

Séance Discord Biochimie N°3

Presented By :
Valactine & CarlATP







Sommaire

I) Chaîne respiratoire mitochondrial

2) Catabolisme des acides aminés

3) La Néoglucogenèse

4) L'interconversion des oses

5) La voie des pentoses-phosphates





CRM

OBJECTIF : Réoxyder les molécules de cofacteurs réduits (NADH,H+ et FADH2)

D'où viennent les cofacteurs ?

Dans la **mitochondrie**

PDH, CK, B-Ox : Le NADH+H+ et le FADH2 sont reoxydés directement

Dans le **cytoplasme** :

Le NADH,H+ doit franchir la membrane interne, imperméable, grâce à une navette

Navette Malate-Aspartate

Foie, Rein, Cœur. Le NADH+H+ arrive dans la matrice

Navette glycérophosphate

Cerveau, Muscles
Le transfert se fait sous forme de FADH2



CRM

½ O2 + 2 e- + 2H+ —> H2O

- Oxygène = accepteur final des électrons du NADH,H+ et du FADH2
- Uniquement en condition aérobie, dans toutes les cellules sauf les érythrocytes
- Les électrons passent par paliers couplés à un transfert de H+ de la matrice vers l’espace intermembranaire
- Le gradient de protons sert à l’ATP synthase



CRM

4 complexes :
C1 : NADH UBIQUINONE RÉDUCTASE
C2 : SUCCINATE UBIQUINONE RÉDUCTASE
C3 : UBIQUINONE C RÉDUCTASE
C4 : CYTOCHROME C OXYDASE

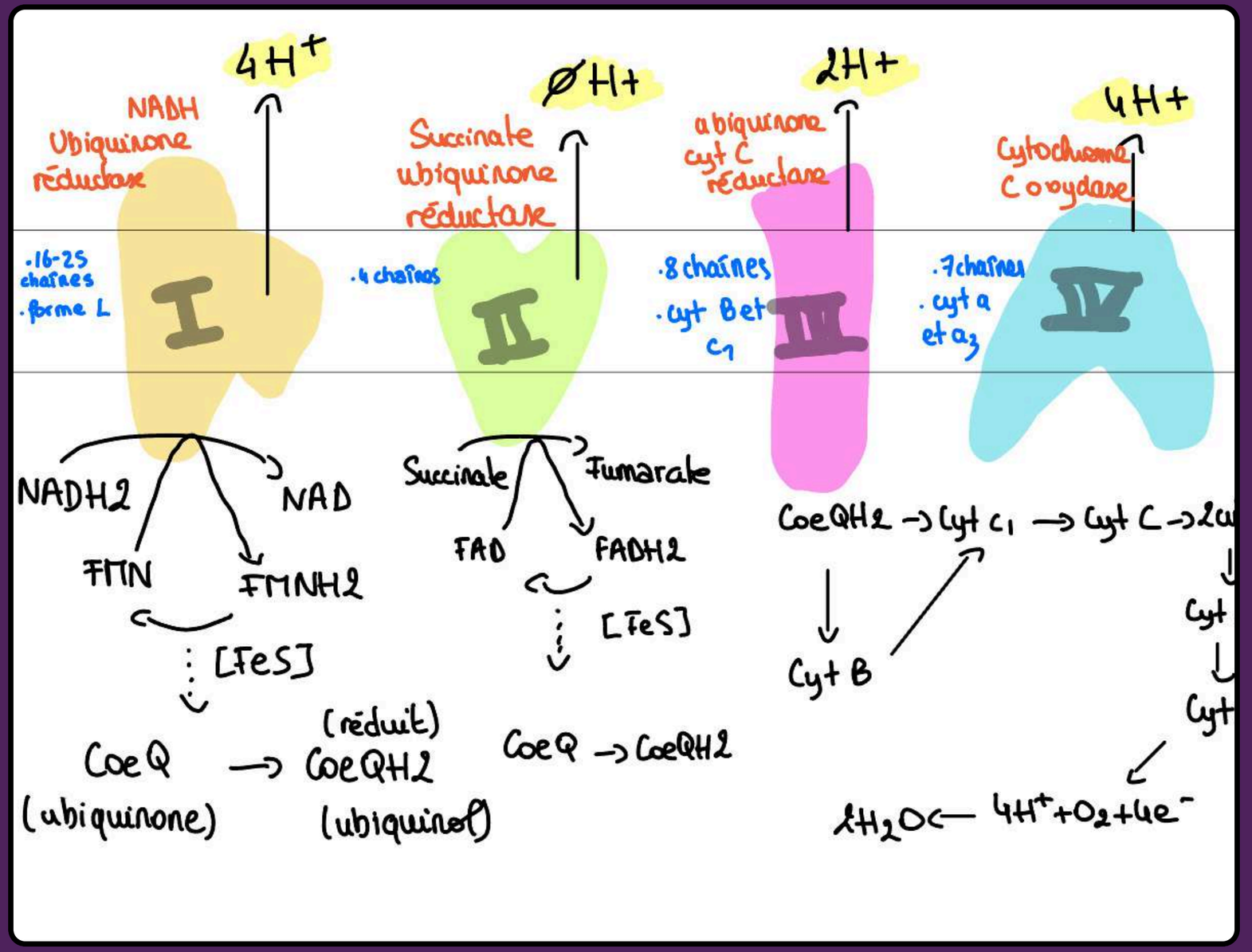
2 transporteurs mobiles d’électrons

Coenzyme Q
Cytochrome C

Protéines Fe-S

Proteines NON héminiques
Autant d’atomes Fe que d’atomes S
Intermediaires pour transporter les électrons dans la chaîne respiratoire.

Inhibiteurs :
C1 : Roténone
C2 : /
C3 : Antimycine A
C4 : Cyanure et monoxyde de carbone



RÉCAP SCHÉMA CRM





ENTRAÎNEMENTS ANNALES

QCM 2-2018 : Concernant la chaîne respiratoire mitochondriale, indiquez-la (les) proposition(s) exacte(s) :

A) Le NADH,H+ est réoxydé en NAD+ au niveau du complexe I
B) Le complexe II catalyse l'oxydation du succinate en fumarate
C) Le complexe IV est inhibé par le cyanure
D) Le coenzyme Q et le cytochrome c sont deux transporteurs mobiles d'électrons
E) Les propositions A, B, C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS ANNALES

<u>QCM 2-2018</u> : Concernant la chaîne respiratoire mitochondriale, indiquez-la (les) proposition(s) exacte(s) :

A) Le NADH,H+ est réoxydé en NAD+ au niveau du complexe I
B) Le complexe II catalyse l'oxydation du succinate en fumarate
C) Le complexe IV est inhibé par le cyanure
D) Le coenzyme Q et le cytochrome c sont deux transporteurs mobiles d'électrons
E) Les propositions A, B, C et D sont fausses



CATABOLISME DES AA JEUX

L'ammoniac (NH_3) est très **(1)** _____ pour la cellule : l'excédent est transformé en urée par l'uréogenèse, une voie exclusivement **(2)** _____. Cette voie compte 5 réactions : les 2 premières sont **(3)** _____ et les 3 dernières sont **(4)** _____. La **(5)** _____ fabrique le carbamyl phosphate et consomme 2 **(6)** _____. Le carbone de l'urée provient des **(7)** _____ et la deuxième base azotée est apportée par l'**(8)** _____. Enfin, le **(9)** _____ fait le lien avec le cycle de Krebs.





CATABOLISME DES AA JEUX

L'ammoniac (NH_3) est très **(1)** toxique pour la cellule : l'excédent est transformé en urée par l'uréogenèse, une voie exclusivement **(2)** hépatique. Cette voie compte 5 réactions : les 2 premières sont **(3)** mitochondriales et les 3 dernières sont **(4)** cytosoliques. La **(5)** carbamyl-phosphate synthétase 1 fabrique le carbamyl phosphate et consomme 2 **(6)** ATP. Le carbone de l'urée provient des **(7)** bicarbonates et la deuxième base azotée est apportée par l'**(8)** aspartate. Enfin, le **(9)** fumarate fait le lien avec le cycle de Krebs.







1. Les protéines sont une forme de stockage des acides aminés, comme le glycogène pour le glucose. V F

2. Les transaminases utilisent le pyridoxal phosphate comme coenzyme. V F

3. La réaction de transamination libère de l'ammoniac. V F

4. La glutamate déshydrogénase utilise du NAD^+ pour dégrader le glutamate et du $NADPH,H^+$ pour le synthétiser. V F

5. L'uréogenèse a lieu dans tous les tissus de l'organisme. V F





1. Les protéines sont une forme de stockage des acides aminés, comme le glycogène pour le glucose. V F

2. Les transaminases utilisent le pyridoxal phosphate comme coenzyme. V F

3. La réaction de transamination libère de l'ammoniac. V F

4. La glutamate déshydrogénase utilise du NAD^+ pour dégrader le glutamate et du $NADPH,H^+$ pour le synthétiser. V F

5. L'uréogenèse a lieu dans tous les tissus de l'organisme. V F





6. La CPS1 consomme 2 ATP et catalyse une réaction irréversible. V F

7. La glutamine synthétase catalyse une réaction irréversible qui consomme 1 ATP. V F

8. Le fumarate libéré par l'argininosuccinate lyase fait le lien avec le cycle de Krebs. V F

9. Les hépatocytes périveineux représentent 93 % des hépatocytes et réalisent l'uréogenèse. V F

10. En situation d'acidose, l'uréogenèse est favorisée pour éliminer le NH_3. V F

Score : / 10





6. La CPS1 consomme 2 ATP et catalyse une réaction irréversible. V F

7. La glutamine synthétase catalyse une réaction irréversible qui consomme 1 ATP. V F

8. Le fumarate libéré par l'argininosuccinate lyase fait le lien avec le cycle de Krebs. V F

9. Les hépatocytes périveineux représentent 93 % des hépatocytes et réalisent l'uréogenèse. V F

10. En situation d'acidose, l'uréogenèse est favorisée pour éliminer le NH_3. V F

Score : / 10





ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant la Néoglucogenèse, indiquez la où les propositions exactes :

A) Si la molécule à l'origine du pyruvate est le lactate, l'OAA sera transformé en aspartate, par transamination (avec l'ASAT)
B) Si la molécule à l'origine du pyruvate est l'alanine, l'OAA sera transformé en malate par la MDH mitochondriale (MDHm)
C) La 1ère étape correspond à la carboxylation du pyruvate en oxaloacétate au niveau mitochondriale
D) Pour passer coté cytoplasmique, l'OAA va utiliser le système de la navette : Malate/Glutamate
E) A,B,C et D sont fausses



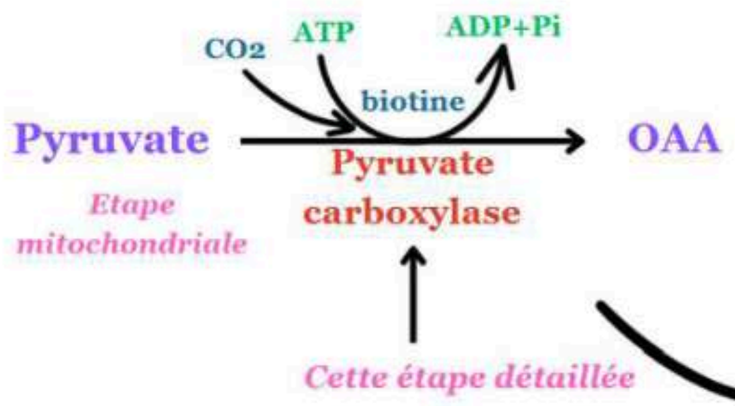


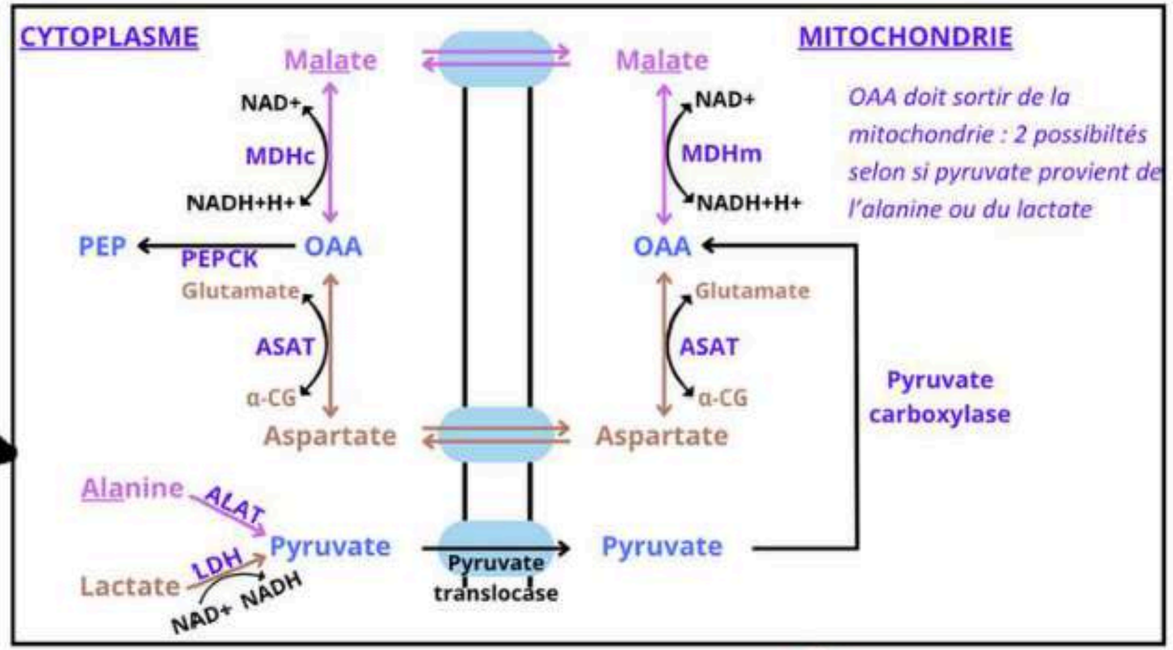
ENTRAÎNEMENTS-CO

ABC

QCM - Correction

A) Vrai
B) Vrai
C) Vrai
D) Faux : Malate/ Aspartate
E) Faux





ALA(nine) → mALAte : l'alanine donne du malate.





ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant la Néoglucogenèse, indiquez la où les propositions exactes :

A) La décarboxylation de l'OAA en PEP est une réaction cytoplasmique et irréversible, catalysée par la PEPCK qui utilise le magnésium (Mg2+) comme cofacteur
B) L'oxaloacétate est converti en pyruvate dans le cytoplasme par la pyruvate carboxylase pour initier la néoglucogenèse
C) La glucose 6-phosphatase (G6P) est présente au niveau du réticulum endoplasmique
D) L'oxaloacétate doit obligatoirement être transformé en malate pour passer de la mitochondrie au cytoplasme
E) A,B,C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS-CO

AC

QCM - Correction

A) Vrai
B) Faux : C'est l'inverse : c'est bien le pyruvate qui est converti en OAA pour commencer la NGG et c'est dans la mitochondrie
C) Vrai
D) Faux : Le terme "obligatoirement" rend l'item faux. Pour passer coté cytoplasmique, l'OAA va utiliser le système de la navette : Malate/Aspartate :
- 1°) Soit, l'OAA → Malate, avec l'implication de la Malate déshydrogénase
- 2°) Soit, l'OAA → Aspartate, avec implication de l'Aspartate aminotransférase

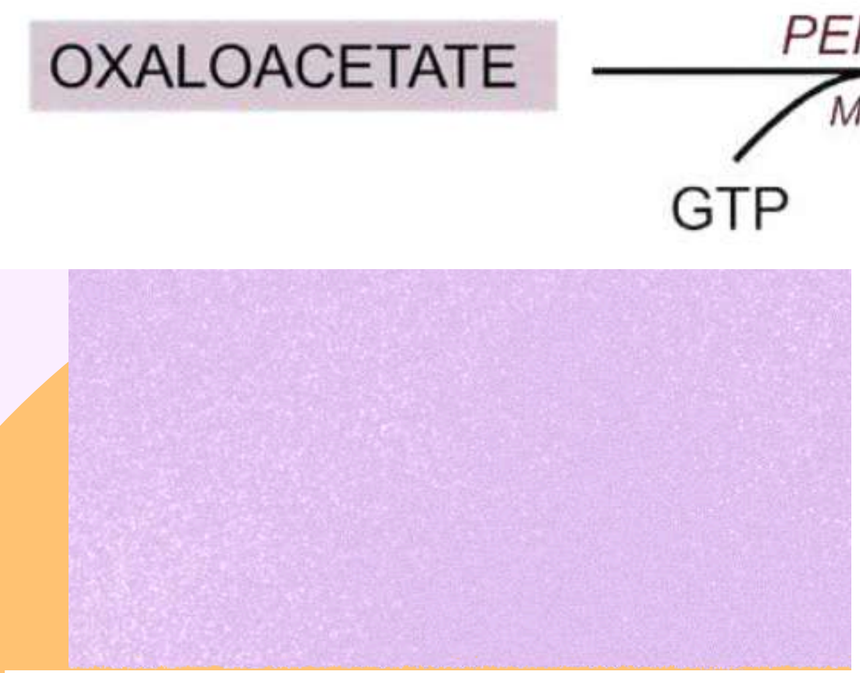
E) Faux



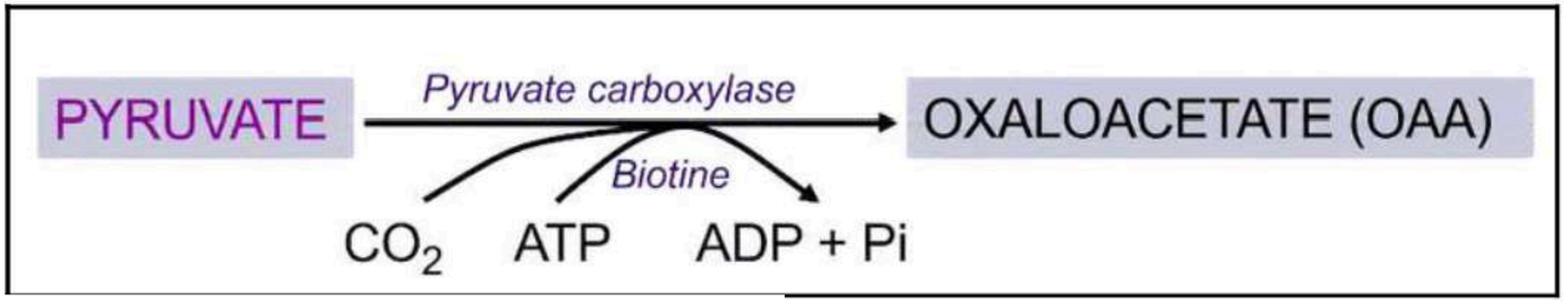


ENTRAÎNEMENTS-CO

AC



--- MITOCHONDRIALE ---



- 1°) Soit, l'OAA → **Malate**, avec l'implication de la **Malate déshydrogénase** nécessitant l'oxydation d'**1 NADH mitochondriale**
- 2°) Soit, l'OAA → **Aspartate**, avec implication de l'**Aspartate aminotransférase** **NE** nécessitant **PAS d'oxydation d'1 NADH mitochondriale**



ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant l'interconversion des oses, indiquez la où les propositions exactes :

A) Les molécules de fructoses sont majoritairement métabolisées au niveau des tissus extra hépatiques
B) Les molécules de fructose sont abondantes dans l'alimentation humaine, principalement dans les fruits sous la forme de sucrose
C) Dans la cellule hépatique on va retrouver une enzyme nommée la glucokinase qui phosphorylera le fructose en Fructose-1-P (F1P)
D) Le glycéraldéhyde est phosphorylé par la triose kinase pour former du G3P tout en consommant 1 ATP
E) A,B,C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS-CO

BD

QCM - Correction

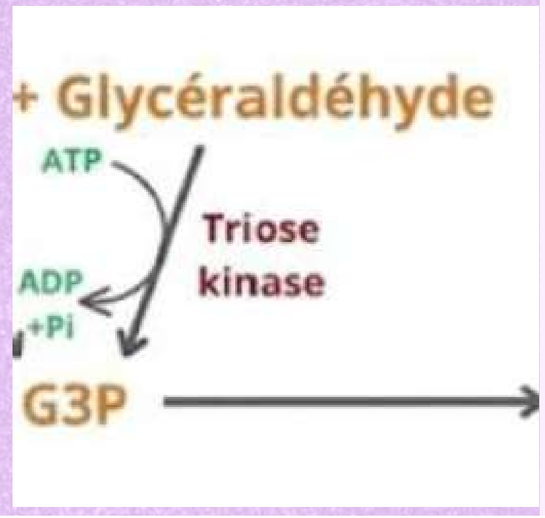
A) Faux :
- majoritairement = au niveau du foie
- très faiblement = au niveau des tissus extra hépatiques

B) Vrai

C) Faux : Fructokinase, la glucokinase à une spécificité pour le glucose

D) Vrai

E) Faux



Les molécules de fructoses sont essentiellement **métabolisées** au niveau du **FOIE (majoritairement)** : Dans les hépatocytes, la forme majoritaire des **hexokinases** *(=1ère enzyme de la glycolyse on s'en souvient svp qui existe sous plusieurs isoformes)* est l'isoforme **IV** : la **glucokinase.** Cet isoforme à une **spécificité** de substrat pour le glucose et NE sera PAS capable de phosphoryler le fructose +++ *(pareil rapl de la glycolyse, si c'est pas clair on retourne sur ma fiche de la GL c'est beaucoup + détaillé).*

Dans la cellule hépatique on va alors retrouver **UNE AUTRE** enzyme nommée la **fructokinase** qui phosphorylera le fructose en **Fructose-1-P.** Le fructose sera **PEU**





ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant l'interconversion des oses, indiquez la où les propositions exactes :

A) La Fructosémie est une intolérance héréditaire au fructose par un déficit en F1P aldolase entraînant une accumulation de F1P, non toxique pour l'hépatocyte
B) La Fructosurie correspond à un déficit en fructokinase, c'est-à-dire l'enzyme qui permet normalement de transformer le fructose en F6P
C) La Fructosurie correspond à une maladie symptomatique
D) Chez les nourrissons il n'existe qu'une seule voie de transformation du Galactose-1-P, catalysée par l'UDP-Gal pyrophosphorylase
E) A,B,C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS-CO

QCM - Correction

A) Faux : TOXIQUE +++
B) Faux : le fructose en F1P
C) Faux : asymtommatique
D) Faux :
- Chez les nourrissons = 1 voie = la G1P uridyl transférase
- Chez l'enfant & l'adulte = voie secondaire = l'UDP-Gal pyrophosphorylase

E) Vrai

	Fructosémie	Fructosurie
Enzyme déficiente	Aldolase B (F1P aldolase)	Fructokinase
Blocage	F1P → DHAP + glycéraldéhyde	Fructose → F1P
Accumulation	F1P	Fructose
Toxicité	Toxique	Non toxique
Signes	• Hépatomégalie chronique • Retard de croissance	Asymptomatique
Prise en charge	Eviction alimentaire	Élimination urinaire

Chez les **nourrissons**, qui consomment **quasi exclusivement du lait**, il n'existe qu'une **SEULE** voie de **transformation** du Galactose-1-P, catalysée par **la G1P uridyl transférase +++**, l'UDP provient de l'UDP glucose. On obtient de l'UDP galactose et du Glucose-1-P.



ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant l'interconversion des oses, indiquez la où les propositions exactes :

A) Pour aboutir au glucose 6-phosphate, le galactose passe par une épimérisation en trois étapes et par une interconversion Galactose-Glucose
B) La Galactosémie de type III est un déficit en UDP galactose 4-épimérase, et les signes cliniques peuvent être une hépatomégalie et une cataracte
C) Les signes cliniques de la galactosémie de type II sont : une hypertrophie du foie, une jaunisse, une cataracte, et un retard mental
D) Le galactose est obtenu par la digestion intestinale du lactose qui libère des molécules de glucose et de galactose
E) A,B,C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS-CO

ABD

QCM - Correction

A) Vrai
B) Vrai
C) Faux : ça c'est pour la galactosémie congénitale
D) Vrai
E) Faux

glycogénolyse *(UDP-glucose et G1P)* pour aboutir à la production de molécules de **Glucose-6-P** en **4** étapes :

- Épimérisation en **3 étapes**
- Voie d'**interconversion** Galactose-Glucose

Pathologie	Enzyme déficiente	Conséquences/signes	Prise en charge
Galactosémie classique	Galactose-1-P uridyltransférase	• Hypertrophie du foie • Jaunisse • cataracte • retard mental	Eviction lait
Type II	Galactokinase	• Cataracte	X
Type III	UDP-galactose 4-épimérase	• Hépatomégalie • Cataracte	X





ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant la voie des pentoses phosphates, indiquez la où les propositions exactes :

A) La VPP à lieu dans le cytoplasme exclusivement
B) La VPP est composée de 2 phases : une oxydative avec la production de 2 NADPH,H+ et une non oxydative avec isomérisation des pentoses-phosphates et des hexoses phosphates
C) La synthèse d'érythrose 4-phosphate est un précurseur des acides aminés aromatiques (Phe/Tyr/Tryp)
D) Le premier NADPH,H+ est généré lors de la phase non oxydative par l'enzyme de la gluconate 6-P déshydrogénase
E) A,B,C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS-CO

ABC

La VPP est utilisée de manière **différente** en fonction des besoins cellulaires. Elle a lieu dans le **cytoplasme EXCLUSIVEMENT**, et ce dans tous les tissus de l'organisme. Elle

QCM - Correction

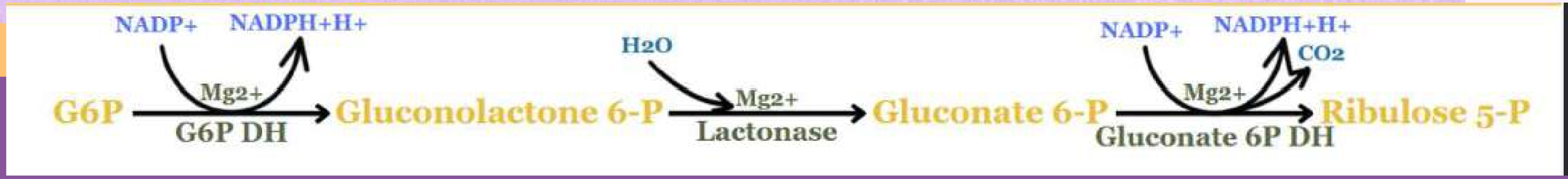
A) Vrai
B) Vrai
C) Vrai
D) Faux : plusieurs pièges phase :
- oxydative, enzyme
- premier NADPH ,H+ = glucose 6P déshydrogénase (G6P DH)
- deuxième NADPH,H+ = gluconate 6-P déshydrogénase

E) Faux

Cette voie utilise le **G6P (=carrefour métabo++)** qui peut s'engager dans la VPP ayant lieu en **2 phases** :

- Phase **OXYDATIVE** : production de **2** NADPH+H+
- Phase **NON OXYDATIVE** : isomérisation des pentoses-phosphates *(=production du ribose 5-phosphate)* et des hexoses phosphates *(=retour à la glycolyse)*

3°) La synthèse **d'érythrose 4-phosphate** permettra :
- → C'est un **précurseur des acides aminés aromatiques (Phe/Tyr/Tryp)**





ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant la voie des pentoses phosphates, indiquez la où les propositions exactes :

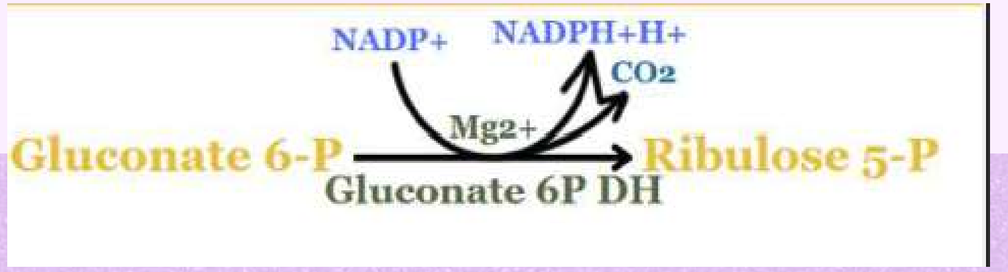
A) Lors de la troisième étape de la phase oxydative, il s'agit d'une décarboxylation du gluconate 6-P en ribulose 5-P par la gluconate 6P DH
B) Les réactions de la phase non oxydative sont irréversibles
C) Le ribulose 5-P est interconverti par une épimérase en ribose 5-P, et par une isomérase en xylulose 5-P
D) Si la cellule a besoin de plus de Ribose 5P que de NADPH, le G6P ne passera pas par la phase oxydative
E) A,B,C et D sont fausses





ENTRAÎNEMENTS-CO

AD

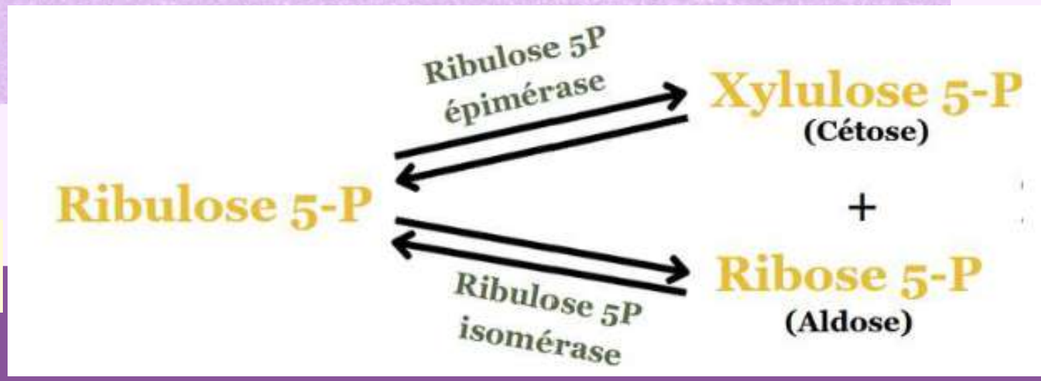


QCM - Correction

A) Vrai
B) Faux : réversibles
C) Faux : J'ai inversé
D) Vrai : Ici, le G6P ne passe PAS par la phase oxydative puisque PAS besoin de NADPH. Ça sera le F6P et le G3P qui remonteront ces étapes d'interconversions de la phase non-oxydative par réactions d'interconversions pour arriver au Ribose 5P sans produire de NADPH
E) Faux

Phase oxydative = irréversibles

Phase NON oxydative = réversibles



Retenez : "L'ÉPIcier joue du XYLophone pendant qu' ISOlina mange des haRIBOs."



ENTRAÎNEMENTS

QCM - Concernant la voie des pentoses phosphates, indiquez la où les propositions exactes :

A) La voie des pentoses phosphates permet de produire du NADPH+H+ qui est indispensable à la synthèse des nucléotides, et du ribose 5-P, un coenzyme à fort pouvoir réducteur
B) Si la cellule a besoin de plus de NADPH que de Ribose 5P, le ribose 5P obtenu s'engagera dans la synthèse d'acides nucléiques
C) Le seul moyen de détoxification des globules rouges à lieu avec la Glutathion Peroxydase, puis la glutathion réductase
D) Le coenzyme utilisée lors de la transaldolisation du Sedohéptulose 7-P et du G3P en Erythrose 4-P et en F6P est la Tiamine Pyrophosphate (TPP)
E) A,B,C et D sont fausses



ENTRAÎNEMENTS-CO

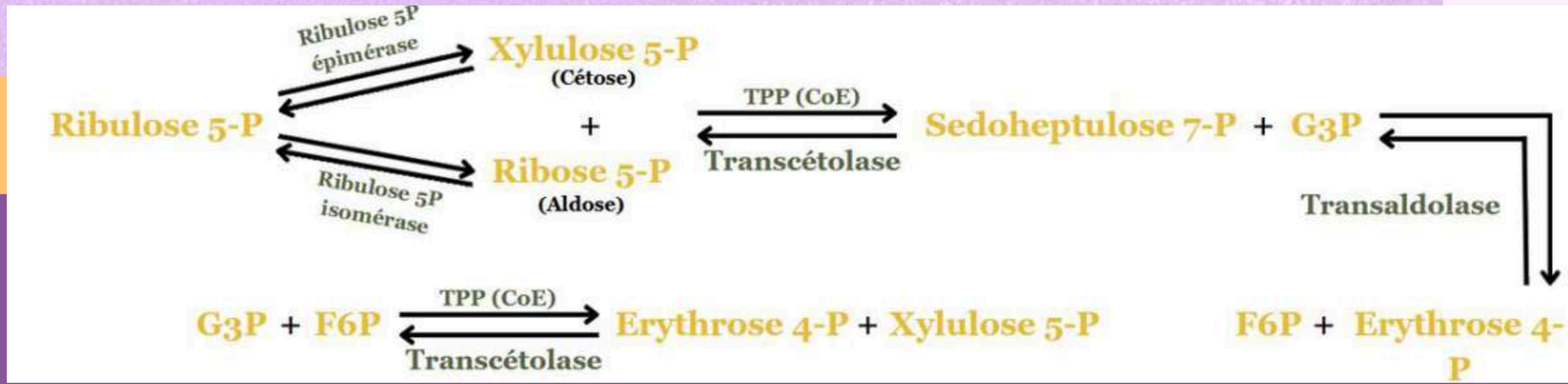
C

Comme les GR **n'ont pas de mitochondrie**, leur seul moyen de détoxification est la **Glutathion Peroxydase** (cytoplasmique), puis avec **la Glutathion réductase**. Pour

- 1°) Du **Ribose 5-phosphate** qui est indispensable à la synthèse des nucléotides
- 2°) Du **NADPH+H+** qui est un coenzyme à fort pouvoir réducteur indispensable à certaines réactions de biosynthèse

QCM - Correction

A) Faux : Les deux sont inversés
B) Faux : Il n' ira pas vers la synthèse d'acides nucléiques : il donnera du F6P pour remonter la Glycolyse sans s'y engager, pour donner du G6P qui lui-même donnera du ribulose 5-P, cette transformation libérant du NADPH+H+ (ce qu'on voulait à la base ++)
C) Vrai: Oui car ils sont dépourvus de mitochondries
D) Faux : c'est lors de la transcétolisation du Ribose 5-P et Xylulose 5-P en Sedohéptulose 7-P et G3P
E) Faux



BRAVOOOOOOO

CarlATP et Valactine

C’est le dernier mois, alors donne tout ce que tu peux, sans oublier de prendre soin de toi. Chaque heure de travail compte, chaque erreur t’apprend quelque chose et chaque effort te rapproche de ton objectif. Crois en toi jusqu’au bout, tu es capable de bien plus que tu ne le penses ! 💗





