**TD n° 2 Relation structure Fonction chez les protéines**

**I – Etude de la structure d’une protéine XP**

 **Introduction : «  les enfants de la lune «**

Le **Xéroderma pigmentosum** est une maladie rare engendrant une extrême sensibilité aux ultraviolets qui endommagent  la peau et  les yeux pouvant conduire à des cancers de  la peau qui peuvent être  fatal. Cela peut engendrer la surdité, handicap moteur, retard de la croissance et du développement sexuel. À  l'échelle de  l'organisme  le Xéroderma se caractérise par  l'apparition de  taches brunes à  la surface de  la peau. Cette maladie est plus précisément liée à une **hypersensibilité aux rayons ultraviolets** et est caractérisée dès les premiers mois  jusqu'à l'âge de 2 ans de **taches de roussseur** sur le visage et le cou, de **photophobie**, d'une **sensibilité excessive au soleil**, d'**hyperpigmentation**, de **troubles occulaires**. Ces lésions provoquées par les rayonnements du soleil vont se transformer avec le temps en **tumeurs ou en cancers cutanés**.

Les rayons UV du soleil sont de puissants **agens mutagènes**. Chez les personnes en bonne santé, les mutations que causent ces rayonnements sont réparés, ce sont les protéines XP qui repèrent sur l'ADN les nucléotides modifiés et les remplacent correctement. Dans le cas d'un individu atteint du Xeroderma Pigmentosum, ces protéines là sont **défaillantes**. En étudiant la chaine d'acides aminés dont est constituée une de ces protéines, on constate que l'acide aminé **Cysine** chez une individu sain a été remplacée par la **Phenylalanine** dans la séquence des acides aminés des protéines XP d'un individu xerodermique.

**I Etude de la structure d’une protéine XP**

Une protéine est constituée d’une séquence d’acides aminés ( structure primaire )

1. Analyser les séquences en acides aminés des protéines xpc normale ( individu sain ) et xpc1,xpc2 et xpc3 ( individus malades )

La succession des 4 tableaux vous donne la séquence en acides aminés pour les quatre protéines xpc normale, xpc1, xpc2, xpc3. Les lettres E, N, H, T, … correspondent à des acides aminés. La séquence en acides aminés de la protéine normale xpc norm sert de référence de comparaison pour les séquences des autres protéines. Lorsque à un endroit donné de la séquence en acides aminés, on retrouve le même acide aminé que chez la protéine normale, on symbolise cette identité par – (exemple à la position 354 l’acide aminé E de la protéine xpc norm est également présent chez xpc1, xpc 2, xpc 3)



II - **Relation structure fonction**

* Etablir une comparaison entre 3 protéines collagène , hémoglobine et PAH humaines ( voir figures ) en remplissant le tableau proposé à la fin du document
* Pourquoi la séquence linéaire des acides aminés d’une protéines ( structure primaire) implique sa structure tertiaire ? ( voir document en fin de page )
* Dans le cas de l’hémoglobine on parle de structure quaternaire pourquoi ?

**Comparaison de trois protéines humaines, le collagène, l’hémoglobine et la phénylanaline hydroxylase**

 Le **collagène**, constitué de trois chaînes identiques, appartient à une famille de protéines de forme allongée, dite protéines fibreuses. Ce sont des protéines élastiques et résistantes. Leur fonction principale est d’assurer la fixation et le soutien de nombreux tissus animaux (peau, os, cartilage…)

L’**hémoglobine**, constituée de quatre chaînes identiques deux à deux, appartient à une famille de protéines de forme sphérique, dites protéines globulaires.Localisée dans les globules rouges, l’hémoglobine assure le transport du dioxygène par le sang, des poumons vers les différents tissus de l’organisme.

 **PAH humaine :**

La phénylalanine est un acide aminé apporté par l'alimentation en quantité généralement très supérieure aux besoins. La phénylalanine en excès est transformée dans les cellules du foie en un autre acide aminé, la tyrosine. Chez une personne non malade, la réaction chimique de conversion de la phénylalanine en tyrosine est assurée grâce à une enzyme appelée PAH, fabriquée par les cellules du foie, qui est un catalyseur biologique. Comme toutes les enzymes, PAH est une protéine.



 Tableau comparatif des trois protéines

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Nom de la protéine | Famille | Propriétés physiques  |  Nombre de  chaines  | Localisation  |  Fonction  |
| Collagène |  |  |  |  |  |
| Hémoglobine |  |  |  |  |  |
| PAH |  |  |  |  |  |

**la structure primaire à la structure tertiaire d’une protéine**

La séquence d'une protéine comporte une certaine proportion d'acides aminés polaires (hydrophiles) et non polaires (hydrophobes). Leurs interactions avec les molécules d'eau conditionnent la manière dont la chaîne polypeptidique se replie. Les acides aminés non polaires auront tendance à éviter l'eau. Inversement les résidus polaires vont chercher à rester à proximité du solvant aqueux. Ainsi, dans le cas des protéines solubles, il se forme un coeur hydrophobe au centre de la structure tertiaire, tandis que les groupes polaires restent plutôt en surface.

 

[Créer un site gratuit](http://www.e-monsite.com/?utm_campaign=network_bottom_link) avec e