الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

مديرية التربية لولاية الوادي — ثانوية الشهيد الساسي رضواني بالرقيبة

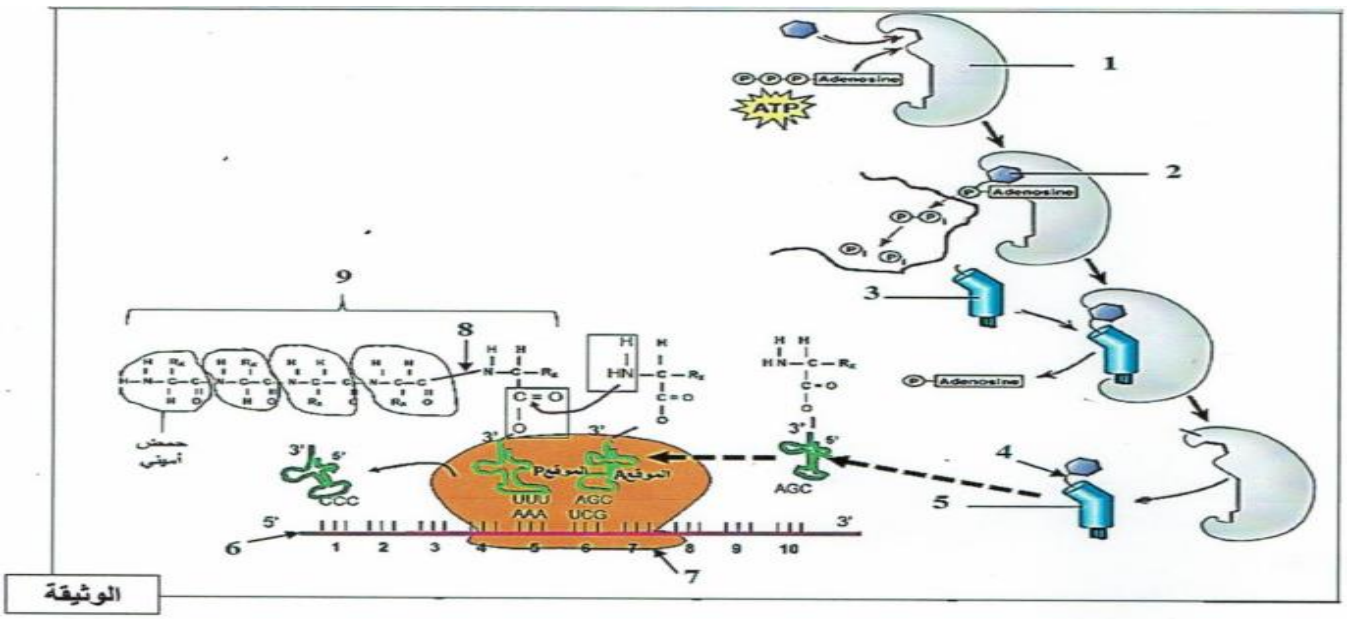
السنة الدراسية: 2022/2021 — **المستوى:** 3علوم تجريبية

امتحان الفصل الأول لمادة علوم الطبيعة والحياة — **المدة:** 2 ساعة

اقرأ السياق جيدا قبل الإجابة التي يجب أن تكون منظمة وواضحة.

التمرين الأول: (08 نقاط)

تتطلب آلية تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على مستوى سيتوبلازم الخلية تدخل العديد من الجزيئات والعُضيات الخلوية. ولإبراز دور بعض الجزيئات والعُضيات في هذه الآلية نقدم لك الوثيقة التالية :



1-تعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 9 ثم حدد الأحماض الأمينية (4 و 5 و6) انطلاقا من جدول الشفرة الوراثية ،

مع حساب عدد نيكليوتيدات الـ ARNm مع العلم أن عديد الببتيد الناتج الوظيفي مكون من 20 حمض أميني .

الرامزات	CAA CAG	CCC CCA	AAA AAG	GGG GGA	AGC UCG	UUU UUC
الأحماض الأمينية	Gln	Pro	Lys	Gly	Ser	Phe

2-انطلاقا من معطيات الوثيقة ومكتسباتك أكتب نصا علميا تبرز فيه دور هذه الجزيئات والعُضيات الخلوية في تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على مستوى سيتوبلازم الخلية .

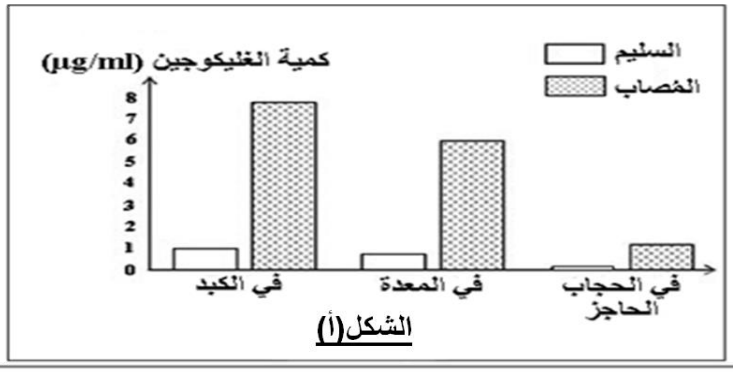
التمرين الثاني: (12 نقطة)

يعتبر التعبير المورثي آلية جد منظمة ، إذ يتم بناء بروتينات ذات بنية محددة تؤهلها لأداء وظيفتها وأي خلل يمس هذه الآلية سوف يؤدي بالضرورة إلى تغير وظيفة تلك البروتينات .

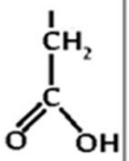
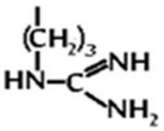
الجزء الأول :

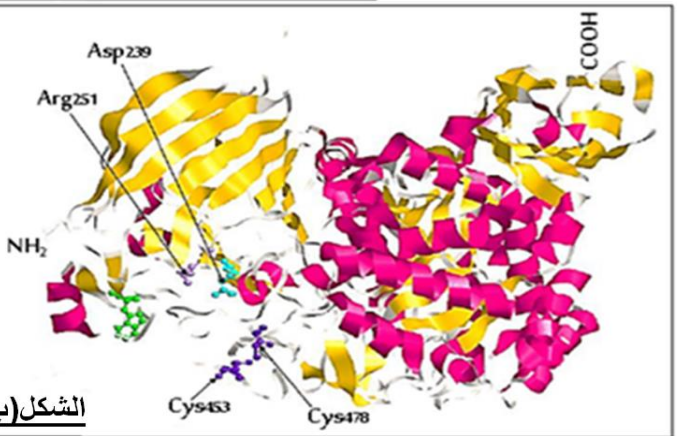
"أمين" تلميذ سنة ثالثة علوم تجريبية مُصاب بمرض بومب "Pompe disease" والذي يُصنف ضمن الأمراض الوراثية نادرة الظهور ويُعرف أيضا بمرض" تضخم الغليكوجين" الذي من بين أعراضه: ضعف عضلي شديد، تضخم القلب، مضاعفات في القلب والأوعية الدموية، مشاكل تنفسية وتأخر النمو...

في الحالة العادية تتم إماهة الغليكوجين بواسطة عدة أنزيمات من بينها أنزيم α-غليكوزيداز (GAA)، حيث الشكل (ب) للوثيقة (1) يوضّح بنية الإنزيم المدروسة ببرنامج Rastop مع جذور بعض الأحماض الأمينية المكونة له، أما الشكل(أ) فيبيّن كمية الغليكوجين عند الشخص مُصاب بمرض بومب وآخر سليم .



الشكل(أ)

الحمض الأميني	Asp	Cys	Arg
جذره			



الشكل(ب)

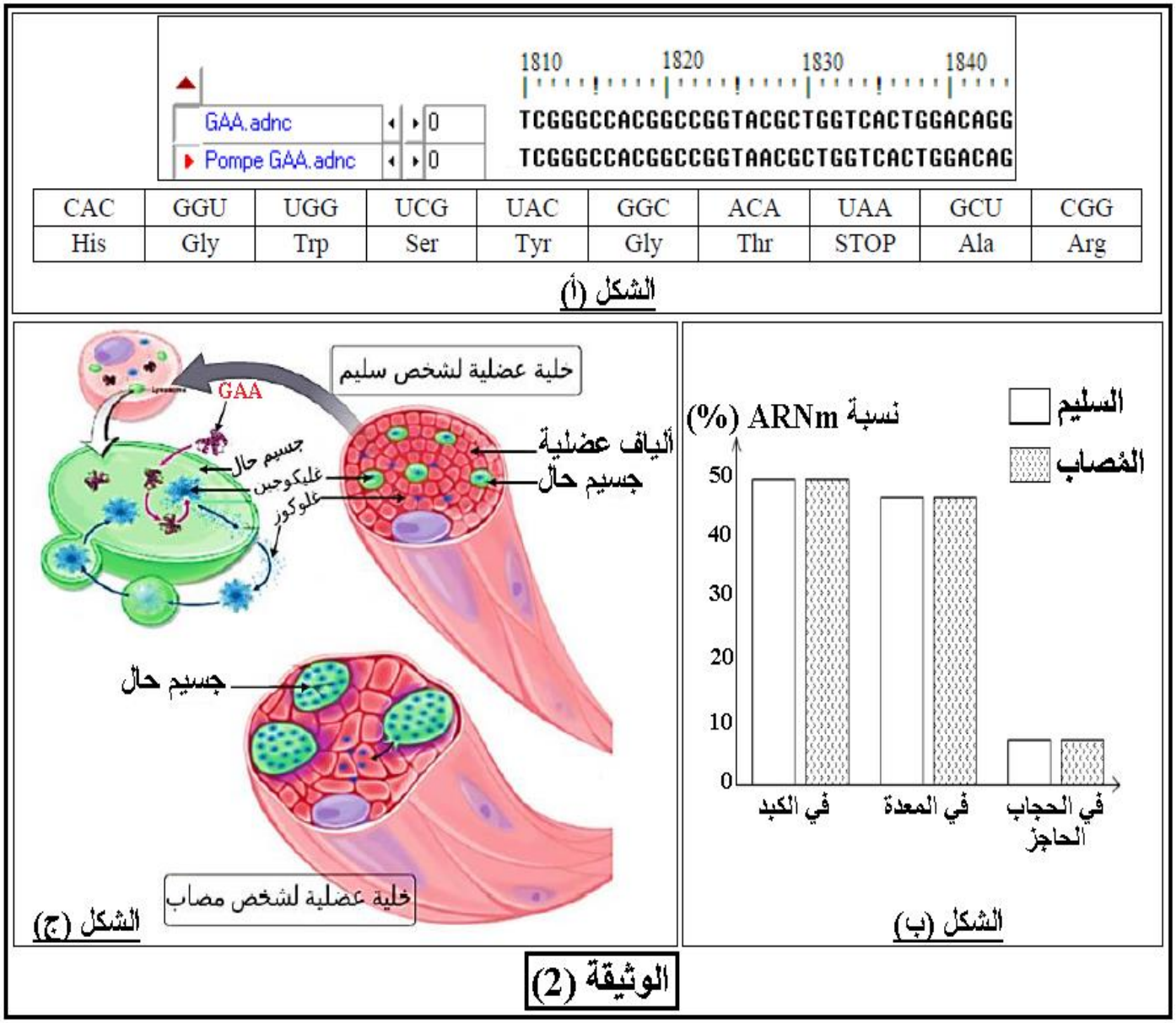
الوثيقة (1)

1- حلل الشكل (أ) للوثيقة (1) ثم حدّد المستوى البنائي لأنزيم (GAA) ودور الأحماض الأمينية الموّضحة عليه في إكتسابه لهذا المستوى من خلال الشكل (ب).

2- قدّم فرضيتين تفسر من خلالهما سبب إصابة "أمين" بمرض بومب .

الجزء الثاني :

زاد فضول "أمين" حول سبب إصابته بمرض بومب والأعراض التي يعاني منها خاصة بعدما درسه في برنامج مادة العلوم الطبيعية فقرر سؤال طبيبه المختص والذي قدم له الوثيقة (2) كوسيلة للإجابة عن تساؤلاته، حيث يبيّن الشكل (أ) مقارنة التتابع النيكليوتيدي لجزء من مورثة شخص مصاب بمرض مومب وآخر سليم مُنجز بواسطة برنامج Anagène وجزء من جدول الشفرة الوراثية، أما الشكل (ب) فيُمثل نسبة ARNm عند نفس الشخصين، بينما يبيّن الشكل(ج) خلية عضلية لشخص مصاب وأخرى لشخص سليم مُرفقة بتكبير لها يوضّح آلية عملها في الحالة العادية .



1- باستغلال معطيات الشكل (أ) والشكل (ب) من الوثيقة (2) أثبت صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين سابقا .

2- إشرح الفكرة التي توصل إليها "أمين" في نهاية حواره مع الطبيب حول سبب إصابته بهذا المرض .

الجزء الثالث:

إنطلاقا من معلوماتك ومن هذه الدراسة، **أنجز مخطط** تبيّن من خلاله آلية التعبير المورثي عند الشخص السليم والشخص المصاب بمرض بومب .

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

مديرية التربية لولاية الوادي — ثانوية الشهيد الساسي رضواني بالرقيبة

السنة الدراسية: 2021/2022 — **المستوى:** 3علوم تجريبية

التصحيح النموذجي لامتحان الفصل الأول لمادة علوم الطبيعة والحياة

رقم إجابة	الإجابة	العلامة

تمرين 1
1

8 ن

-التعرف على البيانات من 1 إلى 9:

الرقم	اسم البيان	الرقم	اسم البيان
1	إنزيم تنشيط الأحماض الأمينية (أمينوأسيل ARNt سنتيتاز)	6	جزيء الـ ARNm
2	حمض أميني	7	ريبوزوم وظيفي
3	جزيء ARNt	8	رابطة بيبتيدية
4	رابطة أسترية	9	عديد البيبتيد في طور التشكل
5	حمض أميني منشط (معقد ARNt- حمض أميني)		

0.25 ×9

-تحديد الأحماض الأمينية

4	Gly
5	Lys
6	Ser

0.25 ×3

-حساب عدد نيكليوتيدات الـ ARNm مع العلم أن عديد البيبتيد الناتج الوظيفي مكون من 20 حمض أميني

عديد البيبتيد وظيفي مكون من 20حمض أميني ⟵ منزوع منه Met الانطلاق.

إذن عديد البيبتيد مكون من 21 حمض أميني

نعلم أنه في جزيء الـ ARNm

3 N ⟶ 1 AA

X ⟶ 21 AA

إذن هناك 63 نيكليوتيدة في جزيء الـ ARNm

كما نعلم أن رامزة التوقف لا تشفر لأي حمض أميني إذن: 63 N + 3 N = 66 N

ومنه عدد نيكليوتيدات جزيء الـ ARNm هو 66 نيكليوتيدة.

1.5

النص العلمي

2

- كتابة نصا علميا لإظهار دور هذه الجزيئات والعُضيات الخلوية في تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على مستوى سيتوبلازم الخلية

التعبير الوراثي يمر بمرحلتين أولها الاستنساخ والتي يتم فيها تركيب جزيئات الـ ARNm انطلاقا من إحدى سلسلتي المورثة، تليها مرحلة الترجمة التي يتم فيها تحويل اللغة النووية إلى لغة بروتينية على مستوى سيتوبلازم الخلية، فما هو دور الجزيئات والعُضيات الخلوية المتدخلة في عملية الترجمة؟

0.75

تتم الترجمة في الهيولى لكن تسبقها خطوة مهمة تُعرف بتنشيط الأحماض الأمينية ومن الجزيئات التي تلعب دورا مهما فيها هي:

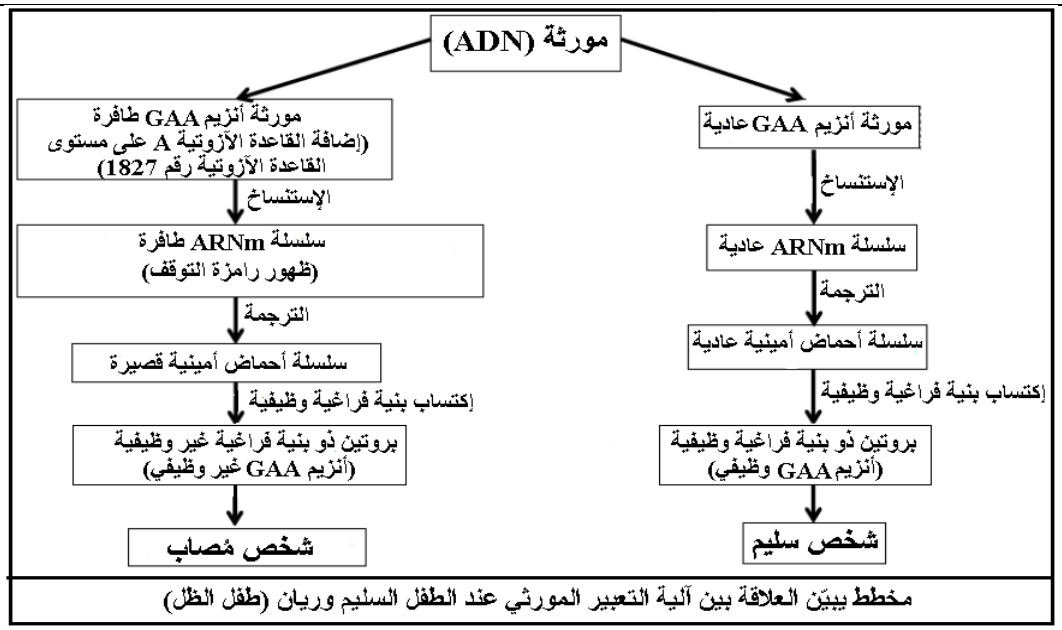
- جزيء ARNt: دورها تثبيت ونقل الأحماض الأمينية من الهيولى إلى الريبوزوم بالإضافة إلى التعرف على رامزات الـ ARNm بفضل رامزتها المضادة .
- الأحماض الأمينية: والتي تمثل الوحدات البنائية للبروتين.
- الإنزيمات النوعية: والتي لها دور في ربط الحمض الأميني بـ ARNt الموافق له (يقوم بها إنزيم التنشيط) بالإضافة إلى ربط الأحماض الأمينية مع بعضها البعض أثناء عملية الترجمة .
- جزيئات الطاقة (ATP): والتي تلعب دورا مهما في ربط الحمض الأميني بـ ARNt الموافق له بالإضافة إلى دورها في حركة الريبوزوم أثناء عملية الترجمة .
- خلال عملية التنشيط يتثبت الحمض الأميني بموقعه الخاص به والـ ARNt في إنزيم التنشيط النوعي وبعد إماهة ATP تتشكل رابطة أسترية بينهما ليتشكل المعقد (ARNt - حمض أميني) ويتحرر الناتج ويدخل الإنزيم في عملية تنشيط أخرى .

2.5

- بعد تنشيط الأحماض الأمينية تدخل في تركيب عديد البيبتيد أثناء عملية الترجمة والتي تتطلب ما يلي:
- الريبوزوم (عُضية): يتم على مستواها قراءة وترجمة رامزات الـ ARNm إلى متتالية أحماض أمينية .
- جزيئة الـ ARNm: حمل ونقل نسخة من المعلومات الوراثية.
- حيث يتم ترجمة تتابع النيكليوتيدي للـ ARNm (اللغة النووية) وتبدأ من الرامزة AUG فيتوضع أول معقد حامل للمثيونين (Met-ARNt) بعد توضع تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم لترتبط تحت الوحدة الكبرى فيتشكل معقد الانطلاق. ثم يدخل ARNt الثاني الحامل للحمض أميني الثاني في الموقع A للريبوزوم، فتتشكل رابطة بيبتيدية بين Met وحمض الأميني الثاني وتنكسر الرابطة الأسترية بين Met وحمض الأميني الذي ينفصل عن الريبوزوم ويتحرك بمقدار رامزة وهكذا ينتقل الريبوزوم على طول

	ARNm وتستطيل السلسلة الببتيدية وفي النهاية يصل الريبوزوم لإحدى رامزات التوقف (UAA, UAG, UGA) فتنفصل السلسلة الببتيدية وتأخذ بنية فراغية ليقوم البروتين بوظيفته . تم تحويل اللغة النووية (ARNm) إلى لغة بروتينية (تتابع أحماض أمينية في البروتين) على مستوى سيتوبلازم الخلية بتدخل جزيئات وعُضيات خلوية مختلفة، ونقص أي منها أو حدوث خلل فيها يؤدي إلى عدم تصنيع البروتين.	0.25
تمرين2 الجزء I 1 **12 ن**	**- تحليل الشكل (أ) للوثيقة (1) ثم تحديّد المستوى البنائي لأنزيم (GAA) ودور الأحماض الأمينية الموّضحة عليه في اكتسابه لهذا المستوى من خلال الشكل (ب).** **تحليل الشكل (أ) للوثيقة (1):** يمثل الشكل (أ) أعمدة بيانية توضّح كمية الغليكوجين بـ (μg/ml) في الكبد والمعدة والحجاب الحاجز عند شخص سليم وآخر مصاب بمرض" بومب "حيث نلاحظ: كمية الغليكوجين عند الشخص السليم منخفضة في كل من الحجاب الحاجز، المعدة والكبد إذ تقدر أكبر قيمة لها بـ 1 μg/ml ، بينماعند الشخص المصاب فتكون مرتفعة في نفس الأعضاء السابقة حيث تصل إلى 8 μg/ml كأكبر قيمة لها، **وهذا يدل على** أنه تتم إماهة الغليكوجين عند الشخص السليم ولا تتم إماهته عند الشخص المصاب فيراكم الغليكوجين. **الاستنتاج:** ومنه نستنتج أن سبب مرض بومب عند الشخص المصاب هو تراكم الغليكوجين في كل من الكبد والمعدة والحجاب الحاجز . **ـتحديد المستوى البنائي لأنزيم (GAA) ودور الأحماض الأمينية الموّضحة عليه في اكتسابه لهذا المستوى** من خلال الشكل (ب): الأنزيم (GAA) له **بنية ثالثية** يتكون من سلسلة أحماض أمينية من بينها **Arg251** و**Asp239** اللذان تتشكل بينهما **رابطة شاردية** بين المجموعات الكيميائية لجذورهما، أما الحمضان الأمينيان من نوع **Cys (453/ 478)** فيشكلان **جسر ثنائي الكبريت** بالإضافة إلى روابط كيميائية أخرى تحافظ على استقرار البنية الثالثية الوظيفية لأنزيم GAA.	1.5 1.5
2	**ـتقديم فرضيتين تفسران سبب إصابة أمين بمرض بومب:** **الفرضية1:** سبب مرض بومب هو تراكم الغليكوجين نتيجة خلل في بنية الإنزيم المسؤول عن إماهة الغليكوجين وهذا بسبب طفرة إستبدال في المورثة وبالتالي تشكيل إنزيم غير وظيفي . **الفرضية2:** سبب مرض بومب هو تراكم الغليكوجين نتيجة خلل في بنية الإنزيم المسؤول عن إماهة الغليكوجين وهذا بسبب طفرة إضافة في المورثة وبالتالي تشكيل إنزيم غير وظيفي .	0.75 0.75

الجزءII 1 2	**-استغلال معطيات الشكل (أ) والشكل (ب) من الوثيقة (2) لإثبات صحة إحدى الفرضيتين المقترحتين** **من خلال** الشكل (ب) الذي يمثل أعمدة بيانية لتغيرات نسبة الـ ARNm عند شخص سليم وآخر مصاب بمرض بومب في الحجاب الحاجز، المعدة والكبد يتبين أن: نسبة ARNm في خلايا الحجاب الحاجز، المعدة والكبد متساوية عند كل من الشخص السليم والشخص المصاب، وهذا يدل على أن عملية النسخ يحدث عند كلا الشخصين . ومنه نستنتج أن عملية النسخ (تركيب الـ ARNm) يحدث عند كلا الشخصين . **من خلال الشكل (أ)** عند الشخص السليم يكون التتابع النيكليوتيدي لجزء من مورثة (سلسلة غير مستنسخة) للإنزيم GAA TCGGGCCACGGCCGG**TAC**GCTGGTCACTGGACAGG فيكون جزيء الـ ARNm الناتج عن الاستنساخ: UCG GGC CAC GGC CGG **UAC** GCU GGU CAC UGG ACA GG ما يؤدي إلى ترجمة التالية: **تتابع الأحماض الأمينية**: Ser–Gly–His–Gly – Arg – Tyr – Ala – Gly – His – Trp -Thr عند الشخص المريض التتابع النيكليوتيدي لجزء من مورثة (سلسلة غير مستنسخة) للإنزيم GAA TCGGGCCACGGCCGG**TAA**CGCTGGTCACTGGACAGG فيكون جزيء الـ ARNm الناتج عن الاستنساخ: UCG GGC CAC GGC CGG **UAA** CGC UGG UCA CUG GAC AGG ما يؤدي إلى ترجمة التالية: **تتابع الأحماض الأمينية**: Ser – Gly – His–Gly – Arg ومنه أدى إضافة النيكليوتيدة A رقم 1827 (طفرة إضافة) من **السلسلة غير مستنسخة** عند الشخص المريض إلى تغير الرامزة UAC (Tyr) إلى رامزة التوقف (UAA) مما نتج عنه سلسلة بيبتيدية قصيرة . **ونعلم أن :** أي خلل في **عدد** (مرض بومب مثلا) أو **نوع** أو **ترتيب** النيكليوتيدات في المورثة يؤدي إلى خلل في **عدد** أو **نوع** أو **ترتيب** النيكليوتيدات في الـ ARNm ومنه خلل في **عدد** أو **نوع** أو **ترتيب** الأحماض الأمينية في السلسلة البيبتيدية ومنه **تغير** في البنية الفراغية للبروتين ومن ثم **فقدان** وظيفته. **ومنه صحة الفرضية رقم 2 التي تنص على سبب الإصابة بمرض بومب هو تراكم الغليكوجين نتيجة خلل في بنية الإنزيم المسؤول عن إماهة الغليكوجين وهذا بسبب طفرة إضافة في المورثة وبالتالي تشكيل إنزيم غير وظيفي .** **أما الفرضية رقم 1 فهي فرضية خاطئة .** **-شرح الفكرة التي توصل إليها "أمين" في نهاية حواره مع الطبيب حول سبب إصابته بهذا المرض:** الشخص السليم تكون مورثته سليمة تشفر لإنزيم GAA وظيفي عند دخوله للجسيم الحال يعمل على تفكيك الغليكوجين المخزن داخله إلى غلوكوز يتم إفرازه في هيولى الخلية لغرض هدمه وتوفير طاقة تُستعمل في عمليات تركيب البروتين فيكون بناء الألياف العضلية سليم يعطي خلية عادية. بينما عند "أمين" فإن مورثة إنزيم GAA حدثت لها طفرة (من نوع إضافة) أدت لظهور رامزة التوقف نتج عنها تركيب أنزيم GAA غير وظيفي عند دخوله للجسيم الحال لن يتمكن من إماهة الغليكوجين إلى غلوكوز .ومنه قلة نسبة المصدر الطاقوي وبالتالي تقل عمليات تركيب البروتين فتفقد الألياف العضلية بنيتها السليمة وتصبح هشة وتتضخم الجسيمات الحالة بسبب تراكم الغليكوجين فتعطي خلايا عضلية غير عادية وتصبح ضخمة ولينة تسبب تضخم القلب وضعف عضلي شديد وهي أعراض مرض بومب.	1 1 1 1 1.5
الجزء III	**إنجاز مخطط يبيّن العلاقة بين آلية التعبير المورثي عند الشخص السليم والشخص المصاب:**	2



مخطط يبيّن العلاقة بين آلية التعبير المورثي عند الطفل السليم وريان (طفل الظل)