

Name: \_\_\_\_\_

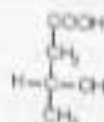
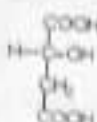
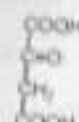
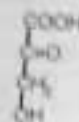
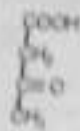
Seminargruppe: \_\_\_\_\_

Aufgabentyp: Einfachauswahl: Bitte markieren Sie die **am ehesten zutreffende** Antwort!

1-2. Ordnen Sie den Begriffen 1 und 2 jeweils die richtige Formel (A-E) zu!

1.  $\beta$ -Hydroxybutyrat

2. Oxalacetat



3. NADH entsteht im Zellstoffwechsel bei der Umwandlung von
- A) Sorbitol durch die Sorbitoldehydrogenase
  - B) Pyruvat durch das cytosolische Malatenzym
  - C) Xanthin durch die Xanthinoxidase
  - D) Glucose-6-phosphat durch die Glucose-6-phosphat-dehydrogenase
  - E)  $\alpha$ -Ketoglutarat durch die Glutamatdehydrogenase

4. Für die *de-novo*-Fettsäuresynthese muss Acetyl-CoA aus den Mitochondrien ins Cytosol transportiert werden. Das geschieht hauptsächlich durch
- A) einen Acetyl-CoA/ $\text{H}^+$ -Symporter.
  - B) durch den Malat-Aspartat-Shuttle.
  - C) Carboxylierung von Acetyl-CoA zu Pyruvat, für das ein Carrier existiert.
  - D) Bindung von Acetyl-CoA an Oxalacetat und Ausschleusung des entstehenden Citrats mit Hilfe eines Citrat-Carriers.
  - E) Bindung von Acetyl-CoA an Carnitin und carriervermittelter Transport von Acetyl-Carnitin.

5. Welche zwei Substanzen sind für die *de novo* Biosynthese von Sphingosin erforderlich?
- A) Cholin und Phosphatidsäure
  - B) Acyl-CoA und Dihydroxyacetonphosphat
  - C) Succinyl-CoA und Glycin
  - D) Palmitoyl-CoA und Serin

6. Welches der Enzyme kommt sowohl in den Mitochondrien als auch im Cytosol vor?
- A) Glutamatdehydrogenase
  - B) Enolase
  - C) Pyruvatdehydrogenase
  - D)  $\beta$ -HMG-CoA-Synthase

7. Welche der Aussagen trifft zu?
- A) Bei der Desaminierung von Glutamin zu Glutamat durch die Glutaminase handelt es sich um eine oxidative Desaminierung.
  - B) Der Harnstoffzyklus läuft vollständig in der mitochondrialen Matrix von Hepatocyten ab.
  - C) Die Synthese von Carbamoylphosphat erfolgt nur in Leber-Mitochondrien.
  - D) Die Synthese von Argininosuccinat aus Aspartat und Citrullin benötigt ATP.
  - E) Die N-Atome der heterozyklischen Purinringe werden beim Abbau in der Leber über den Harnstoffzyklus in Harnstoff integriert und ausgeschieden.

8-9. Ordnen Sie den in Liste I genannten Enzymen je eine prosthetische Gruppe (A-F) zu!

Liste I

8. Histidindecaboxylase

9. Methioninsynthase

A) Thiaminpyrophosphat

B) Biotin

C) Pyridoxalphosphat (PLP)

D) Adenosylcobalamin

E) FAD

F) Coenzym A

10. Allopurinol wird zur Behandlung von Gicht eingesetzt. Welches Produkt A-E wird unter Gabe von Allopurinol vermehrt gebildet?

Hypoxanthin    B) Harnsäure    C) Inosin    D) Harnstoff    E) Guanosin

11. Welche der Enzymreaktionen (A-E) führt *in vivo* nicht direkt zur Bildung von Glutamat?

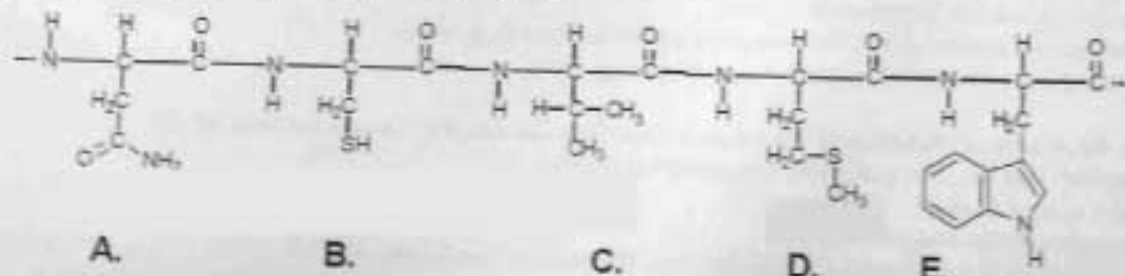
A) Alanin-Aminotransferase    B) Aspartat-Aminotransferase    C) Glutamatdehydrogenase

D) Glutaminase     Glutaminsynthetase

12-13. Ordnen Sie den Aussagen 1-2 die jeweils passende Aminosäure A-E der Polypeptidkette (s. Abbildung) zu:

12. Cystein

13. kann in Proteinen reversibel oxidiert werden.



14. Welches der Phosphotransferasen katalysiert eine *in vivo* frei reversible Reaktion?

Phosphoglyceratkinase    B) Pyruvatkinase    C) Glucokinase  
D) Phosphofruktokinase    E) Phosphoenolpyruvatcarboxykinase

15. Über welchen Mechanismus hemmt Acetylsalicylsäure die Aktivität der Cyclooxygenase?

Acetylsalicylsäure

A) wirkt als kompetitiver Inhibitor.

B) wirkt als nichtkompetitiver Inhibitor.

wirkt als ein Übergangszustandsanalogon (*transition state analogon*) der Reaktion.

D) acetyliert einen Serylrest des Enzyms, wodurch das Enzym irreversibel gehemmt wird.

E) bildet eine Disulfidbrücke mit einem Cysteinylrest im aktiven Zentrum des Enzyms.

16. Selenmangel ist ursächlich an einer (seltenen) Myocard-Erkrankung beteiligt. Welches der Enzyme enthält einen Selenocysteinrest im aktiven Zentrum?

A) Carboanhydrase

B) Superoxiddismutase

C) Glutathionreduktase

Glutathionperoxidase

E) Ribonucleotidreduktase

17. Worauf ist die akute Giftwirkung von Cyanid hauptsächlich zurückzuführen?

A) Umwandlung von Hämoglobin in Methämoglobin ( $Fe^{2+}$ ).

Hemmung der Cytochrom-c-Oxidase (Komplex IV der Atmungskette).

C) Blockierung des  $O_2$ -Transportes in Erythrozyten durch Bindung an Hämoglobin.

D) Inaktivierung der mitochondrialen ATP-Synthase.

E) Hemmung der Superoxiddismutase.

18. Welche der Reaktionen ist bei der hereditären Fructoseintoleranz in der Leber von dem Aldolase B-Mangel primär betroffen?

- A) Fructose + ATP  $\rightarrow$  Fructose-1-phosphat + ADP  
 B) Fructose-1-phosphat  $\rightarrow$  D-Glycerinaldehyd + Dihydroxyacetonphosphat  
 C) Fructose + NADH + H<sup>+</sup>  $\rightarrow$  Sorbitol + NAD<sup>+</sup>  
 D) Fructose-1-phosphat + ATP  $\rightarrow$  Fructose-1,6-bisphosphat + ADP  
 E) Fructose-6-phosphat + ATP  $\rightarrow$  Fructose-2,6-bisphosphat + ADP

19. Welche Aussage zur Regulation des Glykogenstoffwechsels in der Leber trifft **nicht** zu?

- A) AMP ist ein allosterischer Aktivator der Phosphorylase b.  
 B) Die Phosphorylase-Kinase wird durch Ca<sup>2+</sup> aktiviert.  
 C) Glucose ist ein allosterischer Inhibitor der Phosphorylase a.  
 D) Eine durch Insulin induzierte Phosphorylierung der Proteinphosphatase (PP1) bewirkt eine Aktivierung der Glycogensynthese.  
 E) Die Glycogen-Synthase der Leber wird durch Phosphorylierung inaktiviert.

20. Welches der Enzyme A-E konkurriert *in vivo* **nicht** um das Substrat Glucose-6-phosphat?

- A) Phosphoglucomutase                      B) Hexosephosphatisomerase                       C) Glucokinase  
 D) Glucose-6-phosphatdehydrogenase    E) Glucose-6-phosphatphosphatase

*Freie Fragen (Hinweis: keine halben Punkte!)*

21. (2 P.) a) Der V<sub>MAX</sub>-Wert eines Enzyms betrage 3 U/ml. Bei einer Substratkonzentration von 1 mM wird eine Aktivität von 1 U/ml erreicht. Welcher K<sub>M</sub>-Wert lässt sich daraus (unter der Annahme einer Michaelis-Kinetik) errechnen?

b) Der V<sub>MAX</sub>-Wert eines Enzyms betrage 3 U/ml. Die Konzentration des gereinigten Proteins in der Lösung betrage 4 μM. Berechnen Sie die molare Aktivität des Enzyms (Maßeinheit 1/min).  
 (Hinweis: Punkterverlust, wenn der Rechenweg nicht ersichtlich ist!)

22. (2 P.) a) Nennen Sie eine Substanz, die bei einem Defekt der Argininosuccinatlyase - neben Ammoniumionen - in stark erhöhter Konzentration im Serum nachgewiesen werden kann!

b) Nennen Sie eine Möglichkeit zur Behandlung einer Argininosuccinasedefizienz!

23. (2 P.) a) Welche Reaktion katalysiert die Glutaminase?  
(Hinweis: Keine Formeln, Namen oder eindeutige Abkürzungen)

b) Beschreiben Sie die subzelluläre Lokalisation des Enzyms in Hepatozyten!

24. (2 P.) Die Ahornsirupkrankheit beruht auf einer angeborenen Störung der dehydrierenden Decarboxylierung von  $\alpha$ -Ketosäuren, die aus verzweigtkettigen Aminosäuren entstehen.

a) Nennen Sie **eine** der Aminosäuren, deren Abbau gestört ist!

Hinweis: Punktverlust, bei unrichtigen Mehrfachnennungen.

b) In welchem Organ findet beim Gesunden der Abbau verzweigtkettiger Aminosäuren überwiegend statt?

25. (2 P.) a) Beschreiben Sie die subzelluläre Lokalisation der Glucose-6-phosphatase in Hepatozyten!  
b) Wie viel Mol energiereicher Phosphate (ATP und GTP) werden für die Umwandlung von zwei Mol Phosphoenolpyruvat in Glucose durch die Gluconeogenese benötigt?

a)

b)

26. (2 P.) Das *Wernicke-Korsakoff-Syndrom* tritt bei Alkoholikern mit Vitamin B1-Mangel meist akut auf. Die Symptome sind u.a. Bewusstseinsstörungen, Augenmuskelparesen und Ataxie. Die Behandlung besteht in der Gabe von Vitamin B1 und Alkoholabstinenz.

a) Nennen Sie ein cytosolisches Enzym, dessen Funktion durch einen Vitamin B1-Mangel beeinträchtigt ist.

b) Beschrieben wird, dass Vitamin B1-Mangel zu einer raschen Glycolyse im ZNS führt, und eine Glucoseinfusion vor Vitamin B1-Substitution deshalb das Syndrom verschlimmern kann. Nennen Sie ein Enzym, dessen Aktivitätsverlust durch Vitamin B1-Mangel die beschleunigte Glycolyse bewirken könnte!

27. (2 P.) Pyruvat kann im Zellstoffwechsel reduziert, oxidativ decarboxyliert, carboxyliert oder durch Transaminierung umgewandelt werden. Formulieren Sie eine beliebige dieser Reaktionen und geben Sie an, welches Enzym die Reaktion katalysiert!  
(Hinweis: keine Formeln. Nennen Sie Substrate, Produkte und Coenzyme, Namen oder eindeutige Abkürzungen!)

28. (2 P.) Nennen Sie das Enzym, dessen Defekt

a) zum *M. Pompe* führt.

b) zum *M. Gaucher* führt.

29. (2 P.) Beim Abbau von Fettsäuren mit ungerader Zahl von C-Atomen entsteht im letzten Reaktionszyklus Propionyl-CoA. Im Zellstoffwechsel wird daraus Succinyl-CoA gebildet. Nennen Sie zwei Vitamine, deren Coenzymform für diese Umwandlung benötigt wird. Geben Sie dazu jeweils das entsprechende Enzym oder die Reaktion an.

30. (2 P.) Nennen Sie ein Enzym, das

a) durch Malonyl-CoA allosterisch gehemmt wird!

(Hinweis: Namen oder eindeutige Abkürzung!)

b) durch Fructose-1,6-phosphat allosterisch aktiviert wird

(Hinweis: Namen oder eindeutige Abkürzung!)

### **Freie Fragen - GRUPPE A**

21. a.) Der  $V_{\max}$ - Wert eines Enzyms betrage 3U/ml. Bei einer Substratkonzentration von 1 mM wird eine Aktivität von 2 U/ml erreicht. Welcher  $K_M$ - Wert lässt sich daraus (unter Annahme einer Michaelis- Kinetik) errechnen?

b.) Der  $V_{\max}$ - Wert eines Enzyms betrage 3U/ml. Die Konzentration des gereinigten Proteins in der Lösung betrage 1  $\mu$ M. Berechnen Sie die molare Aktivität des Enzyms (Maßeinheit 1/min)

22. Pyruvat kann im Zellstoffwechsel reduziert, oxidativ decarboxyliert, carboxyliert oder durch Transaminierung umgewandelt werden. Formulieren Sie eine beliebige dieser Reaktionen und geben Sie an, welches Enzym die Reaktion katalysiert!  
(Hinweis: keine Formeln, Nennen Sie Substrate, Produkte und Coenzyme, Namen oder eindeutige Abkürzungen)

23. a.) Beschreiben Sie die subzelluläre Lokalisation der Glucose-6-Phosphatase in Hepatozyten!

b.) Wie viel Mol energiereicher Phosphate (ATP und GTP) werden für die Umwandlung von zwei mol Phosphoenolpyruvat in Glucose durch die Gluconeogenese benötigt

24. Das Wernicke- Korsakoff- Syndrom tritt bei Alkoholikern mit Vitamin B1- Mangel meist akut auf. Die Symptome sind u. a. Bewusstseinstörungen, Augenmuskelparesen und Ataxie. Die Behandlung besteht in der Gabe von Vitamin B1 und Alkoholabstinenz

a.) Nennen Sie ein cytosolisches Enzym, dessen Funktion durch Vitamin B1- Mangel beeinträchtigt wird!

b.) Beschrieben wird, dass Vitamin B1- Mangel zu einer raschen Glycolyse im ZNS führt, und eine Glucoseinfusion vor Vitamin B1- Substitution deshalb das Syndrom verschlimmern kann. Nennen Sie ein Enzym, dessen Aktivitätsverlust durch Vitamin B1- Mangel die beschleunigte Glycolyserate bewirken könnte!

25. Beim Abbau von Fettsäuren mit ungerader Zahl von C- Atomen entsteht im letzten Reaktionszyklus Propionyl- CoA. Im Zellstoffwechsel wird daraus Succinyl- CoA gebildet. Nennen Sie zwei Vitamine, deren Coenzymformen für diese Umwandlung benötigt wird. Geben Sie dazu jeweils das entsprechende Enzym oder die Reaktion an.

26. Nennen Sie das Enzym, dessen Defekt

a.) zum M. Pompe führt

b.) zum M. Gaucher führt

27. a.) Nennen Sie eine Substanz, die bei einem Defekt der Argininosuccinatlyase – neben Ammoniumionen – in stark erhöhter Konzentration im Serum nachgewiesen werden kann!

b.) Nennen sie eine Möglichkeit zur Behandlung einer Argininosuccinasedefizienz!

28. a.) Welche Reaktion katalysiert die Glutaminase?

b.) Beschreiben Sie die subzelluläre Lokalisation des Enzyms in Hepatozyten!

29. Die Ahornsirupkrankheit beruht auf einer angeborenen Störung der dehydrierenden Decarboxylierung von  $\alpha$ - Ketosäuren, die aus verzweigt-kettigen Aminosäuren entstehen

a.) Nennen Sie EINE der Aminosäuren, deren Abbau gestört ist!

b.) In welchem Zellkompartiment befindet sich beim Gesunden das bei der Ahornsirupkrankheit gestört Enzym?

30. Nennen Sie ein Enzym, das

a.) durch AMP allosterisch aktiviert wird!

b.) durch Glucose allosterisch gehemmt wird!