

# Interconversion des oses



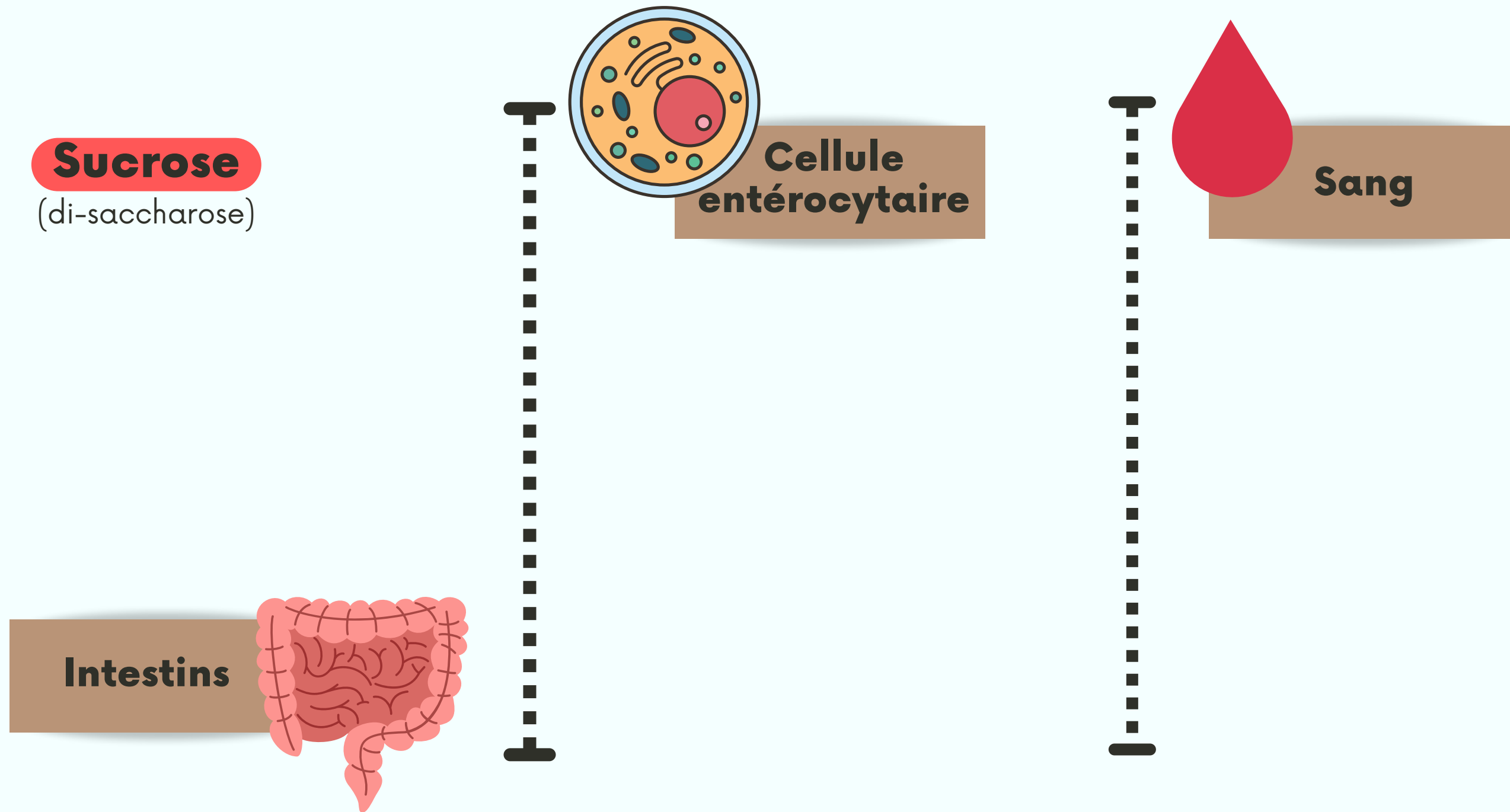
# Fructose



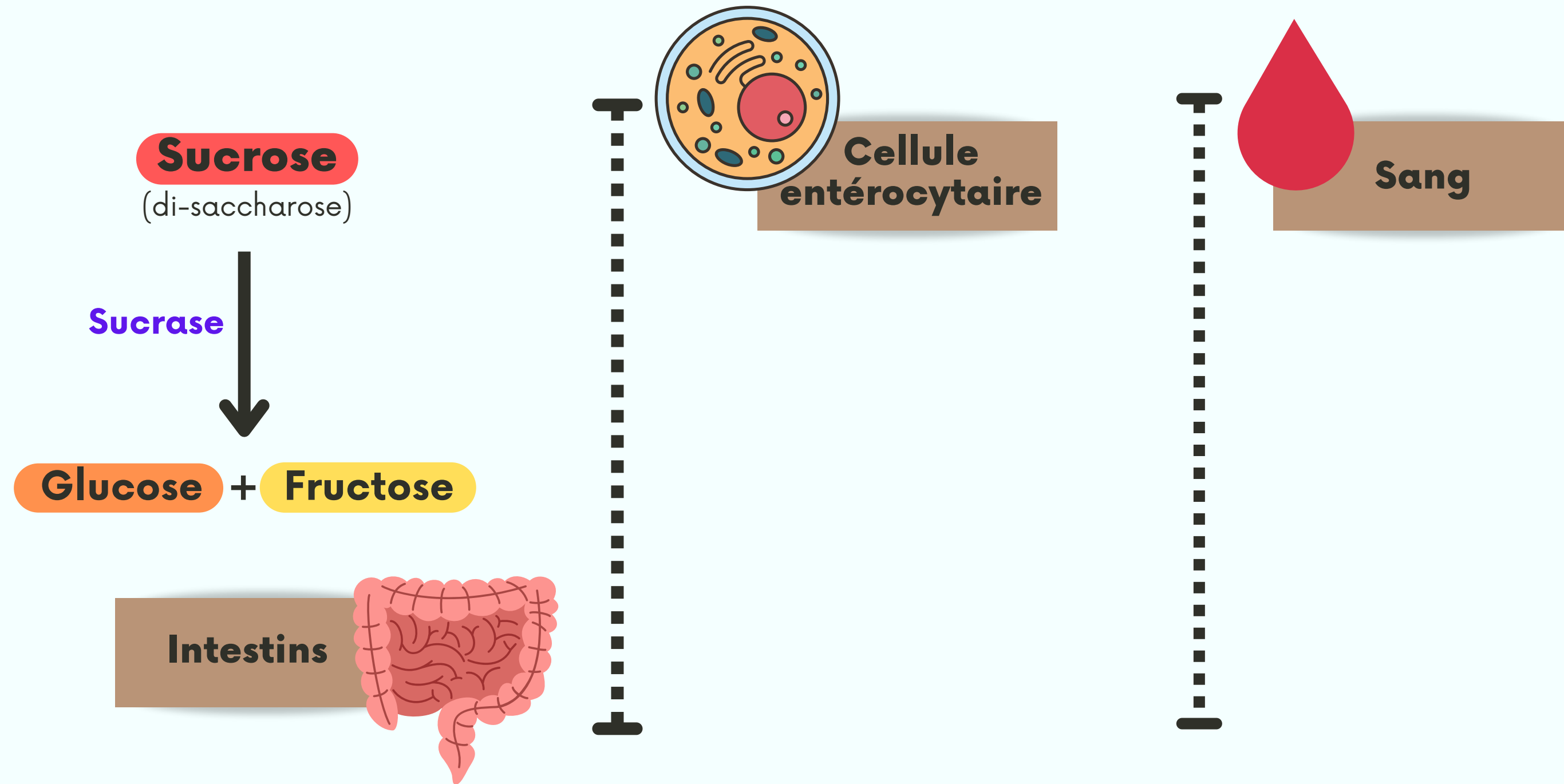
●○○

Principalement retrouvé dans les **fruits**, il représente **15 à 20%** des calories journalières ( $\approx 100\text{g/jour}$ )

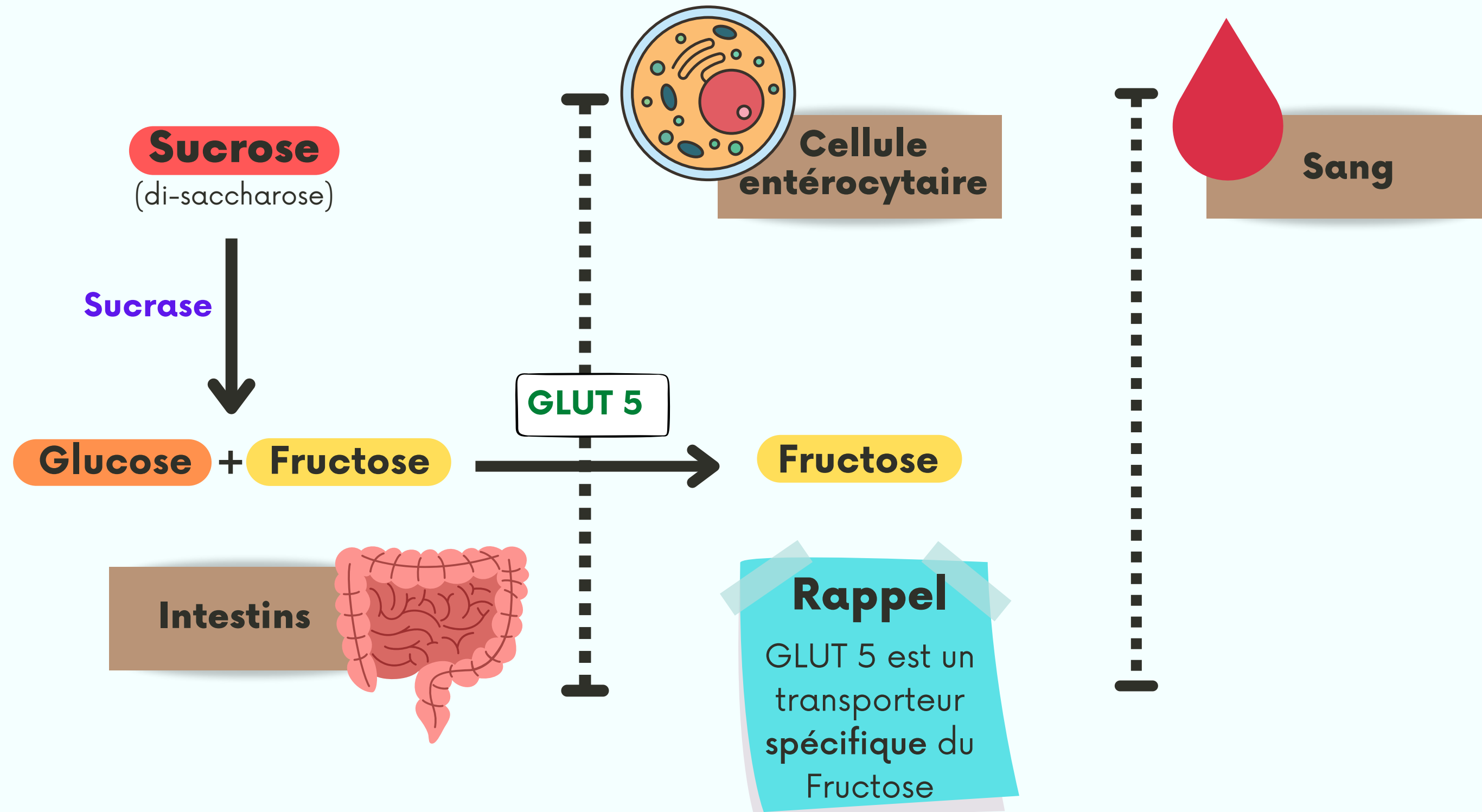
# Digestion



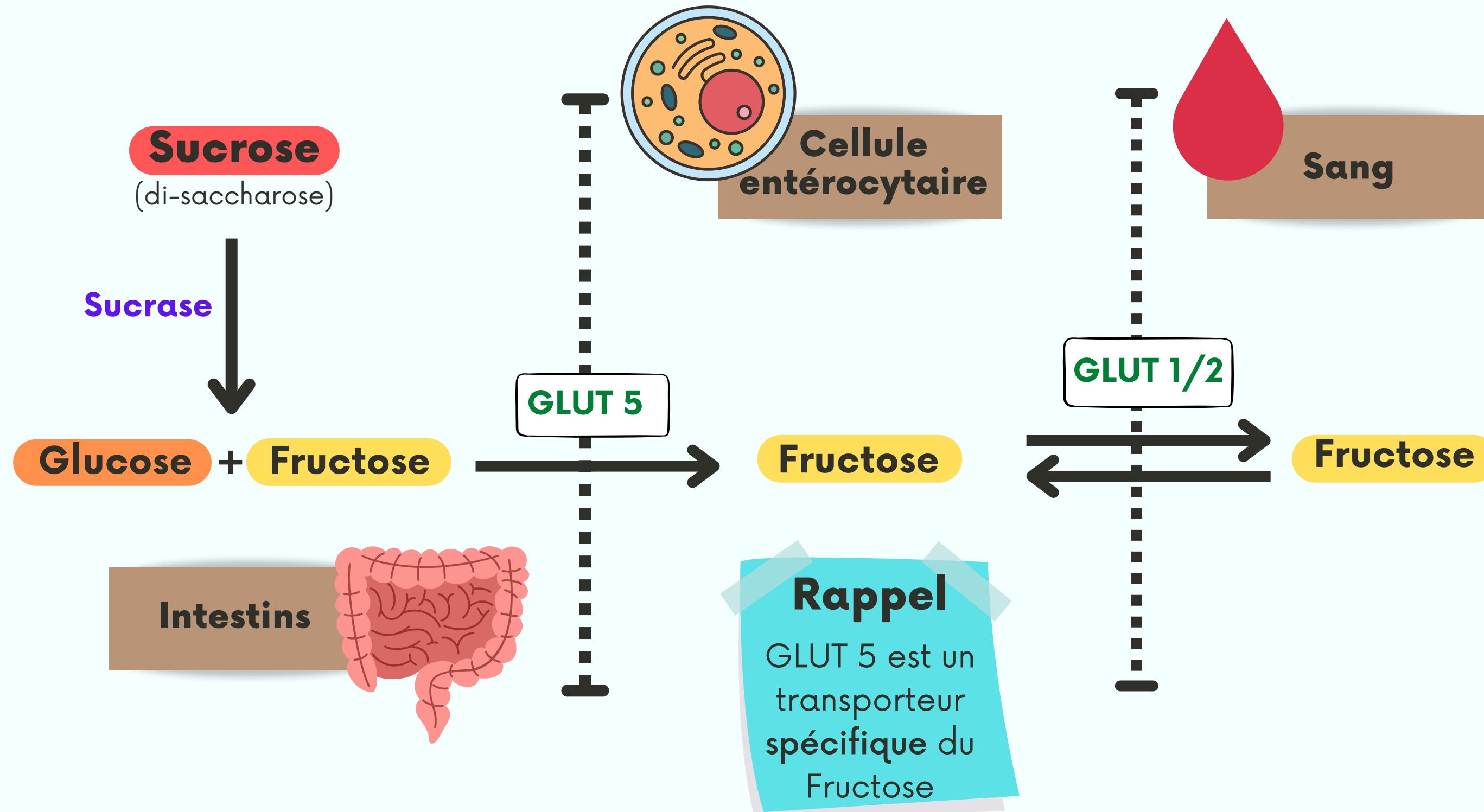
# Digestion



# Digestion

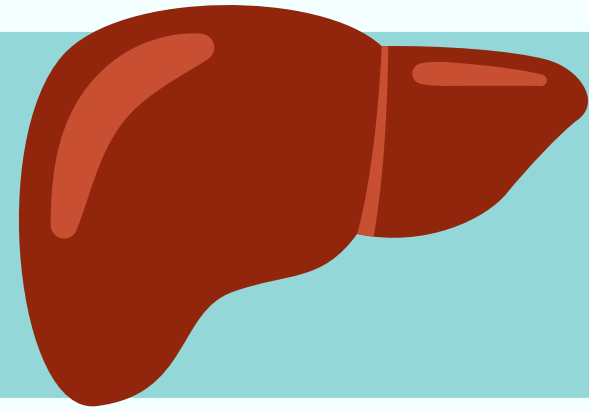


# Digestion



# Dans le foie

(majoritairement)



**Fructose**

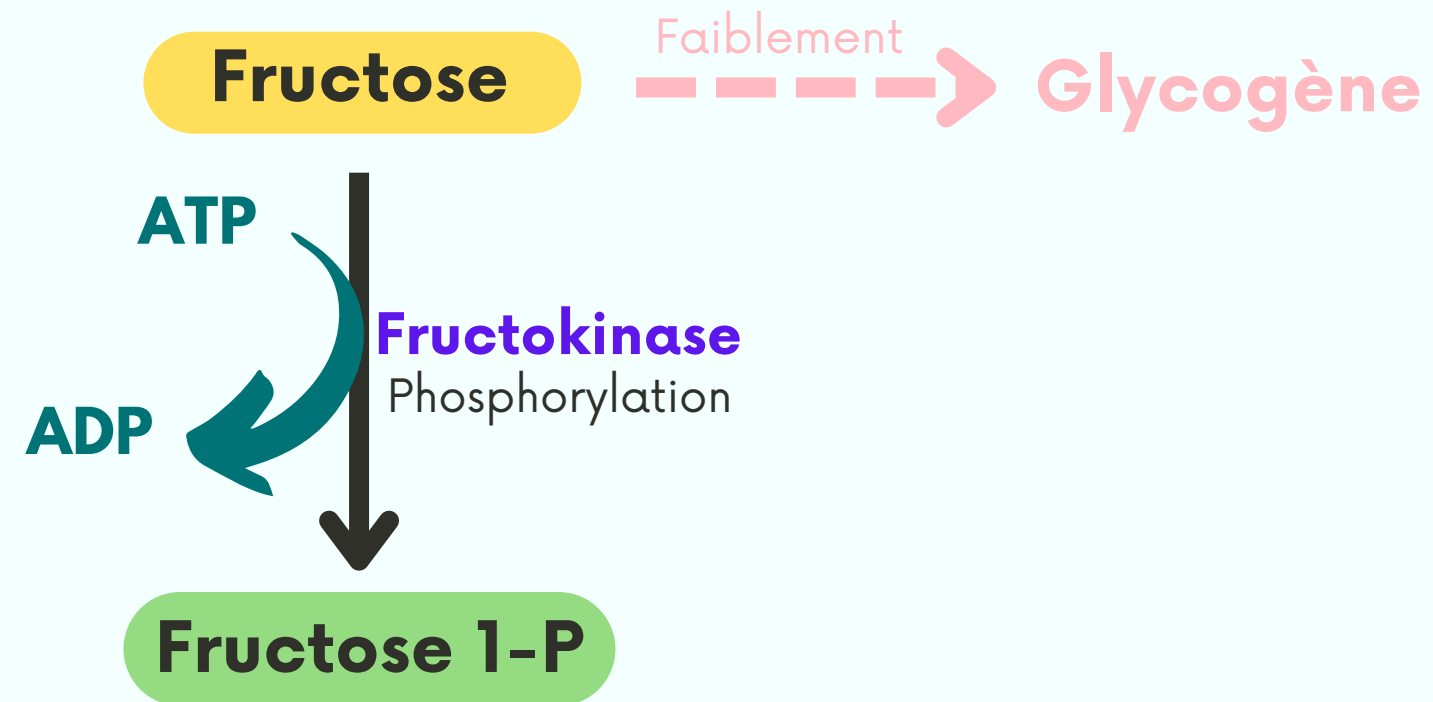
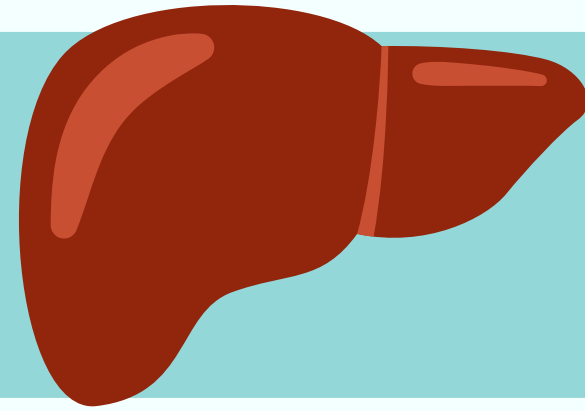
Faiblement



**Glycogène**

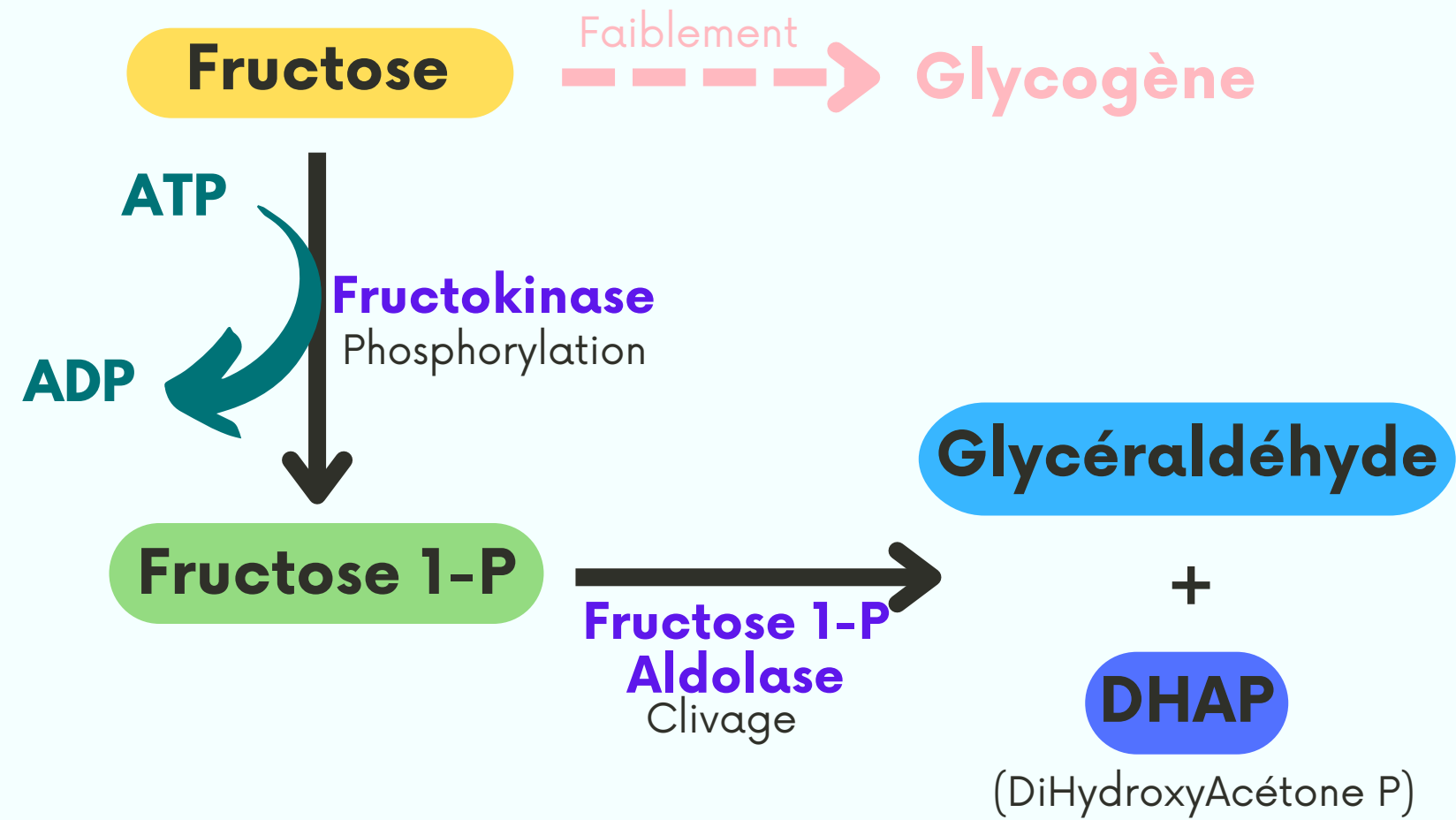
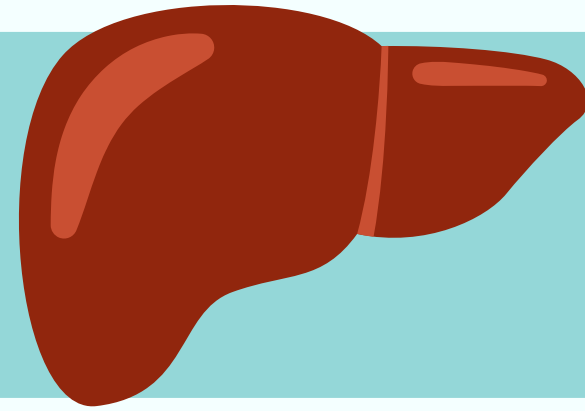
# Dans le foie

(majoritairement)

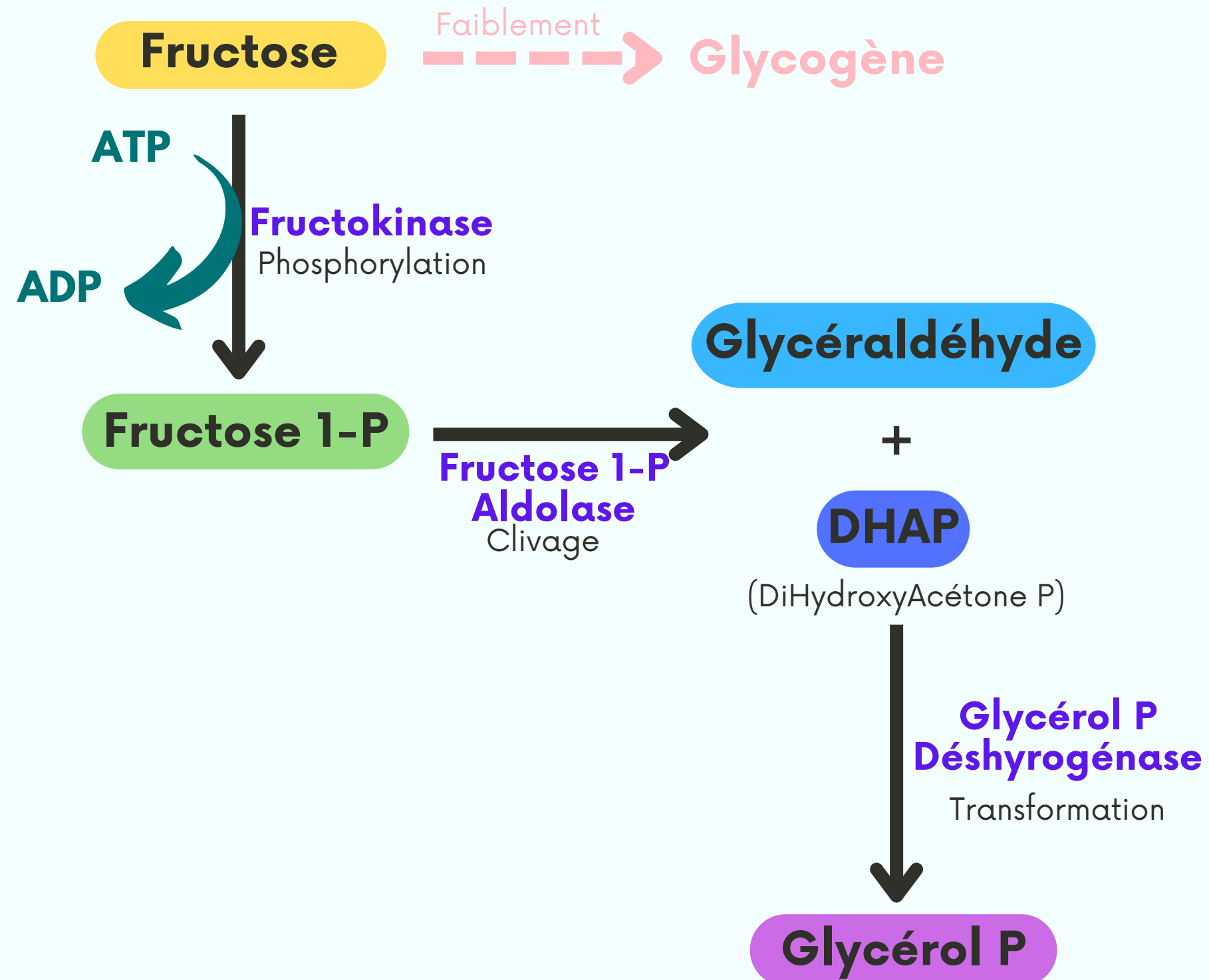
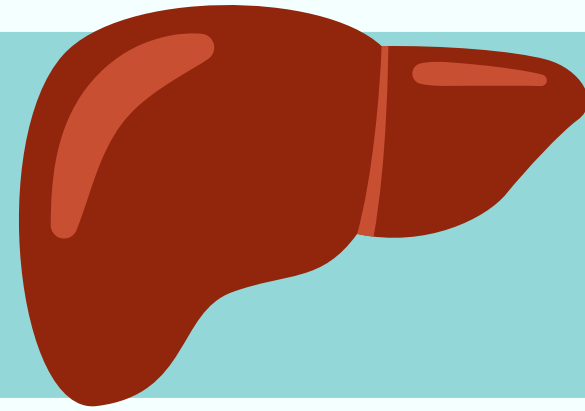




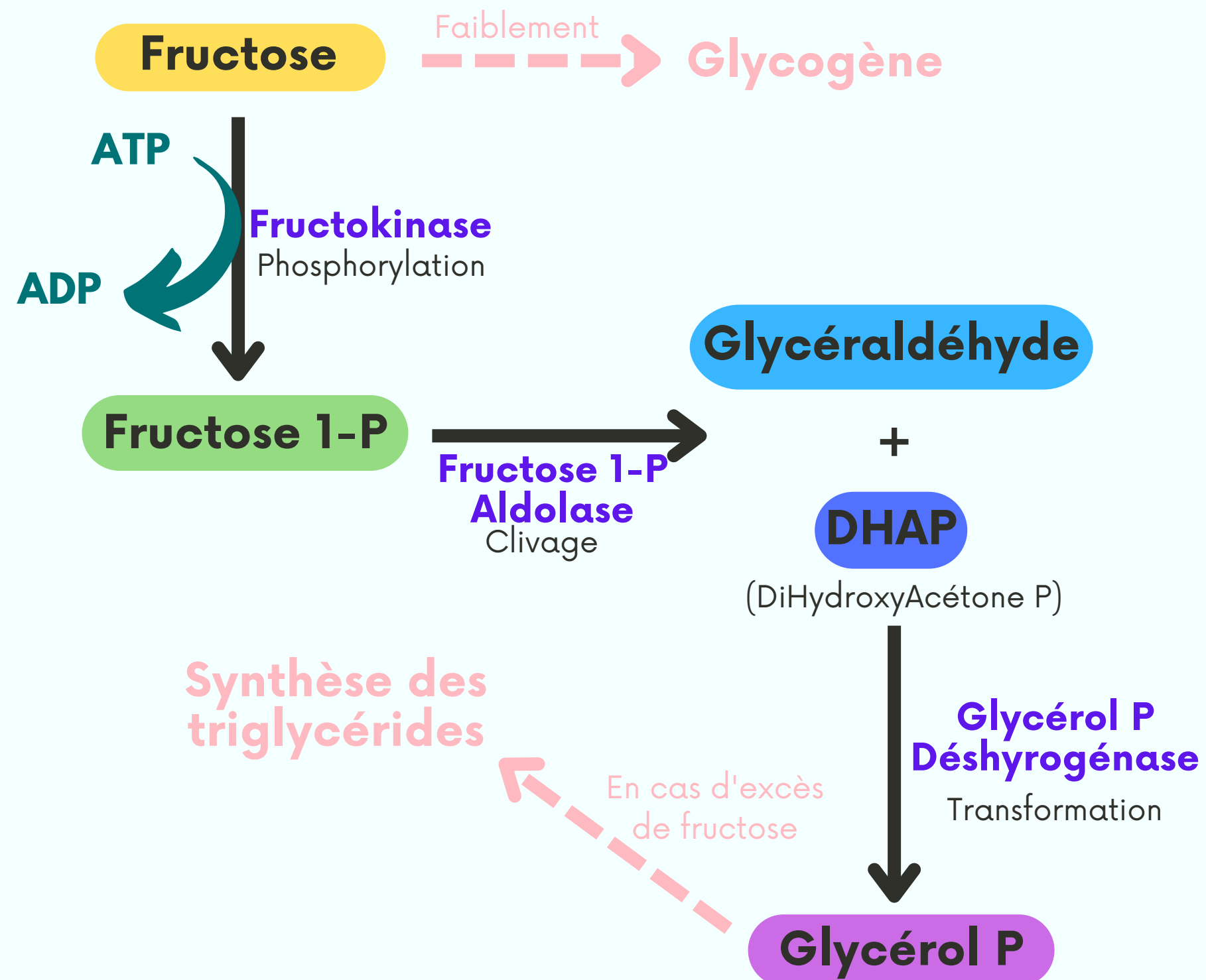
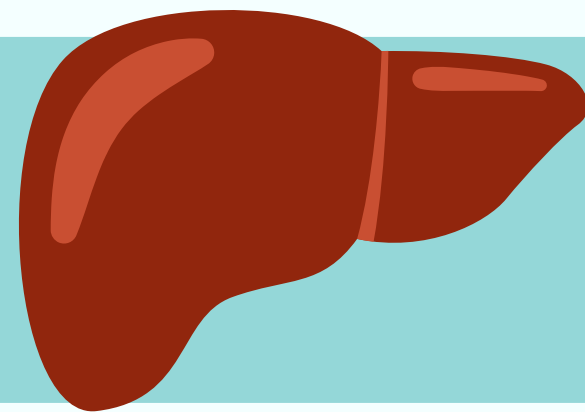
# Dans le foie (majoritairement)



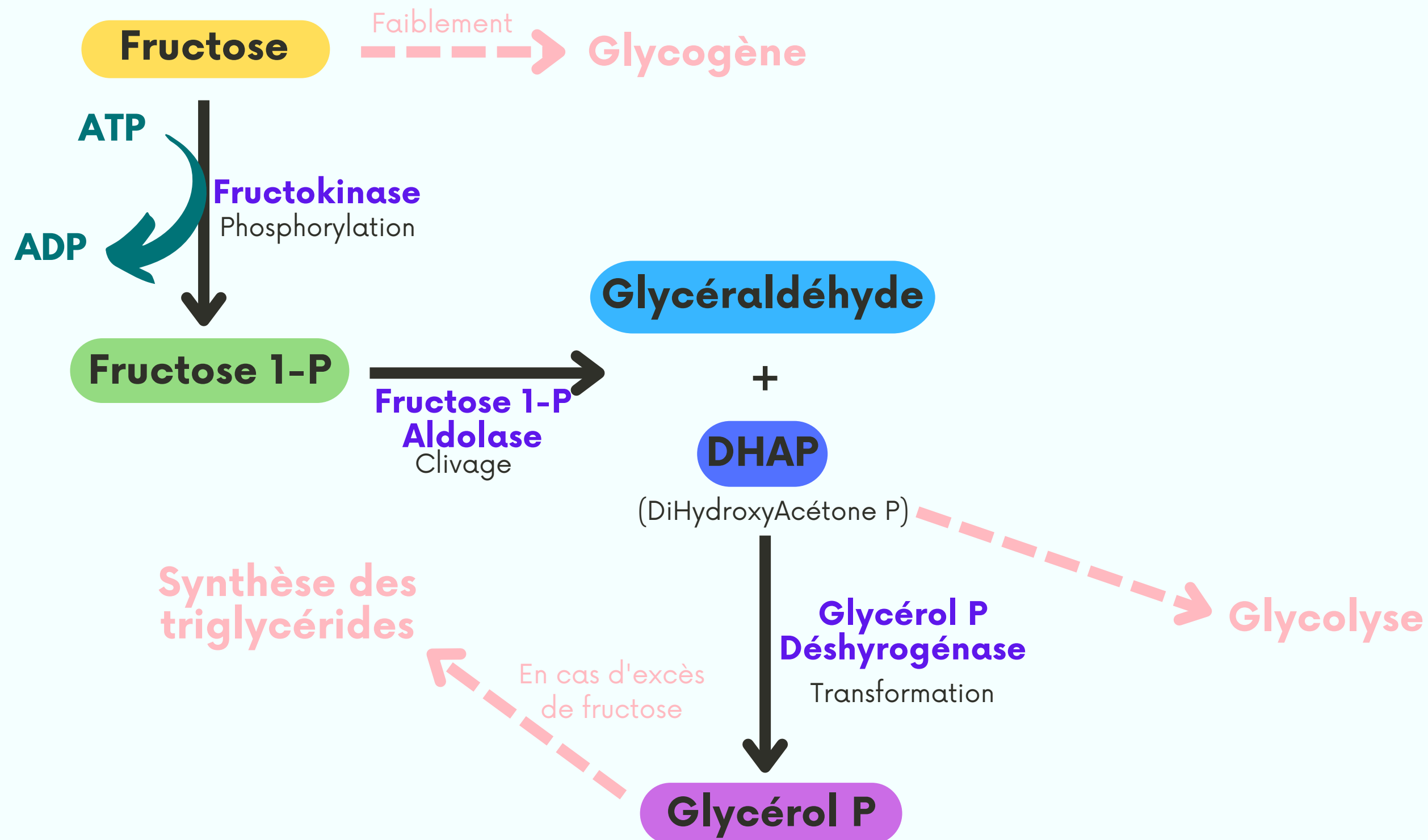
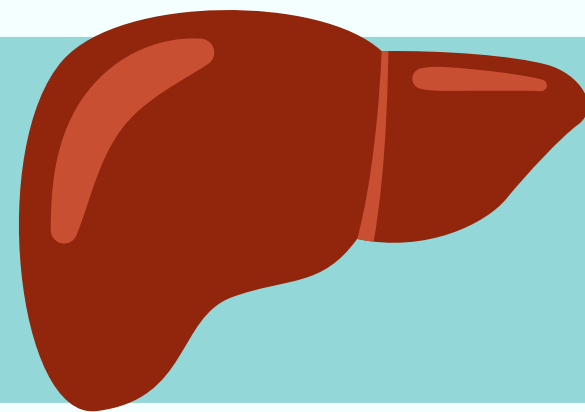
# Dans le foie (majoritairement)



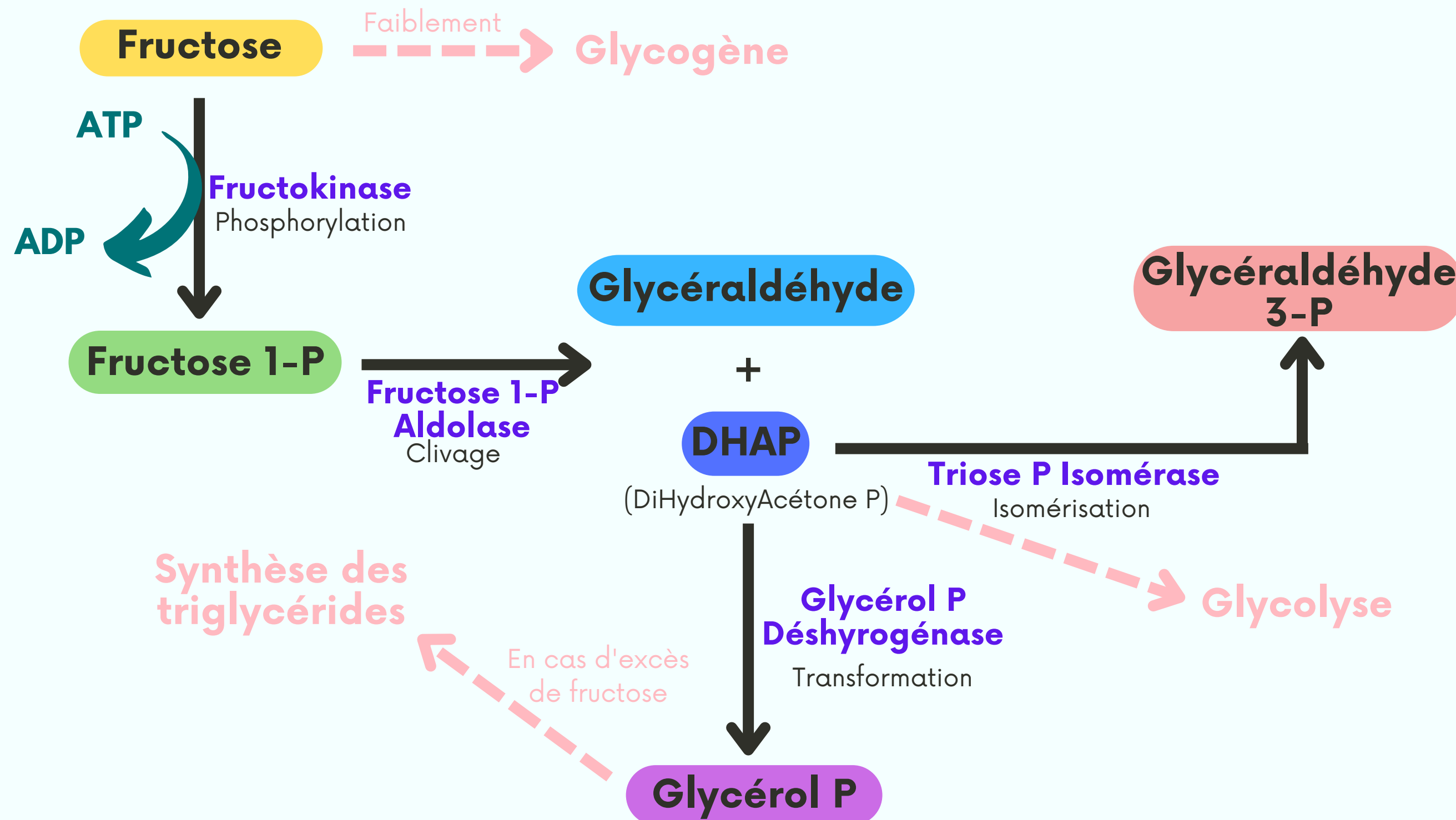
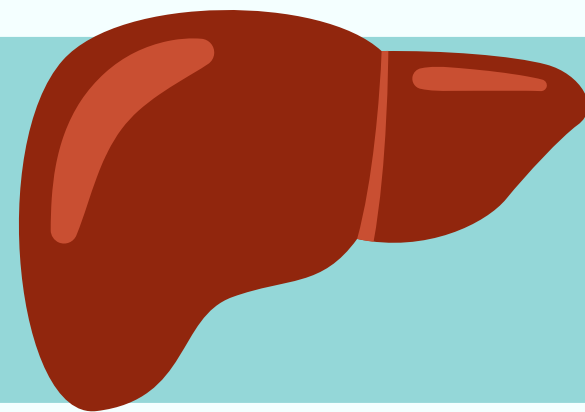
# Dans le foie (majoritairement)



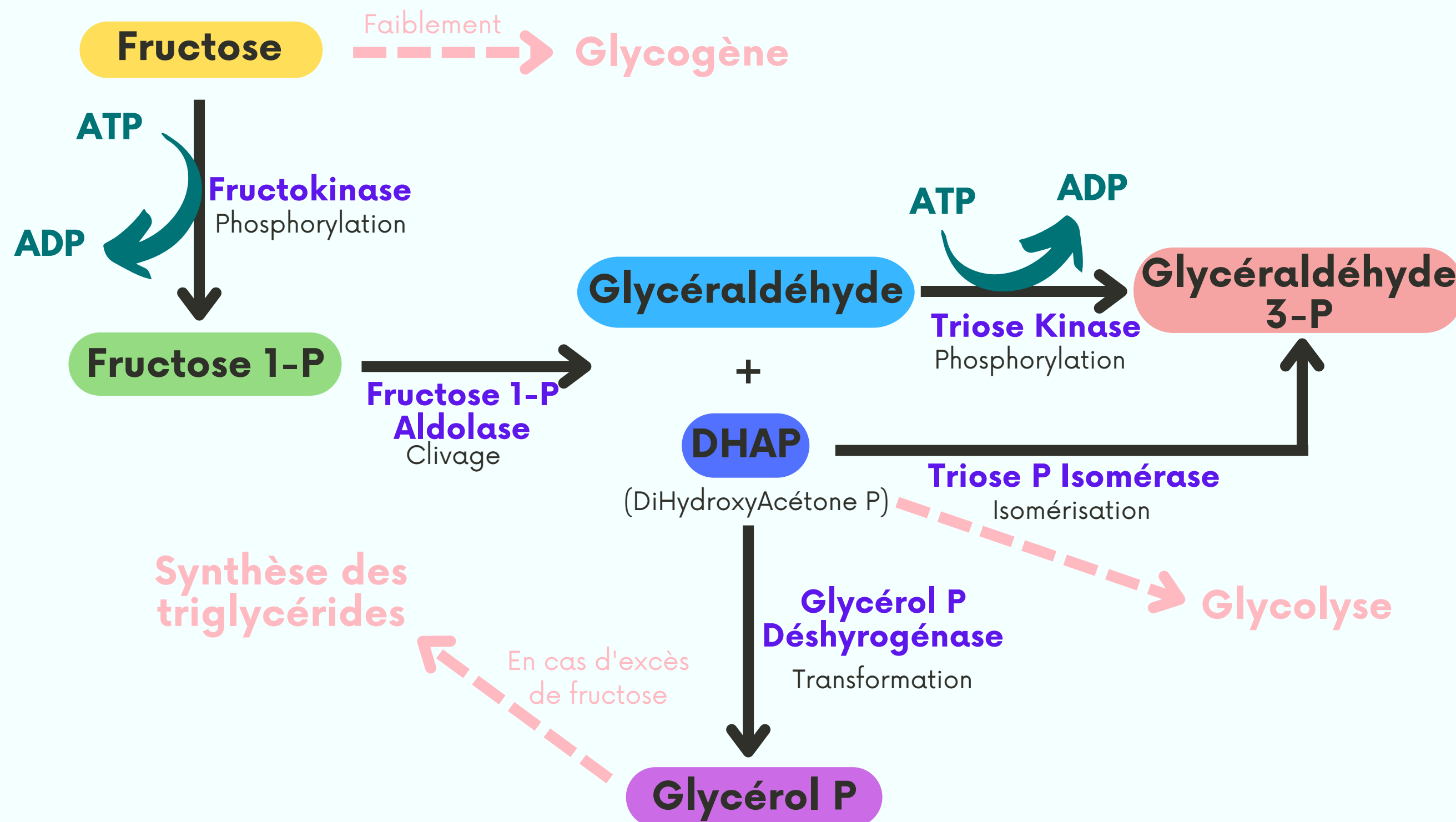
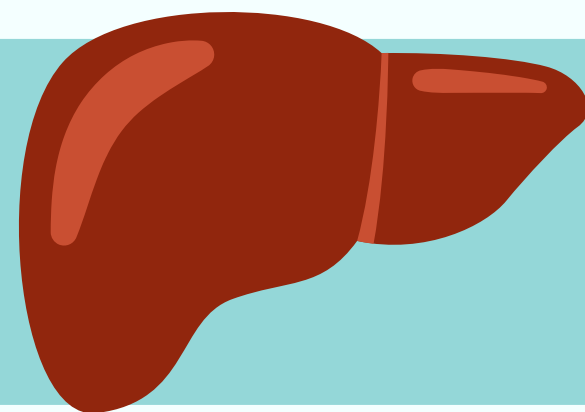
# Dans le foie (majoritairement)



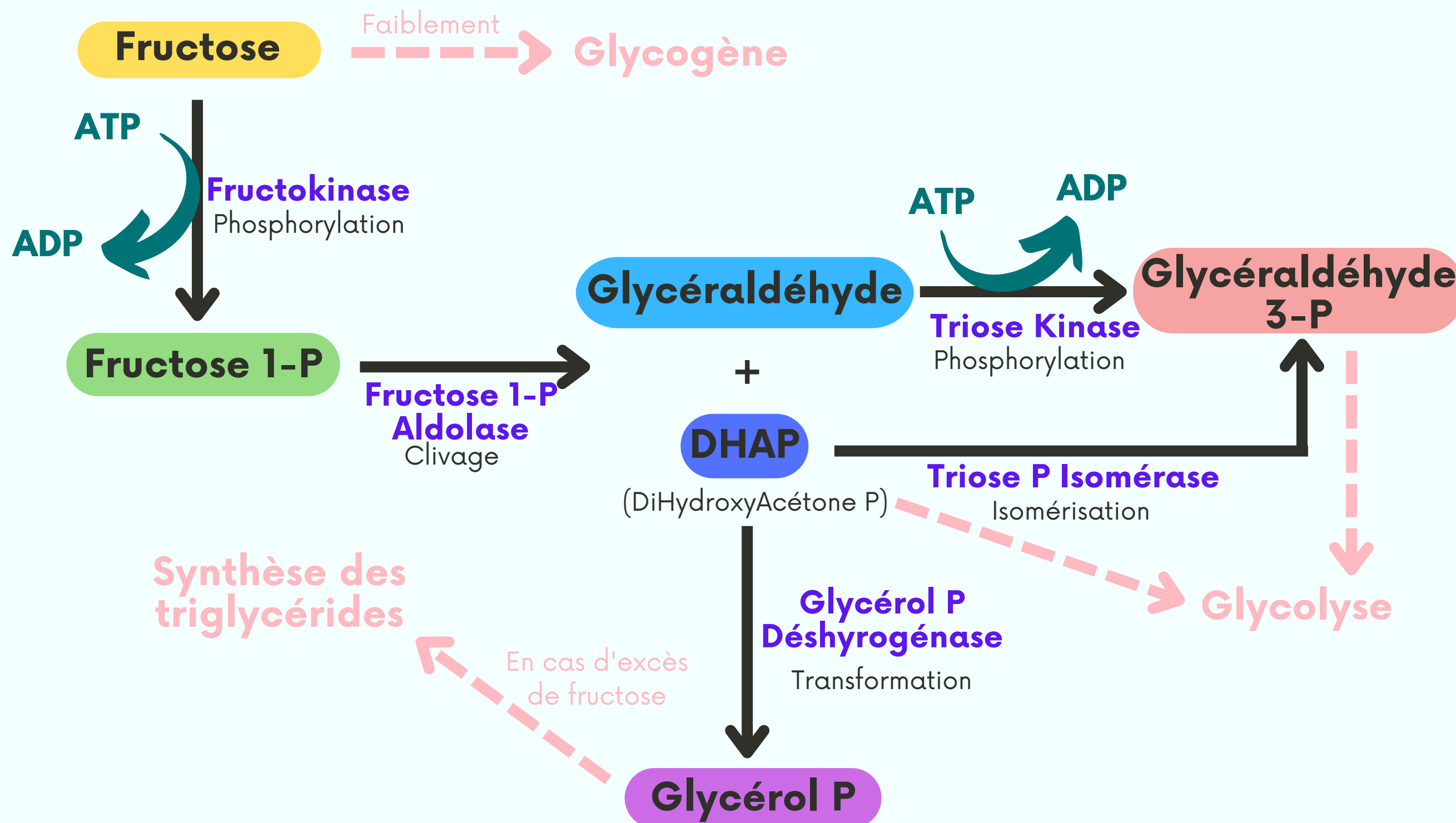
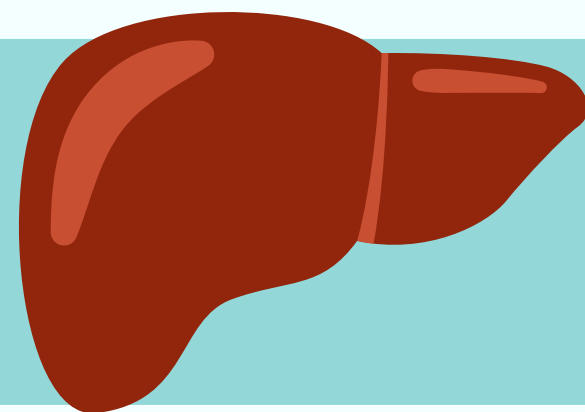
# Dans le foie (majoritairement)



# Dans le foie (majoritairement)



# Dans le foie (majoritairement)



# Anomalies génétiques

L'accumulation  
de **Fructose 1-P**  
est toxique



## Fructosémie

Déficit en **Fructose 1-P Aldolase**

Symptômes : **hépatomégalie chronique** et **retard de croissance**

Traitement : **éviction des fruits**

## Fructosurie

Déficit en **Fructokinase**

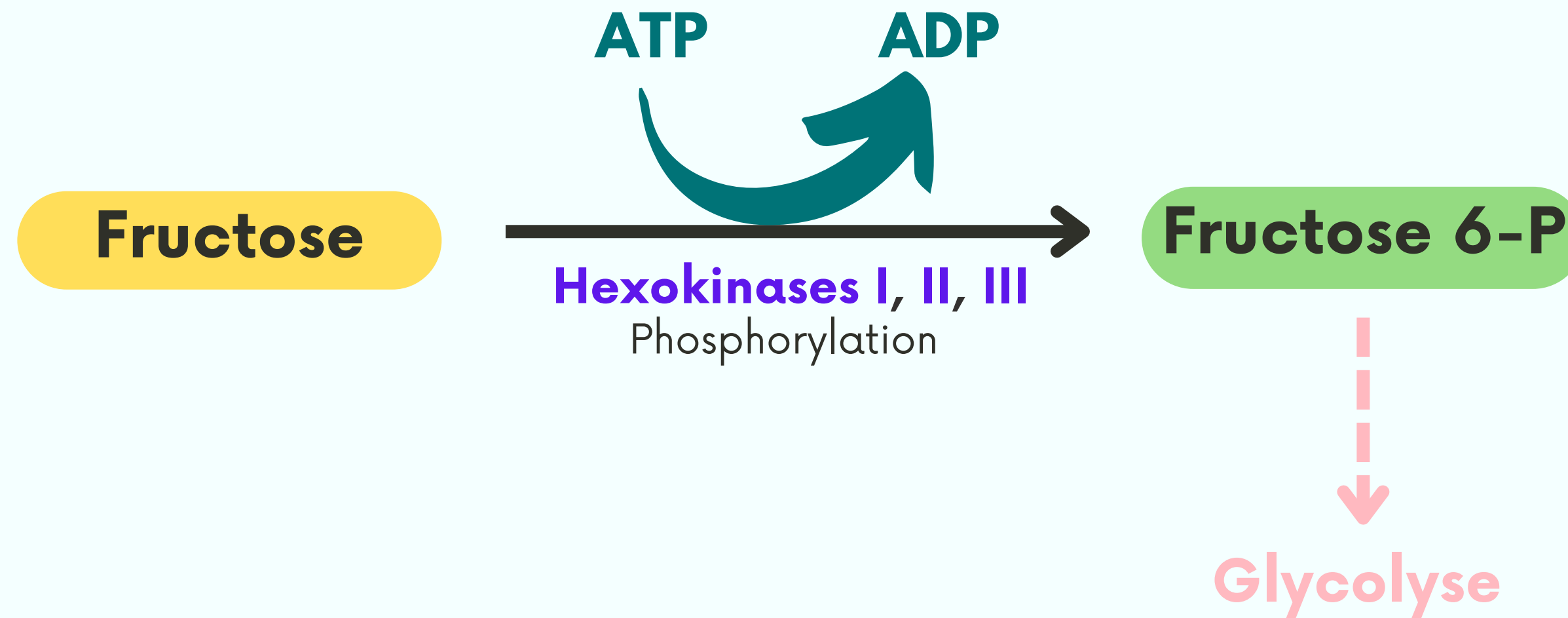
**ASYMPTÔMATIQUE !!!!!**

Le **fructose n'étant pas toxique**,  
il est **éliminé par les urines**



# Dans le tissu extra-hépatique

(très faiblement)



# Galactose

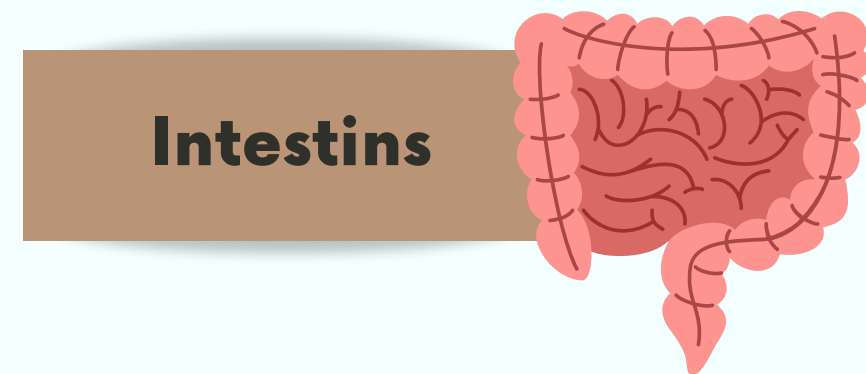
●○○

Abondant dans les produits laitiers,  
il est majoritairement métabolisé  
par le foie

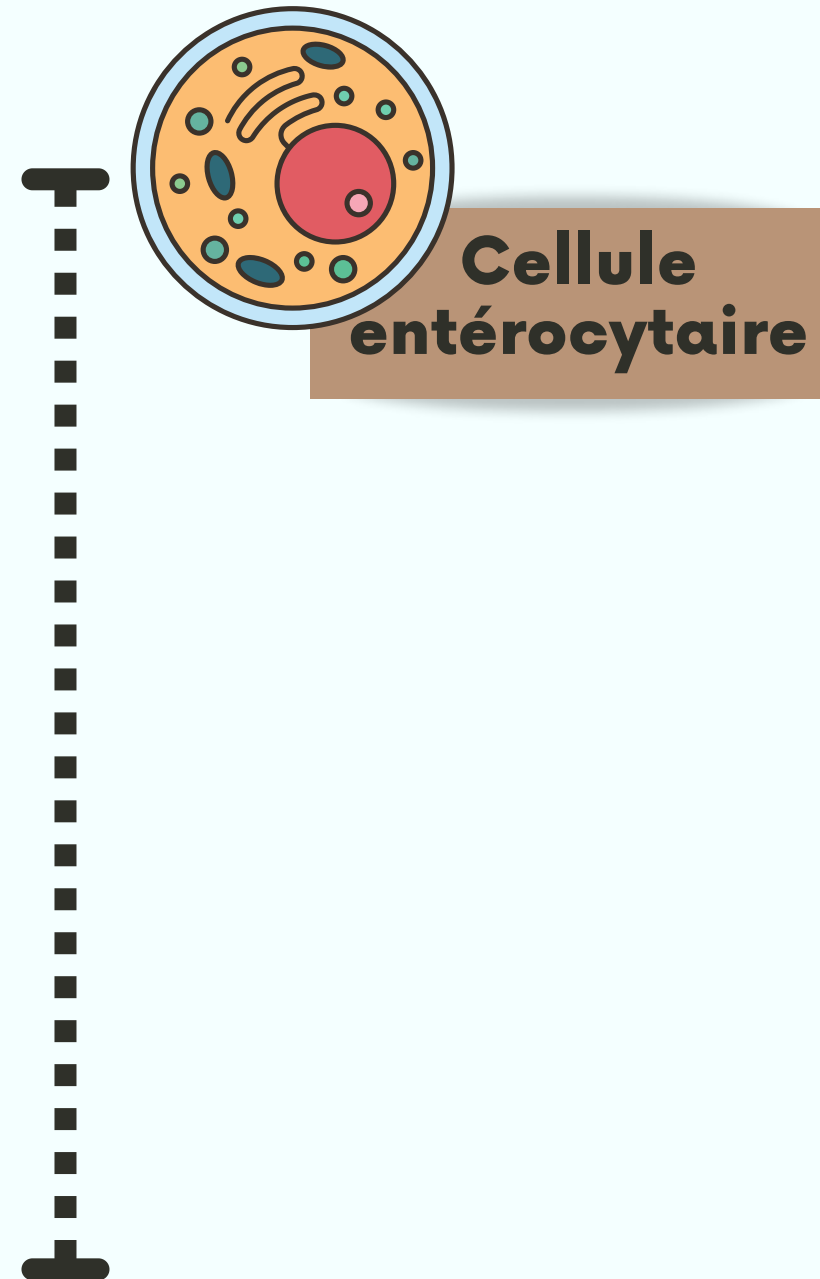


# Digestion

**Lactose**  
(di-saccharose)



**Intestins**

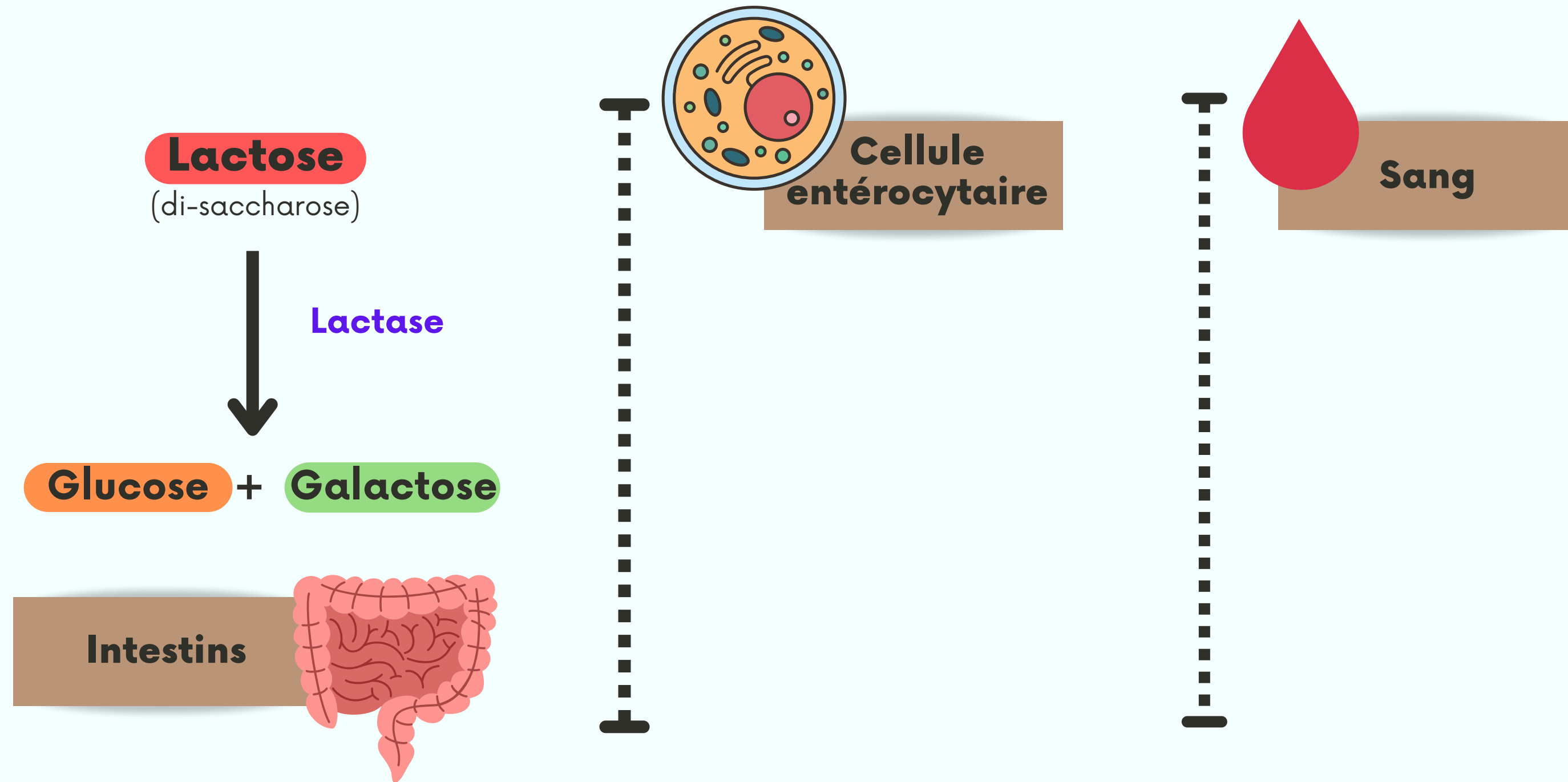


**Cellule  
entérocytaire**

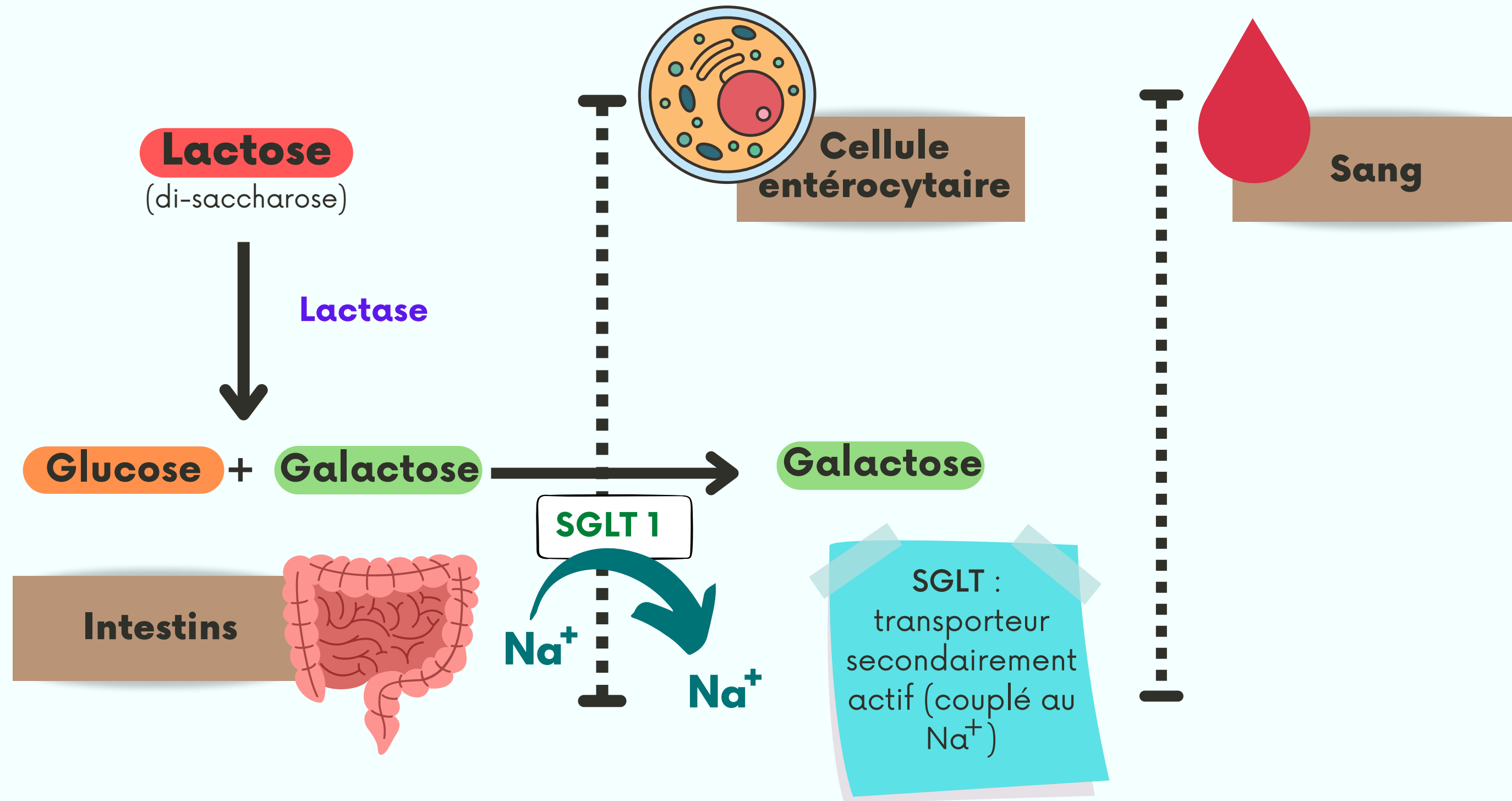


**Sang**

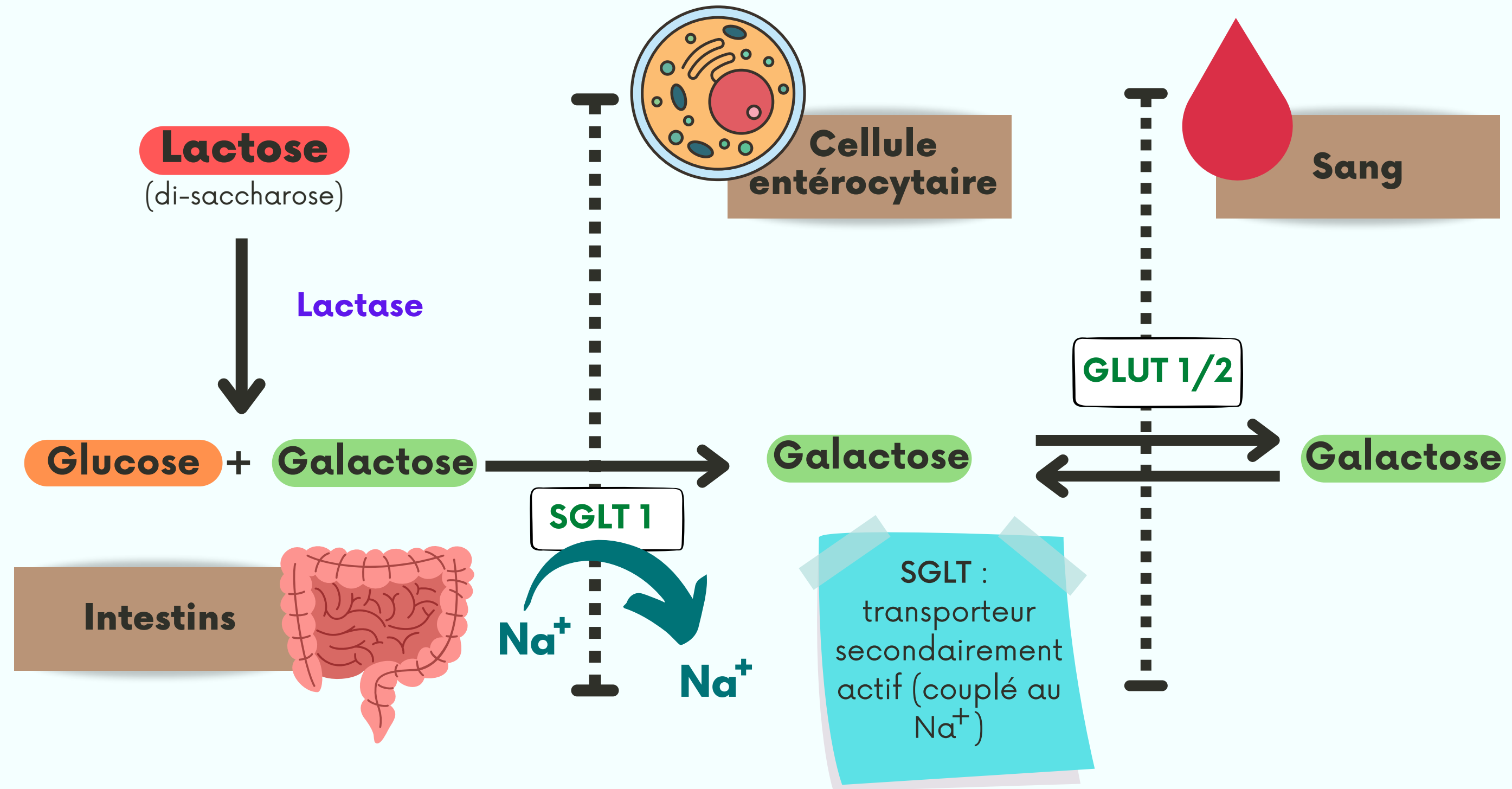
# Digestion



# Digestion

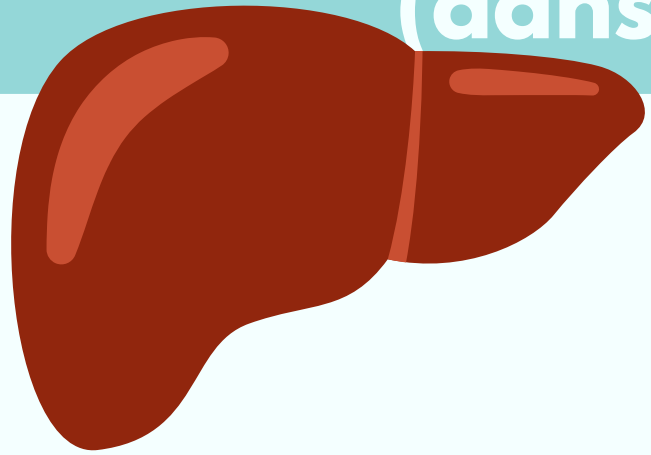


# Digestion



# Métabolisation

(dans le foie)



**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**



**Galactose 1-P**

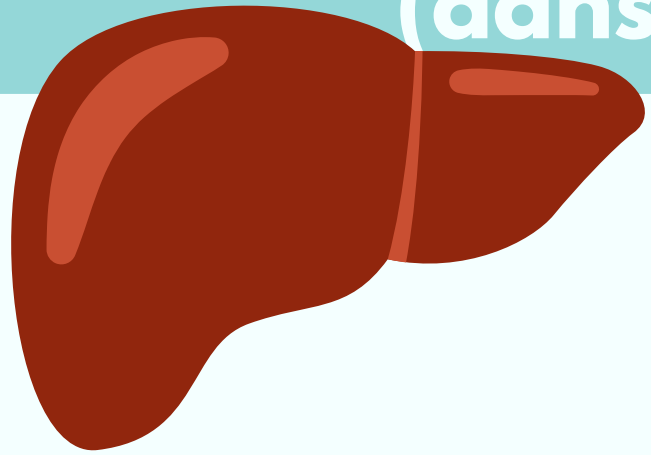
**ATP**



**ADP**

# Métabolisation

(dans le foie)



**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**



**Galactose 1-P**



**UDP-Galactose**

**ATP**

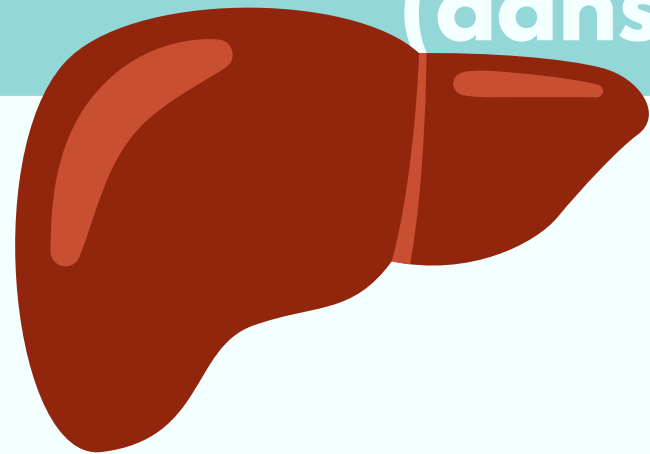


**ADP**



# Métabolisation

(dans le foie)



**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**



**Galactose 1-P**



**UDP-Galactose**

**ATP**

**ADP**

**UDP-Glucose**

**Glucose 1-P**

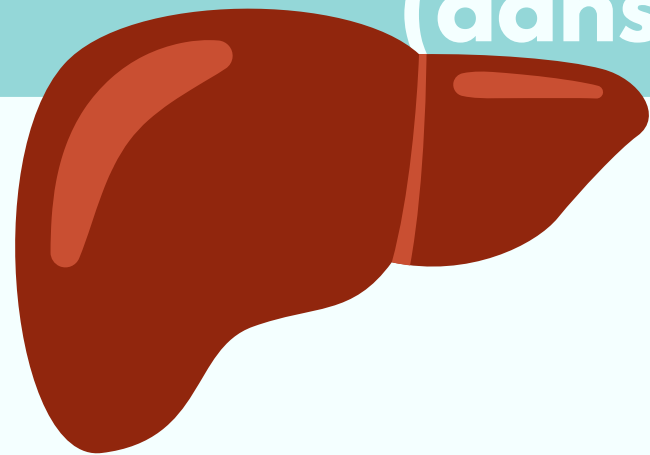
**Galactose 1-P Uridyl Transférase**

**Surtout chez le nourrisson**

(à cause de sa consommation majoritaire en lait)

# Métabolisation

(dans le foie)



**Enfant et Adulte**  
**UNIQUEMENT**

UDP-Galactose  
PyroPhosphatase

**PPi**

(PyroPhosphate  
inorganique)

**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**



**Galactose 1-P**



**UDP-Galactose**

**ATP**

**ADP**

**UTP**



**UDP-Glucose**

**Glucose 1-P**

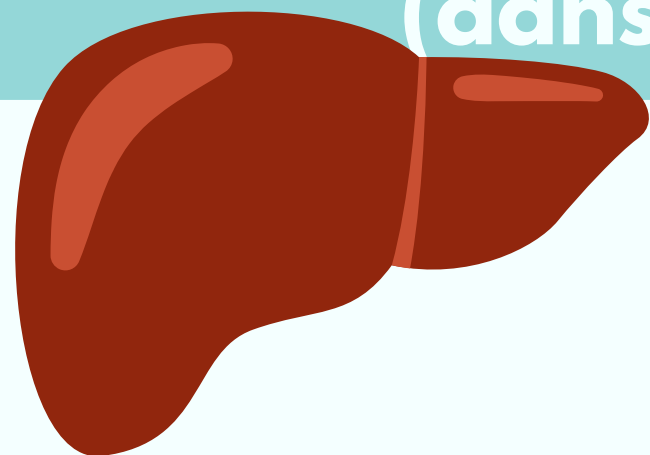
**Galactose 1-P Uridyl Transférase**

**Surtout chez le nourrisson**

(à cause de sa consommation majoritaire en lait)

# Métabolisation

(dans le foie)



**Enfant et Adulte**  
**UNIQUEMENT**

UDP-Galactose  
PyroPhosphatase

**PPi**

(PyroPhosphate  
inorganique)

**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**

**Galactose 1-P**

**UDP-Galactose**

**ATP**

**ADP**

**UTP**

Glucose

Glucose  
6-P

Glucose  
1-P

**UDP-Glucose**

**Glucose 1-P**

Glucose  
6-P

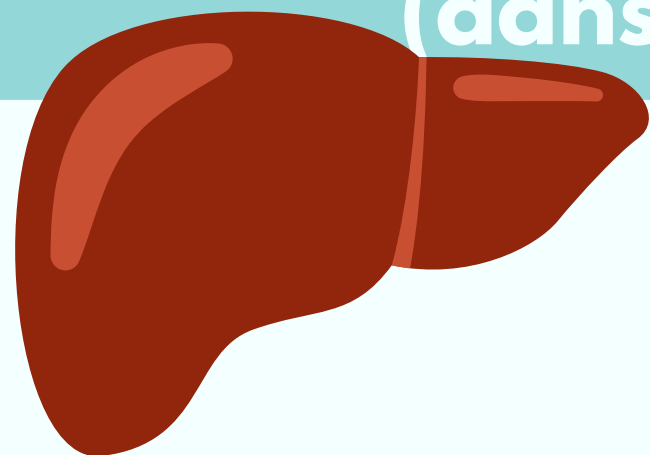
**Galactose 1-P Uridyl Transférase**

Glycolyse

**Surtout chez le nourrisson**  
(à cause de sa consommation majoritaire en lait)

# Métabolisation

(dans le foie)



**Enfant et Adulte**  
**UNIQUEMENT**

UDP-Galactose  
PyroPhosphatase

**PPi**

(PyroPhosphate  
inorganique)

**UTP**

**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**

**Galactose 1-P**

**UDP-Galactose**

**UDP-Glucose**

UDP-Galactose 4  
Épimérase ou  
Isomérase

**ATP**

**ADP**

Glucose

Glucose  
6-P

Glucose  
1-P

**UDP-Glucose**

**Glucose 1-P**

Glucose  
6-P

Galactose 1-P Uridyl Transférerase

**Surtout chez le nourrisson**

(à cause de sa consommation majoritaire en lait)

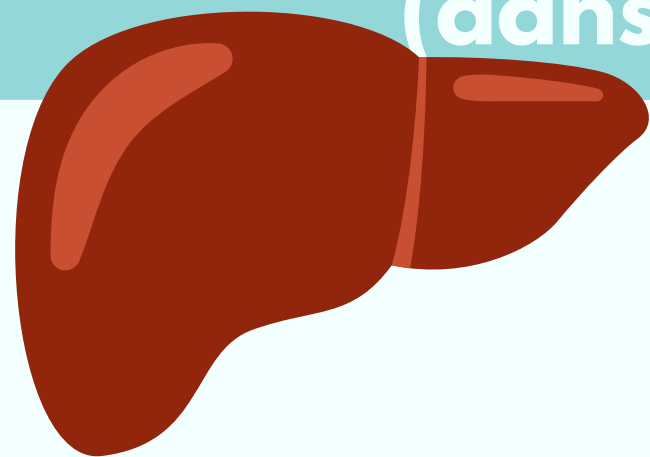
Glycogénogénèse

Glycolyse



# Métabolisation

(dans le foie)



**Enfant et Adulte**  
**UNIQUEMENT**

UDP-Galactose  
PyroPhosphatase

**PPi**

(PyroPhosphate  
inorganique)

**UTP**

**Galactokinase**

Phosphorylation

**Galactose**

**Galactose 1-P**

**UDP-Galactose**

**UDP-Glucose**

**ATP**

**ADP**

Glucose

Glucose  
6-P

Glucose  
1-P

**UDP-Glucose**

**Glucose 1-P**

Glucose  
6-P

**Galactose 1-P Uridyl Transférerase**

**UDP-Galactose 4**  
**Épimérase ou**  
**Isomérase**

Synthèse des  
glycoprotéines,  
glycolipides et  
protéoglycanes

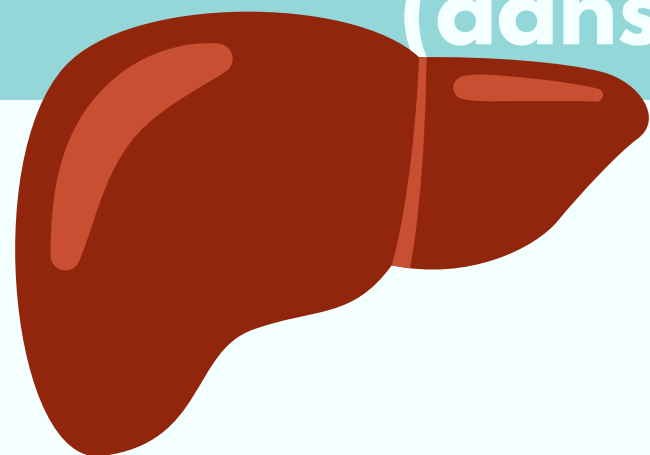
**Glycogénogénèse**

**Glycolyse**

**Surtout chez le nourrisson**  
(à cause de sa consommation majoritaire en lait)

# Métabolisation

(dans le foie)

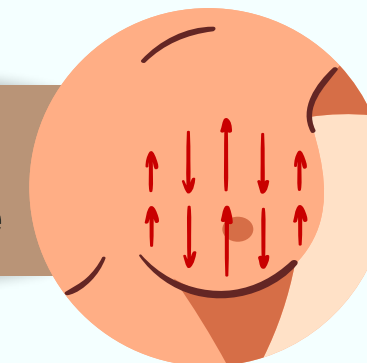


Enfant et Adulte  
**UNIQUEMENT**

UDP-Galactose  
PyroPhosphatase

PPi  
(PyroPhosphate  
inorganique)

Glande  
mammaire



Glucose

UDP

Lactose

Galactokinase  
Phosphorylation

Galactose

Galactose 1-P

ATP

ADP

UTP

UDP-Galactose

UDP-Galactose 4  
Épimérase ou  
Isomérase

UDP-Glucose

Glucose → Glucose 6-P → Glucose 1-P

UDP-Glucose

Glucose 1-P

Glucose 6-P

Galactose 1-P Uridyl Transférase

Synthèse des  
glycoprotéines,  
glycolipides et  
protéoglycanes

Glycogénogénèse

Glycolyse

**Surtout chez le nourrisson**  
(à cause de sa consommation majoritaire en lait)

# Anomalies génétiques



## Galactosémie congénitale

Déficit en **Galactose 1-P Uridyl Transférase**

Symptômes : **hépatomégalie**, **jaunisse**, **cataracte** et **retard mental**

Traitement : **éviction de lait chez le nourisson**

## Galactosémie de type II

Déficit en **Galactokinase**

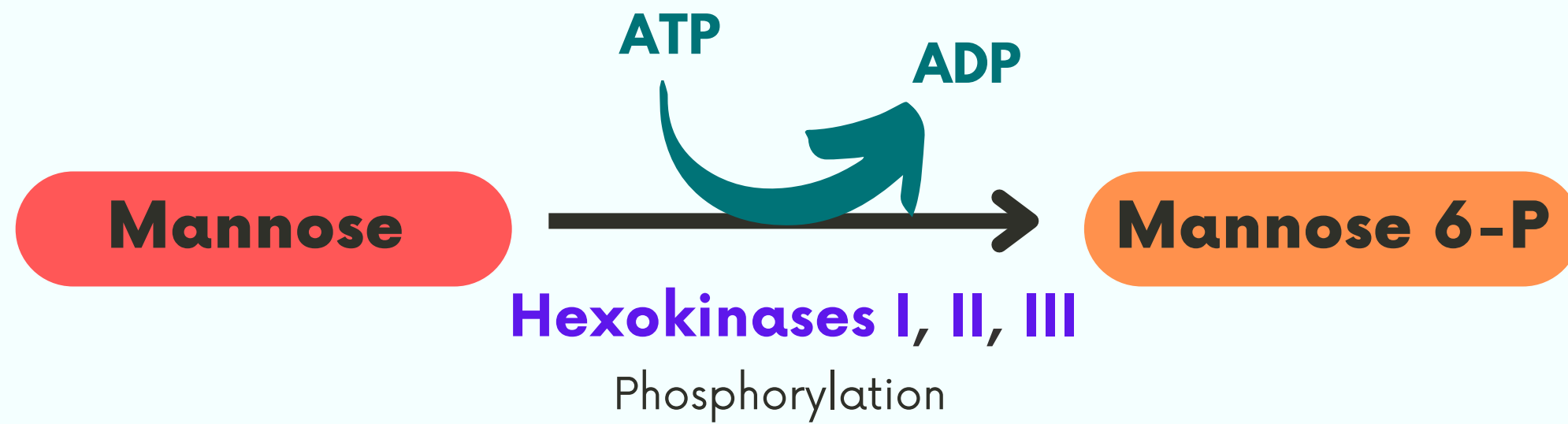
Symptôme : **cataracte**

## Galactosémie de type III

Déficit en **UDP-Galactose 4 Épimérase**

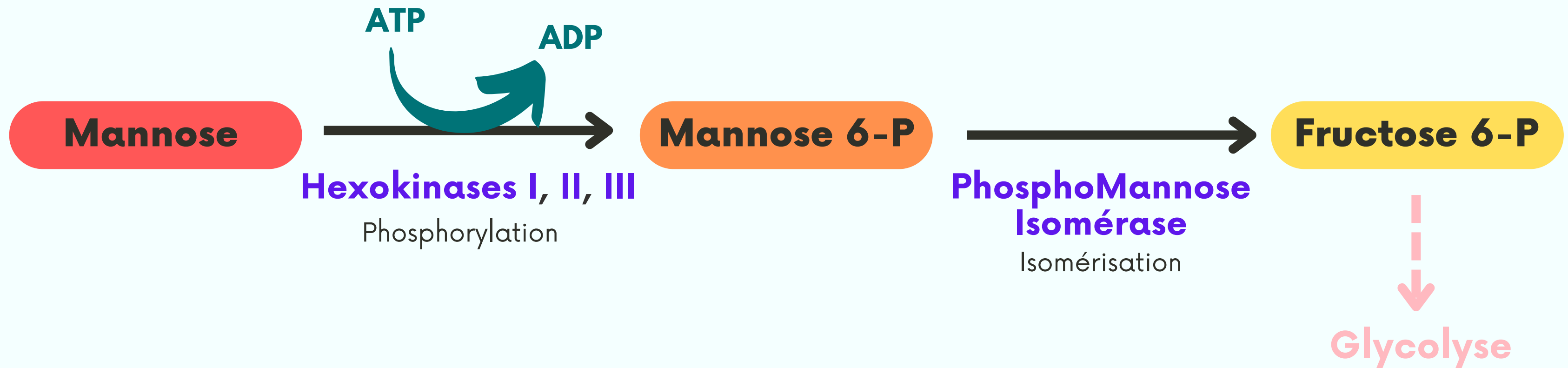
Symptômes : **cataracte** et **+/- hépatomégalie**

# Mannose





# Mannose



# Des questions ?

**"J'ai impassé la Bioch"**

