



وزارة التربية الوطنية

مديرية التربية لولاية سطيف

امتحان بكالوريا (الفصل الأول) للتعليم الثانوي

الشعبة: رياضيات

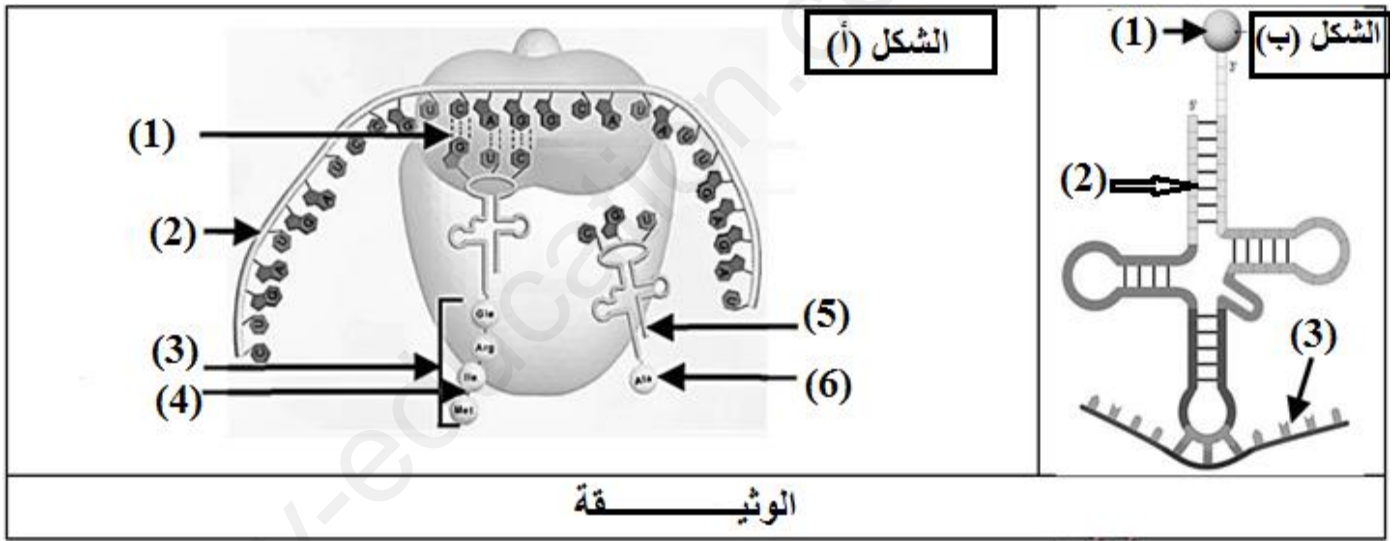
اليوم: 24 جمادى الأولى 1445 هـ الموافق لـ 07 ديسمبر 2023 م

اختبار في مادة: علوم الطبيعة والحياة

المدة: ساعتان

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.



1- تعرّف على البيانات المرقمة بالوثيقة المرفقة.

2- تعرّف على المرحلة بدقة التي يظهرها الشكل (أ)، ثم أذكر الخاصية البنوية 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. بيّن في نص علمي العلاقة بين العناصر الممثلة في شكلي الوثيقة في إظهار التعبير المورثي.



التمرين الثاني: (12 نقطة)

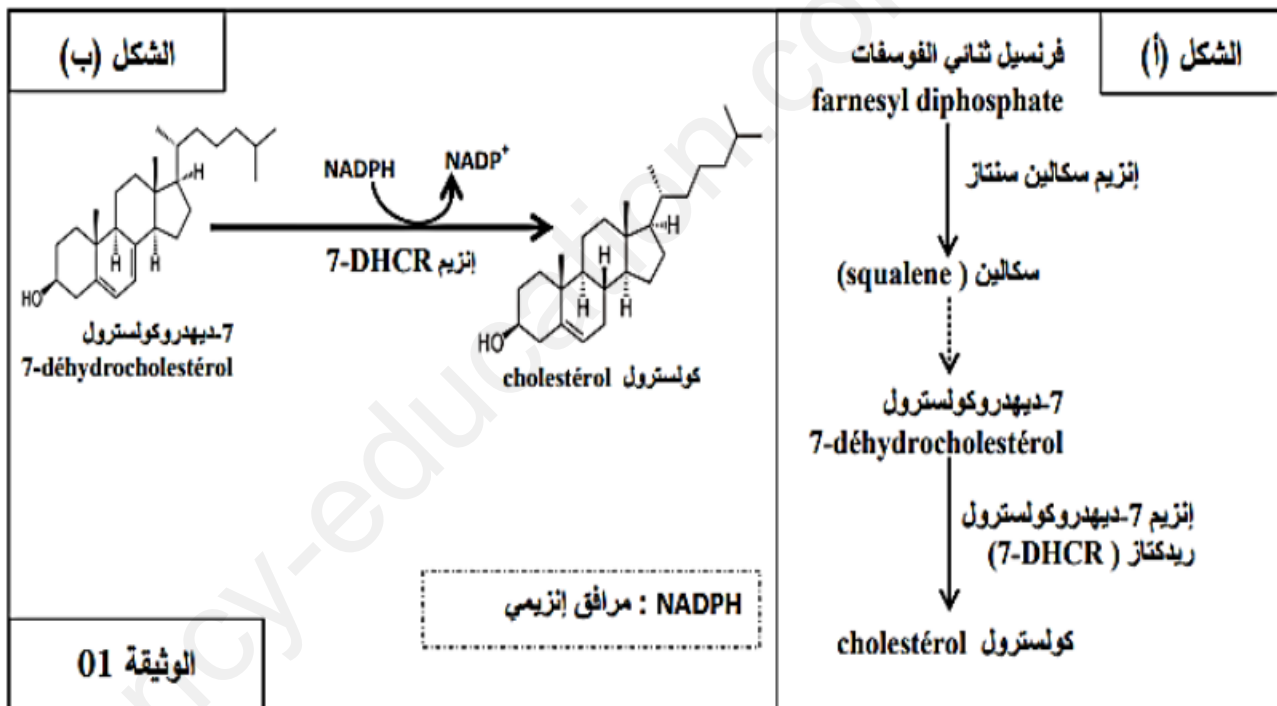
تركب الخلايا أنماطا مختلفة من البروتينات المتخصصة وظيفيا ، ويخضع هذا التركيب لمعلومات وراثية موجودة على مستوى المورثة .

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

الجزء الأول :

متلازمة سميث ليملي أبيتز (syndrome Smith-Lemli-Opitz) وتعرف أيضا بـ SLOS ، هو خلل وراثي نادر يرتبط بنقص الكولسترول وهي مادة دهنية يتم إنتاجها داخل العضوية . الكولسترول ضروري لنمو الجنين الطبيعي وله وظائف مهمة قبل وبعد 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 7-ديهيدروكولسترول ريدكتاز (7- DHCR) .



__ اقترح فرضيتين توضح سبب الإصابة بمتلازمة SLOS باستغلال الوثيقة (1).

الجزء الثاني:

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

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



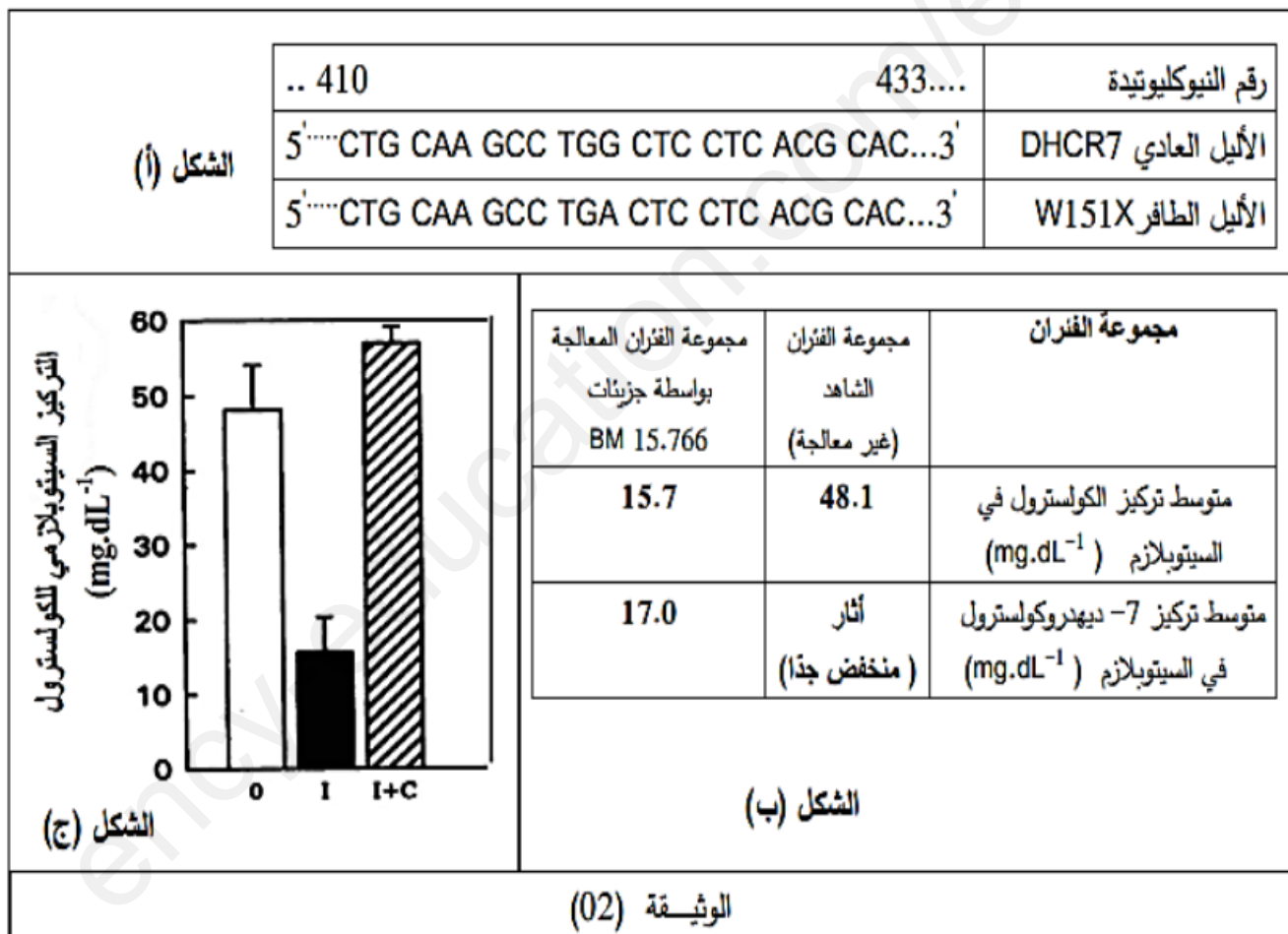
- بغرض إيجاد علاج لمتلازمة SLOS أجرى العلماء في أواخر التسعينيات تجربة على فئران للحصول على نموذج منها يعاني عجزا في إنتاج الكولسترول كما هو الحال في متلازمة SLOS وذلك بإحداث خلل بيوكيميائي باستعمال جزيئة BM 15.766 ، مراحل التجربة (1) ونتائجها ممثلة في الشكل (ب) من الوثيقة (2).

- 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 السيتوبلازمي عند مختلف هذه المجموعات بعد مرور أسبوع من المعالجة، النتائج المحصل عليها ممثلة في الشكل (ج) من الوثيقة (2) .

الوثيقة (3) تمثل جدول الشفرة الوراثية.



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.



العلامة		عناصر الإجابة						
مجموع	مجزأة	التمرين الأول:						
04	9×0.25	1- التعرف على البيانات المرقمة: <table><tr><th>بيانات الشكل (أ)</th><th>بيانات الشكل (ب)</th></tr><tr><td>1-رابطة هيدروجينية. 2- ARNm. 3- رباعي ببتيد (سلسلة ببتيدية)</td><td>1-حمض أميني. 2- ARNt. 3-</td></tr><tr><td>4- رابطة ببتيدية. 5- ARNt(Ala). 6- حمض أميني Ala.</td><td>ARNm</td></tr></table>	بيانات الشكل (أ)	بيانات الشكل (ب)	1-رابطة هيدروجينية. 2- ARNm. 3- رباعي ببتيد (سلسلة ببتيدية)	1-حمض أميني. 2- ARNt. 3-	4- رابطة ببتيدية. 5- ARNt(Ala). 6- حمض أميني Ala.	ARNm
	بيانات الشكل (أ)	بيانات الشكل (ب)						
	1-رابطة هيدروجينية. 2- ARNm. 3- رباعي ببتيد (سلسلة ببتيدية)	1-حمض أميني. 2- ARNt. 3-						
	4- رابطة ببتيدية. 5- ARNt(Ala). 6- حمض أميني Ala.	ARNm						
	0.25	2- التعرف على المرحلة بدقة بالشكل(أ): • مرحلة الاستطالة من الترجمة (بسبب استطالة السلسلة الببتيدية و عدم وصول الريبوزوم لرامزة التوقف) • الخاصية البنوية المبينة بالشكل (ب): بنية ARNt يتميز بخاصية ازدواجية و هي: * موقع تثبيت الحمض الأميني. * حمل الرامزة المضادة المكمل لرامزة ARNm.						
2×0.25	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. إن: طريقة (1): عدد الاحماض الأمينية في البروتين الوظيفي= $618 \div 3 = 206$ حمضا أمينيا. (2 : رامزة الانطلاق AUG + رامزة التوقف) .							
01	طريقة (2): عدد الاحماض الأمينية في البروتين الوظيفي= $(618-6) \div 3 = 204$ حمضا أمينيا. (6 : الثلاثية AUG + ثلاثية رامزة التوقف) .							

الجزء الثاني:

الشكل (أ):

عند الشخص المصاب

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

عند الشخص المصاب

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

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

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

هذه النتائج تؤكد صحة الفرضية الثانية وتنفى صحة الفرضية الاولى.

الصفحة 2 من 3

الشكل (ب) :

عند المجموعة غير المعالجة بجزيئة BMI5.766 (الشاهد) ، وجود الكولسترول في السيترولازم بكمية كبيرة نسبيا (48.1) وتركيز 7 .
ديهيدروكولسترول منخفضة جدا (أثار)

اذن يتم تفاعل تحويل DHCR.7 الى كولسترول بفضل النشاط العادي لانزيم 7DHCR

مجموعة من الفئران المعالجة بجزيئة BMI5.766: يكون تركيز الكولسترول في الدم منخفض 15.7 وتركيز 7 . ديهيدروكولسترول مرتفع مقارنة مع المجموعة الشاهدة.

اذن BMI5.766 تثبط نشاط انزيم 7DHCR فيتوقف تفاعل تحويل DHCR.7 الى كولسترول .

الشكل (ج)

عند المجموعة غير المعالجة بجزيئة BMI5.766 (الشاهدة) ، وجود الكولسترول في السيترولازم بكمية كبيرة نسبيا في حدود 48

عند المجموعة من الفئران المعالجة بجزيئة BMI5.766 (I) : يكون تركيز الكولسترول في السيترولازم 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 السيترولازم مرتفعاً بشكل كبير أكبر من المجموعة (الشاهدة) في حدود الحمية الغذائية (1-58 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 بالكولسترول لعلاج اعراض المرض عند المصابين بالمتلازمة.

الجزء الثالث:

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

