مجموعة مدارس أنيس الحرة — تقويم تكويني رقم 2 — الفئة المستهدفة : 2ع ف — 2011/12/8

مادة علوم الحياة و الأرض

المكون الأول : الاسترداد المنظم للمعارف (5 نقط)

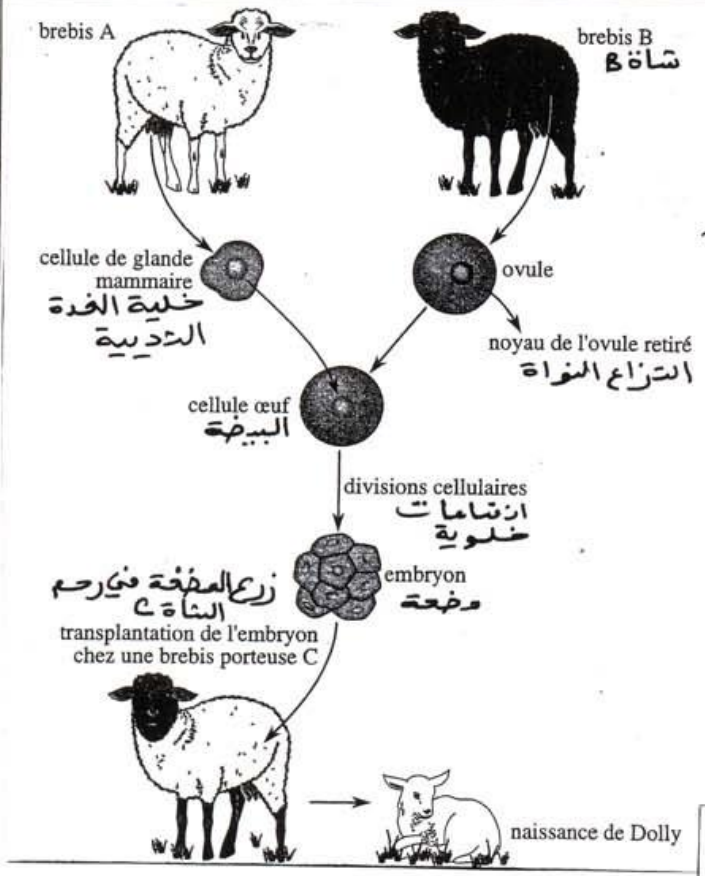
جزيئة ال ADN دعامة الخبر الوراثي ، يتم نسخها خلال مرحلة السكون ، تستعد خلالها الخلية للانقسام الخلوي (النسخ الجزيئي) .
تستنسخ جزيئة ال ADN أيضا على مستوى الخلية خلال تعبير الخبر الوراثي (النسخ الوراثي) .
في عرض واضح ومنظم ، قارن بين الظاهرتين المسؤولتين عن نسخ جزيئة الADN عند خلية ذات نواة حقيقية .
يجب التطرق في العرض إلى :
* تعريف الظاهرتين
* تحديد بنية ومكونات الحمض النووى الناتج عن كل ظاهرة .
* آلية كل ظاهرة (مستعينا برسوم تفسيرية)

المكون الثاني : الاستدلال العلمي (15 نقطة)

التمرين الأول : (7 نقط)

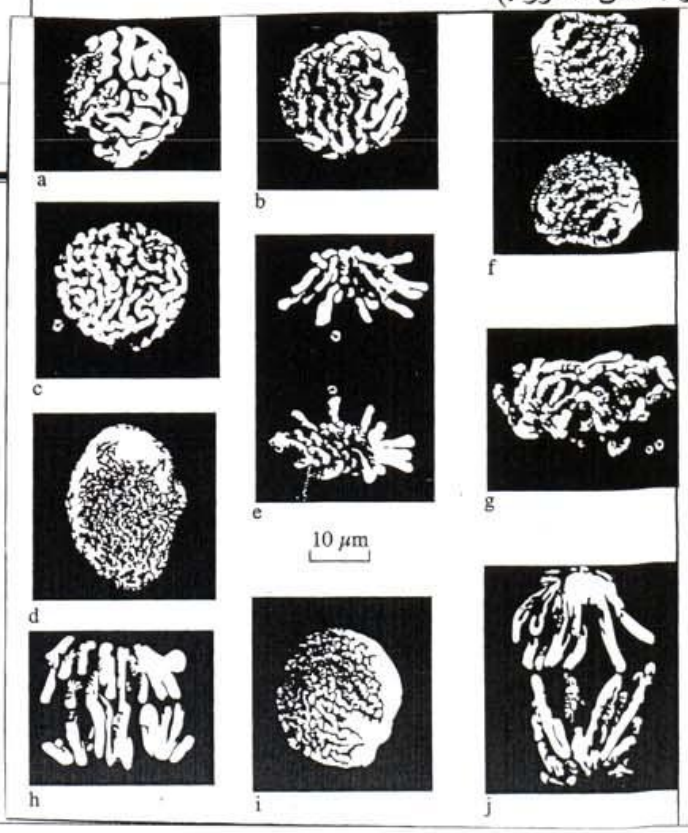
لإبراز بعض مظاهر نقل الخبر الوراثي على المستوى الخلوي و الجزيئي ، نقترح المعطيات التالية :

الوثيقة 1 : البروتوكول التجريبي لتجربة استنساخ الشاة Dolly



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

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



الوثيقة 2 : مظهر الصبغيات خلال الانقسام غير المباشر
لخلايا المضغة الممثلة في الوثيقة 2

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

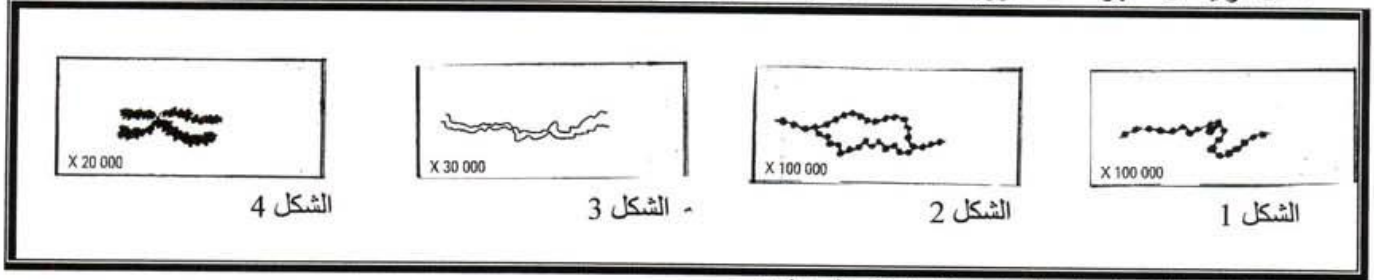
1/3

- يمكن تعريض ADN خلايا حيوانية للتفلور باستعمال ملون خاص (يلون الADN) .
- أخدت 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 ب UA	35	45	50	65	70

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 .



الشكل 1 الشكل 2 الشكل 3 الشكل 4

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)

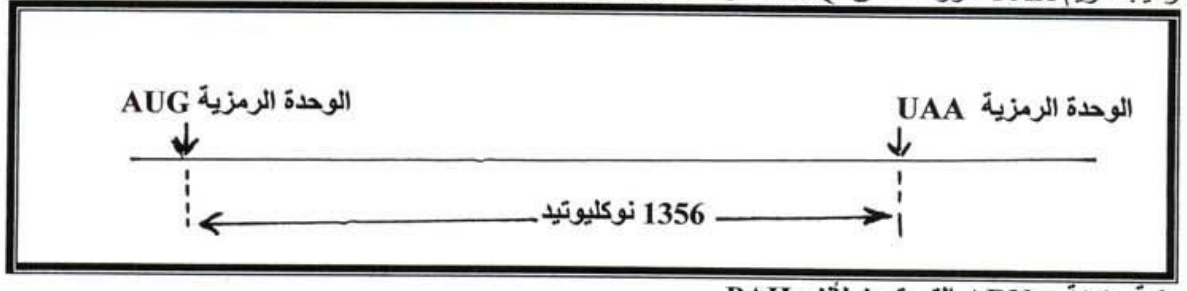
التمرين الثاني : (8 نقط)

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

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

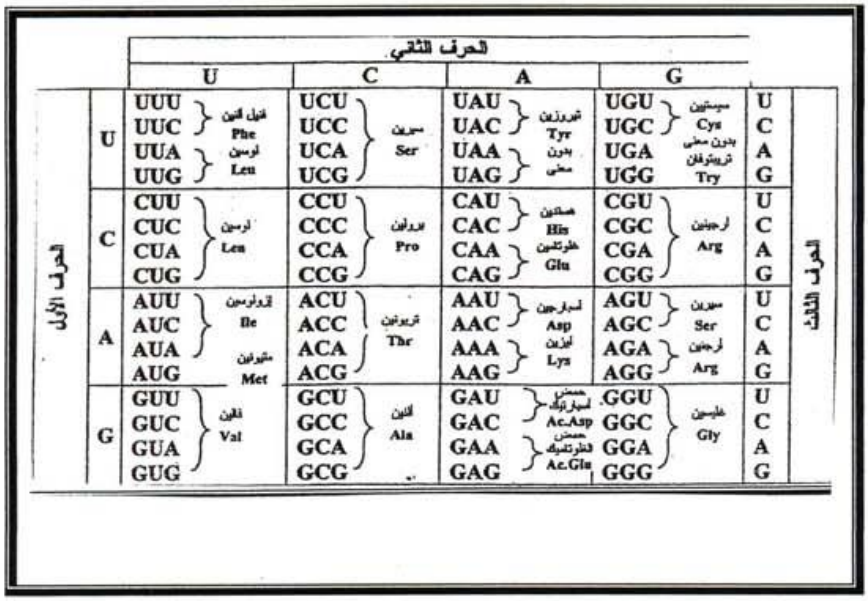
2) باستعمالك معطيات الوثيقة 4 ، **حدد** عدد ا لأحماض الأمينية المكونة للبروتين PAH .....(1 ن)

- الدراسة البيوكيميائية و الكلينيكية أظهرت مايلي :

إسم الحليل 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 الإ قتران .
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 للحليلات الطافرة و المظاهر الخارجية الكلينيكية للأفراد الحاملة لها المتشابهة الإقتران .

الوتيقة 6 : جدول الرمز الوراثي



3) باستغلالك لمعطيات الوتيقة 5 و باستعمالك لجدول الرمز الوراثي(الوتيقة 6) **حدد** نوع الطفرات الممثلة في جدول الوتيقة5 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 حليل والنتائج ممثلة في جدول الوتيقة 7

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

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

4) بتوظيفك هذه ا لمعلومات (الوتيقة7) ، وباعتمادك على جواب السؤال 3 ، فسر مختلف المظاهر الخارجية الكلينيكية الملاحظة في جدول الوتيقة5 ..... (3 ن)

3/3

Mme LAHOUCIK JAMILA