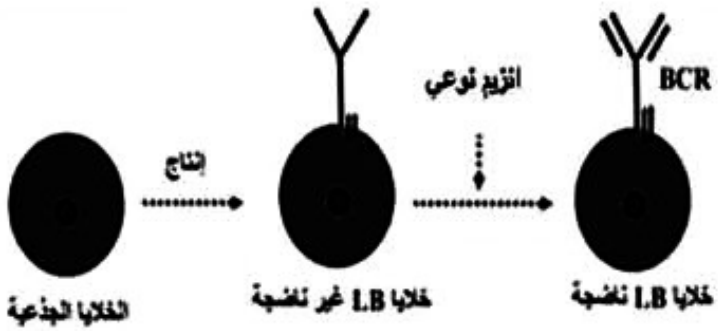
- **اقترح** فرضيتين لتوضيح سبب الإصابة بالمرض المدروس (مرض فقد الغلوبيلين المناعي غاما المرتبط بالصبغي X) انطلاقا من معطيات **الوثيقة (1)** ومعلوماتك.

الجزء الثاني:

لتوضيح سبب الإصابة بالمرض المدروس ندرس المعطيات التالية: **الشكل (أ) من الوثيقة (2)** يمثل نتائج قياس نسبة اللمفاويات LB الناضجة عند طفل سليم وآخر مصاب بالمرض المدروس، بينما يمثل **الشكل (ب) من نفس الوثيقة** مراحل نضج الخلايا LB على مستوى نخاع العظم الأحمر انطلاقا من خلية جذعية مصدر الخلايا اللمفاوية LB في الحالة الطبيعية.



الشكل (أ)



الشكل (ب)

الوثيقة (2)

PDF Scanner ACE Scanner

تمثل **الوثيقة (3)** معطيات تخص جزء من اللّولب غير المستنسخ للمورثة المسؤولة على إنتاج الانزيم النوعي المتدخل في مرحلة نضج الخلايا LB على مستوى نخاع العظم الأحمر عند طفل سليم وآخر مصاب بالمرض المدروس، مرفق بجزء من جدول الشفرة الوراثية.

معطيات طبية:

يتعرض المصابين بهذا المرض إلى التهابات متكررة خاصة على مستوى الجلد، الأذن والرئتين ... ووجد أن الجرثوم المسؤول على هذه الالتهابات المتكررة هو المكورات العقدية والعنقودية وغيرها من الأنواع البكتيريا، مع ملاحظة أن هؤلاء الأشخاص يبدون مقاومة أكثر للإصابة الفيروسية إلا في بعض الفيروسات الخطيرة جدا، كما لوحظ عند هؤلاء الأطفال نوع من المناعة حيث لا تحدث لديهم التهابات متكررة بين عمر 6 و18 شهر إذا كانت تغذيتهم تعتمد على الرضاعة الطبيعية.

الرامزات	213	214	215	216	217	218	219	220	221	222	223	224
الطفل السليم	ACA	AGT	GAG	CTG	AAA	AAG	GTT	GTG	GCC	CTT	TAT	GAT
الطفل المصاب	ACA	AGA	GCT	GAA	AAA	GGT	TGT	GGC	CCT	TTA	TGA	T

الشكل(أ)

الرامزة	UGU	GUU GUG	GGU GGC	AGU	UAU	GAU	GAG GAA	CUG CUU UUA	ACA	AGA	CCU	AAA AAG	GCC GCU
المعنى	Cys	Val	Gly	Ser	Tyr	Asp	Glu	Leu	Thr	Arg	Pro	Lys	Ala

الشكل(ب)

الوثيقة (3)

باستغلالك لمعطيات الوثيقتين (2) و(3) والمعطيات الطبية:

1) **وضّح** سبب المرض المدروس، مصادقا على صحة إحدى الفرضيتين.
2) **بيّن** أن وسيلة الاستمصال العلاجي هي الحل الأمثل عند الأطفال المصابين أكثر من وسيلة التلقيح.

الجزء الثالث:

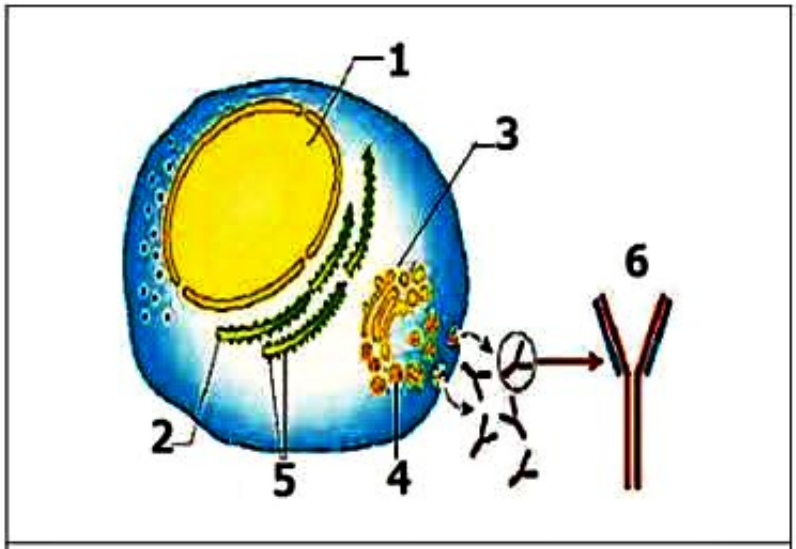
- **وضّح** بمخطط آلية الرد المناعي اتجاه البكتيريا عند الطفلين السليم والمصاب.

PDF Scanner ACE Scanner

الموضوع الثاني:

التمرين الأول: (07 نقاط)

ينتج نوع من خلايا الجهاز المناعي جزيئات بروتينية ذات تخصص وظيفي عالي تساهم في التصدي لمختلف المستضدات. تمثل **الوثيقة الموالية** رسما تخطيطيا لخلية متخصصة في إنتاج جزيئات دفاعية نوعية.



الوثيقة

1) **تعرّف** على البيانات المرقمة من 1 إلى 6 مع **تحديد** دور العناصر (1، 2، 3) في بناء الجزيئة (6)
2) **حدّد** الخصائص البنيوية للخلية الممثلة في الوثيقة والتي تسمح لها بإنتاج العناصر (6).
3) **بيّن** في نص علمي الدور الحيوي للعناصر المدروسة في كونها جزيئات عالية التخصص لتحقيق الاستجابة المناعية النوعية ذات الوساطة الخلطية، اعتمادا على معطيات **الوثيقة المدروسة** ومكتسباتك.

التمرين الثاني: (13 نقطة)

يتعلق التخصص الوظيفي للبروتينات ببنيتها الفراغية، إلا أن أي خلل على مستوى هذه الأخيرة يؤدي إلى ظهور اختلالات صحية من بينها **خلل التنسج الليفي المتعظم المترقي** (متلازمة نادرة جدا تدعى اختصارا FOP) التي تسبب تحول العضلات والأوتار والأربطة العضلية تدريجيا إلى عظام.

الجزء الأول:

لفهم سبب الإصابة بها نقترح الدراسة التالية:

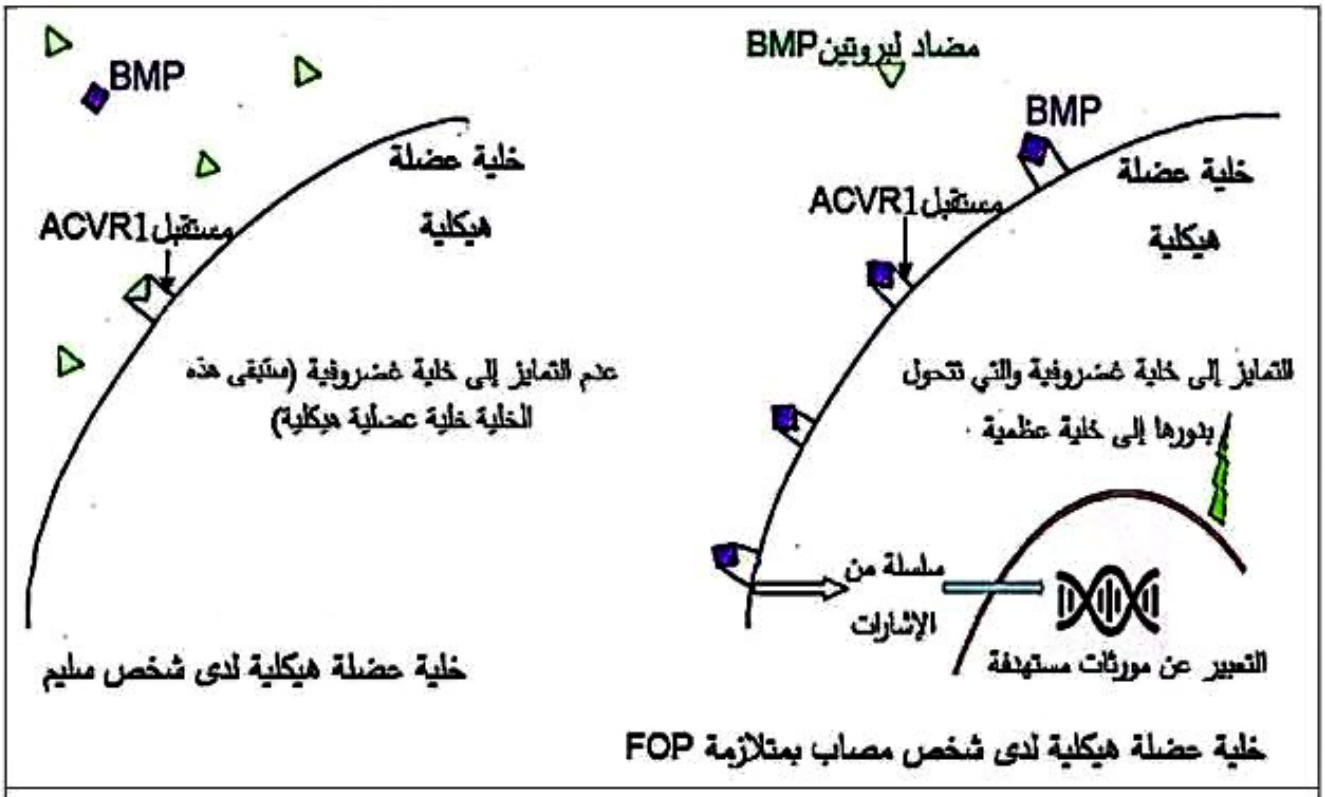
BMP: بروتين العظام المورفوجيني (Bone Morphogenetic Protein) عبارة عن بروتين يحفز تكوين العظام والغضروف.

تظهر الخلايا العضلية وخلايا الهيكل العظمي عادة مستقبلات خاصة بهذا البروتين تدعى مستقبلات **ACVR1**،

PDF Scanner ACE Scanner

في الحالة العادية هناك جزيئات بروتينية مضادة لبروتينات **BMP** تمنع خلايا العضلات الهيكلية من التمايز إلى خلايا غضروفية.

توضح **الوثيقة (1)** نشاط بروتينات **BMP** على مستوى خلايا العضلات الهيكلية لدى شخص سليم وآخر مصاب بمتلازمة FOP.



الوثيقة (1)

- **صغ** فرضيتين تفسر بهما سبب الإصابة بمتلازمة FOP، باستغلالك لمعطيات **الوثيقة (1)**.

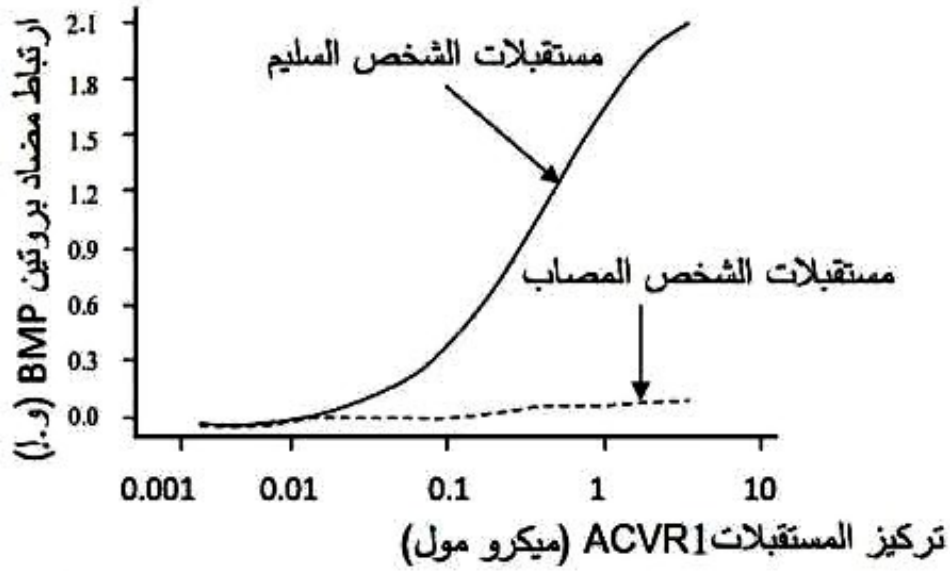
<u>الجزء الثاني:</u>

للتأكد من صحة احدى الفرضيتين المقترحتين نقدم المعطيات التالية:

في أوساط زجاجية تم قياس ارتباط مضاد بروتين BMP لشخص سليم في وجود تراكيز متزايدة من المستقبلات ACVR1 (مستقبل الشخص السليم). تم إعادة نفس التجربة السابقة لكن هذه المرة باستعمال مستقبلات ACVR1 أخذت من شخص مصاب بمتلازمة FOP. النتائج المحصل عليها مبينة في **الشكل (أ) من الوثيقة (2)**.

في عام 2006 تم تحديد المورثة ACVR1 التي تشرف على تركيب مستقبل BMP، وهي تقع على مستوى الذراع الطويلة للكروموزوم 2، تم دراسة تسلسل مستخرج من هذه المورثة (سلسلة غير مستنسخة) لدى شخص سليم وكذا شخص مصاب بمتلازمة FOP. نتائج الدراسة موضحة في **الشكل (ب) من الوثيقة (2)**، بينما **الشكل (ج)** يوضح جزء من الشفرة الوراثية.

PDF Scanner ACE Scanner



الشكل (أ)

رقم الثلاثية	209	203
أليل الشخص السليم	3'-ACA GTG GCT CGC CAG ATT ACA-5'	
أليل الشخص المصاب	3'-ACA GTG GCT CAC CAG ATT ACA-5'	

الشكل (ب)

الرامزات	ACA	GCC	CGC	AUU	CAG	GUA	CAC
	ACG	GCU	CGA	AUC	CAA	GUG	CAU
الأحماض الأمينية	Thr	Ala	Arg	Ile	Gln	Val	His

الشكل (ج)

الوثيقة (2)

- **صادق** على صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين، باستغلالك لمعطيات **الوثيقة (2)**.

الجزء الثالث:

- **أنجز** مخطط تحصيلي يوضح العلاقة بين بنية ووظيفة البروتين عند الشخص السليم والمصاب بمتلازمة FOP.

PDF Scanner ACE Scanner

ومنه الفرضيات:

- **الفرضية (1):** سبب عدم وجود الأجسام المضادة عند الطفل المصاب هو غياب خلايا LB ناضجة. — 0,5
- **الفرضية (2):** سبب عدم وجود الأجسام المضادة عند الطفل المصاب هو غياب الخلايا LT4. — 0,5

الجزء الثاني:

1) توضيح سبب المرض المدروس، مع المصادقة على صحة إحدى الفرضيتين:

استغلال الوثيقة (2):

الشكل (أ): يمثل نتائج قياس نسبة اللمفاويات LB الناضجة عند طفل سليم وآخر مصاب بالمرض المدروس، حيث نلاحظ:

- تكون نسبة الخلايا LB في عضوية الطفل في قيم معتبرة وتقدر بـ $(0,1 \times 10^7$ و.إ)، بينما لا تتعدى القيمة $(0,02 \times 10^7$ و.إ) عند الطفل المصاب. — 0,5

الاستنتاج: سبب الإصابة عند الطفل المصاب هو انخفاض نسبة الخلايا LB في عضويته. — 0,5

الشكل (ب): يمثل مراحل نضج الخلايا LB على مستوى نخاع العظم الأحمر انطلاقا من خلية جذعية مصدر الخلايا اللمفاوية LB في الحالة الطبيعية، حيث نلاحظ:

- تنتج الخلايا الجذعية خلايا LB غير ناضجة تحمل مستقبلات غشائية BCR غير وظيفية، ثم تخضع لمعالجة انزيمية بتدخل انزيم نوعي حيث تتحول لخلايا LB ناضجة تحمل مستقبلات غشائية وظيفية BCR. — 0,5 — 0,5

الاستنتاج: تنشأ وتنضج الخلايا LB الناضجة (أي الحاملة لمستقبلات من نوع BCR) على مستوى نقي العظم.

استغلال الوثيقة (3): تمثل معطيات تخص جزء من اللولب غير المستنسخ للمورثة المسؤولة على إنتاج الانزيم النوعي المتدخل في مرحلة نضج الخلايا LB على مستوى نخاع العظم الأحمر عند طفل سليم وآخر مصاب بالمرض المدروس، مرفق بجزء من جدول الشفرة الوراثية ، حيث نلاحظ: — 8

الرامزات	213	214	215	216	217	218	219	220	221	222	223	224
لولب غير مستنسخ	ACA	AGT	GAG	CTG	AAA	AAG	GTT	GTG	GCC	CTT	TAT	GAT
لولب مستنسخ (سليم)	TGT	TCA	CTC	GAC	TTT	TTC	CAA	CAC	CGG	GAA	ATA	CTA
ARNm	ACA	AGU	GAG	CUG	AAA	AAG	GUU	GUG	GCC	CUU	UAU	GAU
الأحماض الأمنية	Thr	Ser	Glu	Leu	Lys	Lys	Val	Val	Ala	Leu	Tyr	Asp
لولب غير مستنسخ	ACA	AGA	GCT	GAA	AAA	GGT	TGT	GGC	CCT	TTA	TGA	T
لولب مستنسخ (مصاب)	TGT	TCA	CGA	CTT	TTT	CCA	ACA	CCG	GGA	AAT	ACA	A
ARNm	ACA	AGA	GCU	GAA	AAA	GGU	UGU	GGC	CCU	UUA	UGA	U
الأحماض الأمنية	Thr	Ser	Ala	Glu	Lys	Gly	Cys	Gly	Pro	Leu		

— 01 — 01

الاستنتاج: سبب إصابة الطفل المصاب هو حدوث طفرة وراثية. — 0,5

ومنه (التوضيح):

- سبب إصابة الطفل المصاب هو حدوث طفرة وراثية، تمثلت في طفرة حذف النكليوتيدتين GT رقم 641 و642 على التوالي على مستوى الرامزة 214 في اللولب غير مستنسخ المسؤول عن انتاج الانزيم المسؤول عن نضج الخلايا LB، مما أدى إلى اختلال ترتيب النكليوتيدات على مستوى الورثة والذي نتج عنه جزيئة ARNm طافرة، تختلف عن جزيئة ARNm الطبيعية ابتداء من الرامزة 214 حيث ظهرة رامزة التوقف UGA رقم 223. — 01
- ينتج عن ترجمة جزيئة ARNm الطافرة تركيب بروتين (انزيم) طافر غير مكتمل يحتوي على أحماض أمينية مختلفة عن البروتين الطبيعي من 214 إلى 222 حيث تتوقف الترجمة عند الرامزة 223 بسبب رامزة التوقف. — 0,5
- يتخرب البروتين غير المكتمل مباشرة بعد نهاية الترجمة، لذلك لا تنضج الخلايا اللمفاوية LB، ولا يكون هناك أي إنتاج للأجسام المضادة مما يؤدي إلى ظهور مرض فقد الغلوبيلين المناعي الخلقي الولادي. — 0,5 — 0,5

من خلال كل هذه المعطيات نصادق على صحة الفرضية (1) وننفي صحة الفرضية (2).

PDF Scanner ACE Scanner

ثانويـــــــــة الإخوة زيـــــــــاني – تيزي نبراهـــــــــــــم

امتحان البكالوريا التجريبي / الشعبة: الرياضيات / الأستاذ: حـــــــاكم خ

دورة مـــاي 2025

الإجابة النموذجية لاختبار مادة: علوم الطبيعة والحياة

عناصـــــــــــر الإجابـــــــة *الموضوع الأول*	العلامـــة مجزأة	العلامـــة كاملة

حل التمرين الأول: (07 نقاط)

1) تقديم عنوان مناسب للوثيقة ثم التعرف على البيانات المرقمة من (1 إلى 4) والجزيئات (1، 2، 3) والآليات (1، 2، 3): — 0,5

العنوان	رسم تخطيطي وظيفي لآلية التعبير الورثي			
تسمية البيانات	1- انزيم ARN بوليميراز	2- الريبوزوم	3- انزيم تنشيط الأحماض الأمينية	4- المعقد (ARNt-حمض أميني)
الجزيئات	1- ADN	2- ARNm	3- السلسلة متعدد الببتيد	
الآليات	1- الاستنساخ	2- تنشيط الأحماض الأمينية	3- الترجمة	

0,25 X10 — 2,5 — 03

2) تلخيص في نص علمي مهيكل ومنظم مراحل تركيب البروتين مع ابرتز المستويات المحتملة لتأثير مختلف المضادات الحيوية، انطلاقا مما تقدمه الوثيقة واعتمادا على معلوماتك: — 0,5

مقدمة: تعتبر البروتينات جزيئات حيوية مهمة بحيث تتوقف حياة الكائن الحي في قدرته على تركيبها...

فماهي مراحل تركيب البروتين والمستويات المحتملة لتأثير مختلف المضادات الحيوي؟

العرض: تمر عملية تركيب البروتين بالمراحل التالية:

* **مرحلة الاستنساخ:**
  - يتم خلالها التصنيع الحيوي للـ ARNm انطلاقا من سلسلة واحدة من الـ ADN في وجود انزيم ARN بوليميراز والنيكليوتيدات الريبية الحرة. — 0,5
  - عند تثبيط احد هذه العناصر تتوقف عملية الاستنساخ وبالتالي عملية تركيب البروتين مثل تأثير Rifamycine على نشاط انزيم ARN بوليميراز. — 0,5
* **مرحلة الترجمة:**
  - ينشط انزيم نوعي الأحماض الأمينية بربطها مع الـ ARNt الموافق في وجود طاقة. — 0,5
  - يمكن أن تؤثر بعض المضادات الحيوية على نشاط هذا الانزيم فتتوقف عملية تركيب البروتين. — 0,5
  - ترتبط الأحماض الامينية في متتالية محددة على مستوى الريبوزوم الذي ينتقل بمعدل رامزة على طول الـ ARNm لتتشكل تدريجيا السلسلة الببتيدية إلى أن يصل إلى إحدى رامزات التوقف لتنتهي بذلك عملية الترجمة. — 0,5
  - يمكن أن تؤثر بعض المضادات الحيوية على نشاط الريبوزوم فتتوقف عملية تركيب البروتين. — 0,5

الخاتمة: تختلف مستويات تأثير المضادات الحيوية على تركيب البروتين عند البكتيريا ولذا تستعمل في القضاء على البكتيريا الضارة. — 0,5 — 04

حل التمرين الثاني: (13 نقطة)

الجزء الأول:

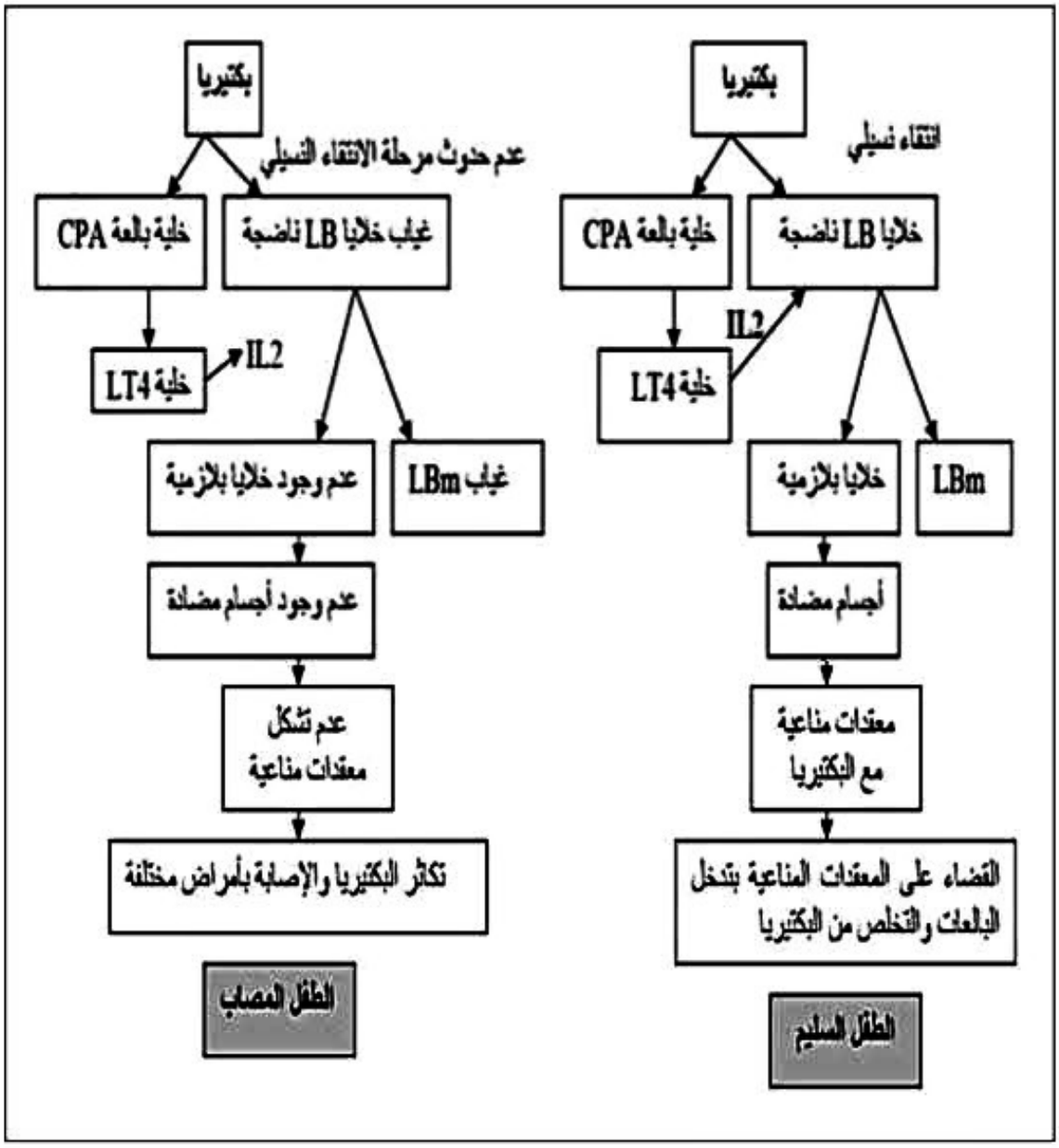
- **اقترح فرضيتين لتوضيح سبب الإصابة بالمرض المدروس (مرض فقد الغلوبيلين المناعي غاما المرتبط بالصبغي X):**

استغلال الوثيقة (1): تمثل نتائج فصل البروتينات المصلية لطفل مصاب بالمرض المدروس وطفل سليم، حيث نلاحظ: — 0,5

- تطابق في نسبة مختلف البروتينات المصلية عند الطفلين السليم والمصابين ما عدا اختلاف في نسبة ٧ -غلوبيلين الذي يكون مرتفعا عند الطفل السليم ومقارنة بالطفل المصاب.

الاستنتاج: سبب إصابة الطفل المريض هو عدم قدرة جهازه المناعي على انتاج الاجسام المضادة (٧ -غلوبيلين). — 0,5 — 2

PDF Scanner ACE Scanner

	01	**2) تبيان أن وسيلة الاستمصال العلاجي هي الحل الأمثل عند الأطفال المصابين أكثر من وسيلة التلقيح:** وسيلة الاستمصال العلاجي هي الحل الأمثل عند الأطفال المصابين، حيث يتم حقنهم بأجسام مضادة جاهزة اتجاه مختلف المستضدات التي يصابون بها، بينما وسيلة اللقاح هي وسيلة غير فعالة لأنها تهدف إلى انتاج خلايا مناعية ذات ذاكرة طويلة الأمد، وبما أن هؤلاء الأطفال يعانون من مشكلة في نضج الخلايا LB لذلك لا يمكن أن تكون هذه الوسيلة فعالة لأن عضويتهم غير قادرة على إنتاج خلايا LB ذات ذاكرة.
03	03	**الجزء الثالث:** - **توضيح بمخطط آلية الرد المناعي اتجاه البكتيريا عند الطفلين السليم والمصاب:** 

PDF Scanner ACE Scanner

عناصـــــــــــــر الإجابـــــــة *الموضوع الثاني*	العلامـــة مجزأة	العلامـــة كاملة
حل التمرين الأول: (07 نقاط)		
1) **التعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 6:** 1- نواة، 2- شبكة هيولية محببة، 3- جهاز غولجي، 4- حويصل إفرازي، 5- ريبوزوم، 6- جسم مضاد.	0,25 X 9	
تحديد دور العناصر (1، 2، 3) في بناء الجزيئة (6): النواة: دعامة المعلومة الوراثية. الشبكة الهيولية المحببة: مقر تركيب البروتين. جهاز غولجي: مقر نضج وتغليف البروتينات الناتجة (الاجسام المضادة) في حويصلات إفرازية.	2,25	03
2) **تحديد الخصائص البنيوية للخلية الممثلة في الوثيقة والتي تسمح لها بإنتاج العناصر (6):** - الخلية الممثلة في الوثيقة هي: خلية بلازمية. - الخصائص التي تسمح لها ببناء البروتين: تتميز الخلية البلازمية بتطور التراكيب الغشائية الداخلية مثل الشبكة الهيولية المحببة وجهاز غولجي والحويصلات الإفرازية ... كلها تراكيب تسمح لها ببناء جزيئات بروتينية مثل الأجسام المضادة.	0,25 0,5	
3) **تبيان في نص علمي الدور الحيوي للعناصر المدروسة في كونها جزيئات عالية التخصص لتحقيق الاستجابة المناعية النوعية ذات الوساطة الخلطية، اعتمادا على معطيات الوثيقة المدروسة ومكتسباتك:** **مقدمة:** يتم الرد المناعي الخلطي بتدخل الأجسام المضادة ... **فماهي الخصائص التي تجعل هذه الجزيئات عالية التخصص؟ وما هو الدور الحيوي لها؟** **العرض:** - تتمثل الأجسام المضادة السارية في الدم الجزيئات المنفذة في الاستجابة الخلطية. - حيث تتضمن بنيتها الفراغية، منطقة تثبيت المحددات المستضدية بشكل نوعي (لكل مستضد جسم مضاد خاص به) تشكلهما نهايات السلاسل الثقيلة والخفيفة. - حيث يشكل ارتباطها بالمحددات المستضدية معقدات مناعية والتي تعمل على منع تكاثر وانتشار المستضد. - يتم التخلص من هذه المعقدات المناعية بتدخل البالعات، والتي تمتلك مستقبلات خاصة بالجزء الثابت من الجسم المضاد والتي تشكله نهاية السلاسل الثقيلة من الجسم المضاد من جهة. - ومن جهة أخرى توجد أجسام مضادة تشبه الأجسام المضادة السارية ولكنها تكون محمولة على الأغشية الخلوية للخلايا اللمفاوية LB تسمى الأجسام المضادة الغشائية وتلعب دور مستقبلات غشائية خاصة بالخلايا اللمفاوية LB وتسمى BCR تتدخل هذه الأخيرة في مرحلة الانتقاء النسيلي للخلايا LB من طرف المستضد. - حيث ينتج عن التكامل البنيوي بين بنية المحدد المستضدي وبين BCR تنشيط الخلايا LB المنتقاة والتي تدخل في مرحلة انقسامات خلوية بتحفيز بمادة IL2 التي تفرزها الخلايا LT4. - تتبع بتمايز إلى خلايا ذاكرة LBm وخلايا بلازمية منتجة للأجسام المضادة السارية التي تحمل نفس الخصائص البنيوي مع مثيلتها المحمولة على أغشية الخلايا LB . **الخاتمة:** ومنه فالأجسام المضادة جزيئات عالية التخصص لأنها تنتج ضد نوع معين من المستضدات الذي حرض على إنتاجها كما تملك بنية فراغية خاصة تؤهلها للارتباط النوعي (تكامل بنيوي) مع المستضدات التي كانت سببا في إنتاجها ومن ثم تسهيل بلعمتها والقضاء النهائي عليها من طرف البالعات	0,5 0,5 0,5 0,5 0,5 0,5 0,5 0,5	04

PDF Scanner ACE Scanner

حل التمرين الثاني: (13 نقطة)

الجزء الأول:

- **صياغة فرضيتين تفسر بهما سبب الإصابة بمتلازمة FOP:**

استغلال الوثيقة (1): تمثل نشاط بروتينات BMP على مستوى خلايا العضلات الهيكلية لدى شخص سليم وآخر مصاب بمتلازمة FOP، حيث نلاحظ:

عند الشخص السليم : وجود مستقبلات ACVR1 على اغشية خلايا العضلات الهيكلية حيث يتثبت مضاد بروتين BMP على المستقبل ACVR1 مما يؤدي الى عدم تثبت بروتينات BMP على المستقبل. — 0,5

وبالتالي عدم تمايز الخلايا العضلية الى غضروفية .

عند الشخص المصاب : وجود مستقبلات ACVR1 على اغشية خلايا العضلات الهيكلية حيث يتثبت بروتين BMP على المستقبل ACVR1 فتحدث سلسلة من الإشارات الخلوية تؤدي الى تمايز الخلايا العضلية الى غضروفية . — 0,5

الاستنتاج : متلازمة FOP ناتجة عن عدم تثبت مضاد بروتين BMP على المستقبل ACVR1 و تمايز الخلايا الغضروفية الى عضمية. — 01

04

ومنه الفرضيات:

يعود سبب الإصابة بمتلازمة FOP إلى:

- **الفرضية (1):** خلل في بنية المستقبل ACVR1 أدى إلى عدم تثبت مضاد البروتين BMP على المستقبل. — 01
- **الفرضية (2):** خلل في بنية مضاد بروتين BMP نتج عنه عدم التثبت على المستقبل ACVR1. — 01

الجزء الثاني:

- **المصادقة على صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين، باستغلال معطيات الوثيقة (2):**

الشكل (أ): يمثل منحنيات لتغيرات نسبة ارتباط مضاد بروتين BMP بدلالة تركيز المستقبلات ACVR1، حيث نلاحظ:

- الشخص السليم: تزايد ارتباط مضاد بروتين BMP بالمستقبلات ACVR1 بتركيز المستقبلات ACVR1 إلى ان يصل إلى قيمة أعظمية 2,1 و.إ عند التركيز 5 ميكرومول. — 0,5
- الشخص المصاب: تزايد ارتباط مضاد بروتين BMP بشكل طفيف بالمستقبلات ACVR1 رغم تزايد تركيز المستقبلات ACVR1 إلى أن يصل 0,2 و.إ عند التركيز 5 ميكرومول. — 0,5

الاستنتاج: نقص ارتباط بروتين مضاد BMP بالمستقبلات ACVR1 يؤدي إلى الإصابة بمتلازمة FOP. — 0,5

الشكل (ب): يمثل تسلسل مستخرج من هذه المورثة (سلسلة غير مستنسخة) لدى شخص سليم وكذا شخص مصاب بمتلازمة FOP، حيث نلاحظ:

الشخص السليم :

م.غ.م ACA ATT CAG CGC GCT GTG ACA

ARNm ACA GUG GCU CGC CAG AUU ACA — 01

Thr – Val – Ala – Arg– Gln– Ile– Thr

الشخص المصاب :

م.غ.م ACA ATT CAG CAC GCT GTG ACA

ARNm ACA GUG GCU CAC CAG AUU ACA — 01

Thr – Val – Ala – His– Gln– Ile– Thr

- حدوث طفرة استبدال النيكليوتيدة (A بـ G) في الثلاثية 206 وتماثل في باقي النيكليوتيدات. — 0,5
- استبدال الحمض الأميني Arg بالحمض الأميني His. — 0,5

الاستنتاج: سبب الإصابة هو طفرة استبدال أدت إلى تركيب مستقبل ACVR1 غير وظيفي. — 0,5

06

PDF Scanner ACE Scanner

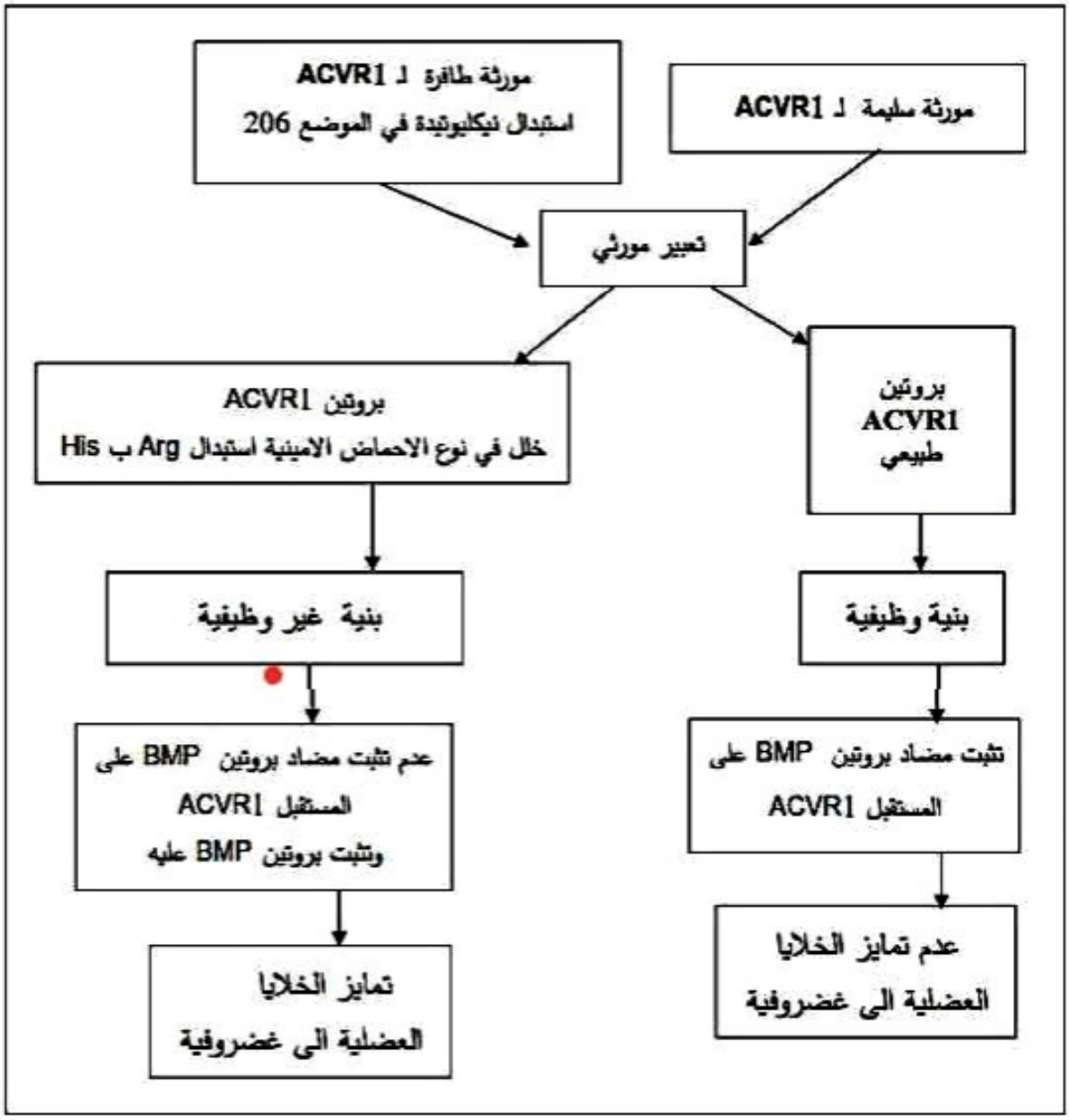
الربط:

عند الشخص المصاب أدى حدوث طفرة على مستوى الاليل المشفر للمستقبل ACVR1 (طفرة استبدال) إلى تركيب مستقبل غير وظيفي غير قادر على تثبيت مضاد البروتين BMP لكن قادر على تثبيت البروتين BMP و هذا جعل الخلايا الغضروفية تتمايز إلى خلايا عظمية فتظهر بذلك أعراض متلازمة FOP هذا ما يثبت صحة **الفرضية الأولى** وينفي صحة الثانية

01

الجزء الثالث:

- **انجاز مخطط تحصيلي يوضح العلاقة بين بنية ووظيفة البروتين عند الشخص السليم والمصاب بمتلازمة FOP:**



03

0,5 0,5 0,5 0,5 0,5 0,5

PDF Scanner ACE Scanner