

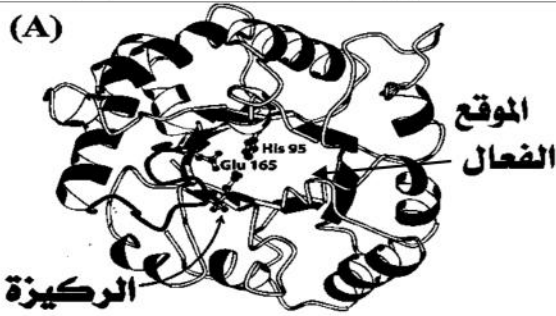

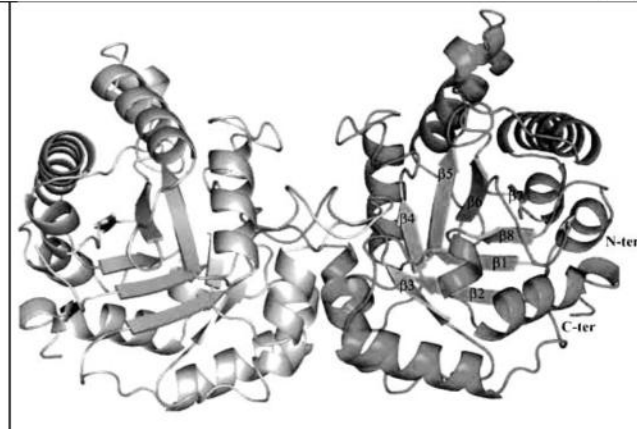
يحتوي الموضوع على (03) صفحات (من الصفحة 1 من 3 إلى الصفحة 3 من 3)

**التمرين الأول (9 نقاط):**

الإنزيمات بروتينات ذات تخصص وظيفي عالي، يتوقف نشاطها على بنيتها الفراغية المتشكلة في شروط ملائمة من درجة حموضة وحرارة ملائمة ولتوضيح العلاقة بين تغيرات درجة حموضة الوسط وسلامة البنية الفراغية وبالتالي فاعلية الإنزيم نقدم الدراسة التالية:  
الجزء الأول: يحفز أنزيم تريوز فوسفات إيزوميراز Triose Phosphate Isomérase (TPI) مرحلة أساسية من مراحل التحلل السكري خلال عملية التنفس الخلوي يتم خلالها تحفيز التفاعل التالي:

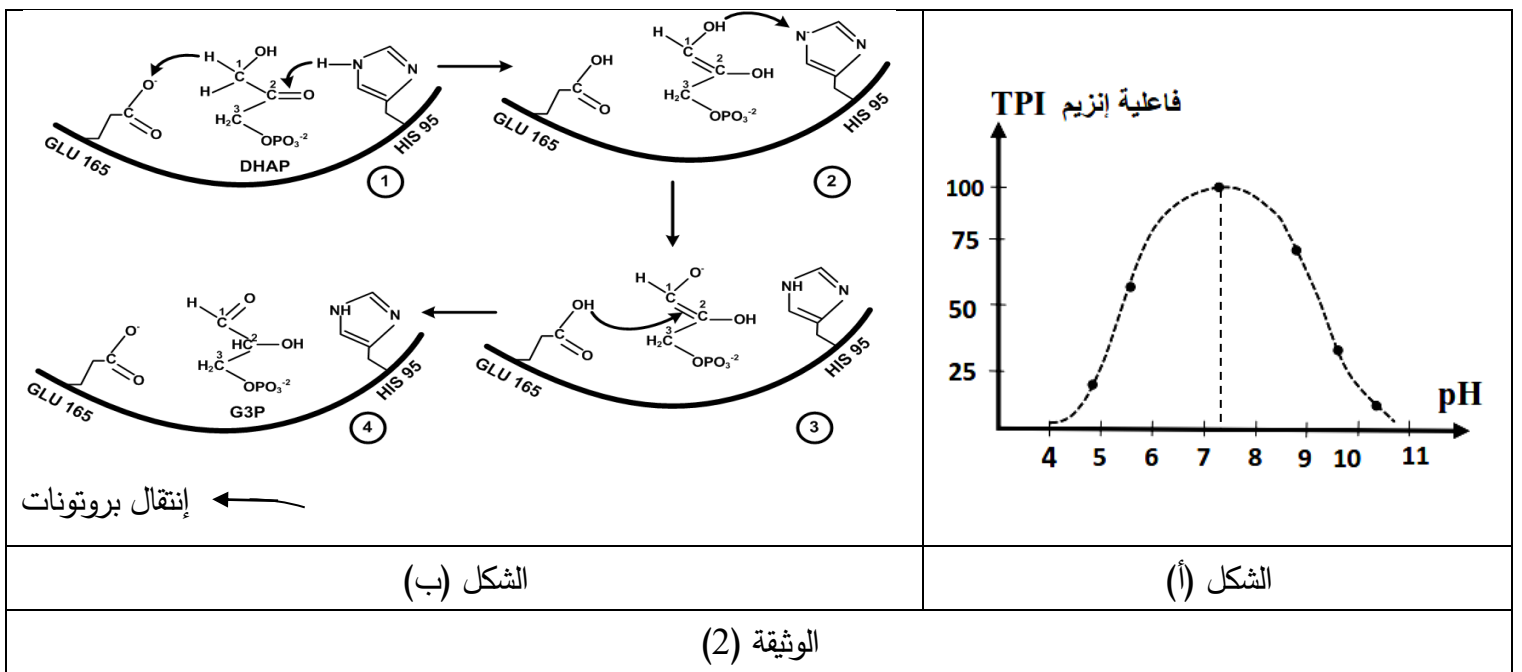


يمثل الشكل (أ) من الوثيقة (1) صورة ثابتة لتمثيل البنية الفراغية لإنزيم (TPI) تم الحصول عليها ببرنامج راستوب في حين الشكل (ب) هو تمثيل لإحدى تحت الوحدات المتشابهتين تماما والمكونة لهذا إنزيم (A) ورسمًا تخطيطيا لها (B).

His pHi=7.64	<p>(A) الموقع الفعال</p>  <p>(B) الركيبة</p> 	
Glu pHi=3.18		
الشكل (ب)		الشكل (أ)
الوثيقة (1)		

التعليمة: إستخرج خصائص إنزيم (TPI) ثم بيّن سلوك الحمضين الأمينيين (His 95 و Glu165) ضمن السلسلة الببتيدية عند درجة pH تساوي (2 و 7,4).

الجزء الثاني: يمثل الشكل (أ) تغيرات فاعلية إنزيم (TPI) تم قياسها بعد وضعه في أوساط ذات درجة حموضة مختلفة ودرجة حرارة تساوي 38°م لمدة 6 ساعات. ويمثل الشكل (ب) رسما تخطيطيا للموقع الفعال لإنزيم (TPI) وآلية تحفيزه للتفاعل في درجة pH الفيسيولوجية الطبيعية والتي تساوي 7,4.



الوثيقة (2)

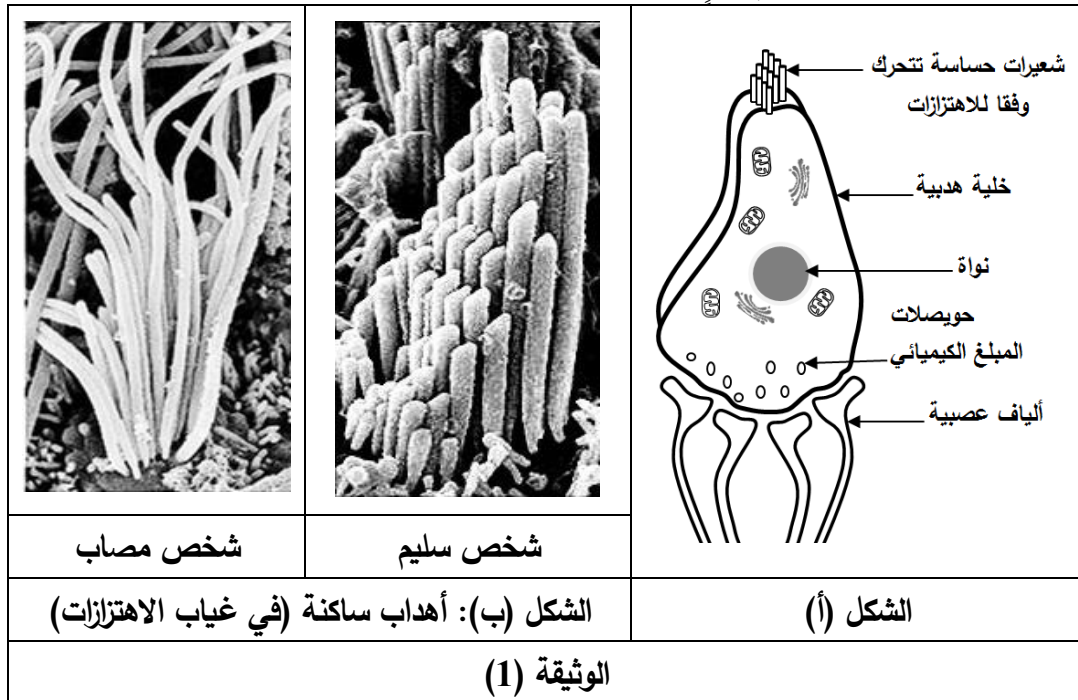
1. وضح آلية عمل إنزيم (TPI) معتمدا على الشكل (ب) من الوثيقة (2).

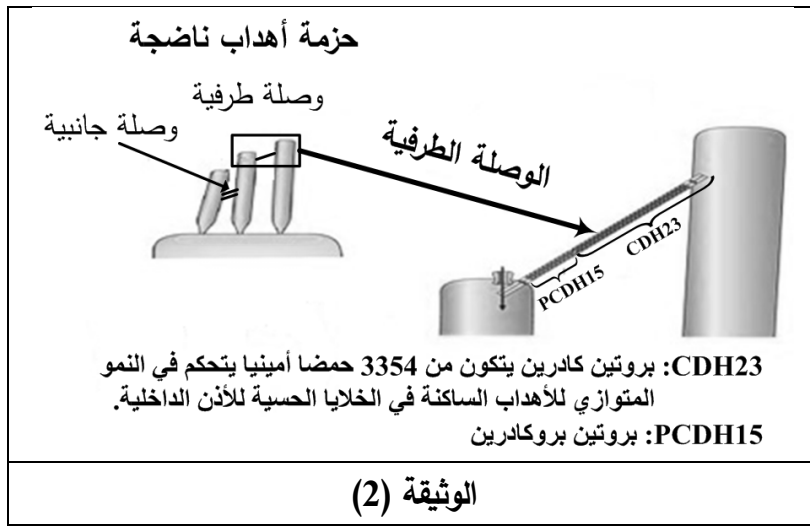
2. ناقش باستدلال منطقي فاعلية الأنزيم عند  $pH = 2$  و  $pH = 7,4$ .

التمرين الثاني (11 نقاط):

البروتينات جزيئات ذات أهمية بالغة في العضوية نظرا لتعدد أدوارها في الخلية، ولغرض تحديد العلاقة بين بنية البروتين ووظيفته نقترح الدراسة التالية: متلازمة أوشر (*Le syndrome d'Usher*) مرض وراثي نادر يؤثر على حاستي السمع والبصر وخصوصا لدى الأطفال، حيث إصابة الأذن الداخلية تسبب الصمم العميق و اضطرابات التوازن التي تؤدي في الكثير من الأحيان إلى تأخر اكتساب القدرة على المشي. للتعرف على سبب الإصابة بهذه المتلازمة نقترح دراسة النتائج التالية:

**الجزء الأول:** الأذن الداخلية جهاز حسي متخصص في إدراك الأصوات وتحديد موقع الجسم في الفضاء، تحتوي على خلايا حسية كما يوضحه الشكل (أ) من الوثيقة (1)، تلتقط هذه الخلايا الاهتزازات الناتجة عن الشعيرات (أهداب) وتحوّلها إلى رسالة عصبية. يمثل الشكل (ب) من نفس الوثيقة صورة مجهرية للأهداب عند شخص سليم وآخر مصاب بمتلازمة أوشر أما الوثيقة (2) فتمثل رسما تخطيطيا لأنواع الوصلات التي تربط الأهداب الساكنة وتكبير لها يوضح التركيب الكيميائي لنوع من الوصلات.





**التعليمة:** إقترح فرضيات تفسيرية لسبب الإصابة بمتلازمة أوشر باستغلالك لمعطيات الوثيقتين (1) و(2).

**الجزء الثاني:** للتأكد من صحة الفرضيات المقترحة سابقا تقدم السندات التالية:

مكنك دراسة التسلسل النيكلوتيدي لجزء من السلسلة غير المستسخة للمورثة المسؤولة عن تركيب بروتين CDH23 عند شخص سليم وآخر مصاب من الحصول على نتائج الشكل (أ) من الوثيقة (3)، بينما يوضح الشكل (ب) من نفس الوثيقة جزء من جدول الشفرة الوراثية. بالمقابل أظهرت دراسة أخرى للتفاعلات الملاحظة بين بروتين CDH23 و PCDH15 على مستوى الوصلات الطرفية في الخلايا الهدبية للأذن الداخلية لدى الشخصين السابقين نتائج الشكل (1) من الوثيقة (4) أما الشكل (2) من نفس الوثيقة يبين العلاقة بين النمط التكويني والظاهري الخاص ببروتين CDH23.

	U	C	A	G	
					U C A G
C	CUU	Leu		CAU	His
	CUC	Leu		CAC	His
	CUA	Leu		CAA	Gln
	CUG	Leu		CAG	Gln
A	AUU	Ile			
	AUC	Ile		AGU	Ser
	AUA	Ile		AGA	Arg
	AUG	Met		AGG	Arg
G	GUU	Val	GCU	Ala	
	GUC	Val	GCC	Ala	
	GUA	Val	GCA	Ala	
	GUG	Val	GCG	Ala	

**الشكل (ب)**

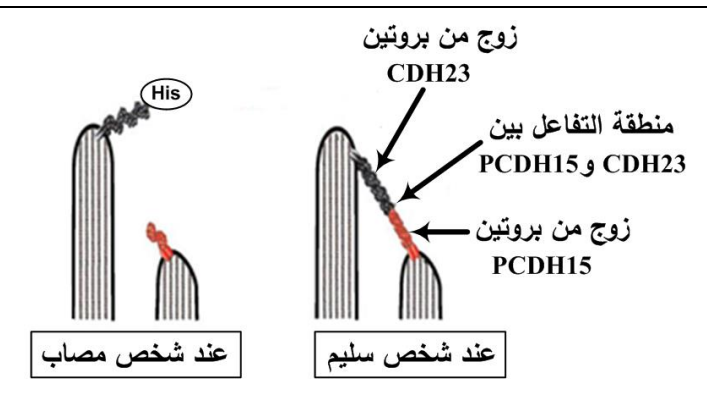
1494 1495 1496 1497 1498 1499 1500  
 5' 3'  
 أنيل الشخص السليم: ATT CTT CAA GTT GTT GCT AGC  
 أنيل الشخص المصاب: ATT CTT CAT GTT GTT GCT AGC

**الشكل (أ)**

**الوثيقة (3)**

النمط الظاهري العضوي	النمط الظاهري الجزيئي	النمط الوراثي
سليم	بروتين CDH23 طبيعي	حامل متماثل اللواقح لأليل طبيعي
سليم	بروتين CDH23 طبيعي	حامل مختلف اللواقح لأليل الطافر
مصاب	بروتين CDH23 طافر	حامل متماثل اللواقح لأليل الطافر

**الشكل (2)**



**الوثيقة (4)**

1. **بيّن** الاختلاف بين تتابع الأحماض الأمينية لبروتين CDH23 عند الشخص السليم والمصاب انطلاقا من معطيات الوثيقة (3).

2. **إشرح** باستدلال منطقي سبب الإصابة بمتلازمة أوشر ثم **صاّدق** على صحة إحدى الفرضيات المقترحة في الجزء الأول.

**الجزء الثالث:**

**وضح** مما سبق ومكتسباتك **بمخطط** أو **نص** علمي العلاقة بين المعلومة الوراثية و وظيفة البروتين عند شخص مصاب بمتلازمة أوشر مقارنة بشخص سليم.