

TD-1-CHAPITRE III _ Glycogénoses_QCM

Question	Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10
réponse(s) juste(s)										Voir ci-dessous

Q1 : Compte tenu de vos connaissances sur le métabolisme du glycogène, vous diriez que :

- a) un déficit en glycogène synthétase hépatique (glycogénose de type 0) doit s'accompagner d'une diminution des réserves glycogéniques et donc d'une hypoglycémie à jeun
- b) un déficit en phosphorylase kinase (glycogénose de type IX) doit s'accompagner d'une augmentation de la dégradation du glycogène
- c) un déficit en glycogène phosphorylase hépatique (maladie de Hers, glycogénose de type VI) doit s'accompagner d'une diminution de la dégradation de glycogène et donc d'une augmentation des réserves de glycogène hépatique.
- d) un déficit en G6Pase (maladie de von Gierke, glycogénose de type I) conduit indirectement, par un effet allostérique, à l'activation de la glycogène synthétase.

Q2 : Parmi les propositions suivantes, indiquer celle(s) qui est (sont) exacte(s). L'insuline :

- a) Provoque l'inhibition de la gluconéogenèse hépatique
- b) Entraîne l'augmentation du transport de glucose au travers de la membrane plasmique des cellules musculaires
- c) Provoque l'inhibition de la glycogénogenèse hépatique
- d) Provoque l'inhibition de la lipolyse (hydrolyse du triacylglycérol) dans l'adipocyte
- e) Peut être administrée par voie IV lors d'un coma acidocétosique

Q3 : Parmi les propositions suivantes donner la(les) réponse(s) exacte(s). Le glycogène :

- a) Du muscle, est utilisable pour recharger la glycémie
- b) Libère du glucose-1-phosphate grâce à une phosphorylase phosphorylée
- c) Du foie voit sa dégradation (glycogénolyse) stimulée par le glucagon
- d) Pour être formé nécessite la présence de glycogène synthétase phosphorylée
- e) Est formé en plus grande quantité lors de l'insulino-sécrétion

Q4 : A propos de glucose 6-phosphatase:

- a) phosphoryle le glycogène
- b) permet l'établissement d'une ramification du glycogène
- c) participe à la néogluco-genèse hépatique, rénale et intestinale
- d) catalyse la dernière étape de la glycogénolyse dans le muscle

Q5 : A propos de la glycogénogenèse :

- a) la synthèse du glycogène nécessite l'hydrolyse de 2 molécules riches en énergie pour la formation de glucose 6-phosphate
- b) l'addition d'un résidu glucose à une molécule de glycogène nécessite deux équivalents ATP à partir du glucose
- c) le glycogène synthétase est l'enzyme clé de cette voie métabolique
- d) la glycogénogenèse est régulée par le glucagon dans le muscle squelettique

Q6 : A propos de la néogluco-genèse :

- a) la néogluco-genèse a lieu dans le foie, le rein et l'intestin grêle
- b) la néogluco-genèse contribue au maintien de la glycémie
- c) toutes les étapes de la néogluco-genèse s'effectuent dans le cytosol
- d) la néogluco-genèse utilise des étapes réversibles de la glycolyse

Q7 : Quand le glycogène est synthétisé dans le foie ou le muscle :

- a) Le glucose qui entre dans les cellules du foie est phosphorylé en glucose-6-phosphate par la glucokinase.
- b) La phosphoglucomutase convertit le glucose-6-P en glucose-1-P.
- c) Le glucose-1-P est activé en UDP-glucose par l'UDP-glucose pyrophosphorylase, enzyme clé de la glycogénogenèse.
- d) Le glucose est transféré de l'UDP-glucose à une molécule de glycogène par la glycogène synthétase.

Q8 : La maladie de Von Gierke :

- a) est une glycogénose
- b) est causée par des mutations du gène codant pour la glucose 6-phosphatase
- c) se traduit par une diminution du stockage de glycogène par le foie
- d) se traduit par des hypoglycémies sévères à distance des repas du fait d'une altération de la capacité du foie à restituer du glucose au sang

Q9 : La maladie de Von Gierke (glycogénose de type 1), est une maladie héréditaire du métabolisme :

- a) causée par des mutations du gène codant pour la glucose 6-phosphatase
- b) caractérisée par une augmentation notable du stockage du glycogène par les cellules du foie
- c) qui se traduit par des hypoglycémies modérées car le foie peut encore restituer du glucose par la néogluco-genèse
- d) dans laquelle l'accumulation du G6P stimule allostériquement la glycogène synthétase.

Q10 : Quels sont les paramètres biochimiques qui permettent de différencier la glycogénose de Von Gierke des autres glycogénose hépatiques.

Réponse : Principaux paramètres :

- ✓
- ✓
- ✓