

## الوحدة 2 : العلاقة بين بنية ووظيفة البروتين

### التمرين الأول (بكالوريا 2018 شعبة الرياضيات)

يضمن سلامة نشاط العضوية جزيئات عالية التخصص محدّدة وراثيا. قد يؤدي تغيّر المعلومة الوراثية إلى فقدان وظيفة البروتين ولمعرفة العلاقة بين المورثة ووظيفة البروتين نقترح ما يلي:

**الجزء الأول:**

يظهر الشكل (أ) من الوثيقة (1) بنية بروتين الريبونوكلياز (إنزيم) الذي يعمل على إمالة ARNm، بينما يظهر الشكل (ب) الصيغ الكيميائية المفصلة لبعض الأحماض الأمينية ورموزها.

نموذج شريطي للريبونوكلياز

رسم تخطيطي للريبونوكلياز

الجزء (س)

الشكل (أ)

| الصيغة المفصلة  | الرمز | الحمض الأميني  |
|---|-------|----------------|
| $\begin{array}{c} \text{O} \quad \text{H} \quad \text{COOH} \\ \parallel \quad   \quad / \\ \text{HO}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{H} \\   \quad \quad   \quad \backslash \\ \text{H} \quad \quad \text{NH}_2 \end{array}$  | D     | حمض الأسبارتيك |
| $\begin{array}{c} \text{H} \quad \text{COOH} \\   \quad / \\ \text{H}-\text{C}-\text{C}-\text{H} \\   \quad \quad   \\ \text{H} \quad \quad \text{NH}_2 \end{array}$  | A     | ألانين         |
| $\begin{array}{c} \text{H} \quad \text{COOH} \\   \quad / \\ \text{HS}-\text{C}-\text{C}-\text{H} \\   \quad \quad   \\ \text{H} \quad \quad \text{NH}_2 \end{array}$   | C     | سيتستين        |
| $\begin{array}{c} \text{H} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{COOH} \\   \quad   \quad   \quad   \quad / \\ \text{H}_2\text{N}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{H} \\   \quad   \quad   \quad   \quad \backslash \\ \text{H} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{NH}_2 \end{array}$  | K     | ليزين          |
| $\begin{array}{c} \text{O} \quad \text{H} \quad \text{COOH} \\ \parallel \quad   \quad / \\ \text{H}_2\text{N}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{H} \\   \quad \quad   \quad \backslash \\ \text{H} \quad \quad \text{NH}_2 \end{array}$   | N     | أسبارجين       |
| $\begin{array}{c} \text{H}_2\text{N} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{COOH} \\   \quad   \quad   \quad   \quad / \\ \text{C}-\text{N}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{C}-\text{H} \\   \quad   \quad   \quad   \quad \backslash \\ \text{NH} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{H} \quad \text{NH}_2 \end{array}$ | R     | أرجنتين        |

الشكل (ب)

- 1) تعرّف على البيانات المرقمة من 1 إلى 3 محدّدا مستوى البنية الفراغية لهذا البروتين مع التعليل.
- 2) مثل الصيغة الكيميائية للجزء (س) الممثل في الشكل (أ)، مبرزاً باقي الروابط الكيميائية المساهمة في تشكيل واستقرار هذه البنية.

## الجزء الثاني:

لإبراز العلاقة بين الجزيئات البروتينية والمورثات التي تشرف على تركيبها نقترح الدراسة التالية:

يمثل الشكل (أ) من الوثيقة (2) عناصر متدخلة في التعبير المورثي لجزء من المورثة المشفرة للأحماض الأمينية الأخيرة للريبونوكلياز العادي، بينما يمثل الشكل (ب) الجزء الأخير من هذه المورثة للريبونوكلياز غير العادي.

| ترتيب الحمض الأميني | 124 | 123 | 122 | 121 | 120 | 119 |
|---------------------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| الأحماض الأمينية    |     |     |     |     |     | His |
| رامزات مضادة        | CAG |     | GGA |     | AAA |     |
| رامزات ARNm         |     | UCA |     | GAU |     |     |

| نيكليوتيد<br>الموضع<br>الثالث | نيكليوتيد<br>الموضع<br>الثاني | نيكليوتيد<br>الموضع<br>الأول |
|-------------------------------|-------------------------------|------------------------------|
| U                             | Tyr                           | Phe                          |
| A                             | Stop                          | Ser                          |
| U                             | His                           | Pro                          |
| C                             |                               |                              |
| C                             |                               | Val                          |
| U                             | Asp                           | Ala                          |

الشكل (أ)

الشكل (ب)

الوثيقة (2)

جدول الشفرة الوراثية

- أ. أكمل جدول الشكل (أ) بعد نقله على ورقة الإجابة (اعتمادا على جدول الشفرة الوراثية).
- ب. استخرج جزء المورثة المسؤول عن تركيب متتالية الأحماض الأمينية.
- أ. مثل متتالية الأحماض الأمينية الموافقة للجزء الممثل في الشكل (ب).
- ب. حدّد بدقة سبب تركيب ريبونوكلياز غير عادي، مبينا النتيجة المترتبة عن ذلك على المستوى الجزيئي.

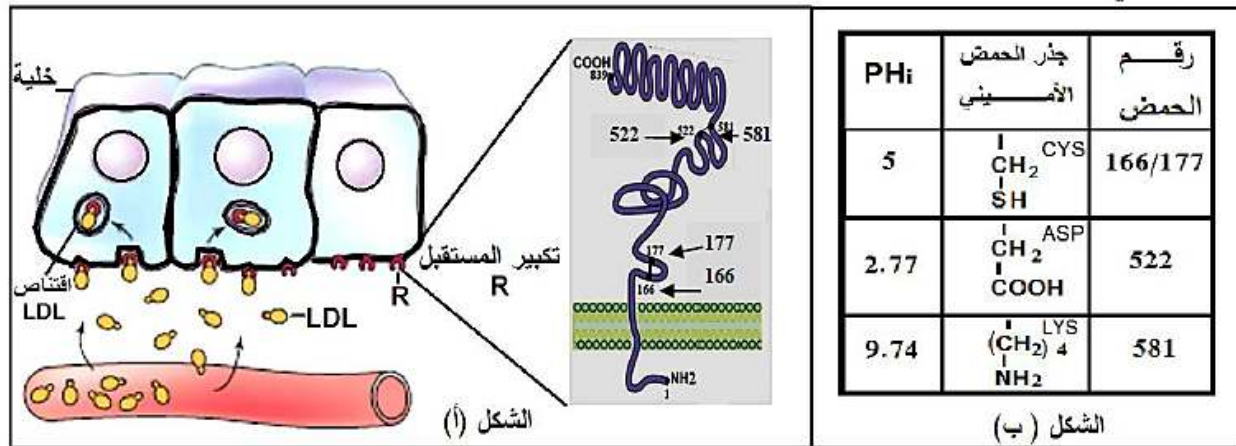
## الجزء الثالث:

وضّح في نصّ علمي العلاقة بين المورثة ووظيفة البروتين، من خلال ما توصلت إليه ومعلوماتك.

## التمرين الثاني (بكالوريا 2018 شعبة العلوم التجريبية)

يتوقف نشاط البروتينات على بنيتها الفراغية ولتوضيح العلاقة بين تغير البنية الفراغية وظهور المشاكل والاختلالات الصحية نقدم الدراسة التالية:

الجزء الأول: ينتقل الكوليسترول في الدم ضمن مادة تعرف بالـ LDL (تتكون من طبقة بروتينية خارجية في داخلها الكوليسترول). يدخل الـ LDL إلى الخلايا بعد تثبته على مستقبلات غشائية نوعية R فيتم اقتناصه من طرف الخلية لاستعماله. الشكل (أ) من الوثيقة (1) يوضح آلية دخول LDL وتكبير للمستقبل R، أما الشكل (ب) من نفس الوثيقة يبين جذور بعض الأحماض الأمينية الداخلة في بناء المستقبل الغشائي R مع رقم تسلسلها والـ PHi الخاص بكل حمض أميني.



الوثيقة (1)

- (1) مثل الصيغة الشاردية للحمض الأميني (cys) في درجات PH (5 ، 2.77 ، 9.74).
  - (2) باستغلال الشكلين (أ) و (ب) حدّد بدقة دور الأحماض الأمينية في تشكّل وثبات البنية الفراغية للمستقبل R.
- الجزء الثاني: إنّ مرض تصلب الشرايين L'athérosclérose الناتج عن ارتفاع الكوليسترول في الدم وما ينتج عنه من ضيق الشعيرات الدموية وخاصة على مستوى القلب، يتسبب في وفاة الكثير من الأفراد وللتعرف على سبب المرض نقدم الوثيقة (2) التي يمثل الشكل (أ) منها جزء من الأليل R<sub>1</sub> المسؤول عن تركيب المستقبل الغشائي R عند شخص سليم وجزء من الأليل R<sub>2</sub> مسؤول عن تركيب المستقبل الغشائي R عند شخص مصاب، أما الشكل (ب) من نفس الوثيقة يمثل جزء من جدول الشفرة الوراثية .

|  |     |     |     |     |     |      |     |     |
|--|-----|-----|-----|-----|-----|------|-----|-----|
| R <sub>1</sub> : TCT TTG CTC AAG GTC ACG GTT | AGA | CAA | UGC | AAC | GAG | UAG  | UUC | CAG |
| R <sub>2</sub> : TCT TTG CTC AAG ATC ACG GTT | Arg | Gln | Cys | Asn | Glu | stop | Phe | Gln |
| 29 30 31 32 33 34 35                         |     |     |     |     |     |      |     |     |

الشكل (أ)

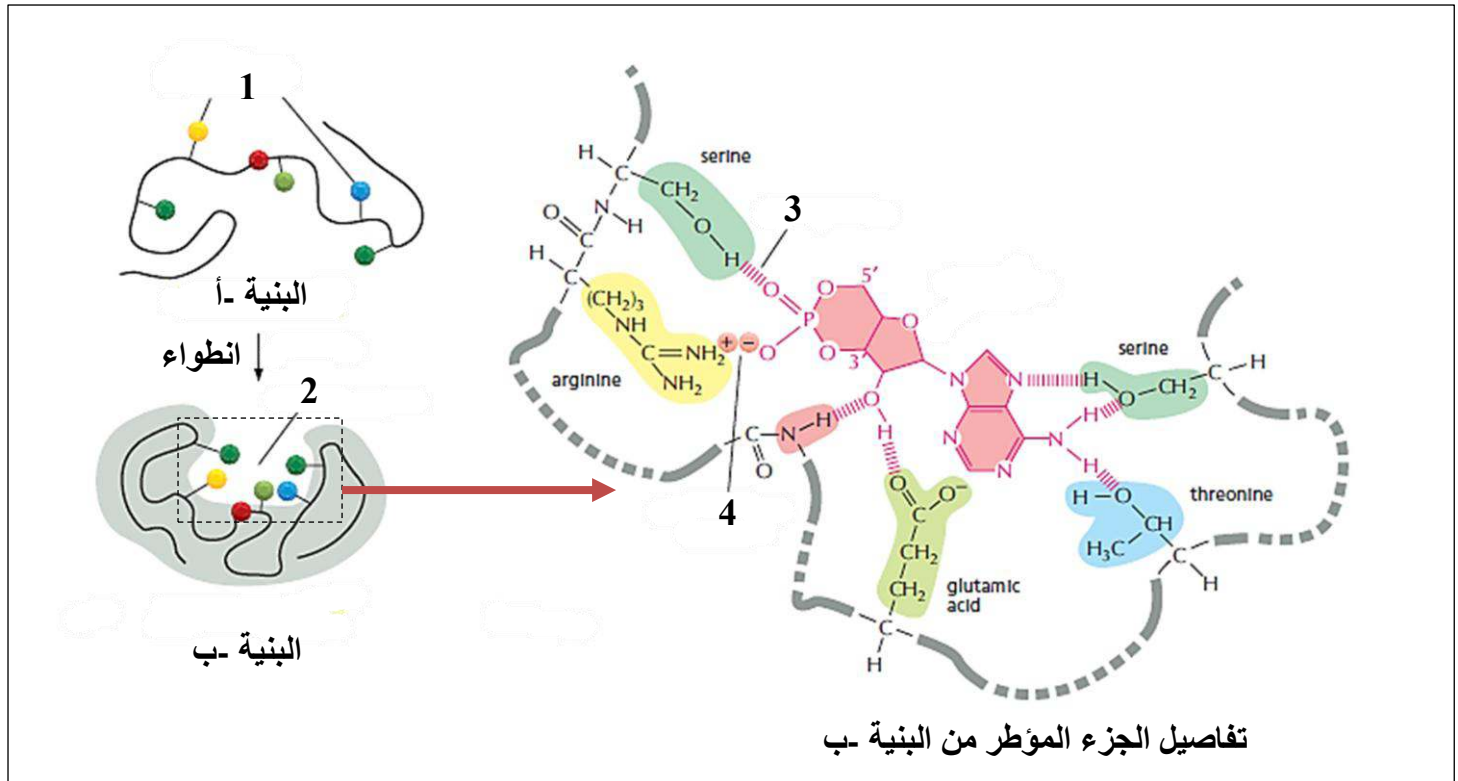
الشكل (ب) : جدول للرامزات و ما يقابلها من أحماض أمينية

الوثيقة 2

- (1) استخرج متتالية الأحماض الأمينية التي يشرف على تركيبها أجزاء الأليلين R<sub>1</sub> و R<sub>2</sub> .
- (2) ناقش العلاقة بين بنية المستقبل الغشائي لـ LDL والحالة الصحية للشخص السليم مقارنة بالشخص المصاب.

### التمرين الثالث

إن معرفة تسلسل الأحماض الأمينية للبروتين يساعد كثيرا على دراسة وفهم التركيب الفراغي للبروتين ومنه الوظيفة وآلية العمل.  
تمثل الوثيقة أسفله دور الأحماض الأمينية في انطواء بروتين انزيمي والمحافظة على تماسك بنيته الفراغية



- 1 - تعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 4 وعلى البنيتين (أ) و(ب) مع ذكر مميزات كل بنية.
- 2 - بتوظيف معطيات الوثيقة ومعلوماتك المكتسبة , بين في نص علمي ان البنية (أ) للبروتين الانزيمي هي المسؤولة عن تخصصه الوظيفي .

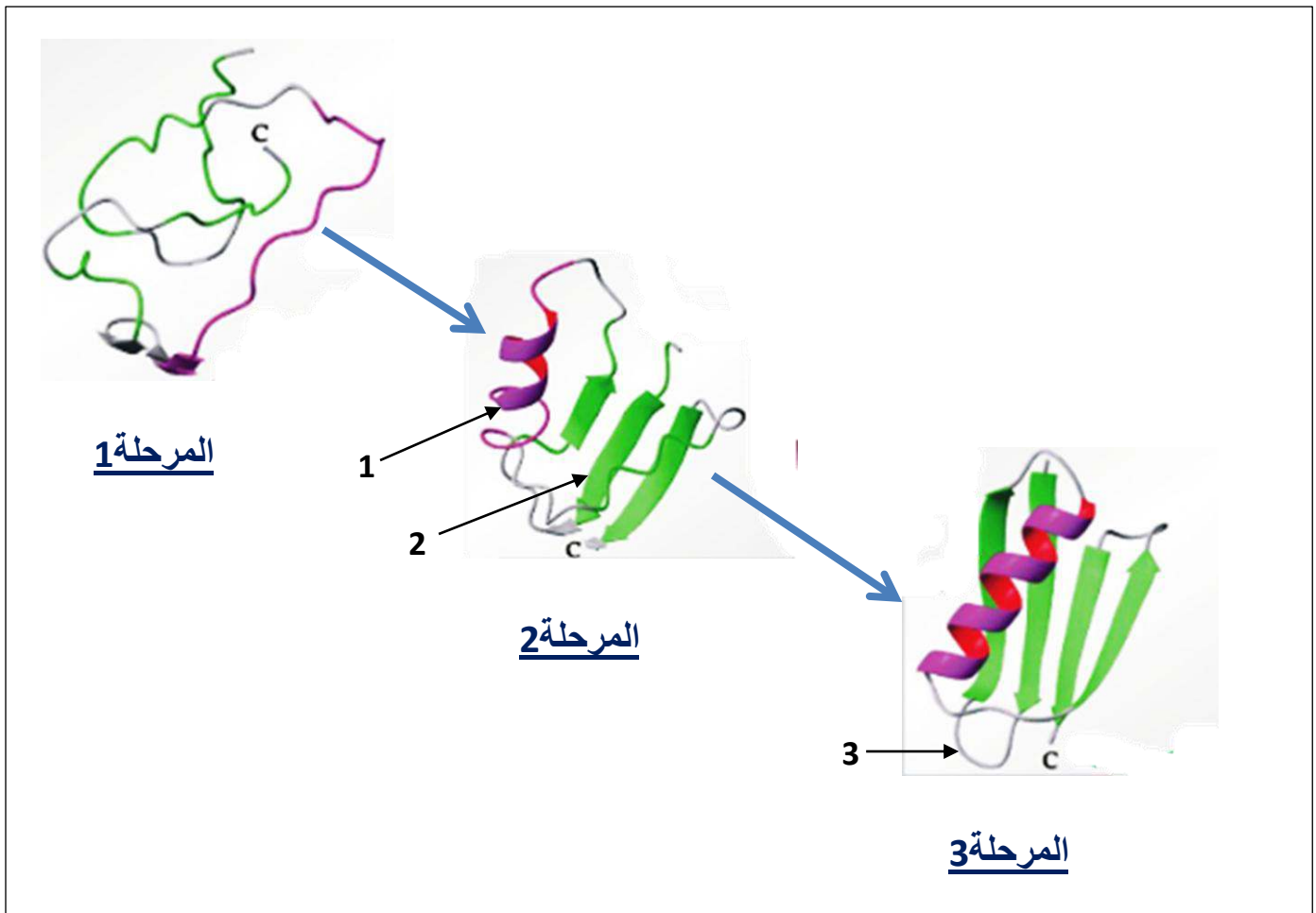


## التمرين الرابع

تحتوي الخلايا الحية على آلاف الأنواع من البروتينات لكل منها تسلسل خاص ووظيفة مميزة . إن لتسلسل الأحماض الأمينية دور كبير في تحديد شكل ووظيفة البروتين.

### الجزء الأول :

تمثل الوثيقة (1) المراحل المختلفة لانطواء البروتين (انزيم).



#### الوثيقة 1

- 1 – تعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 3.
- 2 – حدد المستوى البنائي للبروتين الموافق لكل مرحلة من المراحل الثلاثة ثم استخلص كيف تتطور بنية المرحلة 1 إلى غاية بنية المرحلة 3 .

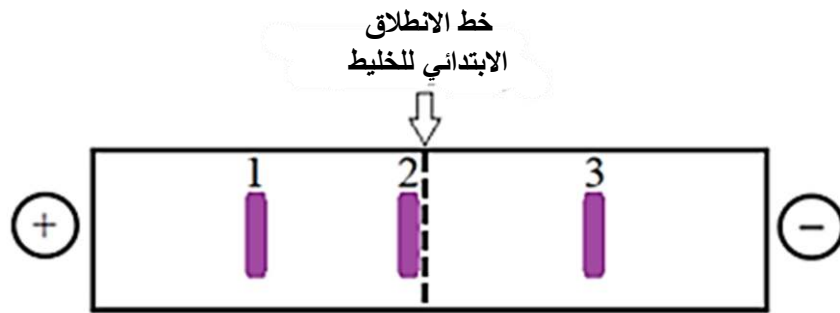
### الجزء الثاني :

لمعرفة بعض مميزات وخصائص الأحماض الأمينية التي قد تسمح لنا بتحديد البنية الفراغية للبروتين ، نقترح عليك التجربة التالية :

توضع قطرة من خليط يحتوي على ثلاث احماض امينية بكميات متساوية : الليزين , حمض الغلوتاميك والفالين في منتصف ورقة الترشيح في جهاز الهجرة الكهربائية عند  $PH = 6.3$  .

بعد انتهاء مدة الفصل حصلنا على النتيجة الممثلة في الوثيقة 1

يمثل الشكل (ب) من نفس الوثيقة الصيغة الكيميائية المفصلة للأحماض الأمينية الثلاثة والـ  $P_{Hi}$  الخاص بكل حمض أميني .



الشكل - أ

| قيمة $P_{Hi}$ | الصيغة الكيميائية للحمض الأميني           |
|---------------|---|
| 9,74          | <chem>NC(CCC(N)C(=O)O)C(=O)O</chem> [Lys] |
| 3,22          | <chem>NC(CC(=O)O)C(=O)O</chem> [Glu]      |
| 5,97          | <chem>NC(C)C(=O)O</chem> [Val]            |

الشكل - ب

الوثيقة 2

- 1 - صنف الاحماض الأمينية الثلاثة المكونة للخليط.
- 2 - تعرف على البقع الثلاثة المحصل عليها بعد نهاية مدة الفصل . علل إجابتك .
- 3 - من خلال المعلومات التي توصلت إليها ومكتسباك المعرفية , بين أهمية دراسة شحنة الأحماض الأمينية .

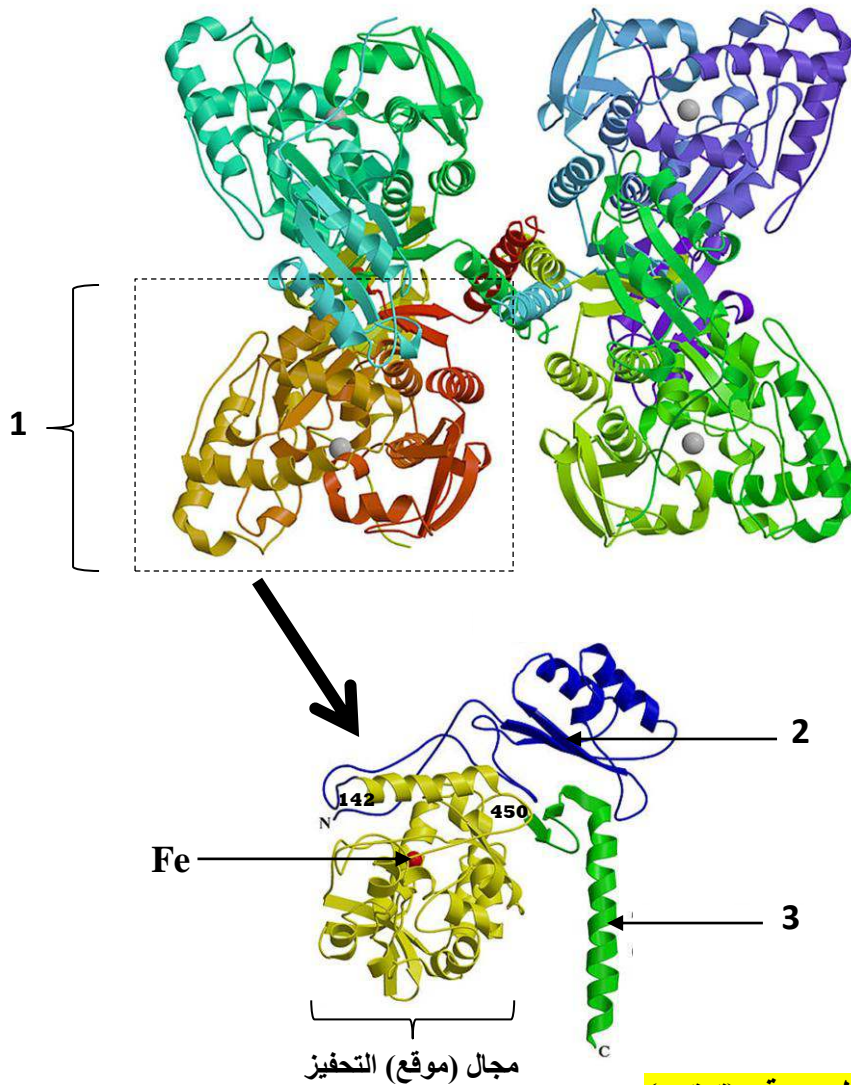
## التمرين الخامس

مرض البوال التخلفي (la phénylcétonurie)، مرض وراثي نادر وخطير ينتج عن اضطراب في الاستقلاب الغذائي لمادة الفينيل ألانين، الحمض الأميني الموجود بشكل طبيعي في النظام الغذائي. تراكم الفينيل ألانين في الدم سام للجهاز العصبي المركزي ويعيق نمو دماغ الطفل مما يسبب التخلف العقلي (...).

الانزيم يحفز تفاعل تحويل الحمض الاميني الفينيل ألانين إلى التيروسين (Tyr).  
 (PAH) Phenylalanine hydroxylase هو إنزيم قد يكون المسؤول الأول عن هذا المرض . هذا

### الجزء الأول :

تمثل الوثيقة 1 البنية الفراغية ثلاثية الابعاد لانزيم PAH.



الشكل - أ

الشكل - ب

تشير الارقام 142 و 450 إلى موقع (ترتيب) الحمض الاميني ضمن السلسلة الببتيدية

### الوثيقة 1

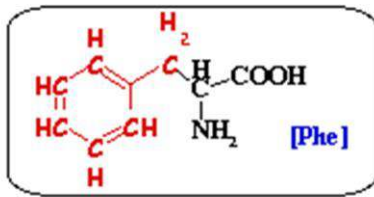
1 - تعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 3 محددًا مستوى البنية الفراغية لانزيم PAH والممثلة في الشكل (أ) مع التعليل .

2 - قدم تعريفاً للبنيات الأولية، الثانوية والبنية الممثلة في الشكل (ب) لانزيم PAH . ثم حدد أي من أجزاء سلسلة متعددة الببتيد المشاركة في الروابط الكيميائية المساهمة في ثبات البنية 1 والبنية 2

من الوثيقة 1.

نخضع الحمض الأميني فنيل الانين Phe لتقنية الهجرة الكهربائية ضمن وسطين ذو  $\text{PH} = 1.8$  ثم  $5.5$ . مع العلم ان قيمة  $\text{PHe}$  للحمض الاميني Phe تساوي  $5.48$ .

3 - أ - أعط تعريف عام للهجرة الكهربائية .



ب - بتوظيف الصيغة الكيميائية للحمض الاميني Phe , حدد معللا إجابتك شحنة Phe في وسط ذو  $\text{PH}$  يساوي  $1.8$  و  $5.5$  وفي الوسط ذو  $\text{PHe} = \text{PH}$ .

## الجزء الثاني :

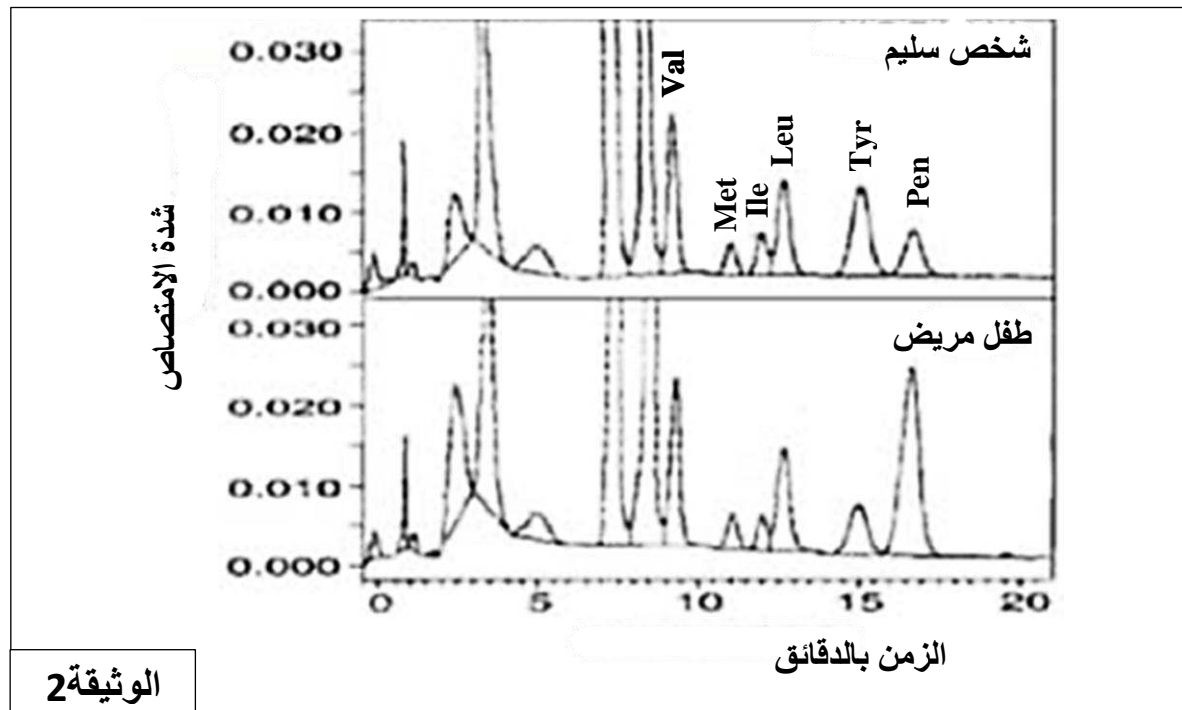
تم تحديد 700 طفرة مختلفة تصيب المورثة المعبرة لانزيم PAH . تؤدي الطفرة « Phe mut 194 » إلى تغيير الحمض الأميني 194 من الانزيم .

1 - مستعينا بمعطيات الشكل (أ) من الوثيقة 1 , اقترح فرضية حول مجال (موقع) الانزيم المعني بالطفرة « Phe mut 194 » في انزيم PAH.

تستخدم التقنيات التحليلية المختلفة للتحقق من فعالية علاج مرض البوال التخلفي، بما في ذلك الفصل اللوني (الكروماتوغرافيا). تسمح هذه التقنية بفصل وتحديد الأحماض الأمينية للبلازما.

يتم اجراء هذا الفحص مرة واحدة في السنة للأطفال الذين يعانون من هذا المرض .

تمثل الوثيقة 2 نتائج الفصل اللوني انطلاقا من خليط لأحماض أمينية لمصل شخص سليم ومصل طفل مصاب . يتم قياس كمية الأحماض الأمينية عن طريق قياس شدة الامتصاص (تزداد شدة الامتصاص بزيادة الكمية).



الوثيقة 2

2 - استدل بمعطيات الوثيقة 2 للتأكد من صحة الفرضية المقترحة أعلاه .

3 - مما سبق ومكتسباتك القبلية , هل يمكن علاج الطفل المصاب بمرض البوال التخلفي .