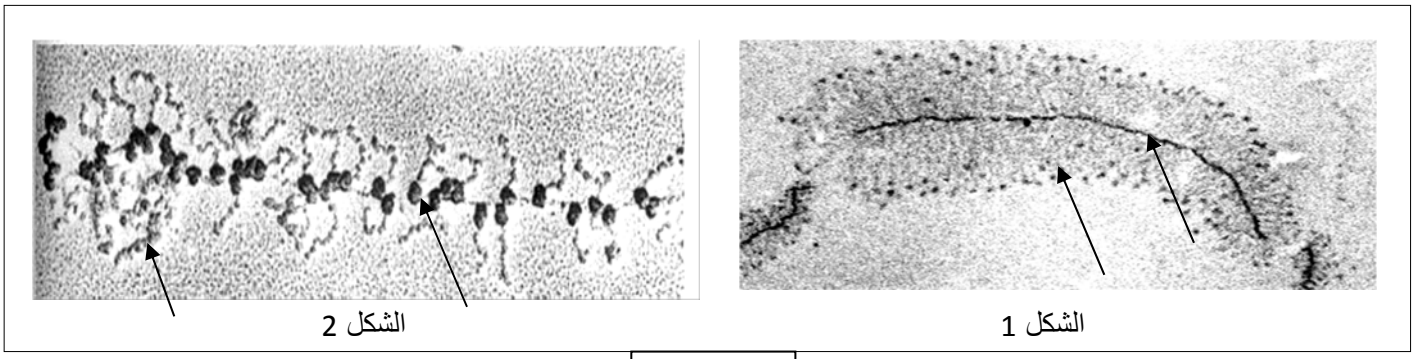
السنة الدراسية 2016-2017

المدة: ساعة | الفرض الأول للثلاثي الأول في مادة علوم ... | **قسم 3 ع ت 4**

التمرين:

I- تمثل أشكال الوثيقة (1) بعض مظاهر التعبير المورثي في الخلية :



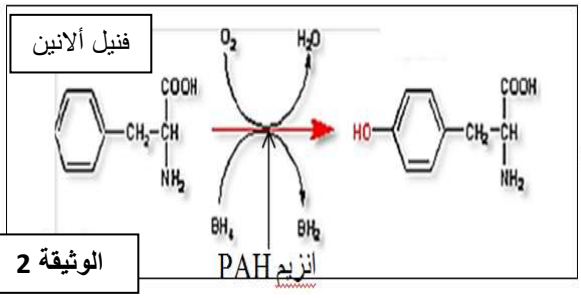
الشكل 1 — الشكل 2

الوثيقة 1

1- تعرف على بيانات الوثيقة 1.
1-تعرف على هاتين المرحلتين و حدد متطلبات كل مرحلة .
2-بين أهمية كل مرحلة .
3- مثل برسم تخطيطي بداية الظاهرة الممثلة بالشكل 1 من الوثيقة 1.

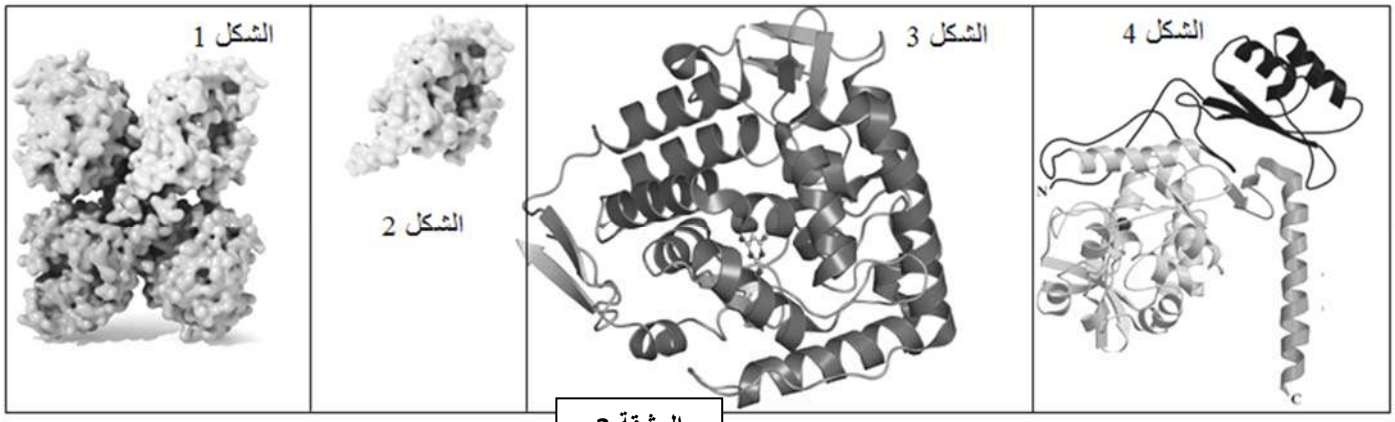
II - البوال التخلفي مرض من أعراضه اضطرابات الجهاز العصبي ،اضطرابات سلوكية، تخلف عقلي...نتيجة تراكم الحمض الأميني فنيل ألانين في الدم، و هذا لعدم حدوث التفاعل الممثل في الوثيقة-2- في الخلايا الكبدية.

بينت التحاليل أن الإنزيم (PAH) هو المسؤول عن حدوث هذا التفاعل، وهو متكون من **452** حمض أميني.
لمعرفة سبب المرض و الإنزيم المسؤول عنه نقترح عليك الدراسة التالية:



الوثيقة 2

أولا : تمثل الوثيقة-3-
الشكل -1- التمثيل الفراغي لإنزيم (PAH) ، أما الشكل- 2- فيمثل أحد أجزاء الشكل 1 .
الشكل-3- يمثل البنيات الفراغية التي تدخل في تركيب الشكل-2- من الوثيقة – 3-
الشكل -4- يمثل البنيات الفراغية التي تدخل في تركيب الشكل 2 الطافر و الذي يدخل في بناء (PAH) الغير فعال .



الوثيقة 3

1- حدد المستوى البنائي(مستوى البنية الفراغية) لإنزيم (PAH) مع التعليل.
2 - سم الشكل -2 - من الوثيقة -3- و حدد باستغلال الشكل-3 - البنيات التي تدخل في تركيبه.
3- حدد العناصر التي تحافظ على استقرار بنية إنزيم (PAH).

4- قارن بين الشكل 3 و الشكل 4 ثم علل نتيجة المقارنة ماذا تستخلص ؟

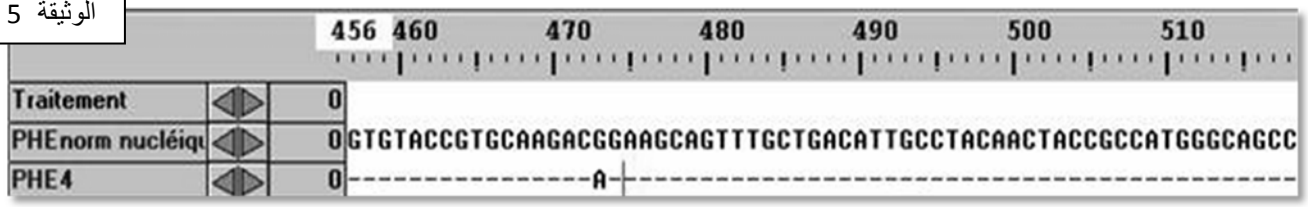
ثانيا: يوجد عدة حالات من مرض البوال التخلفي ،يسمح التحليل المقارن للمورثة عند الشخص السليم و عند شخصين مصابين بهذا المرض وهذا باستخدام برنامج الـ Anagéne من الحصول على الوثائق -4و5- على التوالي:

-الوثيقة-4- مقارنة تتابع سلسلة من المورثة شخص سليم (PHEnorm) وشخص مريض A (PHE1):

الوثيقة 4

-الوثيقة-5- مقارنة تتابع سلسلة من المورثة شخص سليم (PHEnorm) وشخص مريضB (PHE4):

الوثيقة 5



1- حدد موقع و نوع الخلل الذي حدث عند الشخص (A)، مع التعليل.

2- حدد موقع و نوع الخلل الذي حدث عند الشخص (B).

3- باستغلال جدول الشفرة الوراثية:

-استخرج جزيئة الـ **ARNm**لـ **PHEnorm** و **PHE1** من 159 إلى 190 ثم ترجمها إلى متعدد الببتيد.

-استخرج جزيئة الـ **ARNm**لـ **PHEnorm** و **PHE4** من 460 إلى 480 ثم ترجمها لمتعدد الببتيد.

4- فسر إذن لماذا تكون نسبة تراكم الفنيل ألانين عند الشخص(A) عالية جدا(تصل درجة التسمم)،وتكون ضعيفة عند الشخص(B)حيث يحتاج فقط إلى حمية غذائية بسيطة.

Première lettre (côté 5')	Deuxième lettre U		Deuxième lettre C		Deuxième lettre A		Deuxième lettre G		Troisième lettre (côté 3')
U	UUU	Phe	UCU	Ser	UAU	Tyr	UGU	Cys	U
	UUC	Phe	UCC	Ser	UAC	Tyr	UGC	Cys	C
	UUA	Leu	UCA	Ser	UAA	Stop	UGA	Stop	A
	UUG	Leu	UCG	Ser	UAG	Stop	UGG	Trp	G
C	CUU	Leu	CCU	Pro	CAU	His	CGU	Arg	U
	CUC	Leu	CCC	Pro	CAC	His	CGC	Arg	C
	CUA	Leu	CCA	Pro	CAA	Gln	CGA	Arg	A
	CUG	Leu	CCG	Pro	CAG	Gln	CGG	Arg	G
A	AUU	Ile	ACU	Thr	AAU	Asn	AGU	Ser	U
	AUC	Ile	ACC	Thr	AAC	Asn	AGC	Ser	C
	AUA	Ile	ACA	Thr	AAA	Lys	AGA	Arg	A
	AUG	Met	ACG	Thr	AAG	Lys	AGG	Arg	G
G	GUU	Val	GCU	Ala	GAU	Asp	GGU	Gly	U
	GUC	Val	GCC	Ala	GAC	Asp	GGC	Gly	C
	GUA	Val	GCA	Ala	GAA	Glu	GGA	Gly	A
	GUG	Val	GCG	Ala	GAG	Glu	GGG	Gly	G

بـالـتـوفـيـق و