



السنة الدراسية: 2023/2022

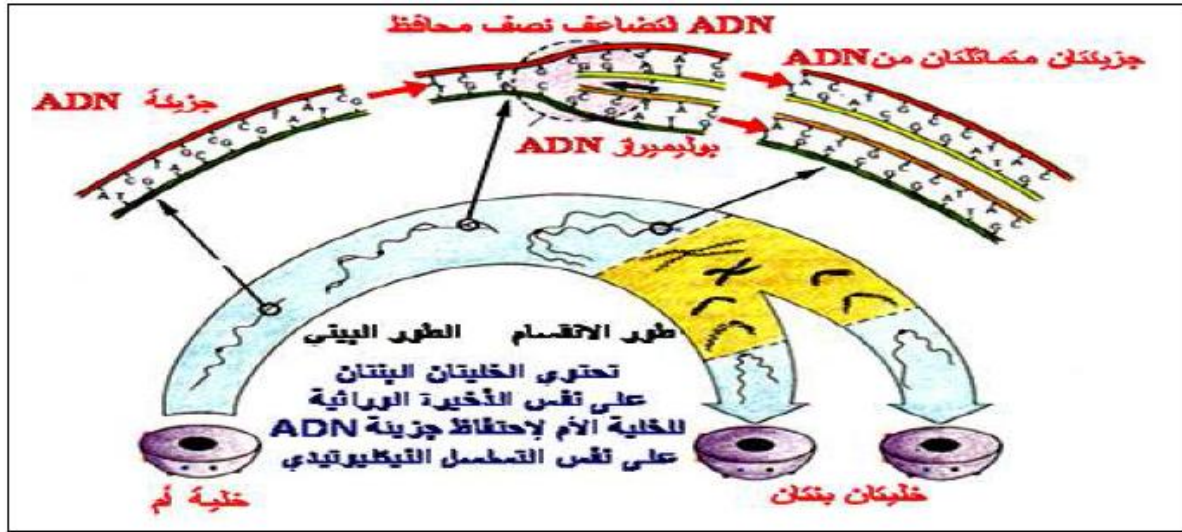
المدة : 2 سا

المستوى : 2 ع ت

اختبار الفصل الثالث في مادة علوم الطبيعة والحياة

التمرين الأول

يتطلب الحفاظ على المعلومة الوراثية كاملة و غير ناقصة عبر الاجيال المتعاقبة إنتاج نسخة ثانية منها عن طريق تضاعفها فبعد تحديد البنية ثلاثية الأبعاد من قبل واظسون و كريك تم اقتراح الآلية الممكنة لتضاعفه



1- ضع في جدول تطور كل من الصيغة الصبغية عدد كروماتيدات كل صبغي و كذا كمية NDA خلال مراحل الطور البيئي للانقسام المنصف و الاقحاح

2- بالاستعانة بالوثيقة و مكتسباتك . اشرح في نص علمي آلية تضاعف NDA المقترحة

التمرين الثاني (12 نقاط):

تركب الخلايا الحقيقية النواة بروتينات نوعية من اجل القيام بنشاطاتها الحيوية أي خلل يحدث أثناء هذا التركيب ينعكس على النمط الظاهري نريد في هذه الدراسة إظهار العلاقة بين لبروتينات المركبة و النمط الظاهري على مستوى العضوية

الجزء الأول:

توجد على مستوى النواة عدّة أصناف من بروتينات ليفية تسمى لامين (Lamin) مسؤولة عن بنية النواة، يترتب عن حدوث خلل في أحد أصناف هذه البروتينات لامين أ (Lamin A) عند الإنسان ظهور مرض "Progeria" أو الشيخوخة المبكرة عند الصغار، فمعدل العمر الذي يموت فيه الطفل المصاب بالشيخوخة المبكرة هو 12 عاما.

من بين أعراض هذا المرض محدودية سرعة النمو، حيث يكون طول ووزن الطفل أقل من المعدل الطبيعي، اضطرابات أيضية مع القابلية للإصابة بالسرطان.

يمثل الشكل (أ) من الوثيقة (1) شخص مصاب بهذا المرض، بينما يمثل الشكل (ب) معطيات حول دور البروتين "Lamin A" في الحالة العادية وفي حالة الإصابة بمرض "Progeria"، أما الشكل (ج) فيمثل معطيات إضافية حول بروتين "Lamin A" و "FARNESY"



الشكل (أ)

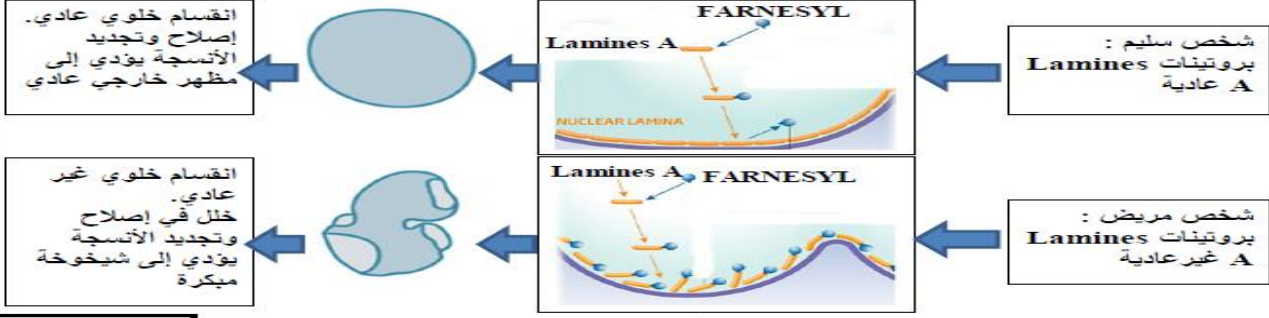
معطيات إضافية :
Lamin A : أحد البروتينات الموجودة على الحافة الداخلية للنواة تسمى بصفائح نسيجية نووية (nuclear lamina) تساعد على تنظيم العمليات النووية مثل تركيب ARN و ADN. وهو مسؤول كذلك عن سندا ودعم الهيكل البنائي للنواة في الخلية
FARNESYL : مجموعة ترتبط مع بروتين Lamin A وتسمح له بالارتباط مع الغشاء النووي . بعد ذلك يتفصل FARNESYL عن بروتين Lamin A بتدخل انزيم البيتيدياز ، فيصبح Lamin A غير مرتبط بالغشاء ، ليقوم بتنفيذ وظيفته داخل النواة .

الشكل (ج)

المظهر الخارجي

بنية النواة

تموضع بروتينات Lamines على الغشاء النووي



الشكل (ب)

الوثيقة (1)

1. بين مستويات النمط الظاهري عند شخص Progeria مقارنة بشخص سليم باستغلالك لاشكال الوثيقة (1).

2. اقترح فرضية تفسر من خلالها سبب مرض "Progeria".

الجزء الثاني:

بيّنت الدراسات أن داء "Progeria" يرتبط بمورثة تسمى LMNA، توجد هذه المورثة في شكل أليلين:

أليل LMNA⁺ يتحكم في تركيب البروتين العادي وأليل LMNA⁻ يتحكم في تركيب البروتين غير العادي.

يُمثل الشكل (أ) من الوثيقة (2) جزءا من السلسلة القابلة للنسخ للأليلين LMNA⁺ عند شخص سليم وجزءا من السلسلة القابلة للنسخ للأليل LMNA⁻ عند شخص مصاب بداء "Progeria"، بينما الشكل (ب) من الوثيقة (2) يُقدّم مُستخلصا من جدول الشفرة الوراثية

169	170.....	177	رقم الثلاثيات								
..CAC	-CGG - TTC - GAA - CTC - CGT - CGG - GAT - CCA..		جزء الأليل LMNA ⁺ عند شخص سليم								
..CCC	-GGT - TCG - AAC - TCC - GTC - GGG - ATC - CA..		جزء الأليل LMNA ⁻ عند شخص مصاب								
اتجاه القراءة →											
الشكل (أ)											
UUG	UAG	CCC	GAG	AAA	AGA	AGU	GUU	GCC	GGA	CAA	الرموزات الأحماض الأمينية
CUA	UGA	CCA	GAA	AAG	AGG	AGC	GUG	GCA	GGG	CAG	
CUU									GGU		
Leu	بدون معنى	Pro	Ac.glu	Lys	Arg	Ser	Val	Ala	Gly	Gln	
الشكل (ب)											

باستغلالك الوثيقة (2) اشرح سبب مرض "Progeria" مصادقا على صحة فرضيتك

الجزء الثالث

وضح في مخطط العلاقة بين النمط المورثي و النمط الظاهري

التصحيح النموذجي

لتمرين الأول:

1. تطور كمية كل الصيغة الصبغية، عدد كروماتيدات كل صبغي و كمية ADN خلال الطور البيئي، الإنقسام المنصف و الإلقاح:

الإلقاح	الإنقسام المنصف				الطور البيئي				المرحلة	
	!متساوي				!إختزالي					
2n	T1	A2	M2	P2	T1	A1	M1	P1	S	عدد الصبغيات
	n	n	n	n	n	n	2n	2n	2n	
1	1	1	2	2	2	2	2	2	2	عدد كروماتيدات كل صبغي
ك	2ك/1	2ك/1	ك	ك	ك	ك	2ك	2ك	2ك	كمية ADN

2. شرح آلية تضاعف الADN :

يتطلب الحفاظ على المعلومة الوراثية كاملة و غير ناقصة عبر الأجيال المتعاقبة إنتاج نسخة ثانية منها عن طريق

تضاعفها. فما هي آلية تضاعف الADN ؟

-ثبات عدد الصبغيات خلال الأجيال المتعاقبة من الخلايا يفسر بوجود تضاعف كروماتيدي لكل صبغي في المرحلة البيئية.

-يحتاج تضاعف ADN إلى وجود ADN كقالب، أنزيم ADNp، و أربع أنواع من ديزوكسي نيكليوتيدات حرة.

-يتم تضاعف ADN في عدة مناطق من الصبغي تعرف بعيون التضاعف.

-يتم تضاعف ADN من خلال توضع ADN في منطقة التضاعف ، يقوم بفتح سلسلتي ADN بكسر الروابط الهيدروجينية .

-بناء سلسلة ADN جديدة بربط ديزوكسي نيكليوتيدات الحرة بالإعتماد على التكامل بين القواعد الآزوتية وفقا لقاعدة شارغاف

التكاملية ، حيث تستعمل كل سلسلة أبوية كقالب لبناء سلسلة جديدة. حيث تنتقل شوكة التضاعف في الإتجاهين.

-يتم الحصول على جزئيتين من ADN (كروماتيدتين لكل صبغي) تحمل كل جزيئة سلسلة أبوية أصلية و أخرى جديدة تتوزع

بالتساوي على الخليتين البنيتين إنة التضاعف نصف المحافظ.

نتج جزيئتا ADN الموجودتين على مستوى كروماتيدي الصبغي خلال المرحلة البيئية من تضاعف نصف محافظ للADN

الأصل.

التمرين الثاني

من الشكلين (ب) و (ج):

بروتين Lamin A: عند كلا الشخصين يرتبط مع مجموعة FARNESYL ما يساعده على الوصول إلى

الصفحة النووية.

بروتين Lamin A: عادي عند الشخص السليم وغير عادي عند الشخص المريض.

تموضع بروتينات Lamin A على الغشاء النووي: يكون منتظما عند الشخص السليم حيث يتم فصل

مجموعة FARNESYL مما يسمح بدمج Lamin A مع الصفحة النووية، أما عند الشخص المريض فيكون

التموضع غير منتظم، حيث لا يمكن قطع مجموعة FARNESYL عن بروتين Lamin A مما يؤدي إلى

تراكمه في الصفحة النووية.

بنية النواة : عادية عند الشخص السليم و تشوهات مورفولوجية عند الشخص المريض.
المظهر الخارجي: انقسام خلوي عادي مع إصلاح وتجديد الانسجة عند الشخص السليم (مظهر خارجي عادي)
و غير عادي مع حدوث خلل في إصلاح وتجديد الانسجة عند الشخص المريض (شيخوخة مبكرة).
الاستنتاج :

كل تغيير في البروتين (Lamin A) ينتج عنه تغيير في الصفة (النمط الظاهري).
2-الفرضية المقترحة لتفسير سبب مرض Progeria :

يعود سبب المرض إلى خلل وراثي وذلك بحدوث طفرة وراثية في مورثة Lamin A أدت إلى تغيير في بنية
بروتين Lamin A (غير وظيفي) وبالتالي ظهور أعراض المرض
الجزء الثاني:

المصادقة على الفرضية :
سلسلة الأحماض الأمينية

شخص سليم : val - Ala - Lys - Leu - glu - Ala - Ala - leu - Gly
عند الشخص المريض : Gly-Pro Ser - Leu-Arg - Gln-Pro

المقارنة :

حدوث طفرة وراثية تتمثل في حذف النيكليوتيدة A على مستوى الثلاثية 196 أدى ذلك إلى تغيير في
ترتيب النيكليوتيدات وبالتالي ظهور رامزة توقف مما نتج عنه تغيير في السلسلة الببتيدية (بروتين
Lamin A غير عادي مسؤول عن المرض)

الاستنتاج : سبب المرض حدوث طفرة أدت إلى تركيب بروتين Lamin A قصير غير وظيفي
الادماج :

حدوث طفرة على مستوى المورثة المسؤولة على تركيب البروتين lamin A أدى إلى تغير في بنيته و بالتالي
لا يمكن قطع مجموعة FARNESYL عن بروتين Lamin A مما يؤدي إلى تراكمه في الصفحة النووية
مسببا تغير شكل النواة أدى ذلك إلى ظهور أعراض الشيخوخة المبكرة
وهذا يؤكد صحة الفرضية المقترحة سابقا

الجزء الثالث

مخطط يوضح العلاقة بين النمط المورثي و النمط الظاهري

