مديرية التربية لولاية عنابة **ثانوية : البونى 1**

المستوى : 3 علوم تجريبية **المدة: 01 ساعة** **بتاريخ: 2019.10.28**

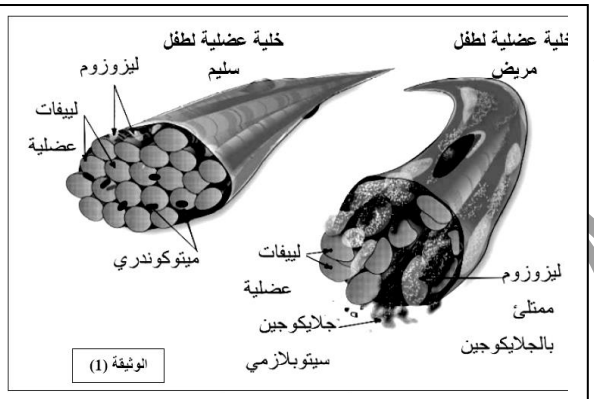
الفرض المحروس الأول في مادة العلوم الطبيعية

الموضوع: تلعب البروتينات أدوار هامة في العضوية وفي هذا الموضوع سنتطرق لأحد هذه الأدوار.

الجزء الأول: إن تركيب البروتينات يتطلب تدخل عدة آليات وعدة عناصر انطلاقا من معلومة وراثية، الوثيقة المقابلة تمثل جزء من قطعة AND لمورثة تشرف على تركيب ببتيد مكون من 8 أحماض أمينية.

1. **استخرج السلسلة الحاملى للمعلومة الوراثية، علل إجابتك.**
2. **استخرج ARNm الموافق.**
3. **مستعينا بقرص الشفرة الوراثية حدد تتابع الأحماض الأمينية الموافق.**

سلسلة 1	3’ GGT CTT AAT ATG GTG CAC CTG ACT CCT AAG CGC GTA TAC GCG TTA 5’
سلسلة 2	5’ CCA GAA TTA TAC CAC GTG GAC TGA GGA TTC GCG CAT ATG CGC AAT 3’



الجزء الثاني: تتمثل أعراض مرض الارتخاء العضلي " maladie de Pompe " في ارتخاء الأطراف عند المولودين حديثا ، كما يظهرون صعوبة في التنفس والبلع في الأسابيع الأولى نتيجة خلل في تقلص الخلايا العضلية. للبحث عن مصدر هذا الخلل الوظيفي، تم فحص قطعة من النسيج العضلي لطفل مريض و آخر سليم ، الملاحظة المجهرية ممثلة بالوثيقة1 .

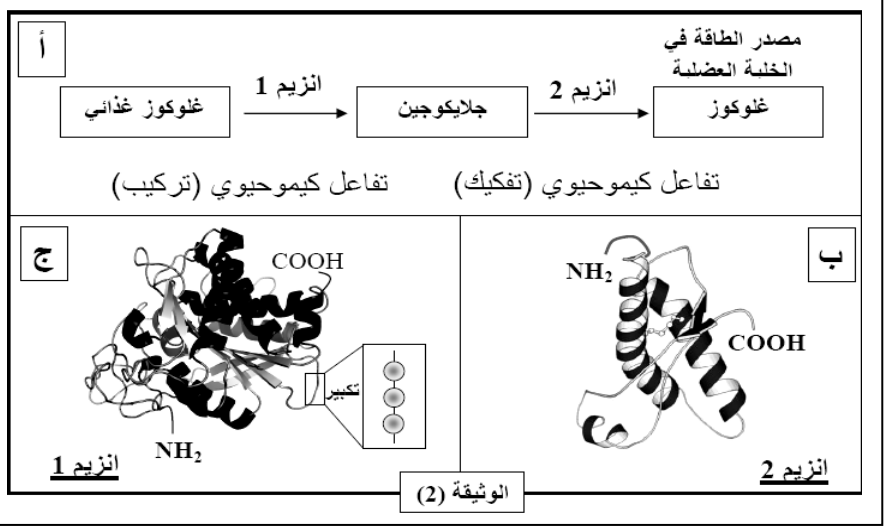
1. **اعط مفهوما دقيقا للانزيم ثم قارن بين بنية الليفين العضليين الخليتين العضليتين للطفل السليم والطفل المريض.**
2. **قدم فرضيات لتفسير هذا الخلل الوظيفي.**
3. **بينت التحاليل الكيميائية أن الجلايكوجين جزيئة أساسية في الأيض الخلوي للخلية العضلية فالطاقة اللازمة للتقلص العضلي مصدرها تفكيك الغلوكوز المخزن في شكل جلايكوجين و يعاد تجديد هذا الأخير من الغلوكوز الغذائي كما هو موضح في الشكل "أ "من الوثيقة (2) بينما يبرز الشكلين" ب" و"ج "البنية الفراغية للانزيمين (1) و (2) باستعمال برنامج الراستوب.**

أ. **حدد مستوى البنية الفراغية للأنزيمين مع التعليل.**

ب. **من مقارنتك للشكلين" ب "و" ج "علل الخصوصية البنيوية لكل انزيم ثم استخرج ميزتين للانزيم انطلاقا من معطيات الشكل أ.**

ت. **اعتمادا على الصيغة العامة للأحماض الأمينية، مثّل الجزء المؤطر من الشكل" ج " .**

ث. **انطلاقا من نتائج التحاليل البيوكيميائية الموضحة في الشكل" أ "بين صحة احدى الفرضيات المقترحة مستخلصا عواقب غياب الانزيم في العضوية ثم اقترح حلولا طبية لهذه الحالة المرضية.**



الجزء الثالث: مما سبق وباستعمال معارفك الخاصة اشرح التخصص الوظيفي للانزيم.