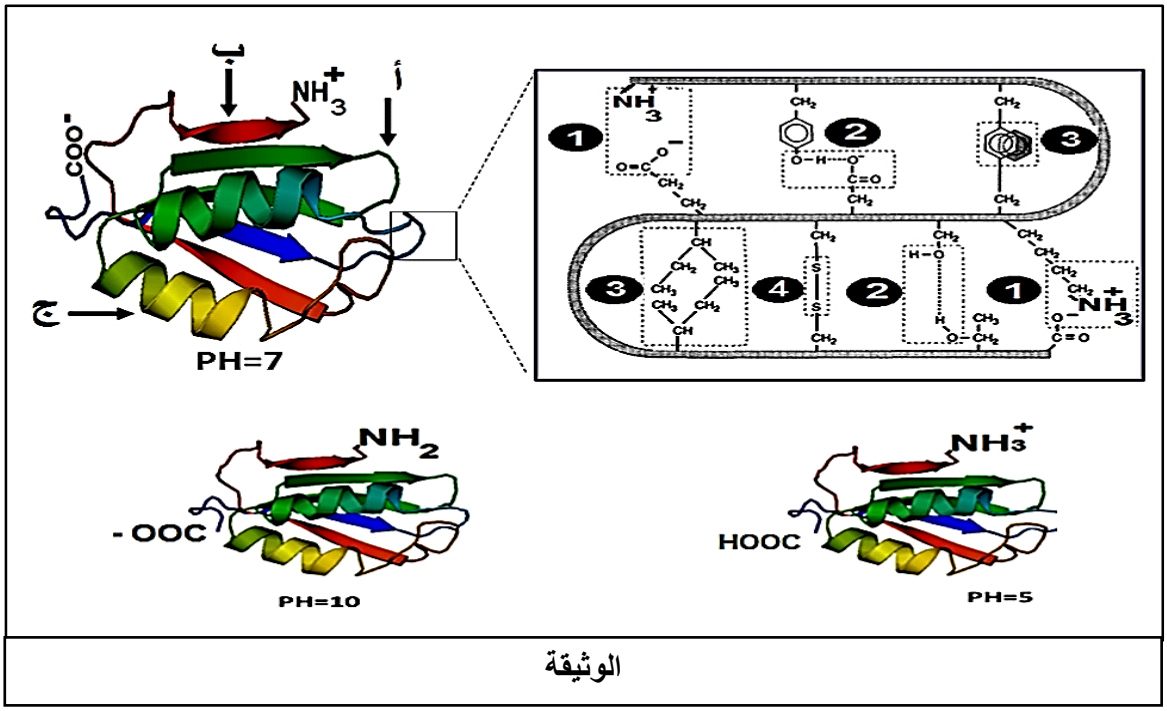
الشعبة : علوم تجريبية إختبار في مادة : علوم الطبيعة و الحياة المدة : 2 ساعة

التمرين الأول: (08 نقاط)

لكل بروتين بنية فراغية محددة بدقة متناهية يتوقف عليها تخصصه الوظيفي، كما تتأثر وظيفته بحموضة الوسط.

الوثيقة التالية تبين البنية الفراغية لبروتين في أوساط مختلفة ال pH حسب برنامج Rastop و الروابط المتدخلة في ثبات بنيته.



الوثيقة

1- تعرف على البيانات المشار إليها بالأرقام و الأحرف ثم حدّد مستوى البنية الفراغية للبروتين.

2- وضح في نص علمي معتمدا على الوثيقة و معلوماتك العلاقة بين بنية البروتين، سلوكه في الوسط و تخصصه الوظيفي.

التمرين الثاني : (12 نقطة)

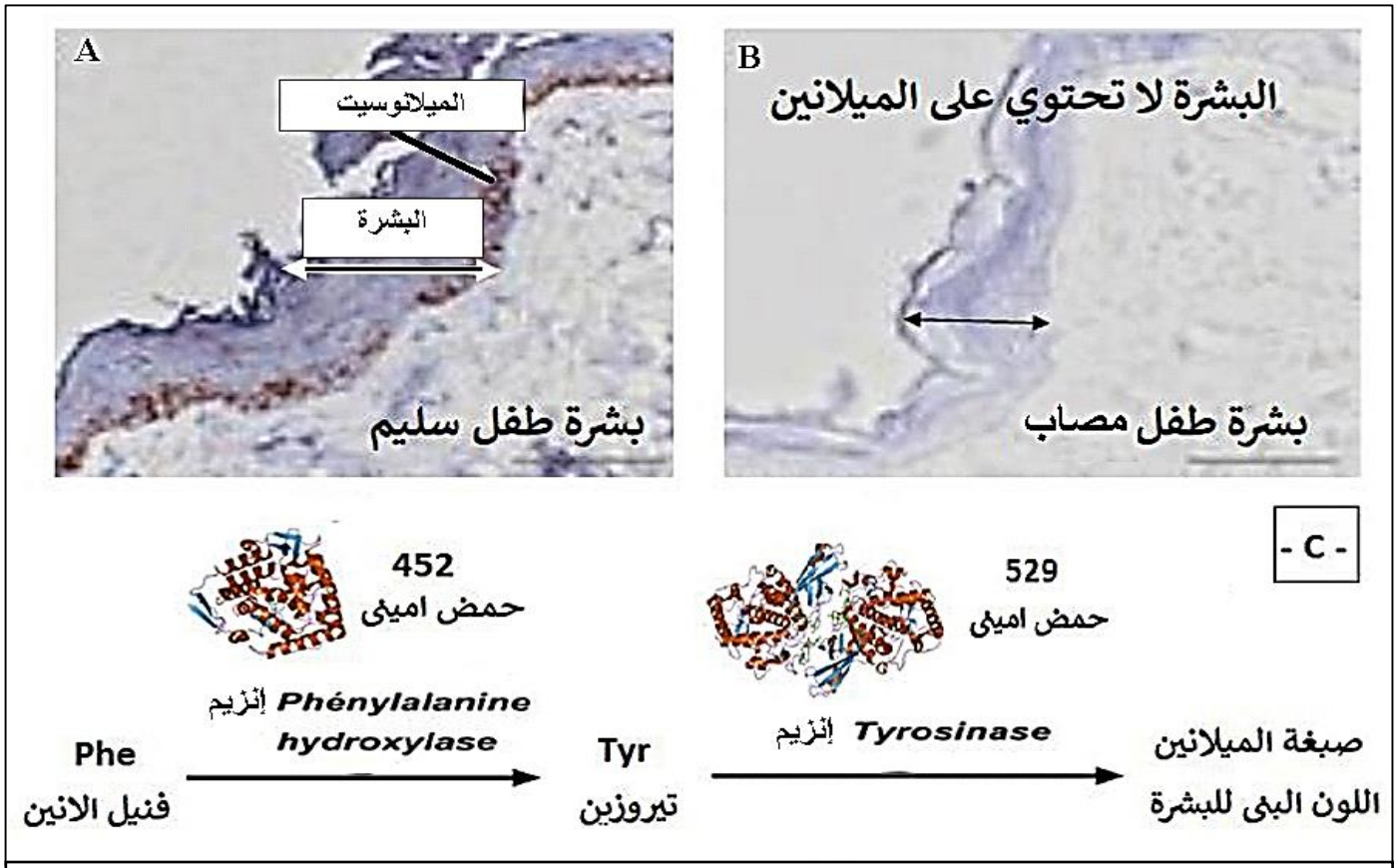
تظهر البروتينات ببنيات فراغية (ثلاثية الأبعاد) مختلفة، محددة و هذا ما يكسبها تخصصها الوظيفي.

طفل يعاني من مرض سبب له إعاقة شديدة منذ الولادة، للكشف عن سبب أو أسباب مرض الطفل نقترح عليك الدراسة التالية :

الجزء الأول :

- ينتج مرض المهق Albinisme عن غياب الميلانين و هي صبغة بنية اللون تضمن تلون الجلد و الشعر، يتم تصنيع هذه الصبغة من طرف خلايا البشرة و خلايا جذور الشعر، يتم تركيبها و فق سلسلة من التفاعلات الحيوية موضحة في الوثيقة -1- C-

- أما مرض الفينيلسيتونوري phénylcétonurie: سببه تراكم الفنيلألانين في الدم الذي يعبر إلى الدماغ، و هو شديد السمية للخلايا العصبية غير الناضجة (خاصة عند الأطفال قبل 6 سنوات).
- الفنيلألانين (phe) حمض أميني أساسي مصدره الوحيد للعضوية هو الغذاء، نجده في معظم البروتينات الحيوانية و خاصة الحليب.
- الميلانوسيت (mélanocyte) هي خلايا متخصصة في تركيب صبغة الميلانين.
- تمثل الوثيقة (01) نتائج تحاليل مخبرية (BIOPSIE) لبشرة جلد طفل سليم (A) وطفل مصاب (B).



الوثيقة (01)

1- باستغلالك للوثيقة (01) اقترح فرضيات تفسر فيها سبب مرض الطفل.

الجزء الثاني :

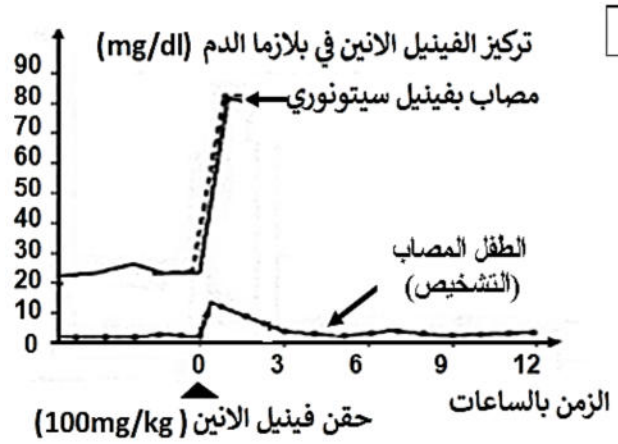
لاختبار الفرضيات السابقة و الوصول إلى تشخيص الحالة المرضية عند الطفل المصاب، أجريت الدراسة التالية :

- تمثل الوثيقة -2-أ- نتائج معايرة نسبة الحمض الأميني فنيل ألانين في بلازما الدم عند طفل عادي و طفل مصاب بمرض فينيل سيتونوري، بينما تمثل الوثيقة -2-ب- تركيز الفنيلألانين (phe) في بلازما الدم عند الطفل المصاب بمرض فينيل سيتونوري و عند الطفل المراد تشخيص حالته المرضية.
- كما أن الوثيقة -2-ج- تمثل نشاط إنزيم التيروزيناز عند طفل غير مصاب و عند طفل مصاب (المراد تشخيصه).
- الوثيقة -2-د- تمثل التسلسل النيكليوتيدي (السلاسل غير مستنسخة) للأليل العادي و الأليل المسؤول عن ظهور مرض المهق (Albinisme) و جدول الشفرة الوراثية.

ـأ-

الوثيقة -2- أ-	معايرة بلازما الدم (100mg/ml)	
	عند طفل عادي	عند طفل مصاب بفينيل سيتونوري
الفنيل الانين	من 1 الى 2	من 20 الى 63

ـب-



ـج-

طفل غير مصاب	نشاط التيروزيناز يكون 100%
طفل مصاب (محل التشخيص)	نشاط التيروزيناز يكون 0%
الوثيقـــــــــــة -2-ج-	

ـد-

D'après le logiciel Anagène

القاعدة (الحرف) الأول	القاعدة (الحرف) الثاني U	C	A	G	القاعدة (الحرف) الثالث
U	UUU....Phe	UCU.....Ser	UAU.....Tyr	UGU.....Cys	U
	UUC.....Phe	UCC.....Ser	UAC.....Tyr	UGC.....Cys	C
	UUA.....Leu	UCA.....Ser	UAA.....Stop	UGA.....Stop	A
	UUG.....Leu	UCG.....Ser	UAG.....Stop	UGG.....Try	G
C	CUU.....Leu	CCU.....Pro	CAU.....His	CGU.....Arg	U
	CUC.....Leu	CCC.....Pro	CAC.....His	CGC.....Arg	C
	CUA.....Leu	CCA.....Pro	CAA.....Glu	CGA.....Arg	A
	CUG.....Leu	CCG.....Pro	CAG.....Glu	CGG.....Arg	G
A	AUU....isoleu	ACU.....Thr	AAU.....Asp	AGU.....Ser	U
	AUC....isoleu	ACC.....Thr	AAC.....Asp	AGC.....Ser	C
	AUA....isoleu	ACA.....Thr	AAA.....Lys	AGA.....Arg	A
	AUG.....Met	ACG.....Thr	AAG.....Lys	AGG.....Arg	G
G	GUU.....Val	GCU.....Ala	GAU..A.Asp	GGU.....Gly	U
	GUC.....Val	GCC.....Ala	GAC.. A.Asp	GGC.....Gly	C
	GUA.....Val	GCA.....Ala	GAA..A.Glu	GGA.....Gly	A
	GUG.....Val	GCG.....Ala	GAG..A.Glu	GGG.....Gly	G

1- باستغلالك للشكلين (أ) و (ب) من الوثيقة (02) حدّد الفرضية الملغاة.

2- مثل متتالية الأحماض الأمينية الموافقةللجزء الممثل في الشكل (د) من الوثيقة (02). (الطفل السليم و الطفل المصاب)

3- بالإعتماد على ما جاء في الوثيقة (02) صادق على صحة الفرضية.

الجزء الثالث :

مما توصلت إليه في هذه الدراسة و معلوماتك أنجز مخطط توضح فيه العلاقة بين المعلومة الوراثية و وظيفة البروتين عند طفل سليم و طفل مصاب بمرض المهق.

3as.ency-education.com