

FACULTE DE MEDECINE DE TUNIS

Département des sciences de base A

Première année du PCEM

Examen du thème IIb

Durée : 60 minutes

Session juillet 2014

Une copie anonyme est considérée comme nulle

1. Commencez par identifier et signer votre copie
2. Vérifiez que vous avez à traiter **18** questions (p2-p8)
3. Répondez aux questions dans les espaces prévus
4. Ne pas écrire dans la case réservée à la correction

Total / 120	
Note finale / 30	

Question 1 4points

La glycogène phosphorylase :

- A- catalyse une réaction d'hydrolyse du glycogène
- B- requiert pour son action la présence d'acide phosphorique
- C- exerce également une activité transglucosidase
- D- libère du glucose 1P
- E- peut couper les liaisons α 1-6

Réponse : **A, B, D**

Question 2 4points

Indiquez la bonne association d'enzymes qui catalysent les réactions de la néoglucogenèse :

- A. (Pyruvate kinase, PEP carboxykinase , G6 Phosphatase)
- B. (Pyruvate carboxylase, Fructose 1-6diphosphatase, Hexokinase)
- C. (Pyruvate carboxylase, PEP carboxykinase, G6 Phosphatase)
- D. (Pyruvate carboxylase, PEP carboxykinase, G6P déshydrogénase)
- E. (Pyruvate déshydrogénase, PEP carboxykinase, G6P isomérase)

Réponse : **C**

Question 3 4points

La β oxydation de l'acide arachidique (C20 :0) libère

- A. 10 acétylCoA, 9 NADH₂, 9 FADH₂
- B. 10 acétylCoA, 9 NADPH₂, 9 FADH₂
- C. 10 acétylCoA, 9 NADPH₂, 9 FMNH₂
- D. 10 acétylCoA, 9 NADH₂, 9 FMNH₂
- E. 10 acétylCoA, 10 NADH₂, 10 FADH₂

Réponse : **A**

Question 4 4points

Au cours de la biosynthèse de l'urée :

- A. seule la 1^{er} étape catalysée par la CPS I nécessite de l'ATP
- B. le fumarate produit dans le cytosol est directement transaminé en Asp
- C. le clivage de l'arginine dans la dernière étape du cycle régénère la citrulline
- D. les deux atomes d'azote de l'urée proviennent de l'ammoniac
- E. le déficit d'une seule enzyme impliquée lors de sa biosynthèse conduit à une hyperammoniémie

Réponse : **E**.....

Question 5 4points

La tyrosine :

- A- est un acide aminé essentiel
- B- est un acide aminé glucoformateur car son métabolisme conduit au fumarate
- C- est synthétisée au niveau du foie par hydroxylation de Phe en présence de NADH₂
- D- produit de la tyramine par désamination oxydative
- E- est l'acide aminé précurseur de l'hème

Réponse : **B**

Question 6 4points

Quelle est parmi les enzymes suivantes

- A. Adénosine désaminase
- B. Xanthine oxydase
- C. 5' nucléotidase
- D. Purine nucléoside phosphorylase
- E. Adénine phosphoribosyl transférase (APRT)

celle dont le déficit génétique peut entraîner

- 1. une hypouricémie.

Réponse : **A**...B...D.....

- 2. des calculs rénaux de dihydroxyadénine.

Réponse : **E**

Question 7 8points

7.1. En considérant les réactions du cycle de Krebs transformant l' α cétooglutarate en fumarate, indiquez

7.1.1. le nombre d'ATP (sans intervention de la chaîne respiratoire) et de CO₂ produits

Réponse :

nombre d'ATP : **1 ATP**

nombre de CO₂ : **1 CO2**

7.1.2. le nombre et le type de coenzymes réduits générés

Réponse : **1NADH2 et 1 FADH2**

7.2.Après avoir couplé cette séquence du cycle de Krebs à la chaîne respiratoire, on a récupéré seulement 3 moles d'ATP

7.2.1. Quel (s) est (sont) le(s) complexe(s) de la chaîne respiratoire qui est (sont) inhibé(s).

Réponse : **complexe1**

7.2.2. Si tous les complexes de la chaîne respiratoire étaient fonctionnels, quel serait le nombre de moles d'ATP généré

Réponse : **6 ATP**

Question 8 12points

Soit la réaction : Acétyl coA → Malonyl coA

8.1. L'enzyme impliquée est

- A. L'acide gras synthétase
- B. La citrate lyase
- C. La pyruvate déshydrogénase
- D. La carnitine palmitoyl transférase
- E. L'acétyl CoA carboxylase

Réponse : E.....

8.2. Le coenzyme impliqué est

- A. NAD
- B. NADP
- C. FAD
- D. Acide lipoïque
- E. Biotine

Réponse : E.....

8.3 Ecrire la réaction qui conduit à cet acétyl coA. Préciser l'enzyme catalysant cette réaction ainsi que le lieu sub-cellulaire de cette réaction.

Réponse :

Réaction : citrate + co A -> AcétylCoA + OAA

Enzyme : Citrate lyase

Lieu subcellulaire: cytoplasme

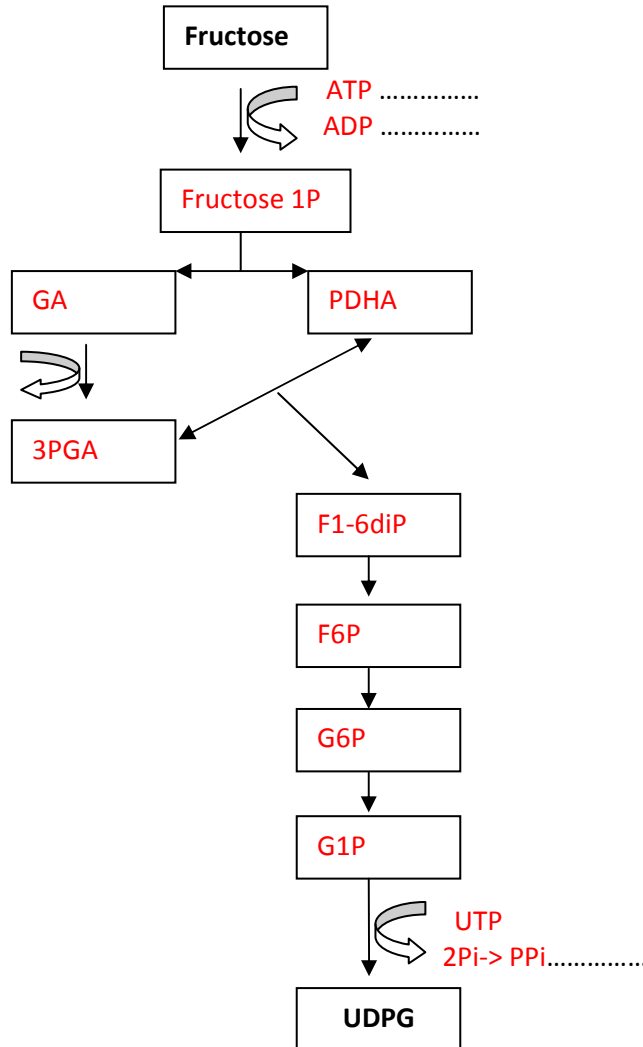
Question 9 4points

Ecrire la réaction qui conduit à la formation de glucose phosphorylé sans intervention d'ATP.

Réponse : glycogène (n) + Pi -> G1P + glycogène (n-1)

Question 10 17points

10.1. Compléter le schéma métabolique suivant qui permet la mise en réserve d'une molécule de fructose sous forme de glycogène



10.2. Quel serait le bilan énergétique de cette mise en réserve

Réponse : 3 ATP.....

Question 11 4points

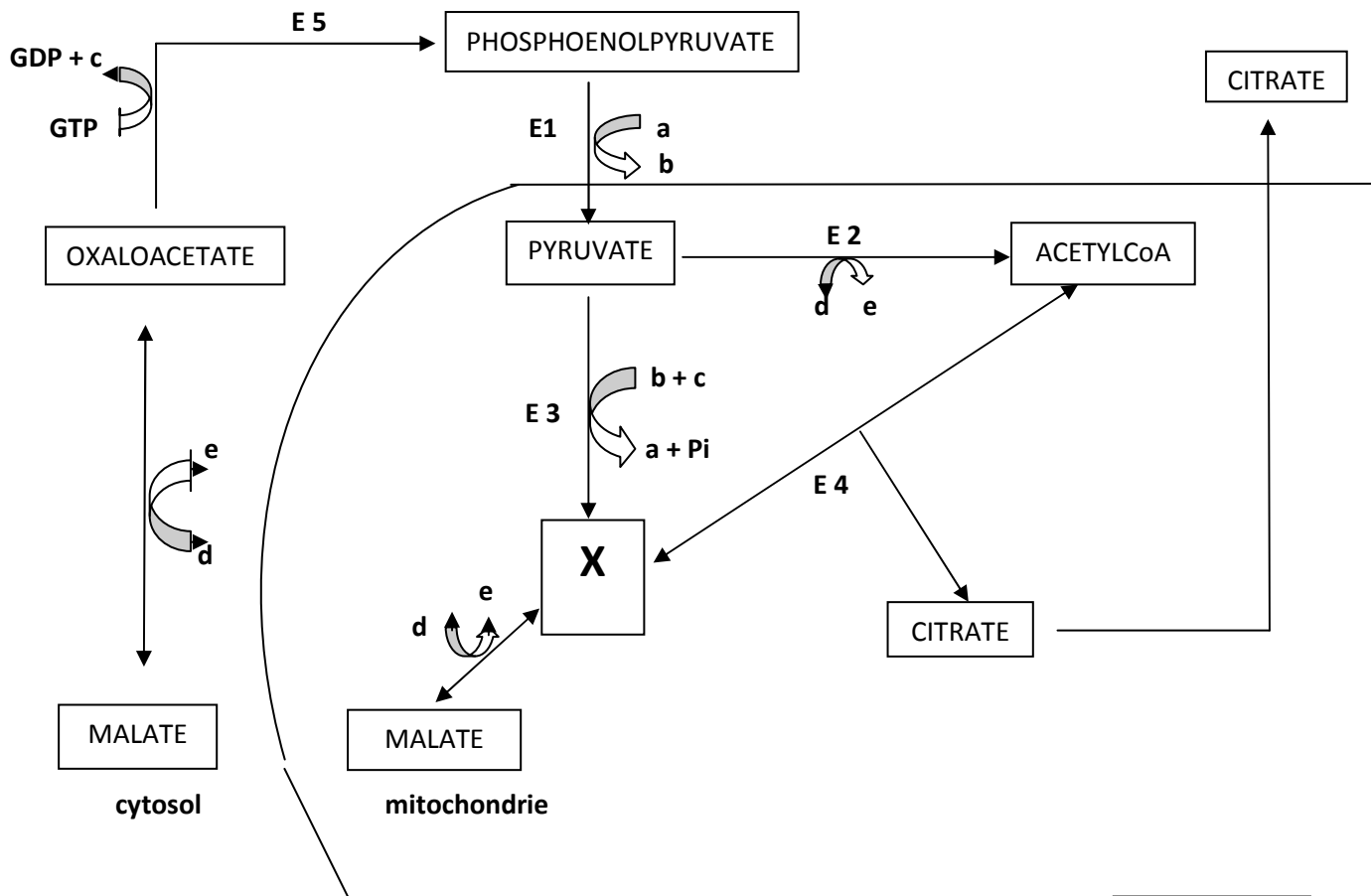
Indiquez 4 signes biologiques qui accompagnent les glycogénoses type I.

Réponse :

- 1/hypoglycémie
- 2/hyperuricémie
- 3/acidose lactique
- 4/hypertriglycémie

Question 12 17points

Considérons le schéma métabolique représenté ci-dessous :



12.1. Identifier le métabolite X

Réponse : ...OAA

12.2. Identifier les différentes enzymes.

Réponse :

E1 : pyruvate kinase...

E2 : pyruvate déshydrogénase.....

E3 : pyruvate carboxylase E4 : citrate synthase.....

E5 : PEP carboxykinase

12.3. Identifier a, b, c, d, e

Réponse:

a =ADP.....b= ATP.....

c=CO2..... d=NAD

e= NADH2.....

Question 13 9points

13.1. De quelle molécule importante du métabolisme énergétique le glycérol est-il un constituant ?

Réponse : TG.....

13.2. Sous quelle forme le glycérol est-il incorporé dans cette molécule ?

Réponse : glycerolP.....

13.3. Quelle est la provenance de cette forme en écrivant dans chaque cas la (les) réaction(s) et en spécifiant le nom de l'enzyme.

-dans le foie

Réponse :

glycérolP DH : PDHA + NADH₂ <=> GLYCEROLP + NAD

glycérolkinase: glycérol + ATP => GLYCÉROLP + ADP

- dans le tissu adipeux

Réponse : glycérolP DH : PDHA + NADH₂ <=> GLYCEROLP + NAD

Question 14 4points

14.1. Quelle est la principale modification que doivent subir les acides gras à très longue chaîne au niveau des peroxysomes pour pouvoir achever leur β oxydation mitochondriale

Réponse : Raccourcissement jusqu'à C8

14.2. En cas d'anomalie au niveau des peroxysomes, indiquez la variation du rapport plasmatique C26 / C22. Justifier votre réponse.

Réponse :

Il va augmenter, par défaut de leur oxydation peroxysomale

Question 15 4points

15.1. Indiquez le nom de l'enzyme du cycle de l'urée dont le déficit est responsable d'une perturbation au niveau du métabolisme des pyrimidines.

Réponse : CPSI.....

15.2. Indiquez une pathologie du métabolisme des pyrimidines associée à ce déficit.

Réponse : acidurie orotique

Question 16 4points

Indiquez le nom de 2 acides aminés qui participent à la fois à la biosynthèse des purines et des pyrimidines

Réponse : Asp, Gln.....

Question 17 4points

Indiquez 2 voies métaboliques qui produisent le fumarate.

Réponse : cycle urée, métabolisme purines ou biosynthèse purines...

Question 18 9points

Compléter le tableau suivant

Nucléotide	Produit de dégradation urinaire
purique	Acide urique
citidylique	β alanine
désoxythymidylique	β aminobutyrate (BAIBA)