

التمرين	التصحيح النموذجي	التنقيط
التمرين الأول	البيانات : 1- بنية ثانوية α 2- منطقة انعطاف 3- بنية ثانوية β المستوى البنائي : ثالثي التعليل : - سلسلة واحدة - وجود أكثر من سلسلة ثانوية α و β - وجود مناطق انعطاف النص العلمي : تتميز البروتينات بوظائف مختلفة و التي تعود أساسا الى الاختلاف في البنية ذات التعقيد المميز فالى ماذا يرجع سبب التعقيد في هذا البروتين. يتكون البروتين من وحدات بنائية تتمثل في أحماض امينية مميزة في العدد (537) و النوع و ذات ترتيب معين ، تنشأ فيما بينها روابط كيميائية مختلفة في أماكن محددة منها هيدروجينية بين مجاميع CO و NH ما ينتج عنها البنيات الثانوية من النوعين α و β و تظهر المناطق البينية كما تتشكل أيضا الروابط الشاردية و تتجاذب الأقطاب الكارهة للماء كما تتشكل الجسور ثنائية الكبريت ما يزيد من تعقيد البنية عن طريق زيادة انطوائها و بالتالي تكتسب بنية ثالثة . تعقيد البروتين راجع لأنواع ومواقع الروابط الكيميائية التي تنشأ بين الاخماض الامينية لتعطي بنية معينة لتأدي وظيفة داخل العضوية.	0.50X 3 0.50 0.25X 3 04



1- المقارنة :

01 بالنسبة للشخص السليم نلاحظ خروج CL عبر بروتين (CFTR) و مبادلات داخل و خارج الخلية بالنسبة للماء (H₂O)

01 بالنسبة للشخص المصاب غياب CL لغياب بروتين (CFTR) وانتقال الماء بكمية كبيرة داخل الخلية الرئوية.

الاستنتاج :

01 سبب مرض التليف الكيسي راجع لعدم خروج الكلور نتيجة بروتين (CFTR).

مميزات المخاط :

01 • بالنسبة للشخص السليم :نتيجة خروج الكلور يحتوي على كمية معينة من الماء بالتالي ينساب و يتم إخراجها من الرئتين.

01 • بالنسبة للشخص المصاب : عدم خروج CL ينتج عنه كمية أقل من الماء في المخاط مما يجعل هذا الأخير لا ينساب و يصعب التخلص منه و يسد المجاري التنفسية.

02 **2- سبب مرض MUCOVISIDOSE** هو مخاط يسد المنافذ التنفسية

وهو أقل لزوجة (كمية أقل من الماء) بسبب عدم انتقال الكلور نتيجة غياب بروتين (CFTR) و الذي تم تخريبه بواسطة الانزيم E نتيجة خلل في بنيته بعد عملية تركيب (النواة إشارة الى تركيب البروتين).

استخراج الاحماض الامينية :

ARNm



01

		1520	1530	1540	1550	1560
Traitement	◀ ▶ 0					
Am-CFTR normal	◀ ▶ 0	AUAUCAUCUUUGGUGUUCCUAUGAUGAAUAUAGAUACAGAAGCGUCAUCAI				
Traitement	◀ ▶ 0					
Am-CFTR muté	◀ ▶ 0	AUAUCAUUGGUGUUCCUAUGAUGAAUAUAGAUACAGAAGCGUCAUCAAGAAGI				
Sélection : 4/4 lignes	◀ ▶					

الاحماض الامينية

01

		500				505				510			
		!	!	!	!	!	!	!	!	!	!	!	!
Traitement	<	>	0										
Pro-CFTR normal	<	>	0	ProGlyThrIleLysGluAsnIleIlePheGlyValSerTyrAspGlu									
Traitement	<	>	0										
Pro-CFTR muté	<	>	0	ProGlyThrIleLysGluAsnIleIleGlyValSerTyrAspGluTyr									
Sélection : 2/4 lignes				<									

01

مقارنة الاحماض الامينية :

اختلال في تتابع الاحماض الامينية نتيجة حذف الحمض الاميني Phe و بالتالى اختلال فى بنية البروتين.

01

الاستنتاج : يعاني الشخص المصاب من خلل في بنية بروتين (CFTR) نتجة حذف Phe .

سبب المرض MUCOVISIDOSE راجع الى طفرة F508 تم خلالها حذف النيكليوتيدتين C و T رقمي 1521 و 1522 على التوالي و T رقم 1524 ينتج نه تلقائيا ARNm غير عادي يشفر لبروتين (CFTR) ذو بنية غير طبيعية يتم التخلص منها بواسطة انزيمات متخصصة و هو سبب غيابها على مستوى غشاء الخلايا الرئوية حيث ينتج عن ذلك عدم خروج الكلور و بالتالي تغير المميزات المخاط (مذكورة سابقا) يؤدي الى انسداد المجارى التنفسية.

02

