



**Биология для школьников 7 – 11 класса (заключительный этап)
Вариант III. Решения**

Решение задачи 1. Какие бывают «сомы»? (8 баллов)

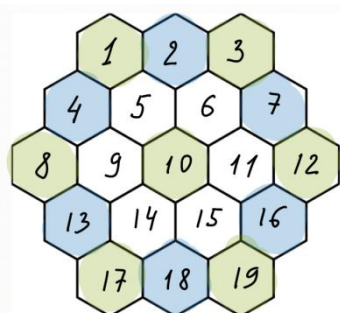
1.

1	2	3	4	5	6
А	Е	Г	Д	В	Б

2. 1 2 3 6 (при оценке ответ 1 (сомы) не учитывается как очевидный).

Решение задачи 2. Вредные соседи (8 баллов)

1. Возможны 2 варианта: 1 3 8 12 17 19 или 2 4 7 13 16 18, правильным ответом является любой возможный или оба.



2. Если не синтезируется рецептор Notch, то не работает путь подавления дифференцировки клеток. В принципе, все клетки могут стать нервными клетками. 1.

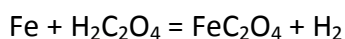
Решение задачи 3. Голубая трава (8 баллов)

1. 2) Антоцианы и 4) фикобилины

2. Антоцианы могут обеспечивать красную, малиновую, фиолетовую, синюю и даже бурую окраску плодов и цветов. Цвет может зависеть как от структуры пигмента, так и от pH среды.

В семействе фикобилинов есть красные, оранжевые и голубые пигменты. Цвет зависит от структуры пигмента.

3. Щавелевая кислота (или любой вариант её названия), относится к органическим кислотам, более точно, к двухосновным предельным кислотам.



4. Возможно несколько вариантов: например, выделение из клеток на их поверхность слизи, защищающей клетки от кислоты, выделение гидрокарбоната на поверхность клеток для нейтрализации кислоты, использование на поверхности клеток белков, устойчивых при низких значениях pH и др.

Решение задачи 4. Нанотранспортёры (8 баллов)

1. Лигандный модуль отвечает за специфическое связывание МНТ с рецепторами определенных клеток, эндосомолитический модуль отвечает за выход МНТ из эндосом в цитоплазму.
2. Клеточные рецепторы представляют из себя чаще всего белки или гликопротеиды.
3. Эндосома – мембранная органелла с постепенно «закисляющимся» содержимым, которая обеспечивает перенос макромолекул с поверхности клетки в лизосомы, образуются из мембраны плазмолеммы в процессе эндоцитоза.

Решение задачи 5. Сладкая жизнь (8 баллов)

1. Г. Вообще не сладкий. Такое количество в любом случае очень трудно уловить.
2. Г. Солёный. При таком количестве сахарозаменителя (в 750 раз больше нормы) мы почувствуем именно солёный вкус самого вещества (2-бром-5-нитроанилин).
3. В. На всей свободной поверхности языка.
4. В 750 раз меньше, 13,3 мг.

Решение задачи 6. Сложные взаимоотношения (20 баллов)

1. Быстрая экспрессия генов, отвечающих за состав липопротеинов мембраны, позволяет менять состав мембраны и тем самым избегать опознавания клетками иммунной системы хозяина
2. А и Д.
3. А (бактериофаг/окончательный хозяин бактерии)
Б (вирусофаг/окончательный хозяин вирусы)
В (бычий цепень/окончательный хозяин человек)
Г (малярийный плазмодий/окончательный хозяин самка малярийного комара)
Д (токсоплазма/окончательный хозяин представители семейства кошачьих)

Так как в подавляющем числе случаев вирусы меньше, чем бактерии, то цепочка выглядит так – Б-А-Г. В (окончательный хозяин человек) и Д (окончательный хозяин кошачьи) зависят от конкретного вида организма и могут широко варьировать в зависимости от этого, так как некоторые кошачьи могут быть крупнее человека

4. Борьба с бактериями, как замена антибиотиков для терапии инфекционных заболеваний.

В диагностике – позволяют определять определенные бактерии.

В пищевой промышленности – защита продуктов от бактерий.

5. А – метод определения АТФ, так как в пробирке с вирусами ее не будет, в отличие от пробирки с бактериями.

Решение задачи 7. Улитка с железной раковиной (20 баллов)

1. Моллюск «питается» симбиотическими сероокисляющими хемоавтотрофными бактериями, которые живут у него в пищеводной железе. Эффективное кровоснабжение и мощное сердце необходимы для обеспечения бактерий субстратом (HS^-) и, в первую очередь, кислородом, которого очень мало в океанической воде на данной глубине.
2. Точно это неизвестно, скорее всего защитную – механическую защиту от хищников. Вероятно, пириты делают раковину и пластинки более прочными. Возможно, участвуют в отведении тепла – моллюски предпочитают прохладную океаническую воду, но рядом с термальными источниками могут быть области с горячей водой. Варианты с камуфляжем не принимаются – на такой глубине слишком темно.
3. Как и в случае фотосинтеза, в метаболизме серы преимущественно участвуют более легкие изотопы, поэтому пониженное содержание тяжелого изотопа серы в пирите пластинок свидетельствует о биогенном происхождении наночастиц.
4. Возможны различные варианты. Прежде всего, стоит рассмотреть микроскопическое строение самих пластинок – нет ли там микроанатомических структур, свидетельствующих о том, что либо (а) внутри пластинок живут бактерии, либо (б) о синтезе частиц самой пластинкой. Например, поскольку пластинка постепенно секретируется клетками эпителия, как ноготь или волос, возможны упорядоченные слои с наночастицами разного размера (увеличивающимися по мере удаления от зоны роста), каналы, обеспечивающие приток атомов серы (в составе HS^-) и т. д. Постепенное изменение состава (разные степени окисления серы в сульфидах железа от пирита к грейгиту) также можно связать с контролируемым моллюском процессом образования наночастиц. Будут рассмотрены и другие обоснованные варианты.
5. Эти районы отличаются по концентрации ионов железа Fe^{2+} в воде. В зоне обитания «черной» формы железа много, поэтому наночастицы сульфидов железа образуются в избытке, в зоне обитания «белой» формы железа мало, наночастиц образуется мало, отсюда белая окраска.

6. Во-первых, можно изучить состав начальных (зона роста) и концевых участков пластинок. В случае «черной» формы, повышенное содержание серы и отсутствие железа в зоне роста, сочетающееся с постепенным повышением содержания железа при продвижении к периферии, упорядоченное увеличение размеров частиц в этом же направлении будет подтверждать гипотезу о поступлении железа извне. Присутствие железа в зоне роста говорило бы о поступлении железа из крови моллюска, вместе с серой. Во-вторых, можно поместить пластинки «белой» формы моллюска в морскую воду с составом, идентичным среде обитания «черной» формы на несколько дней и проверить (а) будет ли накапливаться железо в пластинке и (б) будут ли образовываться наночастицы сульфидов железа внутри пластинки.
7. Вообще, это до сих пор загадка, как происходит заселение новых термальных источников и обмен генетическим материалом между удаленными зонами. В первую очередь, можно ожидать высокой фертильности этих моллюсков (откладывание большого количества икринок), наличия плавающей подвижной личиночной стадии. Второе – только предположение, личиночные стадии *C. squamiferum* пока не найдены. Кроме того, будут рассмотрены все разумные гипотезы.
8. Отолиты, кости, зубы, чешуя рыб, раковины и внутренний скелет моллюсков, раковины брахиопод, хитиновый покров членистоногих, скелет губок.

Решение задачи 8. Спинальная мышечная атрофия (20 баллов)

1. К сожалению, школьные знания по анатомии не позволяют подробно описывать строение мотонейронов, тем не менее ответ будет зачитан, если в нем указаны тело нейрона, аксон, дендриты, есть понятие о синапсах. Более подробное описание приветствуется и если оно правильное, обеспечит более лояльное отношение проверяющего.
2. Это вопрос «с подвохом». Существует два процесса в биологии, определяющиеся понятием «сплайсинг». Сплайсинг (от англ. Splice — сращивать или склеивать концы чего-либо) – процесс вырезания из транскрипционной РНК некодирующих участков (интронов) с последующим сшиванием кодирующих аминокислотную последовательность участков (экзонов), что приводит к образованию зрелой мРНК, содержащей информацию о первичной структуре белка, с которой происходит трансляция белков клетки. Эти манипуляции осуществляются специализированными нуклеопротеидными комплексами – сплайсингосомами. Кроме того, существует **сплайсинг белков** – процесс, происходящий в некоторых белках, при котором внутренняя часть вырезается из белка-предшественника с последующим лигированием (соединение молекул при помощи фермента лигазы) оставшихся частей. В контексте СМА правильно использовать термин «сплайсинг». Правильным ответом считается упоминание обоих процессов, однако, поскольку два эти термина стали появляться относительно недавно, правильное определение хотя бы одного из терминов также засчитывалось как правильный ответ.
3. Из предоставленной информации можно понять, что болезнь передается наследственным путем. В популяции есть здоровые люди, гомозиготы, у которых мутантный ген отсутствует (и их большинство), АА, есть носители гена, у которых один

из аллелей мутантный, а болезнь не проявляется (их около 0,02), Aa , и больные, у которых два мутантных аллеля (aa).

Опираясь на закон Харди-Вайнберга ($A^2+2Aa+a^2=1$) или просто рассчитав вероятности из решетки Пеннета, можно посчитать вероятность аллеля a в популяции (из $2Aa=0,02$, например, решая квадратное уравнение, где $A=1-a$, вида $(1-a)a=0,01$), что составит около 0,01, а потом долю больных, которая составляет $0,01^2$ и равна одному случаю на 10000 человек, что, собственно, и соответствует литературным данным.

Если носитель мутантного аллеля только один из родителей, то вероятность, что родится больной ребенок (aa) равна нулю*, если оба родителя — носители, то вероятность появления больного ребенка составляет 25% (см. соответствующие решетки Пеннета ниже):

	Один носитель		Два носителя		
A	A	A	A	a	
A	AA	AA	A	AA	Aa
a	Aa	Aa	a	Aa	aa

* безусловно такой ответ будет засчитан, однако в жизни существует небольшая вероятность (менее 2%) появления больного ребенка и у одного родителя носителя мутантного гена. С чем это связано - это отдельный вопрос и здесь мы его рассматривать не будем (здесь может повлиять, что СМА это целая группа заболеваний с несколько различными механизмами и сходными проявлениями, не забывайте, наконец, про кроссинговер, также возможны и другие причины).

4. Решив предыдущий пункт, вы знаете, что больной СМА встречается, приблизительно, 1 на 10000 человек в популяции, что составляет 100 человек на миллион. На январь 2022 в России проживает немногим более 145 миллионов людей (давайте остановимся на этой цифре), это значит наличие около 14 500 больных. Как видим, разница составляет полпорядка и такое различие тяжело объяснить ошибками даже при приблизительных подсчетах. Мы не будем обращаться к теории заговора, тем более что наши прикидочные расчеты примерно соответствуют литературным данным как для России, так и других стран. Скорее, подобная разница иллюстрирует тот факт, что тяжесть проявления СМА может быть весьма различной, даже при наличии неблагоприятного генетического результата (использование термина «пенетрантность» приветствуется»). А если это не первая или вторая стадия, то проявится она может не скоро и не так отчетливо, а при четвёртой человек вообще может не узнать, что болен СМА (к сожалению, такого практически не бывает).
5. *In vivo* терапия подразумевает внедрение вектора прямо в целевой орган или в непосредственной близости от него (например, при помощи инфузии). Это соответствует тому, как вводится основной компонент Золгенсмы, поэтому можно утверждать, что данная терапия относится к *in vivo* генной терапии.
6. Иммуитет к носителю, как и в случае прививок, одно из основных противопоказаний к применению препарата. К сожалению, приобретённый иммунитет к аденоассоциированному вирусу в результате соответствующей вирусной инфекции,

прививки или другого лечения могут сделать невозможным введение препарата в организм.

7. Однозначно можно утверждать, что мертвый нейрон останется мертвым нейроном и работать не будет, соответственно, иннервация мышц будет нарушена. Если нейрон жив, то возможно восстановление его функций (насколько это восстановление будет эффективно и произойдет ли, тоже неоднозначный вопрос). Перспективно выглядит образование новых связей из-за большего количества нейронов в молодом возрасте. В этом случае из-за имеющегося «резерва» возможно некоторое восстановление функций, но как уже упоминалось это сильно зависит от возраста (возможно возрастные ограничения применения Золгенсмы связаны еще и с этим – в раннем возрасте наблюдается более выраженный эффект).

Что касается пациентов, прошедших лечение, то здесь картина не очень радужная. Курсы лечения различными препаратами прошли или проходят несколько десятков человек. На их опыте лечения можно заключить, что применение такого лечения не панацея. Хуже им не становится, но, если нейроны повреждены, работать они не будут. Некоторые улучшения иннервации наблюдаются, но они не очень значительные. Все пациенты по-прежнему нуждаются в специальном лечении. Но болезнь останавливается. У них появляются дополнительные шансы на улучшение качества жизни. Пожелаем им здоровья и удачи!