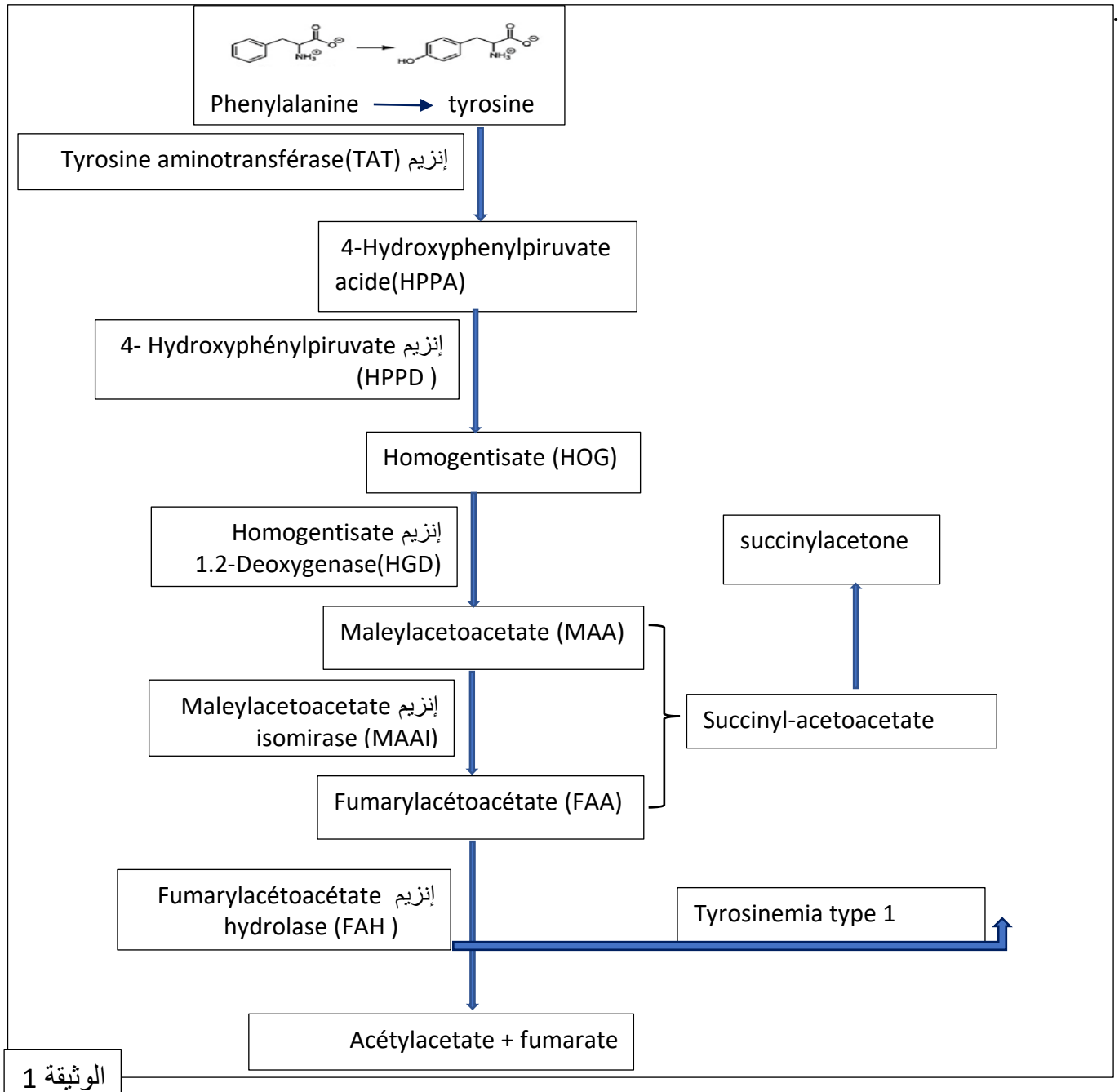


### التمرين الأول :

تتميز الانزيمات بتخصص وظيفي عالي و هي تشرف على تنظيم مختلف التفاعلات الحيوية في العضوية . غير أنه في حالات يحدث خلل في نشاط هذه الإنزيمات فينتج عن ذلك تعطل بعض وظائف العضوية مسبباً ظهور أمراض مختلفة .

### الجزء الأول :

مرض التيروسينيميا من النمط الأول Tyrosinémie de type 1 مرض وراثي يظهر في الأيام الأولى من الولادة ناتج من غياب أو قلة نشاط انزيم fumarylacétoacétate hydrolase ( FAH ) الضروري لاستقلاب الحمض الأميني تيروزين فينتج عن ذلك تشمع الكبد و الكلى . تمثل الوثيقة 1 تسلسل تفاعلات استقلاب التيروسين في العضوية

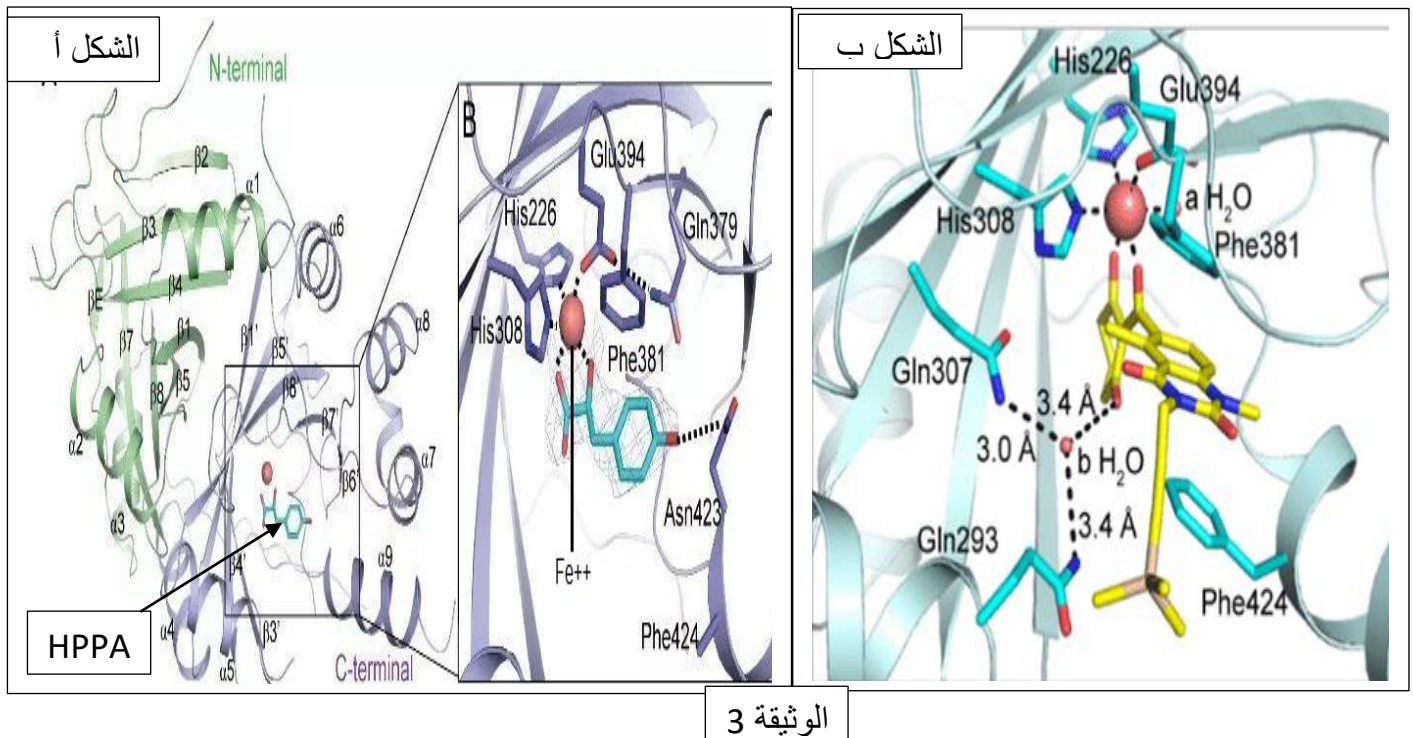
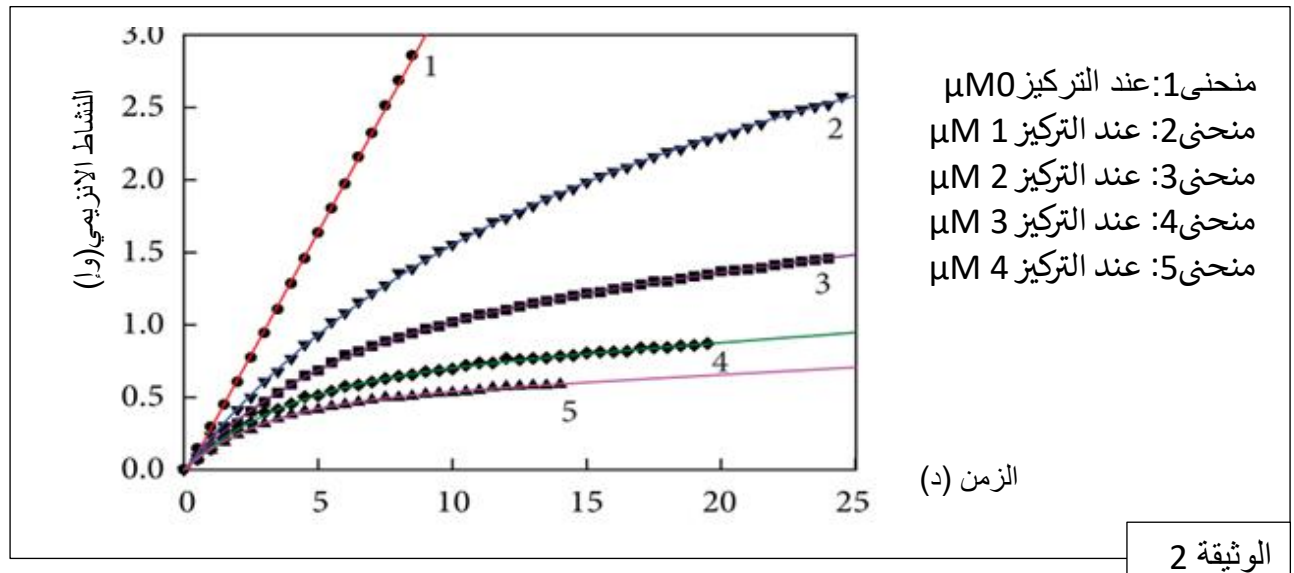
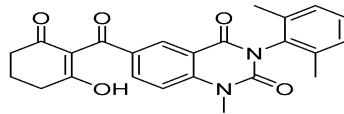


- باستغلال الوثيقة اشرح تسلسل تفاعلات التيروسين في العضوية مبرزاً كيفية ظهور مرض التيروسينيميا .

## الجزء الثاني:

علاج هذا المرض يتم باستعمال أدوية مختلفة منها benquitrione يعرف بالمركب (Y13161) ولكن له أعراض جانبية ناتجة عن إرتفاع تركيز التيروسين في الدم كنقص الصفائح الدموية ، التهاب العين و جفاف الجلد ، تمثل الوثيقة 2 قياس النشاط الانزيمي لـ HPPD في وجود تراكيز مختلفة من المركب (Y13161) بينما يمثل الشكل (أ) للوثيقة 3 نموذج للمعقد الانزيمي ( HPPD - HPPA ) محصل عليه ببرنامج راستوب و يمثل الشكل ( ب ) للوثيقة 3 جزء من الانزيم HPPD في وجود الدواء (Y13161).

الصيغة الكيميائية للمركب (Y13161)



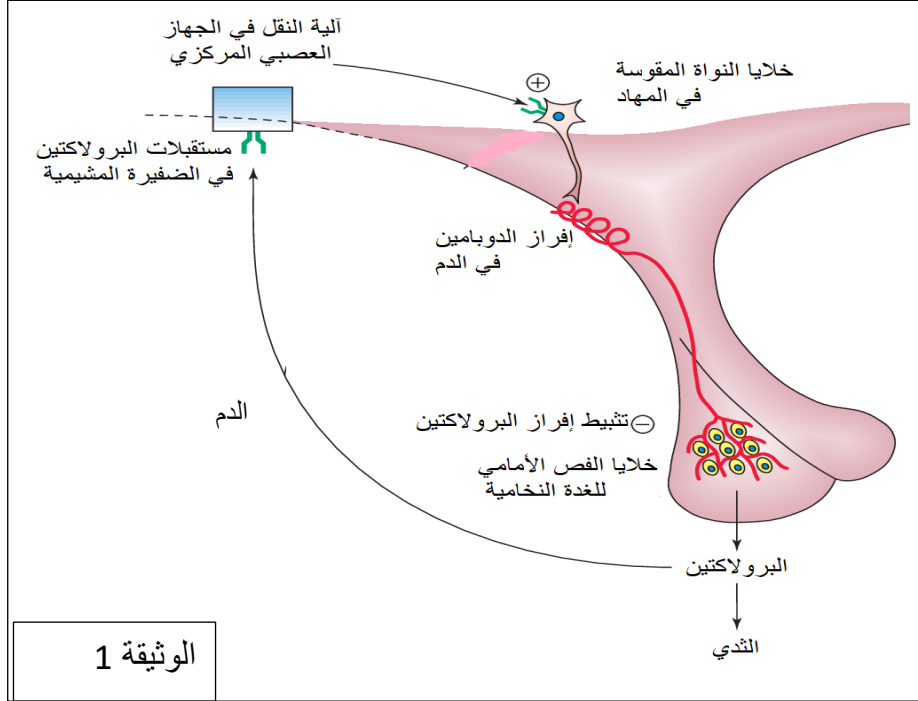
- 1- باستغلال الوثيقتين 2 و 3 بين أن benquitrione دواء فعال لعلاج مرض التيروسينيميا .
- 2 - اقترح حلولاً للوقاية من مرض التيروسينيميا و أيضاً تفادي الأعراض الجانبية للدواء في حالة الإصابة بالمرض .

## التمرين الثاني :

تأخذ البروتينات بعد تركيبها بنيت فراغية تكسبها وظيفة محددة و أي خلل في هذه البنية ينتج عنه خلل وظيفي . لفهم العلاقة بين بنية البروتين ووظيفته نقترح الدراسة التالية .

### الجزء الأول :

البرولاكتين هرمون أساسي لإنتاج الحليب في الثدي ، يكون تركيزه منخفض خارج فترة الحمل و الرضاعة حيث يخضع إفرازه للتنظيم عن طريق المراقبة الرجعية السالبة ، تعاني بعض النساء من العقم بسبب فرط إفراز البرولاكتين خارج فترة الحمل و الرضاعة . تظهر الوثيقة 1 تنظيم إفراز البرولاكتين خارج فترة الحمل و الرضاعة

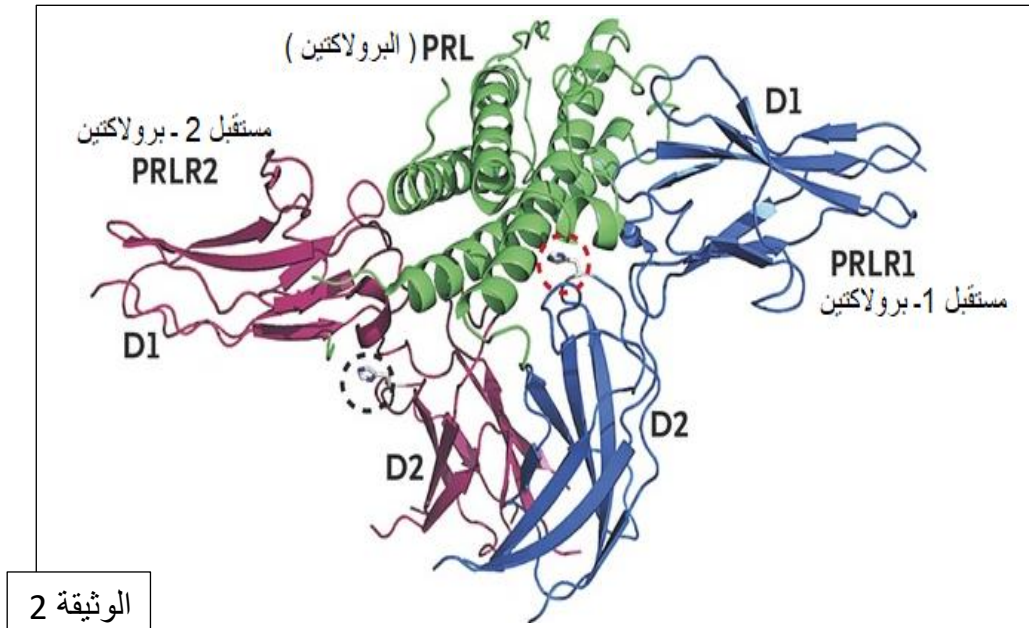


- باستغلال الوثيقة اقترح فرضيات تبين سبب العقم المرتبط بفرط إفراز البرولاكتين عند بعض النساء .

### الجزء الثاني :

لأجل التحقق من صحة إحدى الفرضيات نقترح الوثائق التالية :

الوثيقة 2 تمثل نموذج لارتباط البرولاكتين بمستقبلاته ( المستقبل 1 و المستقبل 2 ) منجزة ببرنامج راستوب بينما الشكل ( أ ) للوثيقة 3 يمثل تتابع النيكلويدات في جزء الأليل الطبيعي و الأليل الطافر للسلسلة غير المستنسخة لل ADN المشفرة للمستقبل 1 للبرولاكتين في حين الشكل ( ب ) للوثيقة 3 يمثل نموذج لمنطقة الارتباط بين المستقبل 1 ( الطبيعي و الطافر ) و البرولاكتين محصل عليه ببرنامج راستوب .



الوثيقة 3 الشكل أ

185 186 187 188 189 190 191

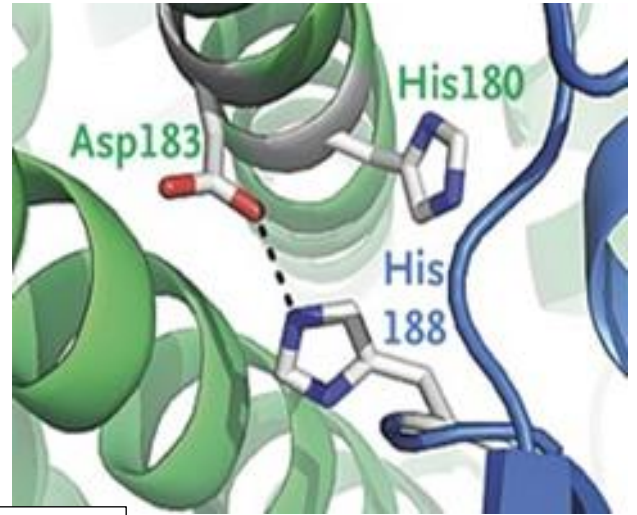
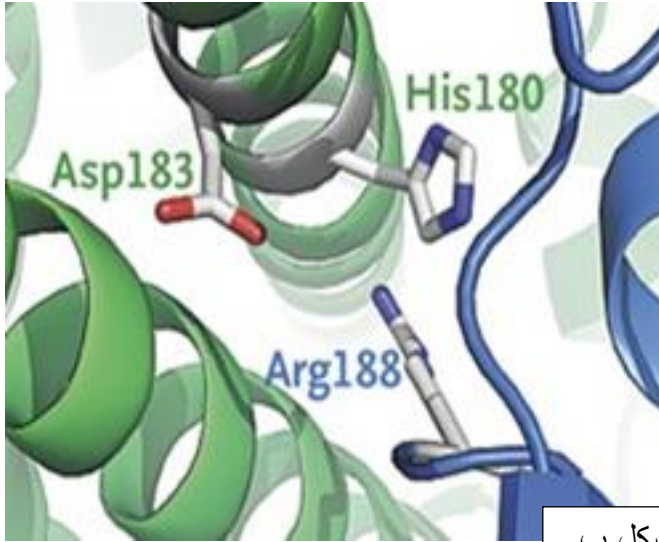
→ AAA CCA GAC CAT GGA TAC TGG

الأليل الطبيعي

→ AAA CCA GAC CGT GGA TAC TGG

الأليل الطافر

CCA	GGA	GAC	CGU	UAC	UUU	AAA	CAU	UGG	الرامزة
Pro	Gly	Asp	Arg	Tyr	Phe	Lys	His	Trp	الحمض الأميني



الوثيقة 3 الشكل ب

- باستغلال الوثيقتين 2 و 3 وضح سبب العقم المرتبط بفرط إفراز البرولاكتين مع مراقبة صحة الفرضيات المقترحة.

### الجزء الثالث :

لخص في مخطط العلاقة بين بنية مستقبلات البرولاكتين ووظيفتها في الحالة الطبيعية و في حالة الإصابة بفرط إفراز البرولاكتين .

عن أساتذة المادة — المحاولة هي الخطوة الأولى للنجاح —