



Holàààààà mes petites mitochondries bien oxygénées (je ressens la gêne moi même alors que c'est moi qui écrit donc force à vous je vous comprends si je vous ai déjà énervé). Bonne nouvelle, aujourd'hui on aborde un baby cours trop trop cool (perso c'était mon cours de bioch préféré donc j'espère que vous allez l'aimer aussi 💖). J'ai déjà usé mon cotât de parole donc je me tais et je vous laisse découvrir !!

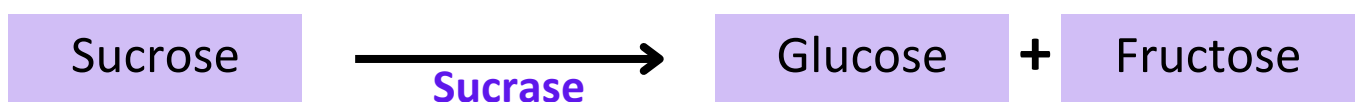
## I. Introduction

Nous allons aborder le catabolisme du fructose et du galactose.

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** ([#grosprofiteur](#)) 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**.

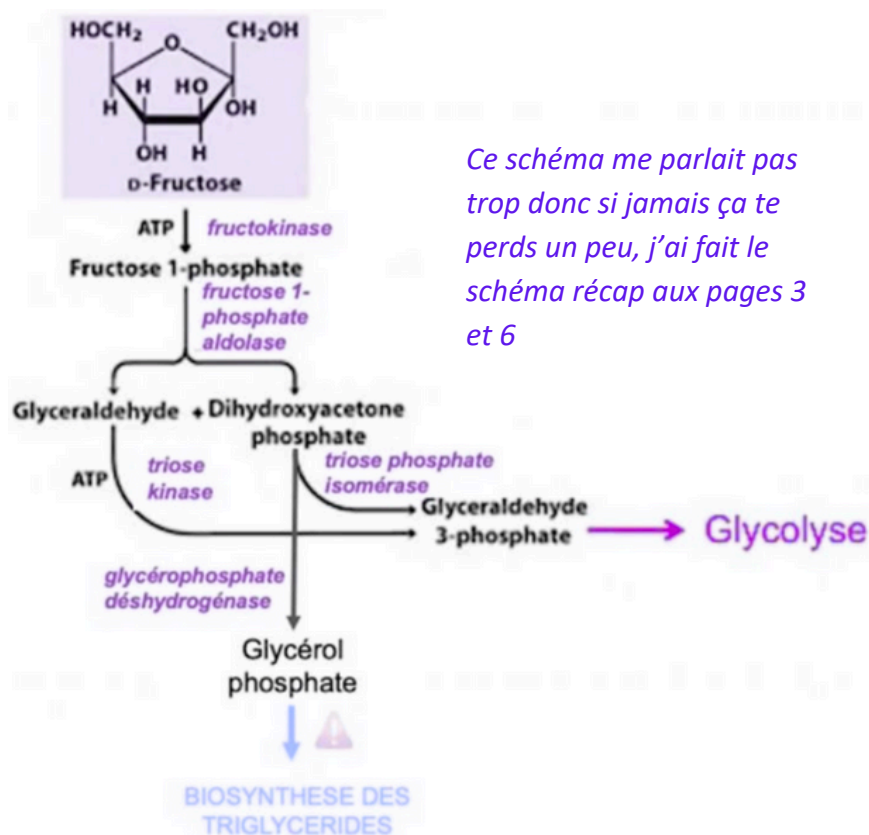


Pour rentrer dans les cellules, le **fructose** utilise des transporteurs GLUT (transport passif). Il est **absorbé** dans la cellule via **GLUT5 (spécifique du fructose)** et **ressort** dans la circulation sanguine via **GLUT1 et 2**. Il est ensuite capté par les cellules, y rentre par GLUT1/2 et pourra être utilisé dans la glycolyse.

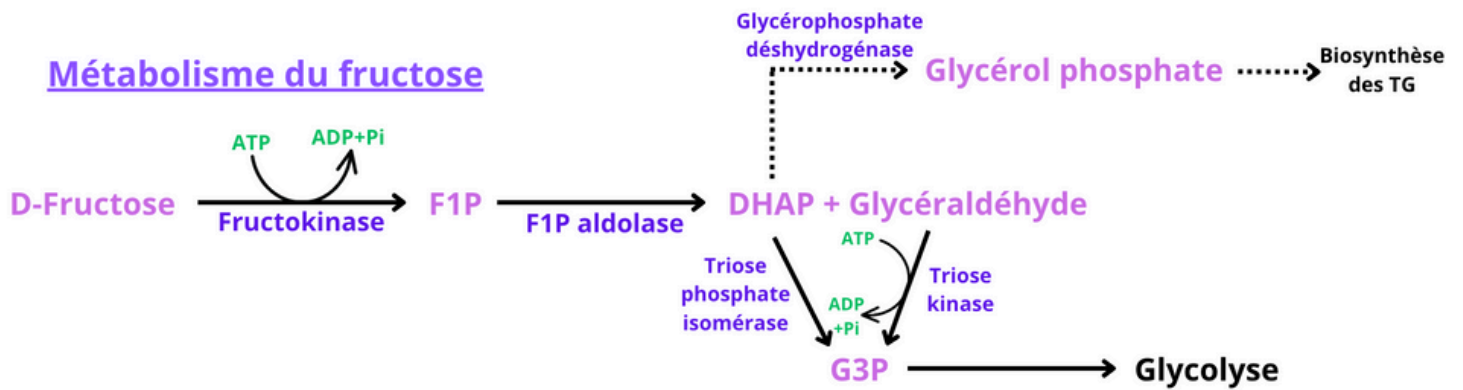
Le métabolisme du fructose a lieu **essentiellement dans le foie** :

Dans le foie, la forme majoritaire des hexokinases (1ère enzyme de la glycolyse) est l'**isoforme IV** : la **glucokinase**, spécifique du glucose (*but ça vous savez déjà on l'a vu dans la glycolyse*). **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**. En cas d'**excès de fructose**, la **glycolyse** est **dépassée** et le fructose est dirigé vers la **synthèse de TG**.



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.



**Tut'help :**

Alors OUI, je sais, ça fait beaucoup d'infos, et il n'y a pas énormément de précisions de la part de la prof. Restez visuels et regardez ce schéma étape par étape.

- 1) Le **D-Fructose** est **phosphorylé** pour donner du **F1P** grâce à la **fructokinase** en hydrolysant une molécule d'**ATP**.
- 2) Le **F1P** sera **clivé** en **DHAP** et **Glycéraldéhyde** grâce à la **F1P aldolase**.
- 3) a. A ce moment là, 2 solutions pour le **DHAP** :
  - > Soit il est **isomérisé** en **G3P** grâce à la **Triose-P isomérase** qui pourra rejoindre la **glycolyse**.
  - > Soit il se transforme en **Glycérol phosphate** grâce à la **Glycérophosphate DH** afin d'aboutir à la biosynthèse des **triglycérides**.
- 3) b. Le **Glycéraldéhyde** sera lui **phosphorylé** par la **triose kinase** pour devenir du **G3P** qui rejoindra la **glycolyse**, au coût de l'hydrolyse d'une molécule d'**ATP**.

Il existe des anomalies de ce métabolisme du fructose (maladies génétiques) :

- **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 (*logique, si on regarde le schéma, quand on a pas de F1P aldolase, le F1P ne pourra pas se transformer en DHAP et en glycéraldéhyde, donc le F1P va s'accumuler*).

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

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

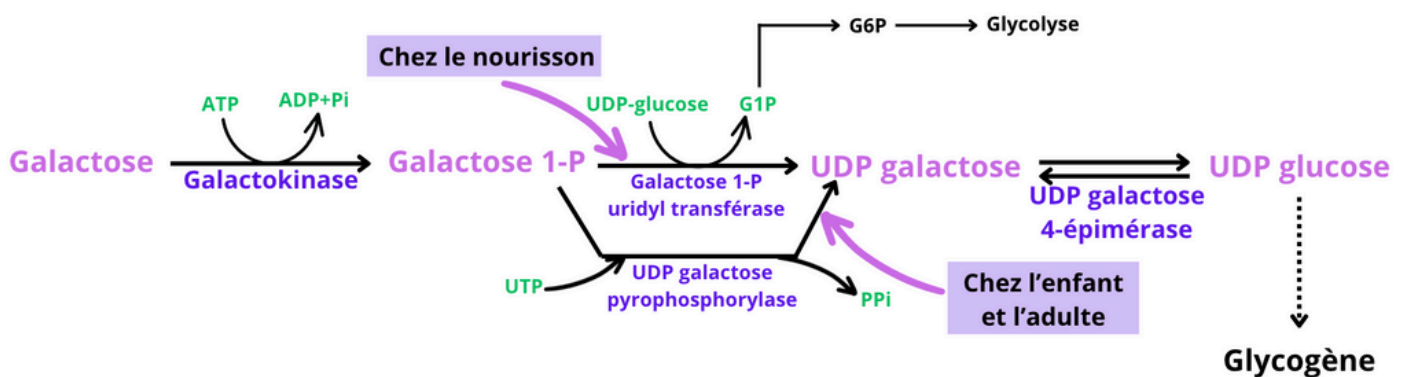
- **La Fructosurie** : est un **déficit en fructokinase** +++ (*bon c'est un mémo nul mais pour me souvenir que fructosémie c'était déficit en F1P aldolase et fructosurie un déficit en fructokinase, je retenais que dans "fructosurie" y'avait 2 "U" et que ça correspondait à la fructokinase parce qu'elle a 1 "U", oui on a déjà vu bien mieux comme mémo, on en parlera pas mdr*) 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**. (*fructosémie --> symptomatique, fructosurie --> asymptomatique*)

### 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 (*coucou Anouck*). 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.

#### Métabolisme du galactose



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 :

- Épipémérisation 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.

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

*Bon clairement on est d'accord c'était un cours tout mimi nan ?*

*Je mets les dédis ici parce que j'ai la place et le schéma récap à la page suivante*

*Dédi à JP le best CT com qui m'a pas laissée devenir SDF en me ramenant mes clés après l'EB que j'avais oublié à l'émargement mdr*

*Dédi à tous mes copains tuteurs, Lila, Enzo, Enzo (encore), Matisse, Mathis (encore), Féréol, Sarah, Clément, Titouan, Noémie, Tom, Antonin, Anouck, Virgile, Agathe, Fabien, Lauriane, Maëva, Noélie (ptn c'est une armée le délire)*

*Dédi à mes cotut avec qui on forme une super équipe, vous êtes géniaux merci 💜*

*Dédi aux CTs qui font un boulot de malade, sans qui le tutorat irait dans tous les sens mdr*

*Dédi à Marie-Lou et Lucas, je crois en vous et je suis fière de votre parcours, ayez confiance en vous parce que moi je n'en doute pas 💜*

*Dédi à Emma et Julien qui donnent tout malgré cette année épuisante qu'est la las2 SV, je suis très fière de vous et je sais que cette fois est la bonne, vous êtes incroyables et je ne doute pas de vos capacités 💜*

*Dédi à mon copain qui me manque et que j'ai pas vu depuis le début de la ttr (miam les relations a distance)*

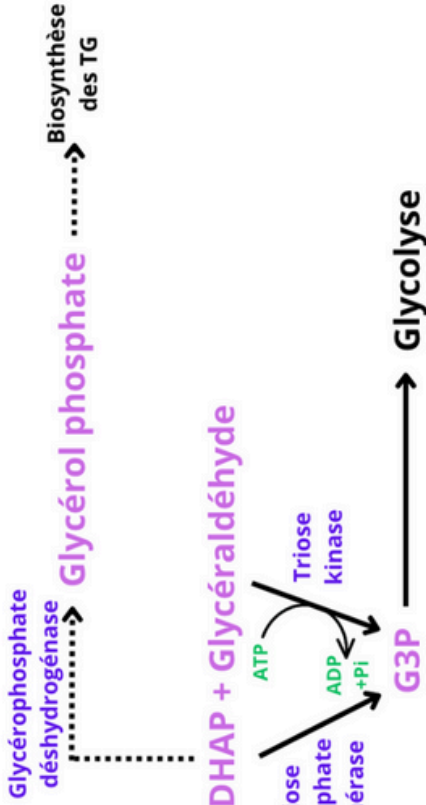
*Dédi à mes parents, mes frères et soeurs qui sont d'un soutien inconditionnel*

*Dédi à Clara, aka, Bubus, tu me manques salle moche, redescends de ton pôle nord stp je t'attends 💜*

# INTERCONVERSION DES OSES



## Métabolisme du fructose



--> **Fructosurie** = déficit **fructokinase** (ø symptôme)

--> **Fructosémie** = déficit **F1P aldolase** (hépatomégalie + retard de croissance) --> **évitement fructose** alimentation

## Métabolisme du galactose

Chez le nourrisson



--> **Galactosémie congénitale** = déficit **galact 1P uridyl transférase**, ø conversion galactose --> glucose (hypertrophie foie, jaunisse, catar, retard mental) --> **évitement lait** nourrisson

--> **Galactosémie type II** = déficit **galactokinase** (cataracte)

--> **Galactodémie type III** = déficit **UDP gal 4-épipimérase** (hépatomégalie + cataracte)

Chez l'enfant et l'adulte

