najah213.com · نجاح 213

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التربية الوطنية
مؤسسة التربية و التعليم الخاصة
أوبينياتر
ابتدائي متوسط ثانوي اقامة
رقم الهاتف: 023 71 54 63 / 0550 47 22 35 فاكس: 023 71 54 67 Email: saitameur3@gmail.com

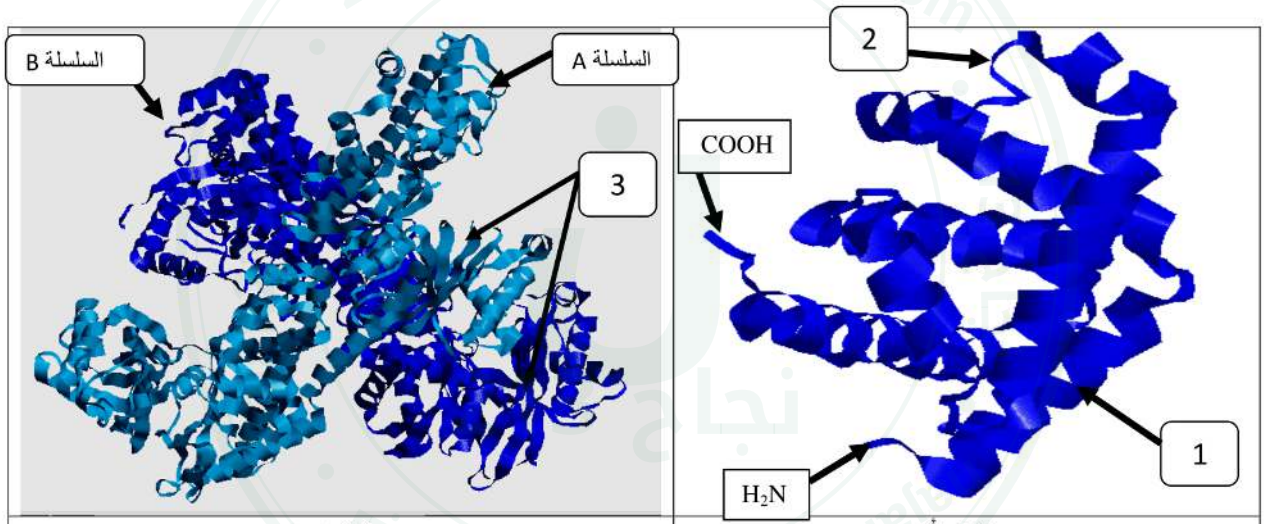
المستوى :السنة الثالثة علوم تجريبية	السنة الدراسية 2024/2025
فرض الثلاثي الأول لمادة علوم الطبيعة والحياة	

التمرين الأول

تأخذ البروتينات بعد تركيبها بنيات فراغية معقدة تكسبها وظيفة محددة ،لدراسة العلاقة بين بنية ووظيفة البروتين نقترح عليك الوثيقة التالية حيث:

الشكل (أ) من الوثيقة يمثل البنية الفراغية للبروتينين (أ و ب) تم الحصول عليها باستعمال برنامج راستوب.

بينما جدول الشكل (ب) من نفس الوثيقة يقدم معطيات لبعض الأحماض الأمينية الداخلة في تركيب البروتين (أ و ب).



بروتين (ب) | بروتين (أ)

الشكل (أ)

رقم	1	2	3	4
الحمض الأميني	ليزين Lys	حمض الأسبارتيك Asp	فالين Val	سستيين Cys
نقطة التعادل الكهربائي: pHi	9.74	3.22	5.96	5.06
الكتلة المولية للأحماض الأمينية(g/mol)	146	133	117	121
الصيغة الكيميائية للجذر R–	$-(CH_2)_4-NH_2$	$-CH_2-COOH$	$-CH(CH_3)_2$	$-CH_2-SH$

جدول الشكل (ب)

الوثيقة

1

1

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

1- **سم** البيانات المرقمة من (1 إلى 3) للبروتينين (أ وب) في الشكل (أ) من الوثيقة ، **محددا** مستواها البنيوي مع **التعليل** ، ثم **صَنِّفْ** الأحماض الأمينية المعطاة بجدول الشكل (ب) من نفس الوثيقة ،**واكتب** الصيغة الكيميائية لناتج وفق الترتيب (1-4-2-3) ،**ثم جِدْ** وزنه الجزيئي وشحنته عند PH=1.

2- **وضح** في نص علمي دور الأحماض الأمينية في استقرار البنية الفراغية الوظيفية للبروتين من معطيات الوثيقة ومكتسباتك.

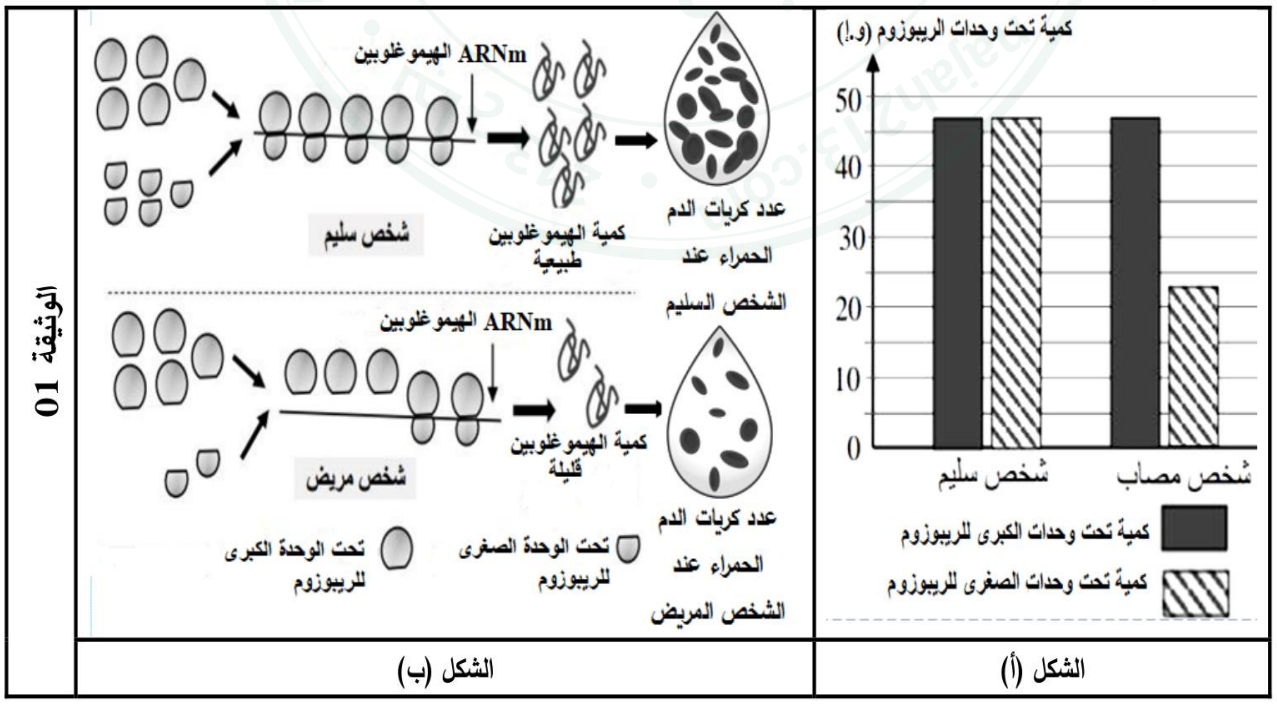
التمرين الثاني

تركب الخلايا الحية بروتينات متنوعة بآليات محددة بشرط توفر عناصر ضرورية للعملية، من أجل معرفة عواقب غياب أحد هذه العناصر الضرورية على عملية تركيب البروتين تقدم الدراسة التالية:

الجزء الأول:

متلازمة بلاكفان ديامون (Blackfan-Diamont) هو مرض وراثي نادر يتسبب في فقر دم حاد،

يمثل **الشكل (أ) من الوثيقة 01** كمية تحت الوحدات الصغرى والكبرى للريبوزوم في كرية دم حمراء إنشائية (خلايا أصلية موجودة في نخاع العظم) عند شخص سليم و آخر مصاب بمرض **بلاكفان - ديامون** أما **الشكل (ب)** فيوضح دور الريبوزومات في تركيب الهيموغلوبين داخل الخلايا الإنشائية لكريات الدم الحمراء عند شخص سليم و آخر مصاب بالمرض.



فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التربية الوطنية
مؤسسة التربية و التعليم الخاصة
أوبينياتر
ابتدائي متوسط ثانوي اقامة
رقم الهاتف: 023 71 54 63 / 0550 47 22 35 فاكس: 023 71 54 67 Email: saitameur3@gmail.com

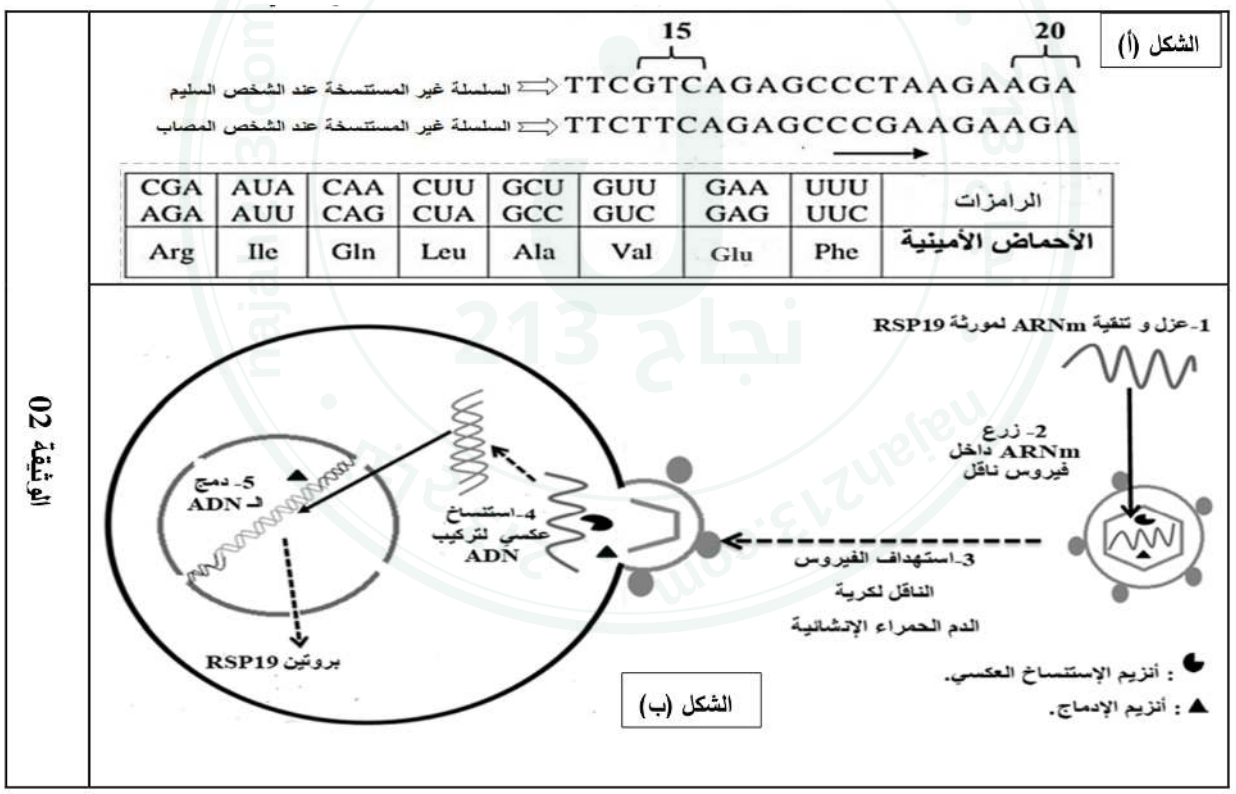
1- **قارن** النتائج الموضحة في الشكل (أ).

2- **فسر** معاناة سبب مرضى بلاكفان - دياموند من فقر الدم حاد.

الجزء الثاني:

تمكن الباحثون من التوصل الى أن سبب مرض **بلاكفان-دياموند** هو نقص إنتاج بروتين **RSP19** الضروري لإنتاج تحت الوحدات الصغرى للريبوزوم في بعض الخلايا الإنشائية لكريات الدم الحمراء لهذا لجأ الباحثون لعلاج جيني على الأفراد المصابين بهذا المرض.

يمثل **الشكل (أ) من الوثيقة 02** التتابع النكليوتيدي للسلسلة غير المستنسخة المشفرة لتركيب بروتين **RSP19** عند شخصين أحدهما سليم و الآخر مصاب بالمرض وجزء من جدول الشيفرة الوراثية بينما يمثل **الشكل (ب)** رسما تخطيطيا تفسيريا لتقنية العلاج الجيني.



- باستغلالك لمعطيات الوثيقة (02) **أثبت** أن العلاج الجيني يمثل أملا لمرضى **بلاكفان-دياموند**.

الإجابة النموذجية

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

التمرين الأول

- البيانات:

1- بنية ثانوية 2 ، α- منطقة الانعطاف ، 3- بنية ثانوية β.

المستوى البنيوي للبروتين مع التعليل:

البروتين (أ): بنية ثالثية.

التعليل: وجود سلسلة ببتيدية واحدة بها بنيات ثانوية حلزونية وورقية ومناطق الانعطاف.

البروتين (ب): بنية رابعية

التعليل: وجود تحت وحدتين A وB كل تحت وحدة ذات بنية ثالثية .

تصنيف الأحماض الأمينية:

Cys +Val هي أحماض أمينية متعادلة.

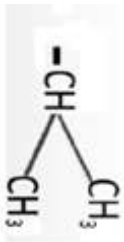
Lys حمض أميني قاعدي.

Asp حمض أميني حامضي.

الصيغة الكيميائية لناتج ارتباط الأحماض الأمينية :

$$NH_2– CH–CO–NH–CH–CO–NH–CH–CO–NH–CH–COOH$$

$-(CH_2)_4 – NH_2$ $-CH_2 - SH$ $CH_2 - COOH$



إيجاد الوزن الجزيئي لرباعي الببتيد:

ارتباط الأحماض الأمينية الأربعة بروابط ببتيدية مع تحرير 3 جزيئات ماء.

الوزن الجزيئي لرباعي الببتيد هو مجموع الكتل المولية للوحدات البنائية مع طرح الوزن الجزيئي للماء.

$(146+136+117+121)- 3(18) = 517- 54 = 463$ g /mol

شحنة رباعي الببتيد: عند PH=1 وسط جد حامضي .

يسلك الببتيد سلوك القاعدة فيكتسب بروتينات +H: فتتأين الوظيفة الأمينية الحرة 1 والوظيفة الأمينية لجذر Lys.

النص العلمي:

المقدمة:

تتحكم المعلومة الوراثية المحددة في تركيب بروتين محدد المشكل أساسا من مجموعة أحماض أمينية محددة تكسبه بنية فراغية وظيفية ، فكيف تتدخل الأحماض الأمينية في استقرار البنية الفراغية الوظيفية للبروتين؟

العرض:

وفق آليتي النسخ والترجمة يتم التعبير المورثي لجزيئة ADN المحددة فنحصل على جزيئة بروتينية تضم عدد ونوع وترتيب محدد من الأحماض الأمينية مترابطة بروابط ببتيدية .

من خصائص الأحماض الأمينية نجد أنها تملك صيغة كيميائية عامة بها جزء ثابت وجزء متغير R.

يتم على أساس السلسلة الجانبية R تصنيف الأحماض الأمينية منها:

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التربية الوطنية
مؤسسة التربية و التعليم الخاصة
أوبينياتر
ابتدائي متوسط ثانوي اقامة
رقم الهاتف: 023 71 54 63 / 0550 47 22 35 فاكس: 023 71 54 67 Email: saitameur3@gmail.com

AA متعادلة تسمح بنشأة روابط كارهة للماء - أو روابط هيدروجينية أو جسور كبريتية.
حسب درجة حموضة الوسط مصدر للخاصية الأمفوتيرية تسمح بنشأة روابط شاردية.
-تأخذ البروتينات بنيات فراغية أكثر تعقيدا نتيجة نشأة الروابط الكيميائية (الهيدروجينية، الكارهة للماء،الشاردية والجسور الكبريتية) بين المجموعات الكيميائية للسلاسل الجانبية للـ AA المحددة والمتوضعة بطريقة دقيقة ضمن السلسلة أو السلاسل الببتيدية حسب المعلومة الوراثية.
تسمح بالكشف عن المناطق النشطة للبروتينات ومنه تساهم هذه الروابط في استقرار البنية الفراغية الطبيعية للبروتين ،ومنه اكتساب وظيفة متخصصة.
فللأحماض الأمينية دور مهم في استقرار البنية الفراغية الوظيفية للروتين .
أي تغير يمس الأحماض الأمينية دور مهم في استقرار البنية الفراغية الطبيعية للبروتين ،ومنه اكتساب البنية الفراغية الوظيفية للبروتين.
أي تغير يمس الأحماض الأمينية المحددة الداخلة في تركيب البروتين (من حيث النوع والعدد والترتيب) سيؤدي إلى إفقاده لبنيته الفراغية الطبيعية ومنه فقدان الوظيفة .

الخاتمة:

تتوقف البنية الفراغية الوظيفية للبروتين على الأحماض الأمينية المحددة (عدد ونوع وترتيب) وكذا على الروابط الكيميائية التي تنشأ بين المجموعات الكيميائية للسلاسل الجانبية للـ AA حسب المعلومة الوراثية

التمرين الثاني

الجزء الأول:

1 - مقارنة نتائج الشكل (أ):

- عند الشخص السليم: نلاحظ تساوي كمية تحت الوحدات الكبرى والصغرى للريبوزوم.
- عند الشخص المصاب كمية تحت الوحدات الصغرى اقل بكثير من كمية تحت الوحدات الكبرى.

الاستنتاج : تتميز الخلايا الإنشائية لكريات الدم الحمراء عند الأشخاص المصابين بمتلازمة **بلاكفان ديموند** بنقص
عدد تحت الوحدات الصغرى للريبوزوم.

2-تفسير سبب معاناة مرضى بلاكفان - ديموند من فقر الدم الحاد:

يتسبب عدم تشكل ريبوزومات وظيفية بشكل كافي لدى مرضى بلاكفان ديموند بسبب قلة تحت الوحدات الصغرى للريبوزوم في تركيب كمية قليلة من الهيموغلوبين مقارنة مع الأشخاص السليمين وهذا ما ينجم عنه وجود كمية قليلة من كريات الدم الحمراء لدى المصابين بهذه المتلازمة وبالتالي الإصابة بفقر الدم الحاد.

الجزء الثاني:

استغلال شكلي الوثيقة (2) + تبيان أن تقنية العلاج الجيني تمثل أملا لعلاج مرضى هذه المتلازمة:

استغلال الشكل (أ): استخراج جزء البروتين الناتج عن نسخ و ترجمة المورثة:

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213

عند الشخص السليم:

السلسلة غير المستنسخة عن الشخص السليم	TTC-GTC-AGA-GCC-CTA-AGA-AGA
ARNm	UUC-GUC-AGA-GCC-CUA-AGA-AGA
جزء من بروتين RSP19 عند الشخص السليم	Phe – **Val** – Arg – Ala – **Leu** – Arg – Arg

عند الشخص المصاب:

السلسلة غير المستنسخة عن الشخص المصاب	TTC-TTC-AGA-GCC-CGA-AGA-AGA
ARNm	UUC-UUC-AGA-GCC-CGA-AGA-AGA
بروتين RSP19 عند الشخص السليم	Phe – **Phe** – Arg – Ala – **Arg** – Arg – Arg

من مقارنة التتابع النكليوتيدي لكل من السلسلة غير المستنسخة لبروتين **RSP19** عند كل من الشخص السليم والشخص المصاب نلاحظ تغير في القاعدة الآزوتية الأولى للرامزة رقم 15 حيث تم استبدال القاعدة G عند السليم بـ T عند المصاب وكذا القاعدة الأزوتية الثانية للرامزة رقم 18 حيث استبدلت T عند السليم بـ G عند المصاب لينتج عن ذلك تغير في الحمض الاميني رقم 15 من Val عند السليم الى Phe عند المصاب و الحمض الأميني رقم 18 من Leu عند السليم الى Arg عند المصاب. **الاستنتاج:** تتسبب طفرة على مستوى مورثة بروتين RSP 19عند الأشخاص المصابين بمرض بلاكفان دياموند في قلة تحت الوحدات الصغرى الريبوزومية.

استغلال الشكل (ب):

تسمح تقنية العلاج الجيني بعزل ARNm مورثة RSP19 سليمة وزرعها داخل فيروس ناقل يستهدف الخلايا الإنشائية لكريات الدم الحمراء، يعمل هذا الفيروس على مهاجمة الخلايا الإنشائية لكريات الدم الحمراء وتحرير محتواه داخلها والمتمثل في ARNm مورثة RSP19 ، أنزيم النسخ العكسي وانزيم الدمج ليتم بفضل أنزيم النسخ العكسي تركيب مورثة سليمة انطلاقا من RSP19 ARNm داخل هيولى الخلية المضيفة ثم دمجها مع ADN الخلية الانشائية لكرية الدم الحمراء بفضل أنزيم الدمج لتصبح قادرة على تركيب بروتين RSP19 سليم.

الاستنتاج: تسمح تقنية العلاج الجيني بتركيب بروتين RSP19 سليم عند الأشخاص المصابين بمرض بلاكفان-دياموند.

الربط (تبيان أن تقنية العلاج الجيبي أمل للمصابين):

تتسبب طفرة على مستوى المورثة المسؤولة عن تركيب بروتين RSP19 الذي يدخل في تركيب تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم في حدوث نقص في كمية تحت الوحدات الصغرى للريبوزوم وبالتالي الإصابة بمرض بلاكفان - دياموند لكن سمح بنقل ARNm مورثة سليمة عبر فيروس ناقل الى داخل الخلية الإنشائية في تركيب بروتين RSP19 سليم وبالتالي تركيب تحت الوحدة الصغرى للريبوزوم بكمية كافية لتركيب بروتين الهيموغلوبين وهذا ما يساهم في زيادة عدد

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com

najah213.com · نجاح 213



كريات الدم الحمراء عند الأشخاص المصابين بمتلازمة بلاكفان دياموند لهذا يعتبر العلاج الجيني أملا للمصابين بهذه المتلازمة.

التمرين الثاني

فروض واختبارات مع الحلول لكل المستويات — مجاناً
najah213.com