

INTERCONVERSION DES OSES

Coucouuu !! c'est encore moi, on se retrouve aujourd'hui pour un cours super fun et vraiment pas long (un peu votre pause dans la bioch), vous allez voir, vous allez ki-ffer !! allez j'arrête de papoter et on y vaaa !!

I] INTRODUCTION

-> Les cellules utilisent principalement du **glucose** qui va être dégradé notamment par la glycolyse pour apporter de l'**énergie** aux cellules.

-> En revanche, certaines cellules, notamment les cellules du **foie** vont être capables d'utiliser du **fructose** et du **galactose** pour les dégrader par la glycolyse.

II] LE FRUCTOSE

-> Le **fructose** est abondant dans notre alimentation, présent principalement dans les **fruits** sous la forme de **sucrose** (disaccharide).

-> Le **sucrose** (=saccharose) sera digéré par la **sucrase** au niveau **intestinal** pour libérer des molécules de **glucose** et de **fructose**.



-> Pour **rentrer** dans les cellules, le fructose utilise des transporteurs **GLUT** (transport **passif**).

-> Il est absorbé dans la cellule via **GLUT5** (spécifique du **fructose**) et **ressort** dans la circulation sanguine via **GLUT1 et 2**. Il est ensuite capté par les cellules, y rentre par **GLUT1/2** et pourra être utilisé dans la glycolyse.

-> Le métabolisme du **fructose** a lieu essentiellement dans le foie :

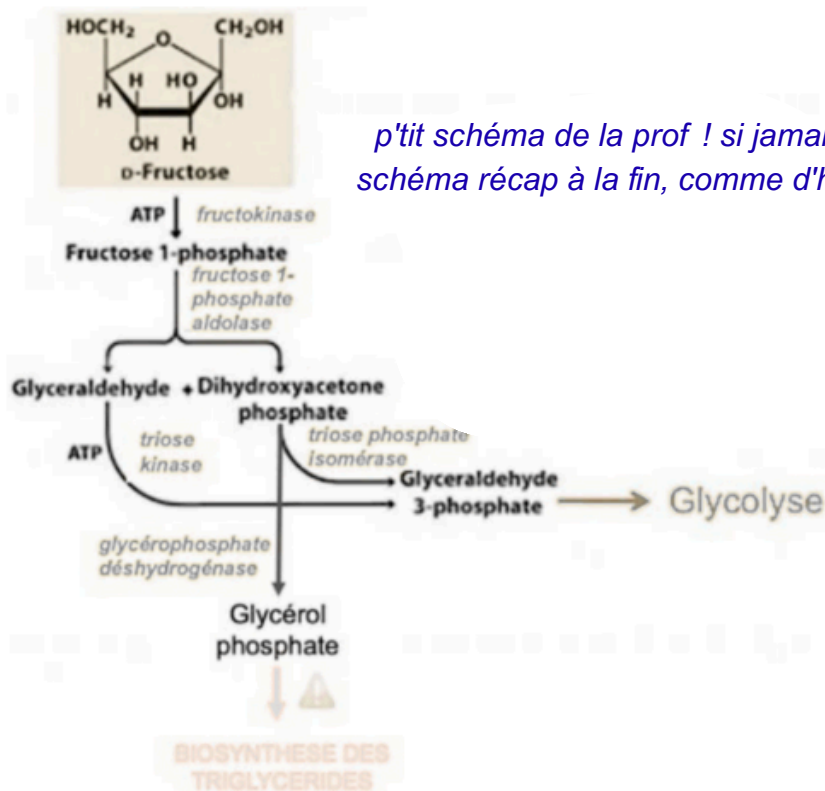
-> Dans le foie, la forme majoritaire des **hexokinases** (1ère enzyme de la glycolyse) est l'**isoforme IV** : la **glucokinase**, spécifique du **glucose** (*on l'a vu dans la glycolyse çaaa !*).

≠

-> C'est la **fructokinase** qui phosphorylera le **fructose** en **Fructose-1-P**.

=> Le fructose sera **peu stocké sous forme de glycogène**, il est surtout utilisé par la **glycolyse** pour aller produire des **molécules d'ATP** via le **cycle du Citrate** (*que vous verrez bieeen avec mon super co tut*).

En cas d'**excès de fructose**, la glycolyse est dépassée et le **fructose** est dirigé vers la **synthèse de TG**. ++

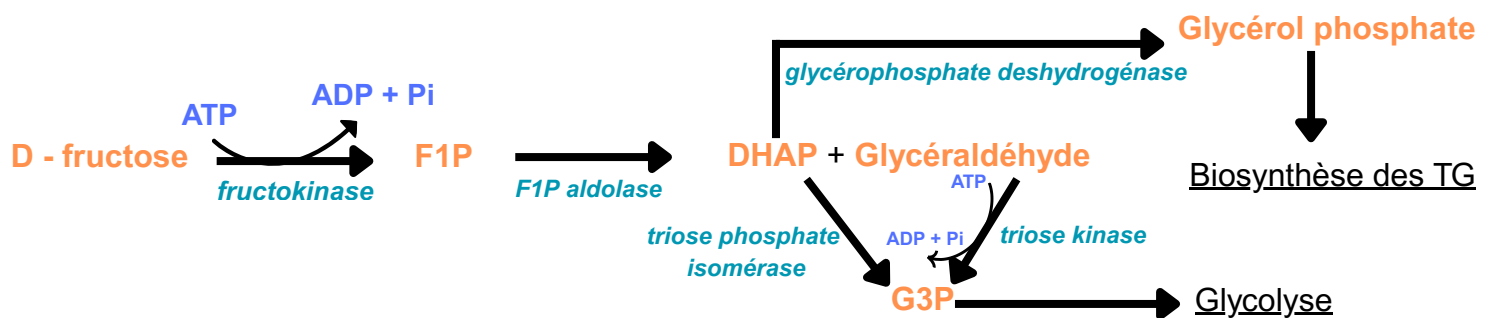


p'tit schéma de la prof ! si jamais, vous avez aussi mon schéma récap à la fin, comme d'hab #vousconnaissezmtn

-> Dans les tissus **extra-hépatiques**, il y aura l'expression des **isoformes hexokinases I,II et III** (notamment dans les **cellules musculaires** et les **cellules du tissu adipeux**).

-> Ainsi, le fructose pourra être phosphorylé par ces hexokinases en **Fructose-6-P**, et rejoindra directement la **glycolyse**.

MÉTABOLISME DU FRUCTOSE :



allez, pour votre + grand plaisir on va détailler ce schéma étape par étape ensemble ::

1) Le **fructose** est phosphorylé en **F1P** par la **fructokinase** (on se souvient : kinase -> on phosphoryle, ++ là en l'occurrence, c'est une kinase qui phosphoryle le fructose) : cette étape **consomme une molécule d'ATP**.

2) Le **F1P** qu'on a obtenu est clivé en 2 molécule par la F1P aldolase : le **DHAP** et le **glycéraldéhyde**.

3) -> Le **DHAP** est soit :

- isomérisé par la **triose phosphate isomérase** en **G3P** qui pourra rejoindre la **glycolyse**,
- transformé en **glycérol phosphate** qui pourra rejoindre la biosynthèse des triglycérides (*que vous voyez bien bien avec ma super co tut*) par la **glycérophosphate deshydrogénase**

-> Le **glycéraldéhyde** est phosphorylé en **G3P** qui pourra rejoindre la glycolyse, par la **triose kinase** en **consommant une molécule d'ATP**

Il existe des **anomalies** du métabolisme du fructose :

=> **La Fructosémie** : C'est une **intolérance héréditaire au fructose** par un **déficit en F1P aldolase +++** (aldolase B) entraînant une **accumulation de F1P**, toxique pour l'hépatocyte.

-> **Signes cliniques** : **hépatomégalie chronique** et **retard de croissance**

-> **Traitement** : **éviction du fructose** de l'alimentation

≠



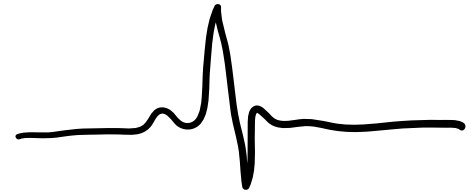
=> **La Fructosurie** : est un **déficit en fructokinase +++** entraînant l'**accumulation de fructose**.

Il s'agit d'une patho **asymptomatique**, le fructose n'étant **pas toxique**, il sera simplement **éliminé dans les urines**.



DONC :
Fructosémie -> symptomatique,
≠
Fructosurie -> asymptomatique

mnémoooo :



alors là j'avais un mnémo + que bizarre, vraiment + bizarre que ça y'a pas je crois mais je vous le mets quand même sait-on jamais (vraiment passez si vous voulez):

je me disais que dans fructosurie, on a un u, alors que dans fructosemie c'est un e qu'on a : ducoup u c'est bieeeeeen après le e dans l'alphabet, donc je me disais qu'il était en retaaard comparé au e et que c'était quelque chose de negatif, et que le negatif de symptomatique c'est asymptomatique voilà voilà vous devez me prendre pour une folle actuellement mais c'est AUKEY comme on dit, j'espere que ça a aidé au moins certains d'entre vous :')

tut'help <3

*Quand vous y pensez c'est super logique : on a d'un côté la **fructosémie** où on va avoir un déficit en **F1P aldolase**, sauf que comme la F1P aldolase permet de passer du F1P au G3P + glycéraldéhyde, si l'enzyme n'est pas présente, la transformation ne va pas pouvoir se faire et donc il va y avoir une **accumulation de F1P**.*

*Et pour la **fructosurie** c'est le même raisonnement : déficit en **fructokinase**, or c'est l'enzyme qui nous permet de passer du fructose au F1P, donc si pas d'enzyme, pas de transformation et donc **accumulation de fructose** (qui n'est pas toxique ouf)*

+ petit mnémo de ma vieille, je vous le mets parce que ça peut aider de ouf : dans "fructosurie" il 2 "U" donc ça correspondait à la fructokinase parce qu'elle a 1 "U"

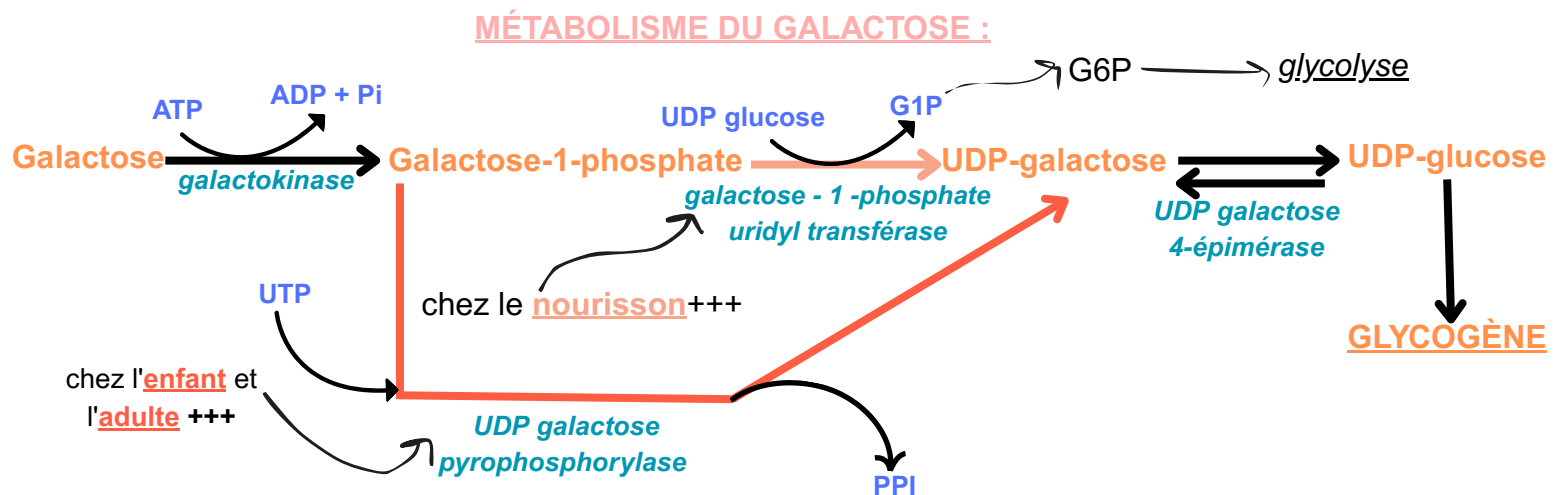
III] LE GALACTOSE

-> Le **galactose** est retrouvé dans les **produits laitiers**.

-> Il est obtenu par la digestion intestinale du **lactose** qui libère des molécules de **glucose** et de **galactose**. Le **galactose** est un **épimère en C4** du **glucose**.

-> Pour **entrer** dans la cellule intestinale, il utilise le **transport secondairement actif SGLT1**, il en **ressort** par **GLUT1/2**.

-> Il rejoint comme le fructose les cellules par les transporteurs **GLUT1/2** et y sera utilisé pour la glycolyse, ou stocké sous forme de **glycogène**.



j'espère que mon schéma est clair, j'ai essayé de faire au mieux vu qu'il y a beaucoup d'infos, mais en gros si vous regardez bien, en fonction de si on c'est un nourrisson ou un adulte, on utilise une enzyme différente, et je vous ai mis deux couleurs différentes : la flèche en rose clair c'est chez le nourrisson : on utilise le galactose - 1-phosphate uridyl transférase, alors qu'en orange/rouge (comme vous voulez), c'est chez l'adulte : on utilise l'UDP galactose pyrophosphorylase +++

-> Le **galactose** sera essentiellement métabolisé par le foie où il utilise des intermédiaires de la **glycogénogenèse** et/ou de la **glycogénolyse** (**UDP-glucose** et **G1P**) pour aboutir au **Glucose-6-P** en **4 étapes** :

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

-> 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** (qui pourra rejoindre la GL après épimérisation en G6P).

≠

-> Chez l'**enfant et l'adulte**, une **voie secondaire** s'est mise en place. On obtient l'**UDP galactose** grâce à l'**UDP-Gal pyrophosphorylase**. C'est l'**UTP** qui donne de l'UDP et libère donc du **phosphate inorganique**.

tout à l'heure on a vu les anomalies liées au métabolisme du fructose, comme vous avez kiffé maintenant on va voir les anomalies liées au métabolisme du galactose !!

-> Il existe des **anomalies du métabolisme du galactose** (maladies génétiques) :

=> La **galactosémie congénitale** est un **déficit en G1P Uridyltransférase**, entraînant une impossibilité de convertir le galactose en glucose.

-> **Signes cliniques** : hypertrophie du foie, jaunisse, cataracte, retard mental (mortalité prématurée)

-> **Traitement** : éviction du lait de l'alimentation chez les nourrissons et ce durant plusieurs années.

=> **Galactosémie de type II** : Déficit en galactokinase

-> **Signe clinique** : cataracte

=> **Galactosémie de type III** : Déficit en UDP galactose 4 épimérase

-> **Signes cliniques** : hépatomégalie +/-, cataracte

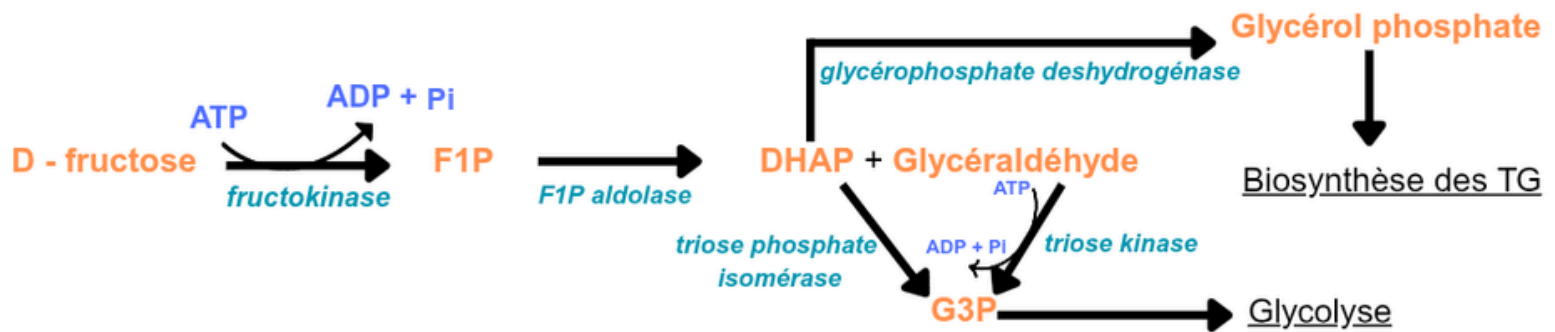


je vous remets les schémas dans la page juste après !!

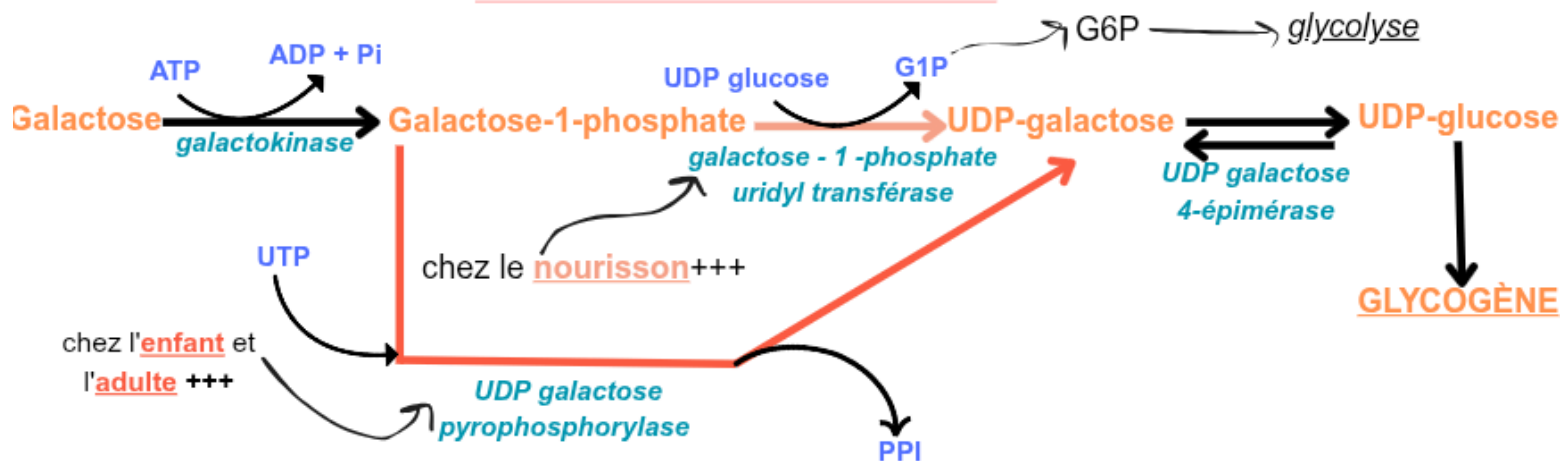


on reaaaaap...

MÉTABOLISME DU FRUCTOSE :



MÉTABOLISME DU GALACTOSE :



time tooo dédisss

=> ok alors là ça va être des dédis spécial tut parce qu'ils méritent :

-> dédi à Lucas parce que l'anat PB c'est INCROYABLE et qu'il a des trop belles curlys NATURELLES vous imaginez ??

-> dédi à Roxane et à sa pomme quotidienne

-> (re) dédi à Iris, Chloé, Julian parce que c'est les meilleurs co tut ever (vous avez trop de la chance de les avoir vraiment ils font un travail incroyable <3),

-> Dédi à Sandro et à son pseudo hyper stylé,

-> Dédi à Maxence qui m'a appelée par mon prénom pour la première fois hier jsuis émue,

-> Dédi à Youngmin parce que c'est la seule qui a la vision pour le yoga,

-> Dédi à Laura parce que l'anat c'est INCROYABLE, vraiment best matière avec la bioch et la physio vous verrez,

-> Dédi à Flora parce que même si elle se moque du yoga elle est hyper drôle

-> Dédi à Asia et Marwa parce qu'elles sont incroyables

-> Dédi à Vaiana parce qu'elle a été la meilleure binome de TP en SV et qu'elle me mannnnque

-> Dédi à Janna parce qu'elle est hyper fun et que l'histo c'est troooop sous côté

-> Dédi à Meleville et à son incroyable matière qu'est l'éthique

-> Allez je m'arrête je continue à la prochaine fiche !!

=> Maintenant énorme dédi à mes fillots Aurélien, Baptiste, Amina, Mohamed, Coline, et Sophia parce que c'est les meilleurs et qu'ils vont tout casser parce qu'ils travaillent comme des zinzins <3

=>Et dédi à Kenza notre future piou, notre make you move improvisé était incroyable <3

