الجزائرية الديمقراطية الشعبية

وزارة التربية الوطنية — مديرية التربية لولاية سطيف

امتحان بكالوريا (الفصل الأول) للتعليم الثانوي — ثانوية بليليطة العربي *عين ولمان*

الشعبة: رياضيات — اليوم: 24 جمادى الأولى 1445هـ الموافق لـ 07 ديسمبر 2023م

اختبار في مادة: علوم الطبيعة والحياة — المُدّة: ساعتـــان

التمرين الأول: (08 نقاط)

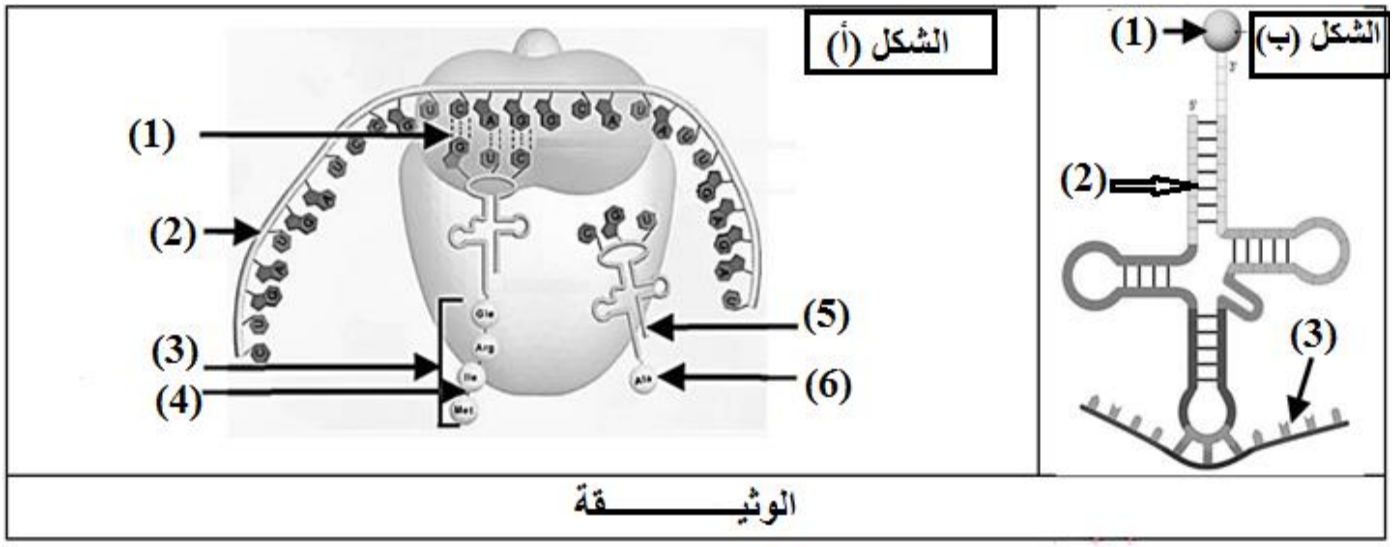
سلامة العضوية عند الكائن الحي مرتبط بالبناء الذي أصله البروتينات التي تقوم بتركيبها على مستوى الخلية.

تتميز البروتينات بتخصصها العالي لأداء وظائفها.

يمر التعبير المورثي بمراحل خاصة التي تتطلب توفر عضيات وجزيئات نوعية.

الوثيقة المرفقة تظهر شكلين: الشكل (أ) يظهر مرحلة من مراحل تركيب البروتين والعضية المسؤولة عنها.

الشكل (ب) يظهر أحد العناصر الضرورية لهذه المرحلة.



الوثيـــــــقة

1- **تَعرَّف** على البيانات المرقمة بالوثيقة المرفقة.

2- **تَعرَّف** على المرحلة بدقة التي يظهرها الشكل (أ)، ثم **أذكر** الخاصية البنيوية بالجزيئة المبينة في الشكل (ب).

3- إذا علمت أن العنصر (3) من الشكل (ب) يتكون من **618** وحدة بنائية. **أحسب** عدد الوحدات البنائية في البروتين الوظيفي. **(التبرير مطلوب)**

4- انطلاقا من الوثيقة ومكتسباتك. **بَيِّن** في نص علمي العلاقة بين العناصر الممثلة في شكلي الوثيقة في إظهار التعبير المورثي.

التمرين الثاني: (12 نقطة)

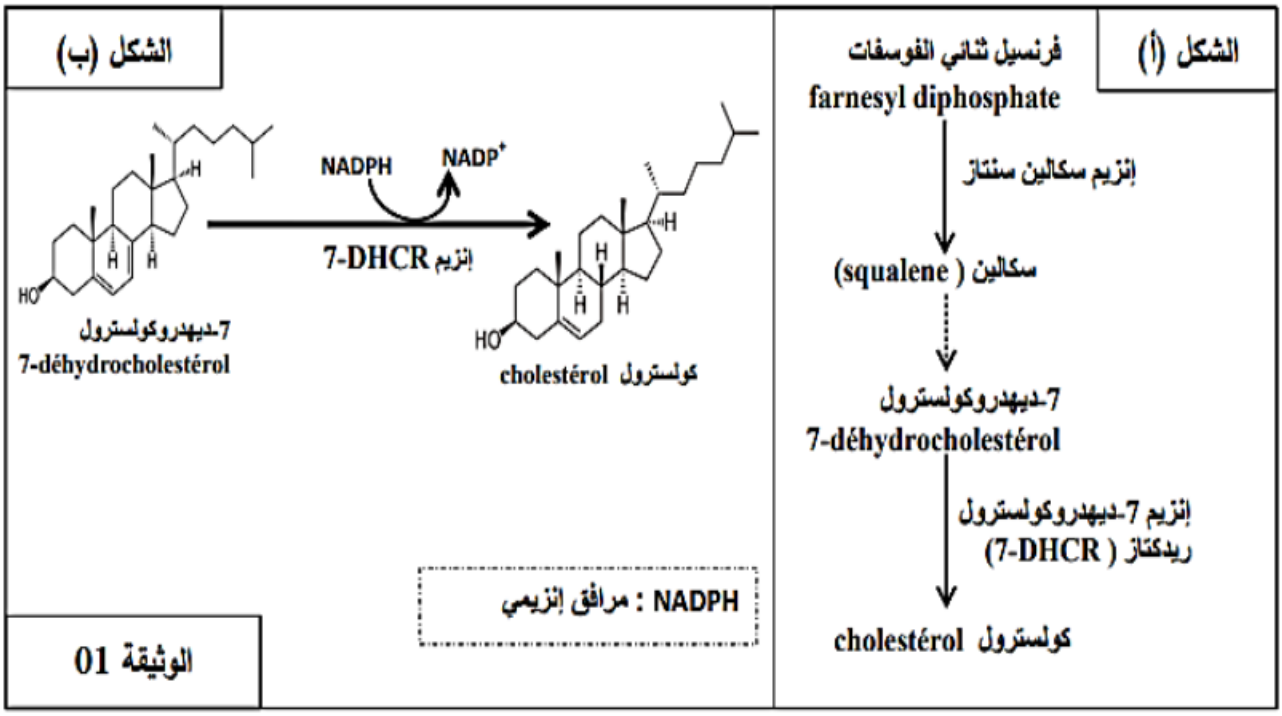
تركب الخلايا أنماطا مختلفة من البروتينات المتخصصة وظيفيا ، ويخضع هذا التركيب لمعلومات وراثية موجودة على مستوى المورثة .

لإظهار العلاقة بين المورثة والطبيعة البروتينية للإنزيم ودورها في تخصصه الوظيفي ، نقترح عليك الدراسة التالية :

الجز الأول :

متلازمة سميث ليملي أبيتز (syndrome Smith-Lemli-Opitz) وتعرف أيضا ب SLOS ، هو خلل وراثي نادر يرتبط بنقص الكولسترول وهي مأدة دهنية يتم إنتأجها داخل العضوية . الكولسترول ضروري لنمو الجنين الطبيعي وله وظائف مهمة قبل ويعد الولادة ، وهو يمثل عنصرا بنائيا لأغشية الخلايا بالإضافة إلى ذلك فالكولسترول يلعب دورا في إنتاج بعض الهرمونات . تتميز متلازمة SLOS سريريا بتشوه مميز في الوجه ، صغر الرأس ، تأخر النمو ، الإعاقة الذهنية ...

يمثل الشكل (أ) من الوثيقة (1) المراحل الأخيرة في مسلك التركيب الحيوي للكولسترول ، بينما يمثل الشكل (ب) من نفس الوثيقة التفاعل المحفز بواسطة إنزيم 7ديهدروكولسترول ريدكتاز (7- DHCR) .



_ اقترح فرضيتين توضح سبب الاصابة بمتلازمة SLOS باستغلال الوثيقة (1).

الجزء الثاني:

يتحكم في تركيب إنزيم 7ديهدروكولسترول ريدكتاز (7-DHCR) مورثة تسمى DHCR7 ، تم تحديد العديد من الطفرات على مستوى المورثة DHCR7 و التي تسبب متلازمة SLOS من بينها لك المرقمة ب W151X.

-يمثل الشكل (أ) من الوثيقة (2) التسلسل النيكليوتيدي للأليل العادي المرجعي DHCR7 (السلسلة غير الناسخة) وكذا الأليل الطافر لمورثة W151X .

-بغرض إيجاد علاج لمتلازمة SLOS أجرى العلماء في أواخر التسعينيات تجربة على فئران للحصول على نموذج منها يعاني عجزا في إنتاج الكولسترول كما هو الحال في متلازمة SLOS وذلك بإحداث خلل بيوكيميائي باستعمال جزيئة BM 15.766 ، مراحل التجربة (1) ونتائجها ممثلة في الشكل (ب) من الوثيقة (2).

- من أجل اختبار إمكانية علاج نقص الكولسترول أجرى العلماء تجربة ثانية لى 3 مجموعات من الفئران حيث :

- مجموعة من الفئران غير معالجة (شاهد) (يرمز لها ب 0).
- مجموعة من الفئران معالجة بجزيئة BM 15.766 (يرمز لها ب I).
- مجموعة من الفئران معالجة بجزيئة BM 15.766 وتلقت غذاء غنيا بالكولسترول (يرمز لها ب I+C) .

تم قياس تراكيز الكولسترول السيتويلازمي عند مختلف هذه المجموعات بعد مرور أسبوعن من المعالجة، النتائج المحصل عليها ممظة في الشكل (ج) من الوثيقة (2) .

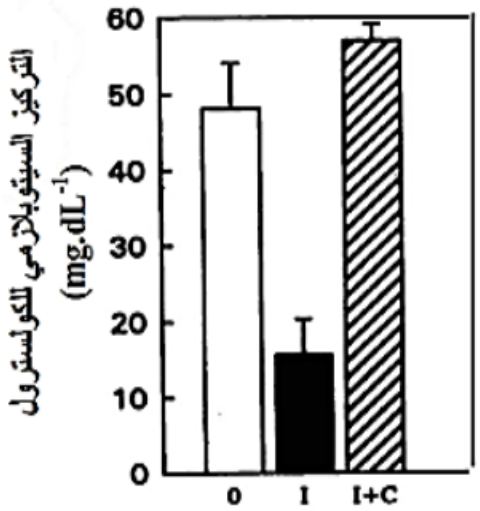
الوثيقة (3) تمثل جدول الشفرة الوراثية.

الشكل (أ)

رقم النيوكليوتيدة	433....	.. 410
الأليل العادي DHCR7	5'....CTG CAA GCC TGG CTC CTC ACG CAC...3'	
الأليل الطافر W151X	5'....CTG CAA GCC TGA CTC CTC ACG CAC...3'	

الشكل (ب)

مجموعة الفئران	مجموعة الفئران الشاهد (غير معالجة)	مجموعة الفئران المعالجة بواسطة جزيئات BM 15.766
متوسط تركيز الكولسترول في السيتوبلازم ($mg.dL^{-1}$)	48.1	15.7
متوسط تركيز 7- ديهدروكولسترول في السيتوبلازم ($mg.dL^{-1}$)	أثار (منخفض جدا)	17.0



الشكل (ج)

الوثيقة (02)

1-تأكد من صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين باستغلالك للشكل (أ)

2- اشرح النتائج التي توصل إليها العلماء في التجريتين (1) و (2) مستنتجا العلاج المقترح لمرضى متلازمة SLOS.

الجزء الثالث : من خلال المعلومات التي توصلت إليها من هذه الدراسة ومعلوماتك وضح بمخطط العلاقة بين النمط الوراثي والظاهري عند شخص مصاب بمرض متلازمة SLOS.

عنـــاصر الإجـــــابة	العلامة	
	مجزأة	مجموع

التمرين الأول:

1- التعرف على البيانات المرقمة: 9×0.25

بيانات الشكل (أ)	بيانات الشكل (ب)
1-رابطة هيدروجينية. 2- ARNm. 3- رباعي ببتيد (سلسلة ببتيدية) 4- رابطة ببتيدية. 5- ARNt(Ala). 6- حمض أميني Ala.	1-حمض أميني. 2- ARNt. 3- ARNm

2- التعرّف على المرحلة بدقة بالشكل(أ): 0.25

- مرحلة الاستطالة من الترجمة (بسبب استطالة السلسلة الببتيدية و عدم وصول الريبوزوم لرامزة التوقف)
- الخاصية البنيوية المبينة بالشكل (ب): بنية ARNt يتميز بخاصية ازدواجية و هي: 2×0.25

* موقع تثبيت الحمض الأميني. * حمل الرامزة المضادة المكملة لرامزة ARNm.

3- حساب عدد الوحدات البنائية في البروتين: بما أن جزيئة ARNm المشرفة على تركيب هذا البروتين تتكون من 618 نيكليوتيدة فإنه:

نعلم أن لكل حمض أميني يشفر بثلاثية من النيكليوتيدات و هي الرامزة. 01

إذن: **طريقة (1):** عدد الاحماض الأمينية في البروتين الوظيفي= 618 ÷3 = 306 – 2 = **304** حمضا أمينيا.

(**2** : رامزة الانطلاق AUG + رامزة التوقف) .

طريقة (2): عدد الاحماض الأمينية في البروتين الوظيفي=(618-6) ÷3 = **304** حمضا أمينيا.

(**6** : الثلاثية AUG + ثلاثية رامزة التوقف) .

04

04	2×0.5 8×0.25 01	**4- النص العلمي:** **مقدمة:** حول الموضوع... المشكلة: كيف يساهم كل من ARNt و الريبوزوم في آلية التعبير المورثي؟. **العرض:** يتضمن النقاط التالية: • يتم **التعبير المورثي** وفق آليتي الاستنساخ والترجمة. • الاستنساخ يتم بالنواة ويهدف إلى التصنيع الحيوي لجزيئة ARNm انطلاقا من سلسلة ناسخة في جزيئة ADN. • الترجمة تتم بالهيولى يتم خلالها التصنيع الحيوي لسلاسل ببتيدية بتدخل عضيات خاصة الريبوزومات انطلاقا من شفرة وراثية ARNm (نسخة من ADN) • يتطلب تدخل العناصر (ARNt. احماض أمينية. وطاقة ATP مع انزيمات نوعية). • يسبق مرحلة الترجمة بالريبوزوم آلية تنشيط الأحماض الأمينية بتدخل إنزيم نوعي (Aminoacyl-ARNt synthethase). • تبدأ عملية الترجمة بتوضع الريبوزوم برامزة الانطلاق AUG المشفرة للحمض الأميني MET. • تنتهي الترجمة بوصول الريبوزوم إلى إحدى رامزات التوقف (UAA. UAG. UGA). • تتحلزن السلسلة الببتيدية و تكتسب بنية فراغية ثلاثية الأبعاد تلقائيا. **الخاتمة:** تعتبر جزيئة ARNt عنصرا فعالا في وظيفة الريبوزوم لتأمين الترجمة المكملة للتعبير المورثي و انتاج جزيئات بروتينية متخصصة وظيفيا.

2.5	0.25 0.5 0.25 0.5 0.5 0.5	**التمرين الثاني:** **الجزء الأول:** **اقتراح فرضيتين:** **الشكل (أ)** في المراحل الأخيرة من مسلك التركيب الحيوي للكولسترول يحفز إنزيم سكالين سنتاز لفرنسيل ثنائي الفوسفات (مادة التفاعل) إلى سكالين (ناتج التفاعل) ، يمر هذا الأخير بسلسلة من التفاعلات ينتج عنها 7. ديهدروكولسترول . يحفز انزيم 7. ديهدروكولسترول رديكتاز 7 . DHCR تحويل 7. ديهدروكولسترول (مادة التفاعل) إلى كولسترول (ناتج التفاعل). **الشكل (ب)** يحفز الإنزيم 7 DHCR (تفاعل إرجاع) ديهدروكولسترول إلى كولسترول في وجود مرافق إنزيمي والذي تتم أكسدته اذن يحفز انزيم 7 DHCR ضروري للتركيب الحيوي للكولسترول ويتطلب منشاطه مرافق انزيمي مرجع. ومنه مرض SLOS مرض وراثي يرتبط بنقص الكولسترول و انتاجه يطلب تدخل سلسلة من التفاعلات الانزيمية من بينها انزيم سكالين و انزيم 7 DHCR فالفرضيتين: 1- نقص الكولسترول يعود إلى غياب النشاط الإنزيم سكالين سنتاز إ(نزيم غير وظيفي) 2- نقص الكولسترول قد يعود إلى غياب نشاط إنزيم7 DHCR (إنزيم غير وظيفي).

الجزء الثاني:

الشكل (أ):

عند الشخص السليم

جزء من السلسلة غير المستنسخة	CTG CAA GCC TGG CTC CTC ACG CAC
جزء من ARNm	CUG CAA GCC UGG CUC CUC ACG CAC
جزء متعدد الببتيد	Leu Gln Ala Trp Leu Leu Thr His

0.5

0.5

03

عند الشخص المصاب

جزء من السلسلة غير المستنسخة	CTG CAA GCC TGA CTC CTC ACG CAC
جزء من ARNm	CUG CAA GCC UGA CUC CUC ACG CAC
جزء متعدد الببتيد	Leu Gln Ala

0.5

0.5

عند الشخص المصاب حدوث طفرة استبدال حيث تم استبدال النيكليوتيدة رقم 421 حيث نجد A بدل G أدى هذا الاستبدال إلى ظهور رامزة UGA ونتج عن ذلك توقف تركيب بروتين . اذن تكون بنية الانزيم غير طبيعية.

01

ومنه سبب حدوث طفرة في المورثة المسؤولة عن انتاج انزيم 7DHCR ادت الى ظهور الأثيل الطافر W151X وهذا ادى الى انتاج انزيم دو بنية غير طبيعية وبالتالي يكون غير وظيفي وهذا يؤدي الى عدم حدوث تفاعل تحويل 7. ديهدروكولسترول (مادة التفاعل) إلى كولسترول (ناتج التفاعل) وبالتالي ظهور المتلازمة.

هذه النتائج تؤكد صحة الفرضية الثانية وتنفي صحة الفرضة الاولى.

0.5

0.5

0.5

0.5

05

0.5

0.5

0.5

	0.5	**2-شرح النتائج:**
	01	**الشكل (ب) :** عند المجموعة غير المعالجة بجزيئة BMI5.766 (الشاهد) ، وجود الكولسترول في السيتوبلازم بكمية كبيرة نسبيا (48.1) وتركيز 7 . ديهدروكولسترول منخفضة جدا (أثار) اذن يتم تفاعل تحويل DHCR.7 الى كولسترول بفضل النشاط العادي لانزيم 7DHCR مجموعة من الفئران المعالجة بجزيئة BM15.766: يكون تركيز الكولسترول في الدم منخفض 15.7 و تركيز 7 . ديهدروكولسترول مرتفع مقارنة مع المجموعة الشاهدة. اذن BM15.766 تثبط نشاط انزيم 7DHCR فيتوقف تفاعل تحويل DHCR.7 الى كولسترول . **الشكل (ج)** عند المجموعة غير المعالجة بجزيئة BMI5.766 (الشاهدة) ، وجود الكولسترول في السيتوبلازم بكمية كبيرة نسبيا في حدود 48
1.5	1.5	عند المجموعة من الفئران المعالجة بجزيئة BMI5.766 (I): يكون تركيز الكولسترول في السيتوبلازم أقل من تلك المسجلة عند المجموعة الشاهدة حيث تقدر بحوالي(15) عند مجموعة من الفئران المعالجة بجزيئة BMI5.766 والتي تلقت غذاء غني بالكولسترول (I+C): يكون تركيز الكولسترول في السيتوبلازم مرتفعا بشكل كبير أكبر من المجموعة (الشاهدة) في حدود الحمية الغذائية (58-1 mg.dL) رغم تثبيط عمل انزيم 7DHCR اذن الغذاء الغني بالكولسترول يؤدي الى ارتفاع تركيز الكولسترول في الدم. ومنه رغم تثبيط نشاط انزيم 7DHCR بمادة BMI5.766 الا أن تركيز الكولسترول يكون مرتفع في الدم وبالتالي يمكن علاج المرض بتناول حمية غذائية غنية بالكوليسترول لعلاج اعراض المرض عند المصابين بالمتلازمة.

الجزء الثالث:

مخطط العلاقة بين النمط الوراثي والظاهري عند شخص مصاب بمرض متلازمة يوضح SLOS .

