najah213.com · نجاح 213

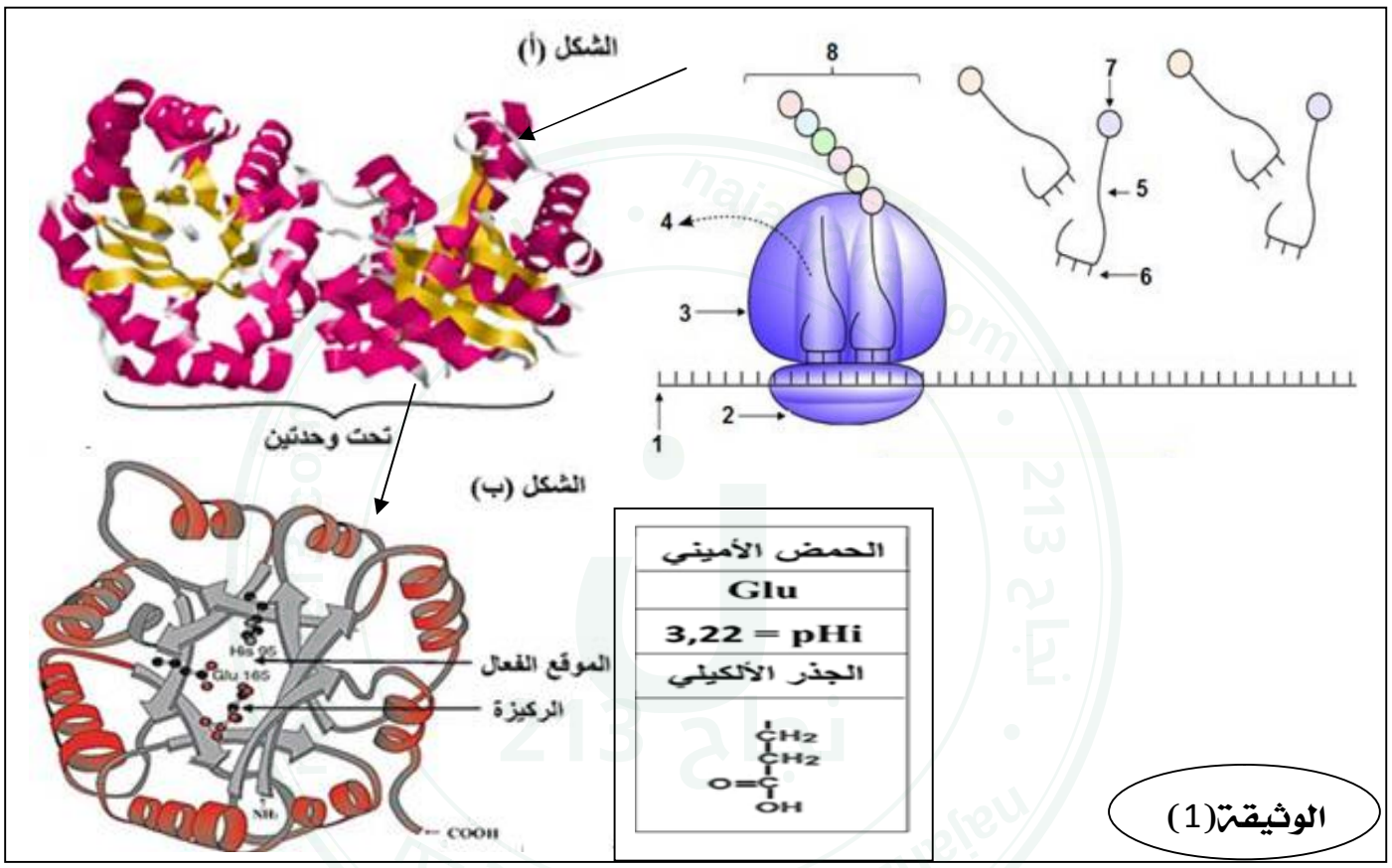
ـ ثانوية : سعد شعباني الرقيبة — التـــاريخ : 03 / 12 / 2019

المستوى : السنة الثالثة علوم تجريبية — المـــدة : 02ساعة

إختبار الفصل الأول في مادة علوم الطبيعة والحياة :

التمرين الأول (07 نقاط)

البروتينات جزيئات حيوية هامة تؤدي أدواراً ووظائف متنوعة في خلايا الكائنات الحية، ويتم تركيبها وفق آليات منظمة ودقيقة وبتدخل عناصر محددة، ولإظهارمصدرهذا التنوع وبعض هذه الآليات نقترح عليك دراسة أشكال هذه الوثيقة (1). .



الوثيقة(1)

1- سمي البيانات المرقمة من 1إلى8 في الوثيقة (1)، ثم حدد بدقة المرحلة الممثلة ودور العناصر (6,5,1).

عند إكتمال هذه المرحلة يكتسب العنصر8بنية فراغية وتخصصاً وظيفياً،يمثل الشكل (أ) البنية الفراغية لإنزيم تريوزفسفات إيزوميرازالمتحصل عليها ببرنامج راستوب،بينماالشكل(ب) فتمثل إحدى تحت وحدتي الإنزيم المتشابهتين.

2-إعتماداً على الشكلين أوبـقدم وصفاً دقيقاً لبنية هذا الإنزيم؟

3- أدرس سلوك الحمض الأميني **(GLU165)** عند درجة**PH=2** و**PH=7.4** مع تمثيل صيغته الكيميائية في كلا الدرجتين وهو موجود ضمن السلسلة الببتيدية؟

4- وضح بواسطة رسم تخطيطي منظم ومهيكل نهاية المرحلة الموضحة في الوثيقة(1).

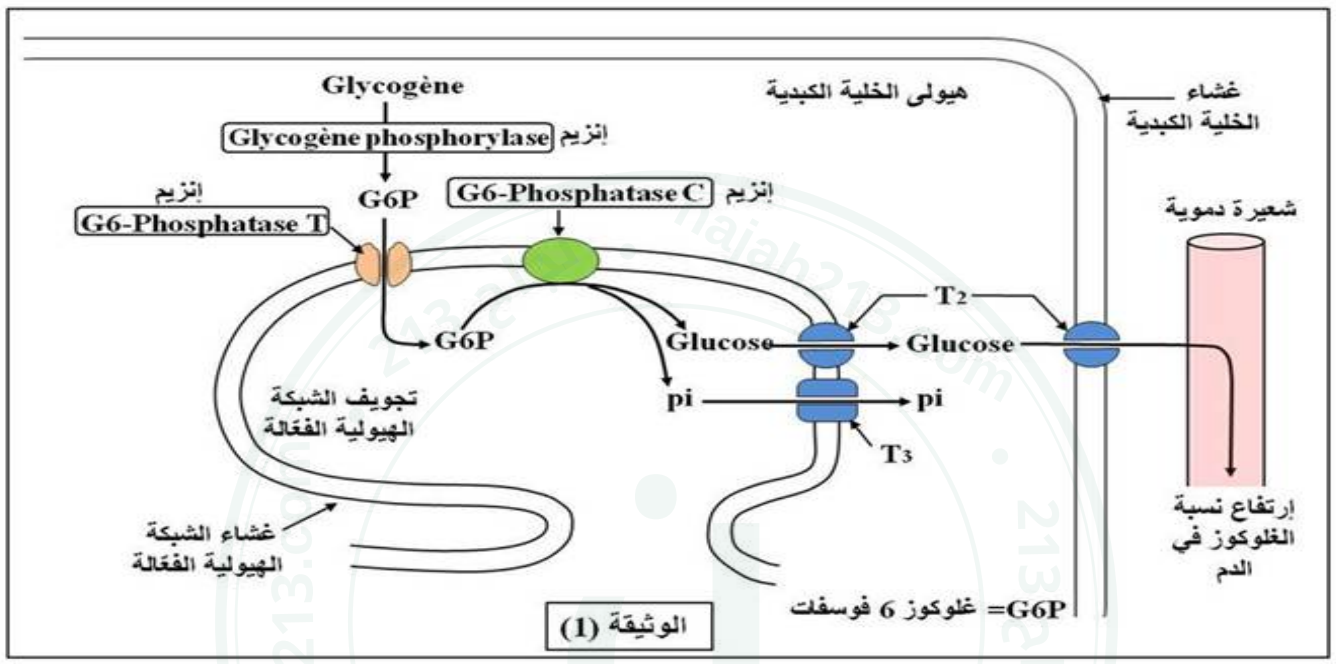
فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

التمرين الثاني (13 نقطة)

تلعب الإنزيمات دوراً هاماً في العضوية، فهي تتوسط كل تفاعلات الأيض (الهدم والبناء) التي تحدث على مستوى الخلية، ولتحديد هذه الأهمية نقترح عليك هذه الدراسة :

الجزء الأول: يعاني بعض المواليد الجدد من مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول الذي تتمثل أعراضه في تضخم الكبد (زيادة حجمه) وقصور حاد في نسبة السكر في الدم.

تمثل الوثيقة (1) بعض تفاعلات أيض (هدم) الغليكوجين على مستوى الخلايا الكبدية لشخص سليم.



1- إستناداًعلى معطيات الوثيقة (1) إشرح طريقة تحرير الغلوكوز في الدم إنطلاقاً من الغليكوجين،ثم نمذج برسم التفاعل الذي يحفزه إنزيم **G6- PhosphataseC**.

2- علل أعراض مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول ، ثم إقترح ثلاث فرضيات تفسر بها سبب المرض.

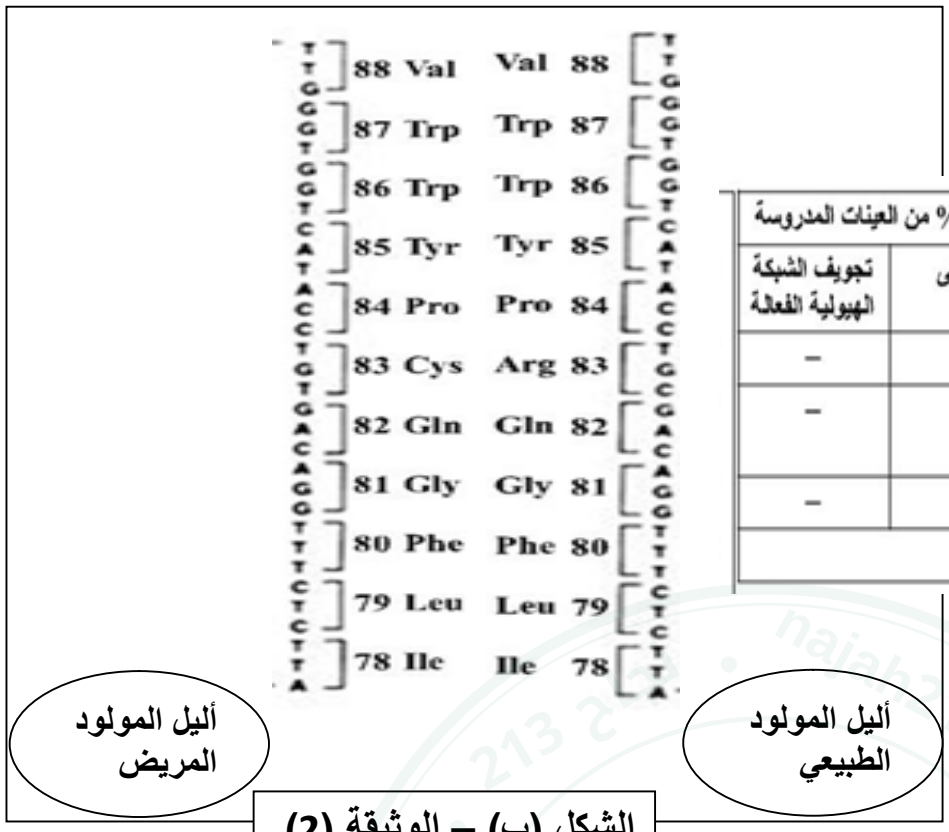
الجزء الثاني : من أجل تحديد أصل المرض أجريت دراسات على الخلايا الكبدية للمواليد المصابين بهذا المرض نستعرض بعضها في مرحلتين :

- **المرحلة 1:**إستعملت فيها 100عينة مختلفة من الخلايا الكبدية المستخلصة من مواليد مصابين بهذا المرض ، حيث تم حضن الخلايا في وسط فسيولوجي مناسب وحقنها بالغليكوجين المشع ثم تمت معايرة المركبات التي تظهر في الهيولة وتجويف الشبكة الهيولية الفعالة، النتائج المحصل عليها مدونة في الجدول(أ) من الوثيقة (2). .
- **المرحلة 2:** بإستعمال تقنيات خاصة تمت مقارنة تتابع النكليوتيدات في الأليل المسؤول عن تركيب إنزيم **G6- PhosphataseC** لدى مولود سليم والأليل المسؤول عن تركيب نفس الإنزيم عند مولود مصاب بمرض تخزين الغليكوحين من النمط الأول، وكذا السلاسل الببتيدية الناتجة عن ترجمتها، نتائج المقارنة ممثلة في الشكل (ب) من الوثيقة (2).

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

الجدول (أ) الوثيقة (2)	في 80 % من العينات المدروسة		في 20 % من العينات المدروسة	
	الهيولى	تجويف الشبكة الهيولية الفعالة	الهيولى	تجويف الشبكة الهيولية الفعالة
غليكوجين مشع	+	−	+	−
غلوكوز 6 فوسفات مشع	+	+	+	−
غلوكوز مشع	−	−	−	−

+ وجود الإشعاع. − غياب الإشعاع.



الشكل (ب) – الوثيقة (2)

1- قدم تحليلا مقارناً لنتائج الجدول (أ) من الوثيقة(2)؟

2- بإستدلال علمي صادق على الفرضية الصحيحة مبيناً سبب إصابة بعض المواليد الجدد بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول.

3- إقترح حلولا أوعلاجاً مناسباً لهذه الحالة المرضية.؟

الجزء الثالث: - لخص في نص علمي مفهوم وأهمية الإنزيم في العصوية وعواقب نقصه أوغيابه مع إعطاء أمثلة عن ذلك.

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

التصحيح أنموذجي لإختبار الفصل الأول في مادة علوم الطبيعة والحياة ديسمبر2019

التمرين الأول:

1- كتابة البيانات المرقمة :

البيان	1	2	3	4	5	6	7	8
الإسم	خيط الARNm	تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم	تحت الوحدة الكبرى للريبوزوم	الموقع التحفيزي P	ال ARNt الناقل	الرامزة المضادة	حمض أميني منشط	سلسلة ببتيدية في طور التشكل

2

-*__المرحلة :__ الترجمة (الإستطالة).

0.25

-*__دور العناصر :__ 1- الARNm وسيط يضمن نقل نسخة من المعلومة الوراثية من النواة إلى الهيولى .

0.75

5- الARNt الناقل : له وظيفة مضاعفة تتمثل في – تثبيت ونقل الحمض الأميني .- حمل الرامزة المضادة.

6- الرامزة المضادة : التعرف على رامزة الARNm لفك الشفرة الوراثية.

2- وصف دقيقة لبنية الإنزيم : يتكون من تحت وحدتين مرتبطتين ببعضهما البعض وكل تحت وحدة بها العديد من البنيات الثانوية ومناطق الإنعطاف أي أنها ذات بنية ثالثية وبذلك يكون الغنزيم ذو مستوى بنائي رابعي ووظيفي ويمتلك موقع فعال به أحماض أمينية محددة وراثيا منها HIS95وGLU165 ويتكامل نوعيا مع مادة التفاعل الخاصة بالإنزيم.

0.75

3-دراسة سلوك GLU165 عند PH=

0.75

PH=2 < PHi=3.22 فالوسط حامضي وسلوك GLU قاعدي وتكون شحنته موجبة.

0.75

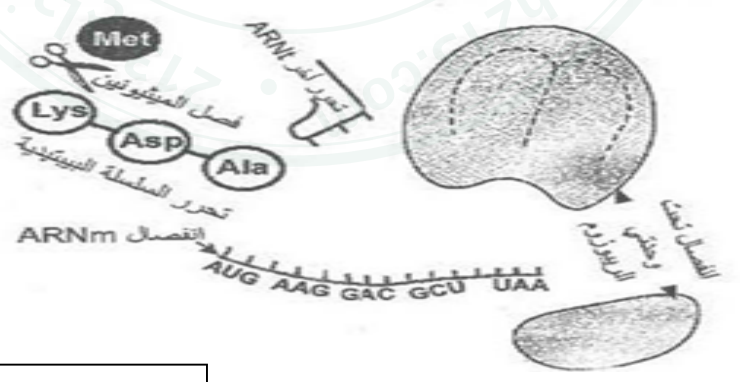
PH=7.4 > PHi=3.22 فالوسط قاعدي وسلوك GLU حامضي وتكون شحنته سالبة.

0.5

تمثيل الصيغة : .....NH-CH-CO-..... .....NH-CH-CO-.....

4- الرسم التخطيطي :

1.25



رسم تخطيطي يوضح نهاية مرحلة الترجمة

التمرين الثاني :

الجزء الاول:

1- شرح طريقة تحرير الغلوكوز في الدم إنطلاقا من الغليكوجين بالإعتماد على معطيات الوثيقة (1) نجد :

1.5

- يتحلل الغليكوجين الكبدي على مستوى هيولى الخلية الكبدية إلى غلوكوز6فسفات بفضل إنزيم الغليكوجين فوسفوريلاز، ثم

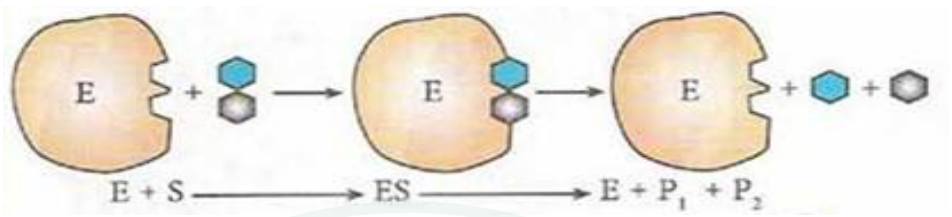
فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

ينفذ الغلوكوز6فوسفات إلى تجويف الشبكة الهيولية الفعالة عن طريق إنزيم غلوكوز 6فوسفاتاز Tالموجود في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة . - يتم نزع الفوسفور من الغلوكوز6فوسفات بواسطة إنزيم غلوكوز 6فوسفاتاز C المتواجد في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة وتحرير النواتج الغلوكوز والفوسفور المعدني في تجويف الشبكة الهيولية الفعالة.

- يتم نقل الغلوكوز إلى هيولى الخلية الكبدية ومنها يحرر في الشعيرة الدموية عبر الناقل T2 المتواجد في غشاء الشبكة الهيولية الفعالة وغشاء الخلية الكبدية.

-نمذجة : التفاعل الذي يحفزه إنزيم G6- PhosphataseC. 1.5



2- تعليل أعراض مرض تخزين الغليكوجين من النمط الأول : يتبين من خلال الوثيقة (1) : أن 1

* تضخم الكبد (زيادة حجمه) : يعود إلى تراكم الغليكوجين الكبدي نتيجة عدم تحلله .

*قصور حاد في نسبة السكر في الدم:يعود إلى عدم تحرير الغلوكوز الكبدي في الدم لعدم تحلل الغليكوجين.

*** إقترح ثلاث فرضيات لتفسيرسبب المرض.**

ف1: توقف نشاط إنزيم الغليكوجين فوسفوريلاز الذي يحلل الغليكوجين الكبدي إلى غلوكوز 6فوسفات.

ف2: خلل في وظيفة إنزيم غلوكوز 6فوسفاتاز T الذي يعمل على نقل الغلوكوز6فوسفات إلى تجويف الشبكة الهيولية الفعالة. 1.5

ف3:تعطيل أو خلل في نشاط إنزيم غلوكوز 6فوسفاتاز C الذي يحول الغلوكوز 6فوسفات إلى غلوكوز وفوسفور معدني في تجويف الشبكة الهيولية الفعالة.

الجزء الثاني :

1- تحليل مقارن لنتائج الجدول (أ) : يمثل الجدول نتائج معايرة المركبات التي تظهر في الهيولة وتجويف الشبكة الهيولية الفعالة لخلايا كبدية لمواليد مصابين بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الاول حبث نلاحظ : 1.5

* في 80% و20% من العينات المدروسة يظهر الغليكوجين المشع في هيولى الخلايا الكبدية .

* في 80% من العينات المدروسة يظهر الغلوكوز6فوسفات المشع في هيولى وتجويف الشبكة الهيولية الفعالة للخلايا الكبدية ، بينما في 20% من العينات يظهر الغلوكوز6فوسفات في الهيولى ويغيب في تجويف الشبكة الهيولية.

* وينعدم الغلوكوز المشع في كل العينات المدروسة في الهيولى وتجويف الشبكة الهيولية الفالة .

*وهذا يؤكد عدم تحويل الغلوكوز6فوسفات إلى غلوكوز وفوسفور معدني عند كل المرضى لوجود خلل في نشاط الإنزيم المسؤول عن هذا التحويل وهو ما يجعل غلوكوز6فوسفات يتراكم .

الإستنتاج: الإصابة بمرض تخزين الغليكوجين من النمط الاول ناتج عن خلل في نشاط إنزيم أثناء إماهة الغليكوجين الكبدي إلى الغلوكوز 0.5

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

2-استدلال علمي للمصادقة على الفرضية الصحيحة : بإستغلال معطيات الوثيقة (2) :عند مقارنة تتابعات النكليوتيدات وتتابع الاحماض الأمينية للمولود الطبيعي والمريض نجد في أليل المريض الثلاثية 83 النكليوتيدة T بدل Cعند الطبيع نتج عنه تغير الحمض الأميني Cys بـArg.	1.5
- أذن سبب مرض تخزين الغليكوجين من النمط الاول هو طفرة إستبدال في الثلاثية 83 النكليوتيدة T بـc في الأليل المعبر عن إنزيم غلوكوز 6فوسفاتاز C، مما أدى إلى تغير الحمض الأميني Cys ب Arg نسبب في تغير البنية الفراغية لهذا الإنزيم وفقدان خاصية التحفيز وعدم قدرته على تحويل الغلوكوز6فوسفات الى غلوكوز وفوسفور معدني	
وهو ما يؤكد صحة الفرضية رقم3	
3- الإقترحات أوالعلاج المناسب :	1
- الإكثار من تناول الأغذية السكرية لتجنب القصور السكري .	
- هذا المرض وراثي لا يوجد علاج ولكن يمكن التقليل من أعراضه باستعمال أدوية تعمل على تفكيك الغلوكوز6فوسفات	
الجزء الثالث : النص العلمي :-	
مقدمة: تعتبر البروتينات جزيئات حيوية ذات **تخصص وظيفي** متعدد ،يبرز فيه **دور البروتينات في التحفيز الإنزيمي** لمختلف أنشطة العضوية، أي خلل أو غياب أونقص في هذه المحفزات البيولوجية ينعكس سلبا على عمل الخلايا والأعضاء.	0.75
فما هو مفهوم وأهمية الإنزيم في العصوية؟ وماعواقب نقصه أوغيابه عن العضوية ؟ مع ذكرأمثلة .	
العرض: * الأنزيمات وسائط حيوية ضرورية ذات طبيعة بروتينية تعمل على تحفيز وتسريع التفاعلات الكيميائية، تتميز بتأثيرها النوعي تجاه مادة تفاعل (ركيزة) معينة ونوع التفاعل ، وتعمل في شروط درجة حرارة ودرجة حموضة ملائمة للحياة.	0.5
* تتمثل أهمية الإنزيمات بأنها ضرورية لمختلف الأنشطة الأيضية (البناء والهدم) لخلايا أعضاء الجسم :	0.5
- فهي تحفز تفاعلات التنفس الخلوي وتضمن حدوث هذه الظاهرة	
- تحفز تفاعلات الهضم على مستوى الجهاز الهضمي مما يسمح بتبسيط الاغذية إلى عناصر بسيطة يسهل إمتصاصها .	
- تحفز تفاعلات تركيب أو إماهة الغليكوجين داخل الخلايا الكبدية وهو ما يسمح بتعديل وتنظيم قيمة التحلون في الدم .	0.25
- تساهم في ضمان نقل الرسائل العصبية من خلال تحفيز تفكيك الأستيل كولين عند نقل الرسالة العصبية في النقل المشبكي .	
* عند غياب أو نقص الإنزيم في العضوية يترتب عنه إختلالات وظيفية ينتج عنها ظهور أمراض وقلة نشاط أعضاءالجسم فمثلا :	0.5
- عند غيا ب إنزيم اللاكتاز في المعي الدقيق يصبح الشخص لا يمكنه تفكيك سكر اللاكتوز المتواجد في الحليب ومشتقاته وهذا ما يعرف بمرض عدم تحمل اللاكتوز فلا يستطيع تحمل اي غذاء به اللاكتوز.	0.25
- عند غياب إنزيم أستيل كولين إستيراز في الشق المشبكي يجعل الرسالة العصبية تبقى متواصلة مما يسبب التعب العضلي .	
- عند غياب او نقص إنزيم ARN بوليمراز يتوقف تركيب البروتين	
- **الخاتمة :** الإنزيمات وسائط حيوية ضرورية لمختلف تفاعلات أنشطة خلايا أعضاء الجسم ،أي غياب أو نقص في هذه المحفزات يترتب عنه إختلالات وظيفية وظهور أمراض .	0.25

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com