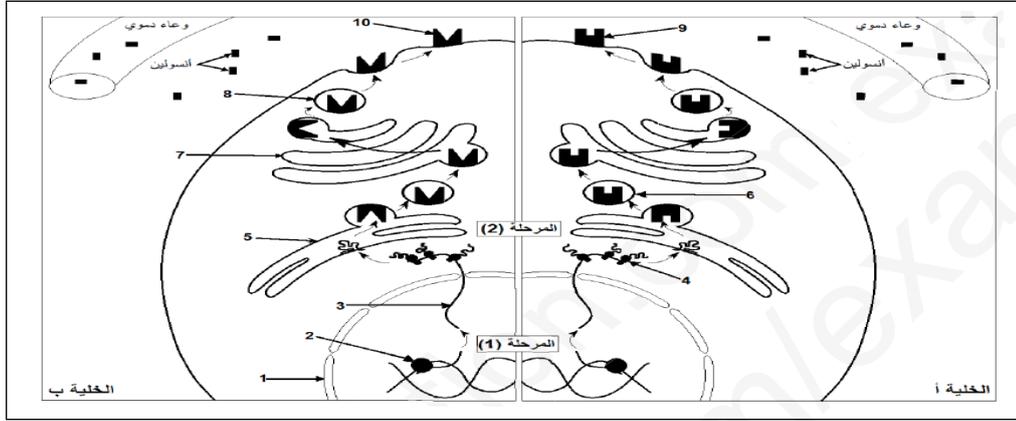


**التمرين الأول: (6 نقاط)**

تتوقف وظيفة البروتين على بنيته الفراغية ثلاثية الأبعاد أي على التوضع الفضائي للأحماض الامينية الداخلة في تركيبه ، لتأكيد هاته العلاقة نقترح الوثيقة التالية والتي تمثل خليتين كبديتين لشخصين : (أ) سليم و (ب) مصاب بنوع من السكري يدعى متلازمة Rabson- Mendenhall .



1. تعرف على البيانات المرقمة من 1 إلى 10 ثم سم المرحتين 1 و 2 .
2. باستغلالك لمعطيات الوثيقة (1) ومعارفك المكتسبة، أكتب نص علمي توضح فيه أصل الخلل عند هذا الشخص المصاب .

**التمرين الثاني: (14 نقطة)**

للجهاز المناعي دور كبير في اقضاء اللذات وذلك بفضل مختلف الخلايا المناعية المكونة له و الجزيئات البروتينية المتدخلة في الاستجابة المناعية .

يعاني بعض الاطفال الصغار من قصور مناعي خطير ونادر (يصيب حوالي طفل واحد من 100 ألف ) تتمثل اعراضه في التهاب رئوي حاد - أمراض تعفنية تنفسية -إسهالات حادة من أصل تعفني - تقرحات معدية - التهاب السحايا ( Méningites ) ..... الخ . هذه الأعراض تسببها بكتيريا مختلفة مثل : العقديّة *Streptococcus*، المستديمة *Haemophilus* وكذلك الفيروسات ، الطفيليات والفطريات، يعرف هذا المرض بمتلازمة بروتون (Syndrome de Bruton) وهو مرض نادر يصيب في معظم الاحيان الذكور . لفهم سبب هذا المرض نقترح عليك الدراسة التالية :

**الجزء الأول:**

وضع الطفل أيمن 18 شهر في المستشفى نتيجة الالتهابات البكتيرية الخطيرة، تلقى جميع اللقاحات ( الكزاز، الدفتيريا، الحصبة ... ) المخطط لها .

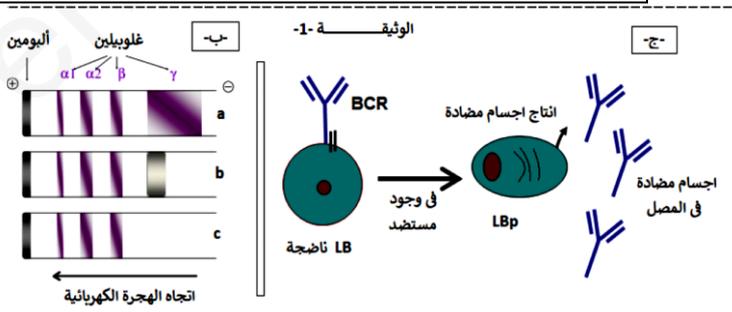
أنجزت له تحاليل طبية فكانت النتائج المبينة في جدول الوثيقة 1-أ. كما تبين الوثيقة 1- ب نتائج الهجرة الكهربائية لمصل ثلاث أطفال .  
الطفل a مصاب بالالتهاب البكتيري .  
الطفل b غير مصاب بالالتهاب البكتيري ( سليم )  
الطفل c هو أيمن .

أما عن الوثيقة 1- ج فتبين الخلايا LB الناضجة في الأعضاء المحيطية إثر تماسها بالمستضد تتمايز إلى خلية منتجة للأجسام المضادة .

باستغلالك (للوثيقة 1) اقترح فرضيات تفسر فيها سبب مرض الطفل أيمن أو ما يعرف بمتلازمة بروتون.

تركيز الاجسام المضادة عند أيمن	اللقاحات المنجزة لأيمن
غير موجود	أناتوكسين كزازي
غير موجود	أناتوكسيندفتيري
غير موجود	الحصبة

الوثيقة 1 - أ



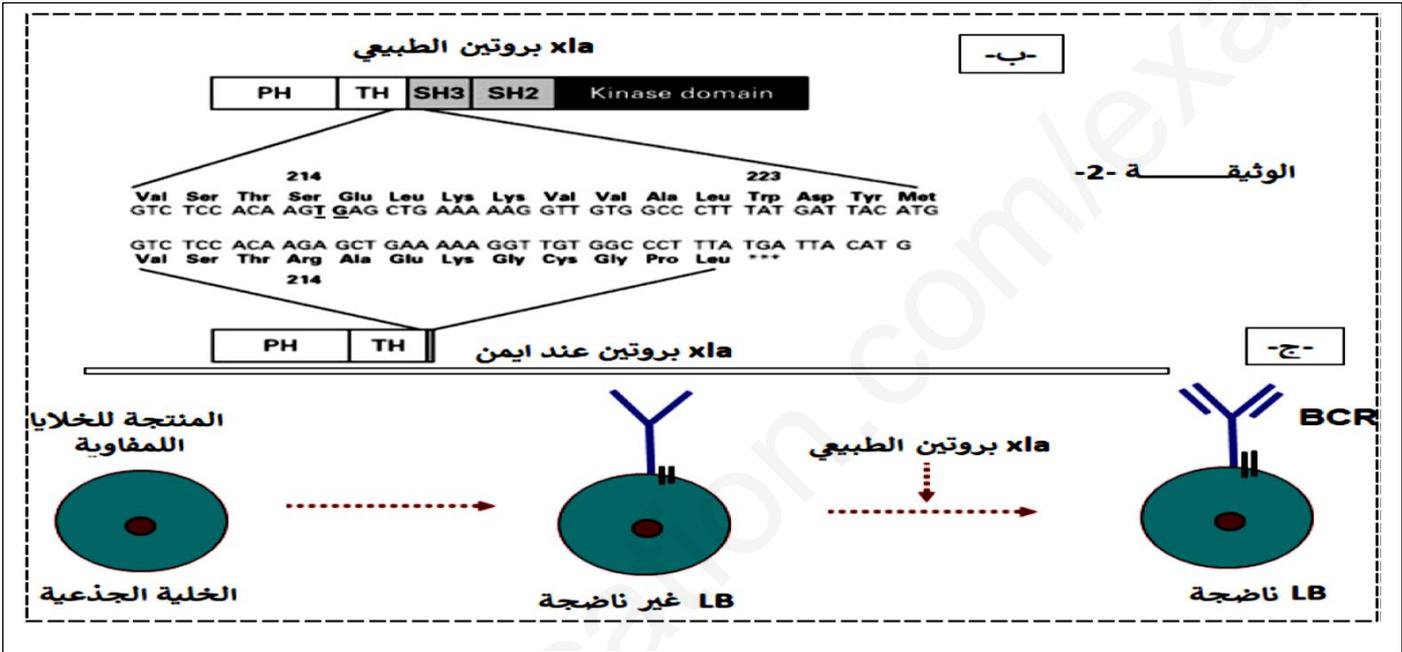
## الجزء الثاني :

للتأكد من صحة الفرضيات المقترحة تم انجاز الدراسة التالية :

- قياس نسبة اللمفاويات عند أيمن فكانت النتائج الموضحة في الجدول 2- أ

القيم الطبيعية عند أطفال في سن 18 شهر	عند أيمن ( 18 شهر )	
من 2.5 – 10 <sup>7</sup> . 5	3.5.10 <sup>7</sup>	مجموع اللمفاويات
من 0.1 – 10 <sup>7</sup> . 0.4	أقل من 0.03 . 10 <sup>7</sup>	اللمفاويات B
من 1.5 - 10 <sup>7</sup> . 3.0	3.2.10 <sup>7</sup>	اللمفاويات T
القيم الطبيعية عند أطفال في سن 18 شهر	تركيز الاجسام المضادة عند أيمن	الاجسام المضادة
10. 5.5 غ/ل <sup>1</sup>	0.17 غ/ل <sup>1</sup>	
الوثيقة 2- أ		

- كما تظهر الوثيقة 2 - ب تتابع نكليوتيدي لجزء من مورثة XLA المسؤولة عن تركيب انزيم تيروزين- كيناز وكذلك السلاسل الببتيدية التي تدخل في تركيب الانزيم عند الطفل العادي وعند أيمن .
- بينما الوثيقة 2 - ج فتوضح بعض مراحل نضج الخلية LB على مستوى العضو المركزي ( نقي العظام ) انطلاقا من الخلية الجذعية الأم في الظروف العادية .



- بإيجاد علاقة منطقية بين معطيات (الوثيقة 2) اشرح سبب متلازمة البروتون التي يعاني منها أيمن مع مراقبة الفرضيات .

## الجزء الثالث :

انطلاقا من معارفك وهذه الدراسة وضح في رسم تخطيطي آلية الاستجابة المناعية المدروسة مبرزا دور البروتينات في ذلك .

بالتوفيق للجميع / أساتذة المادة