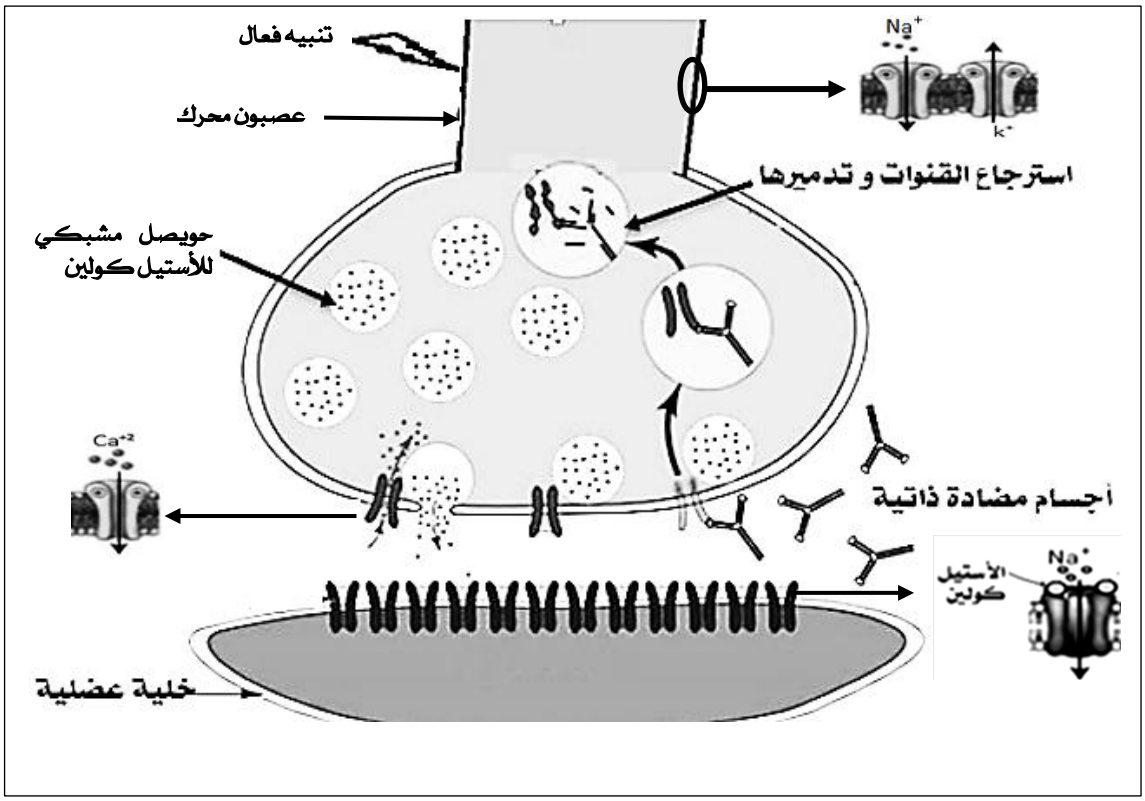
التمرين الأول (8 نقاط)

تتضمن أغشية الخلايا العصبية بروتينات غشائية عالية التخصص تؤمن نقل الرسالة العصبية من الخلية قبل المشبكية إلى الخلية بعد المشبكية، في بعض الحالات تعاني العضوية من أمراض تؤثر سلبا على وظيفة هذه البروتينات مثل متلازمة لامبرت ـ إيتون الوهنية العضلية (LEMS) مرض مناعي ذاتي نادر يتميز بضعف تقلص العضلات الطرفية. فما هو دور البروتينات في حدوث التقلص العضلي؟ وكيف يؤثر مرض LEMS على وظيفتها؟

توضح الوثيقة التالية رسما تخطيطيا للمشبك العصبي العضلي عند شخص مصاب بـ LEMS ومختلف البروتينات الغشائية المتدخلة في النقل المشبكي.



1ـ تعرف على البروتينات الغشائية المتدخلة في التقلص العضلي، خصائصها ودورها (نظم اجابتك في جدول).

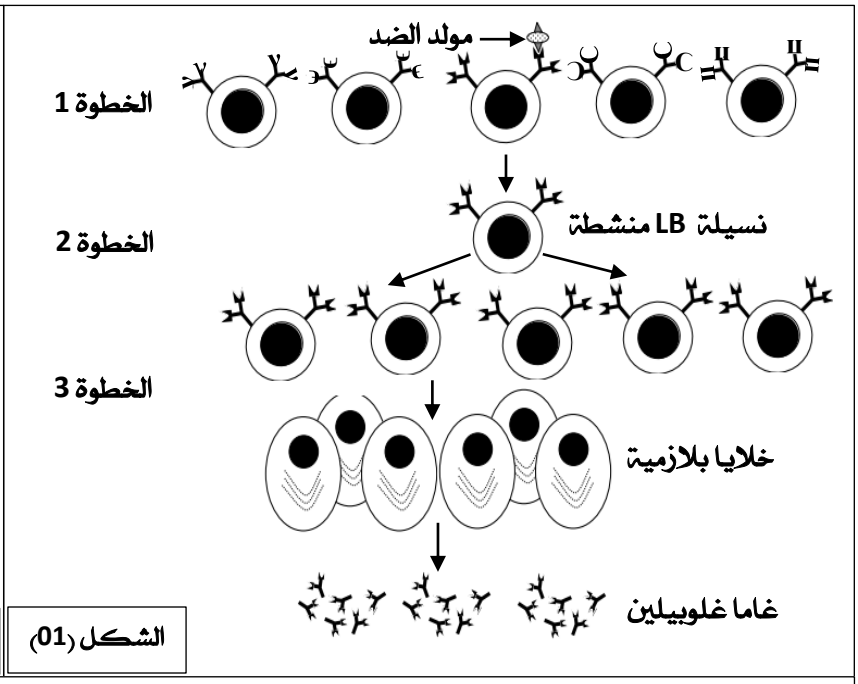
2ـ باستغلال معطيات الوثيقة ومعلوماتك المكتسبة، اشرح في نص علمي المشكل العلمي المطروح.

التمرين الثاني (12 نقطة)

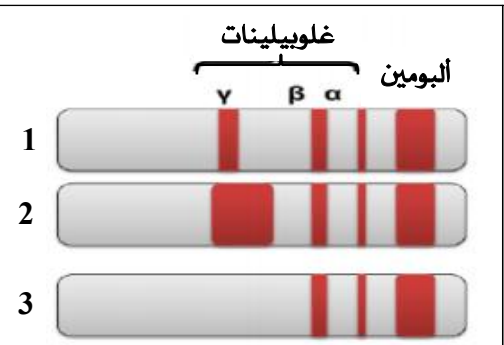
تتعاون عناصر الجهاز المناعي لتوليد رد مناعي نوعي يؤدي إلى اقصاء المستضدات، يعتمد هذا التعاون أساسا على الدور الذي تلعبه البروتينات باعتبارها جزيئات عالية التخصص الوظيفي. إلا أنه في بعض الحالات المرضية يولد بعض الأطفال بقصور مناعي خطير، يتعرضون باستمرار لأمراض تعفنية، جلدية وتنفسية. تهدف هذه الدراسة إلى التعرف عن الخلل الناجم عن مرض القصور المناعي في الحد من دور البروتينات في الرد المناعي النوعي.

الجزء الأول

يمثل الشكل (01) من الوثيقة (01) الخطوات الأساسية التي تحدث خلال أحد أنواع الرد المناعي النوعي. بينما يمثل الشكل (02) من نفس الوثيقة نتائج الفصل الكروماتوغرافي للبروتينات المصلية لعينات دم أخذت من طفل سليم وطفل مصاب بالقصور المناعي بعد 15 يوما من حقنهما بأناتوكسين كزازي ومقارنتهما بنتائج طفل سليم لم يحقن بالأناتوكسين الكزازي.



الشكل (01)



1: طفل سليم غير محقون بالأناتوكسين الكزازي
2: طفل سليم حقن بالأناتوكسين الكزازي
3: طفل مصاب بالقصور المناعي حقن بالأناتوكسين الكزازي

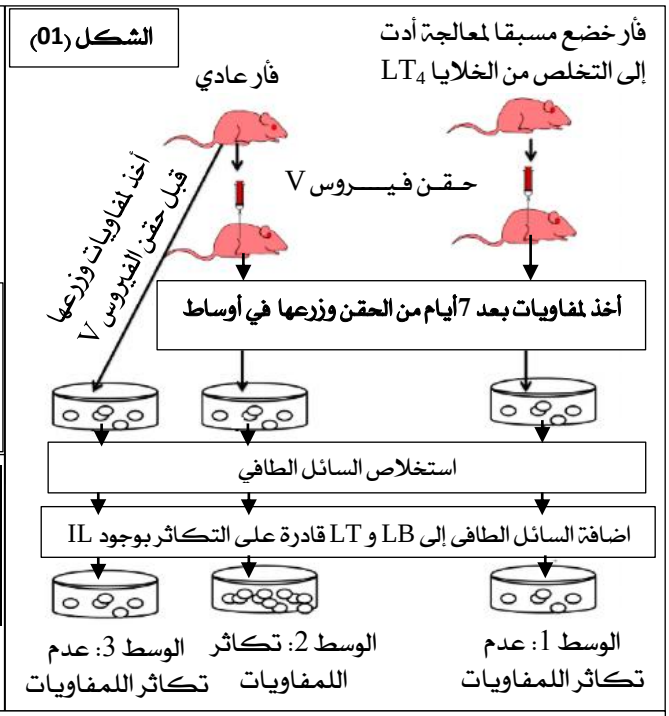
الشكل (02)

الوثيقة (01)

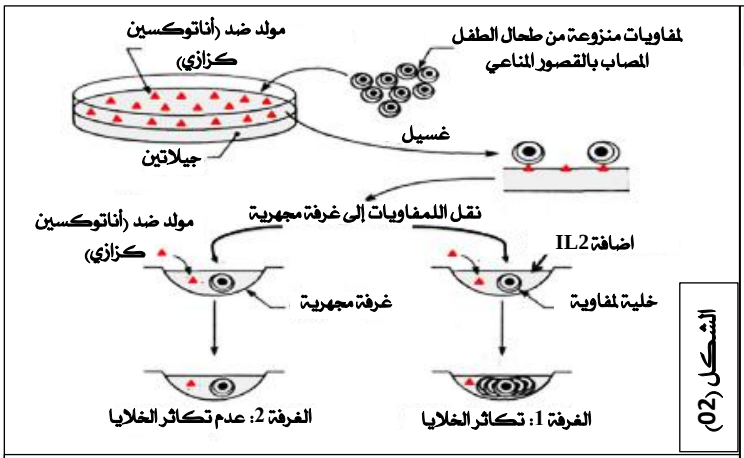
1ـ باستغلال معطيات الشكلين (01) و (02) من الوثيقة (1). اقترح فرضيات تفسر بها سبب الإصابة بمرض القصور المناعي.

الجزء الثاني

للتحقق من صحة إحدى الفرضيات المقترحة وتحديد سبب الإصابة بالمرض وتأثيره على الرد المناعي النوعي نجري الدراسة التالية



الشكل (01)



الشكل (02)

عدد اللمفاويات (خلية/ميكرولتر)	عند الطفل السليم	عند الطفل المصاب
LT	4000ـ2000	00
LB	2000ـ1000	1250

الشكل (03)

الوثيقة (02)

1ـ باستغلال النتائج التجريبية للوثيقة (02). ناقش صحة الفرضيات المقترحة حول سبب الإصابة بمرض القصور المناعي.

الجزء الثالث

من خلال ماتوصلت إليه ومعارفك المكتسبة. انجز مخطط توضح فيه الخلل الناجم عن الإصابة بمرض القصور المناعي.

الإجابة النموذجية لامتحان الثلاثي الثاني في مادة علوم الطبيعة والحياة

عناصر الإجابة	العلامة مجزأة	العلامة مجموعة
التمرين الأول (8 نقاط)		
1ـ التعرف على البروتينات الغشائية	4×0.25 5×0.5	3.5
2ـ النص العلمي المقدمة المشكل العلمي: ما هو دور البروتينات في حدوث التقلص العضلي؟ وكيف يؤثر مرض LEMS على وظيفتها؟ العرض شرح الحالة العادية: وصول موجة زوال الاستقطاب إلى النهاية قبل المشبكية نتيجة عمل القنوات الفولطية لـ Na^+ و K^+ إلى انفتاح القنوات الفولطية لـ Ca^{+2} ودخوله إلى هيولى الخلية قبل المشبكية. يحفز Ca^{+2} هجرة الحويصلات المشبكية وتحرير محتواها في الشق المشبكي. يتثبت المبلغ العصبي (أستيل كولين) على مستقبلاته القنوية مؤديا إلى انفتاحها وتدفق شوارد الـ Na^+ إلى الخلية العضلية بعد المشبكية مما يتسبب في تقلصها. شرح الحالة المرضية تؤدي الاصابة بمرض LEMS إلى انتاج أجسام مضادة ذاتية موجهة ضد القنوات الفولطية لـ Ca^{+2} حيث تعمل على استرجاعها وتدميرها. وصول موجة زوال الاستقطاب إلى النهاية قبل المشبكية في هذه الحالة يؤدي إلى تدفق ضعيف جدا لـ Ca^{+2} بسبب العدد القليل للقنوات الفولطية لـ Ca^{+2} ، تكون كمية المبلغ العصبي المحررة في الشق المشبكي قليلا جدا وهذا ما يسبب تلقص ضعيف للعضلات وبالتالي حالة مرضية تتمثل في الوهن العضلي. الخاتمة يتمثل دور البروتينات الغشائية في تأمين انتشار الرسالة العصبية على طول الليف العصبي ونقلها على مستوى المشبك لحدوث تقلص عضلي. في بعض الحالات المرضية مثل LEMS إلى تدمير بعض البروتينات الغشائية مما يعيق نقل الرسالة العصبية على مستوى المشبك مؤديا إلى اختلالات وظيفية.	0.5 1.5 1.5 1	4.5

البروتينات الغشائية	خصائصها	دورها
القنوات الفولطية لشوارد Na^+	مبوبة كهربائيا تفتح مؤقتا نتيجة تغير الكمون الغشائي	يؤدي انفتاحها إلى تسجيل كمون عمل ينتشر نتيجة وجودها على طول الليف العصبي بسبب تدفق الـ Na^+ نحو الداخل و الـ K^+ نحو الخارج
القنوات الفولطية لشوارد K^+		
القنوات الفولطية لشوارد Ca^{+2}		يتسبب انفتاحها في تدفق الـ Ca^{+2} إلى هيولى الخلية قبل مشبكية الذي يحفز هجرة الحوصلات المشبكية وتحرير المبلغ العصبي
المستقبلات القنوية الخاصة بالأستيل كولين	مبوبة كيميائيا تفتح مؤقتا نتيجة تثبت المبلغ العصبي	يؤدي انفتاحها نتيجة تثبت المبلغ العصبي إلى تدفق الـ Na^+ إلى هيولى الخلية بعد مشبكية محدثا PPSE (تقلص العضلة)

التمرين الثاني (12 نقطة)		
الجزء الأول 1ـ اقتراح فرضيات تفسر سبب الإصابة بالقصور المناعي استغلال الشكل (01): يمثل الشكل (01) خطوات الرد المناعي النوعي الخلطي حيث: ـ الخطوة 1: يسمح التعرف على مولد الضد من طرف نسيلة LB الناضجة نتيجة وجود تكامل بنيوي بين Bcr ومحدد مولد الضد إلى انتقاءها، إنه الانتقاء النسيلي. ـ الخطوة 2: تتكاثر نسيلة LB المنتقاة (المحسسة) إلى لمة من الـ LB تحمل نفس المستقبل الغشائي Bcr. ـ الخطوة 3: تتمايز بعض الـ LB المنتقاة إلى خلايا بلازمية منتجة للأجسام المضادة وخلايا ذات الذاكرة المناعية LBm. استنتاج: يؤدي دخول المستضد إلى توليد رد مناعي نوعي ضده يتمثل تكاثر الـ LB وتمايزها إلى خلايا منتجة لجزيئات دفاعية عالية التخصص. استغلال الشكل (02): عند مقارنة نتائج فصل البروتينات المصلية التي أخذت من عينات دم طفل سليم حقن بالأناتوكسين الكزازي والطفل المصاب بالقصور المناعي مع طفل سليم لم يحقن بالأناتوكسين الكزازي نلاحظ: ـ ترتفع كمية الغلوبيلينات المناعية من النوع Υ عند الطفل السليم المحقون بالأناتوكسين مقارنة بالطفل السليم غير المحقون بالأناتوكسين، يفسر ذلك بتولد استجابة مناعية نوعية خلطية بانتاج أجسام مضادة ضد الأناتوكسين الكزازي. ـ غياب الغلوبيلينات المناعية من النوع Υ عند الطفل المصاب بالقصور المناعي رغم حقنه بالأناتوكسين الكزازي، يفسر بعدم تولد رد مناعي نوعي خلطي. استنتاج: يتمثل القصور المناعي الذي يعاني منه الطفل المصاب بعدم قدرة عضويته على انتاج أجسام مضادة (عدم تولد رد مناعي خلطي). يؤدي دخول المستضد إلى توليد رد مناعي نوعي ضده يتمثل في انتاج جزيئات دفاعية عالية التخصص تعرف بالأجسام المضادة في الحالة العادية، أما في الحالة المرضية فنسجل عدم انتاج هذه الجزيئات وعدم توليد رد مناعي نوعي خلطي وعليه الفرضيات المقترحة هي: 1ـ عدم نضج الـ LB (غياب الـ Bcr). 2ـ عدم القدرة على تركيب المستقبلات الغشائية الخاصة بالأنترلوكين 2. 3ـ عدم انتاج الأنترلوكين 2.	0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.75	4.75
الجزء الثاني 1ـ المناقشة استغلال الشكل (01): تفسير النتائج ـ الوسط 1 و 3: نلاحظ عدم تكاثر اللمفاويات يفسر ذلك بأن السائل الطافي المضاف إلى الوسطين لا يحتوي على الأنترلوكين 2 بسبب عدم توليد استجابة مناعية نوعية نتيجة غياب الـ LT_4 في حالة الوسط (1) وغياب المستضد في حالة الوسط (3). ـ الوسط 2: نلاحظ تكاثر اللمفاويات يفسر ذلك بأن السائل الطافي يحتوي على الأنترلوكين 2 الذي انتجته الـ LT_4 خلال الرد المناعي ضد الفيروس v والذي حفز اللمفاويات على التكاثر. استنتاج: يتطلب تكاثر اللمفاويات وجود المستضد وانتاج الأنترلوكين 2. استغلال الشكل (02): تحليل النتائج ـ عند اضافة لمفاويات منزوعة من الطفل المصاب إلى وسط جيلاتيني به مولد ضد وبعد الغسل نلاحظ تثبت اللمفاويات على المستضد، أي الخلايا LB تعرفت على المستضد وبالتالي فهي تملك مستقبلات Bcr نوعية للأناتوكسين الكزازي. ـ عند نقل اللمفاويات إلى غرف مجهرية نلاحظ: في وجود المستضد وغياب الأنترلوكين 2 لا تتكاثر اللمفاويات بينما تتكاثر في وجود الأنترلوكين 2، أي أن الـ LB قابلة للتحفيز من طرف الأنترلوكين 2. استنتاج: LB الطفل المصاب ذات كفاءة مناعية فهي تملك Bcr و مستقبلات الأنتروكين 2. استغلال الشكل (03): من مقارنة عدد اللمفاويات عند الطفل السليم والمصاب نلاحظ: عدد الـ LB عند الطفل المصاب في المجال الطبيعي للطفل السليم بينما تنعدم الـ LT عند المصاب مقارنة	0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5 0.5	5.25

	0.5 1.25	بعددها الكبير عند الطفل السليم. استنتاج: يعاني الطفل المصاب من غياب الـ LT_4 (خلل في نشأة الـ LT_4 أو نضجها)، وهو ما يؤدي إلى عدم تكاثر الـ LB. وعليه يمكن القول أن اللمفاويات LB عند الطفل المصاب ذات كفاءة مناعية لامتلاكها مستقبلات Bcr ومستقبلات الأنترلوكين 2 وهذا يستبعد الفرضيتين 1 و 2 أي أن الخلل الناجم عن القصور المناعي ليس مرتبط بالجزيئات البروتينية النوعية للـ LB. غياب الـ LT_4 يمنع انتاج الأنترلوكين 2 الضروري لتحفيز الـ LB المحسسة على التكاثر والتمايز إلى خلايا بلازمية منتجة للأجسام المضادة، وهذا ما يفسر حالة القصور المناعي لدى الطفل المصاب وتأكيد صحة الفرضية 3.
2		**الجزء الثالث** المخطط 