

**TD MHM 2<sup>ème</sup> année**  
**TD\_CHAPITRE IV\_Anomalies de la  $\beta$ -oxydation des acides gras**

1. Corrigez la phrase si elle est fausse: « L'oxydation des (AG) est strictement localisée dans la mitochondrie et les peroxysomes »
2. les anomalies congénitales de l'oxydation des AG touchent strictement :
  - a. Les transporteurs membranaires et les enzymes liées au cycle de la carnitine
  - b. Les enzymes de la  $\beta$ -oxydation
  - c. (a)+(b)
  - d. Suggérez une réponse correcte
3. Citez les enzymes et protéines responsables du transfert des acides gras du plasma à la mitochondriale.
4. Corrigez la phrase si elle est fausse : « Tout les AG utilisent les mêmes protéines dans leur transfert mitochondriale »
5. justifiez hypoglycémie qui est causée par un déficit du transporteur plasmique de la carnitine (OCTN2).
6. le déficit du transporteur plasmique de la carnitine (OCTN2) entraîne :
  - a. une augmentation de l'excrétion rénale de la carnitine
  - b. une diminution de l'excrétion rénale de la carnitine
  - c. une diminution de la carnitine libre (cytoplasmique)
  - d. une diminution de la carnitine libre (cytoplasmique)
7. Justifiez la diminution en carnitine libre (cytoplasmique) et l'augmentation en carnitine totale (plasmique) en cas de déficit en OCTN2
8. Le déficit en carnitine
  - a. Limite la production d'énergie
  - b. Peut être corrigé par supplémentations en carnitine.
  - c. Peut être corrigé par supplémentations en carnitine et en OCTN2
  - d. N'empêche pas le transport AGCL dans la mitochondrie.
9. Le Déficit en carnitine palmitoyl transferase II (CPT II)
  - a. Aura un effet sur le transport des Acyl-CoA CL
  - b. Diminue l'approvisionnement en Acétyl-CoA
  - c. Peut être corrigé par régime riche en AGCL
  - d. Peut être corrigé par régime pauvre en AGCL
10. Le déficit congénital de la  $\beta$ -oxydation peut toucher :
  - a. Les acyl-CoA
  - b. OH - CoA/proteine trifonctionnelle (LCHAD/TFP)
  - c. Les acylCoA DH
  - d. L' OH -acyl-CoA DH
  - e. flavoprotéines de transfert d'électrons/flavoprotéines de transfert d'électrons DH (ETF/ETFDH)
11. Comment expliquer l'apparition d'une acidurie dicarboxylique dans les urines d'un patient souffrant d'un déficit de la  $\beta$ -oxydation?