

2011/12/8

الفئة المستهدفة : ع2 ف

تقويم تكويني رقم 2

مجموعة مدارس أنيس الحرة

مادة علوم الحياة و الأرض

المكون الأول : الاسترداد المنظم للمعارف (5 نقط)

جزيئة ال ADN دعامة الخبر الوراثي ، يتم نسخها خلال مرحلة السكون ، تستعد خلالها الخلية للانقسام الخلوي (النسخ الجزيئي) . تستنسخ جزيئة ال ADN أيضا على مستوى الخلية خلال تعبير الخبر الوراثي (النسخ الوراثي) . في عرض واضح ومنظم ، قارن بين الظاهرتين المسؤولتين عن نسخ جزيئة الADN عند خلية ذات نواة حقيقية . يجب التطرق في العرض إلى :

- * تعريف الظاهرتين
- * تحديد بنية ومكونات الحمض النووي الناتج عن كل ظاهرة .
- * آلية كل ظاهرة (مستعينا برسوم تفسيرية)

المكون الثاني : الاستدلال العلمي (15 نقطة)

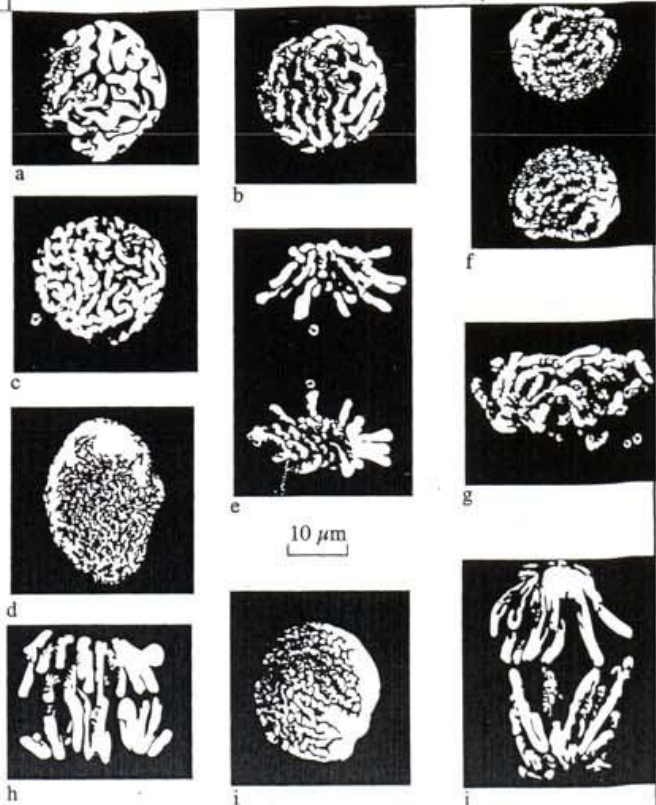
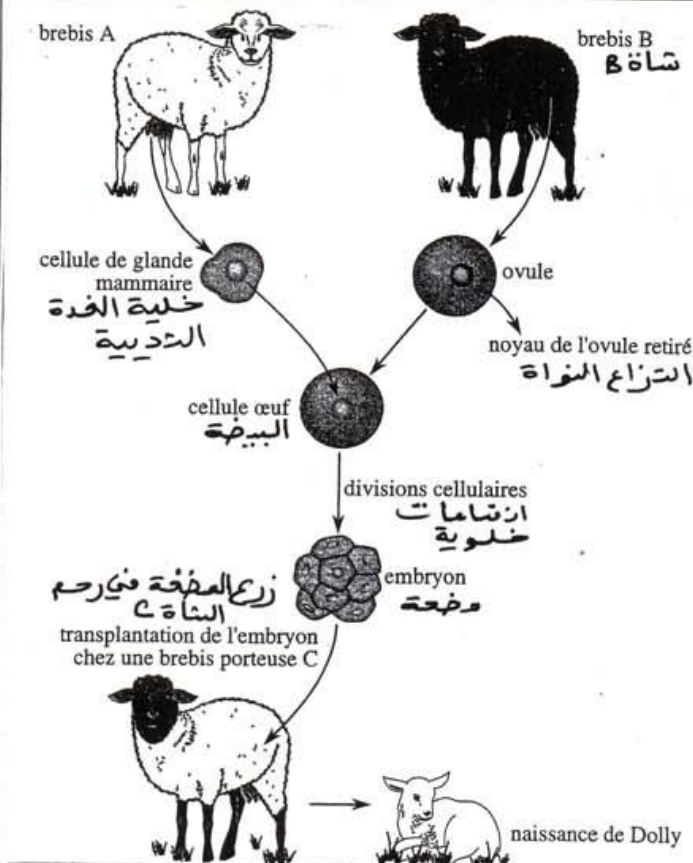
التمرين الأول : (7 نقط)

لإبراز بعض مظاهر نقل الخبر الوراثي على المستوى الخلوي و الجزيئي ، نقتراح المعطيات التالية :

الوتيقة 1 : البروتوكول التجريبي لتجربة استنساخ الشاة Dolly

1 (باستغلالك للوتيقة 1 ، حدد الدور الذي تلعبه كل من الشاة B ، و الشاة C ، ثم استخرج الاستنتاج الأساسي الذي يمكن إستخلاصه من التجربة (1 ن) .

تمثل الوتيقة 2 : تطور المادة الوراثية خلال الانقسام غير المباشر بواسطة تقنية خاصة ، تم إقصاء السيتوبلازم و الغشاء النووي إذا توأجده من الصور .



الوتيقة 2 : مظهر الصبغيات خلال الانقسام غير المباشر
خلايا المضخة المعدلة في الوتيقة 1

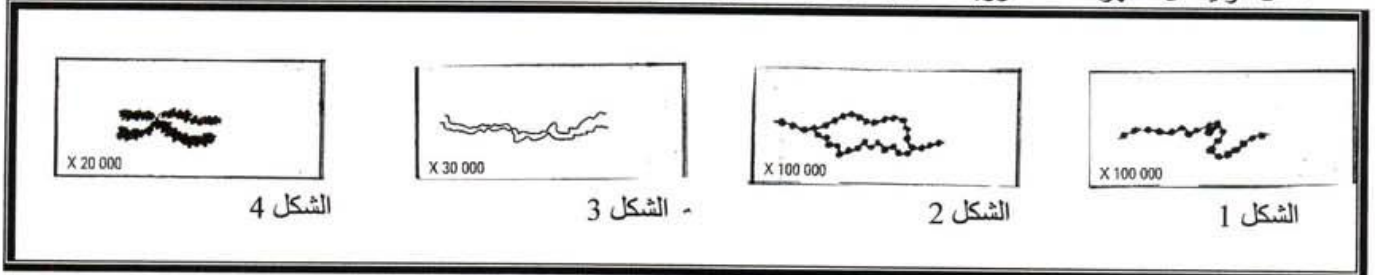
- (2) رتب مختلف الصور حسب تسلسلها الزمني معطلا جوابك (تعليل مختصر) (2 ن)
- (3) أنجز رسما تخطيطيا للخلية e باعتبار $2n=6$... (1 ن)

- يمكن تعريف ADN خلايا حيوانية للتفلور باستعمال ملون خاص (يلون الـ ADN) .
- أخذت بانتظام عينات من الخلايا المعالجة بالملون ، وتم قياس شدة التفلور في كل خلية (تتناسب شدة التفلور مع كمية ADN في الخلية ، حيث كلما زادت كمية ADN بداخل الخلية ، كلما زادت شدة التفلور) و النتائج ممثلة في الجدول التالي .

عدد الخلايا المفحوصة	4200	250	500	500	1000
شدة التفلور بالخلية	35	45	50	65	70
ب UA					

- (4) علما أن 35 UA تمثل الكمية العادية من ADN في الخلية، حدد الظاهرة التي تتم داخل الخلايا و المسؤولة عن تطور شدة التفلور من 35UA إلى 70 UA (1 ن)

- تمثل الوثيقة 3 مظهر المادة النووية خلال بعض فترات الدورة الخلوية .



- (5) اعتمادا على جوابك على السؤال 4 و بالاستعانة بالوثيقة 3 :
* حدد فترات الدورة الخلوية التي تنتمي لها خلايا ذات شدة = 35UA والخلايا ذات شدة = 70UA معللا جوابك (1 ن)
(6) كيف تفسر أن عدد الخلايا المفحوصة ذات شدة تفلور 35 UA يفوق عدد خلايا ذات شدة تفلور 70 UA (1 ن)

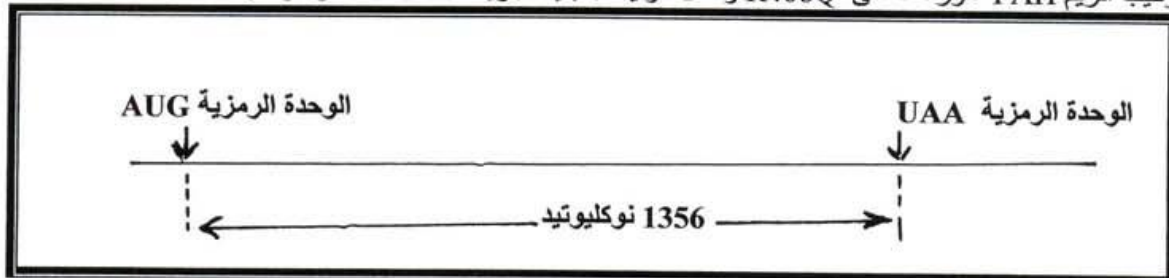
التمرين الثاني : (8 نقط)

- Phénylcétonurie مرض وراثي ينتج عن اضطراب في استقلاب حمض أميني يسمى الفينيل ألانين ومن أعراضه اضطرابات هضمية وجروح جلدية وحدوث تشنجات عند المصاب و لفهم سبب هذا المرض نقترح المعطيات التالية :

عند الشخص السليم حمض الفلين ألانين (من أصل إقنياتي) يتحول إلى حمض أميني آخر يسمى التيروسين بفضل أنزيم كبدي يدعى PAH. عند الشخص المصاب الخلايا الكبدية لا تنتج هذا الأنزيم الوظيفي (الفعال) ، فيتراكم الفينيل ألانين في الجسم نظرا لعدم تحوله إلى تيروزين ، مما يؤدي إلى ظهور حمض الفينيل بيروفيك .
- يمكن الكشف عن هذا المرض عند الأطفال بإنتاج اختبار : Test de Guthrie مما يستلزم تتبع حمية (نظام غذائي يفتقر لحمض الفلين ألانين) يمنع ظهور المرض .

- (1) باعتمادك هذه المعطيات بين علاقة صفة - بروتين (1 ن)

- تتحكم في تركيب أنزيم PAH مورثة تسمى R408Q وتمثل الوثيقة 4 بنية جزيئة ARNm الرامزة لها .



الوثيقة 4: بنية جزيئة ARNm التي ترمز لأنزيم PAH

- (2) باستعمالك معطيات الوثيقة 4 ، حدد عدد الأحماض الأمينية المكونة للبروتين PAH (1 ن)

- الدراسة البيوكيميائية و الكلينيكية أظهرت مايلي :

إسم التحليل الطافر	- الثلاثة الأصلية على مستوى اللولب غير المنسوخ - رقم الثلاثية (الموقع)	- الثلاثية الطافرة على مستوى اللولب غير المنسوخ - طبيعة الطفرة	المظاهر الخارجية الكلينيكية للفرد المتشابه الإقتران .
Phe 7	CGA 243	TGA	اضطرابات خطيرة
Phe 8	GTG 245	GTA	عادية
Phe 11	GAA 280	AAA	اضطرابات خطيرة
Phe 17	TAC 414	TGC	اضطرابات خفيفة

الوتيقة 5: مميزات اللولب غير المنسوخ للتحليلات الطافرة و المظاهر الخارجية الكلينيكية للأفراد الحاملة لها المتشابهة الإقتران .

الوتيقة 6 : جدول الرمز الوراثي

		الحرف الثاني				
		U	C	A	G	
الحرف الأول	U	UUU } فيل فين Phe	UCU } سرين Ser	UAU } ثيرونين Tyr	UGU } سيستين Cys	U
		UUC } فيل فين Phe	UCC } سرين Ser	UAC } ثيرونين Tyr	UGC } سيستين Cys	C
		UUA } لوسين Leu	UCA } لوسين Leu	UAA } بدون معنى	UGA } بدون معنى	A
		UUG } لوسين Leu	UCG } لوسين Leu	UAG } بدون معنى	UGG } تريبتوفان Try	G
	C	CUU } لوسين Leu	CCU } بروبين Pro	CAU } هستيدين His	CGU } أرجينين Arg	U
		CUC } لوسين Leu	CCC } بروبين Pro	CAC } هستيدين His	CGC } أرجينين Arg	C
		CUA } لوسين Leu	CCA } بروبين Pro	CAA } جلوتامين Gln	CGA } أرجينين Arg	A
		CUG } لوسين Leu	CCG } بروبين Pro	CAG } جلوتامين Gln	CGG } أرجينين Arg	G
	A	AUU } إيزوليوسين Ile	ACU } ثريونين Thr	AAU } إيزوليوسين Ile	AGU } سرين Ser	U
		AUC } إيزوليوسين Ile	ACC } ثريونين Thr	AAC } إيزوليوسين Ile	AGC } سرين Ser	C
		AUA } ميثيونين Met	ACA } ثريونين Thr	AAA } لايزين Lys	AGA } أرجينين Arg	A
		AUG } ميثيونين Met	ACG } ثريونين Thr	AAG } لايزين Lys	AGG } أرجينين Arg	G
	G	GUU } فالين Val	GCU } ألانين Ala	GAU } حمض أميني Ac.Asp	GGU } جلوسين Gly	U
		GUC } فالين Val	GCC } ألانين Ala	GAC } حمض أميني Ac.Asp	GGC } جلوسين Gly	C
		GUA } فالين Val	GCA } ألانين Ala	GAA } حمض أميني Ac.Glu	GGA } جلوسين Gly	A
		GUG } فالين Val	GCG } ألانين Ala	GAG } حمض أميني Ac.Glu	GGG } جلوسين Gly	G

3) باستغلالك لمعطيات الوتيقة 5 و باستعمالك لجدول الرمز الوراثي (الوتيقة 6) حدد نوع الطفرات الممثلة في جدول الوتيقة 5 و عواقبها على البنية الأولية للبروتين : أنزيم PAH (3 ن)

- الأشخاص الذين يتوفرون على أنزيم PAH بنشاط أقل من 10% يظهرون اضطرابات خطيرة ، أما إذا تعدى نشاط الأنزيم 15% ، فتقل خطورة المرض ، في حين لا تظهر أي اضطرابات إذا تجاوز نشاط الأنزيم 50% .
تم قياس نسبة نشاط أنزيم PAH الناتج عن كل تحليل والنتائج ممثلة في جدول الوتيقة 7

اسم التحليل الطافر	نسبة النشاط ب%
Phe7	0 %
Phe8	50 %
Phe11	1 , 5 %
Phe17	25 %

الوتيقة 7: نسبة نشاط الأنزيم PAH ب% (الناتج عن التحليل الطافر)
بالنسبة للنشاط العادي للأنزيم PAH (الناتج عن التحليل المتوحش)

4) بتوظيفك هذه المعلومات (الوتيقة 7) ، وباعتمادك على جواب السؤال 3 ، فسر مختلف المظاهر الخارجية الكلينيكية الملاحظة في جدول الوتيقة 5 (3 ن)