

# Rappel schématique du métabolisme intermédiaire

JF Benoist, Biochimie Robert Debré, Paris

SFEIM Paris, 19 Nov 2018

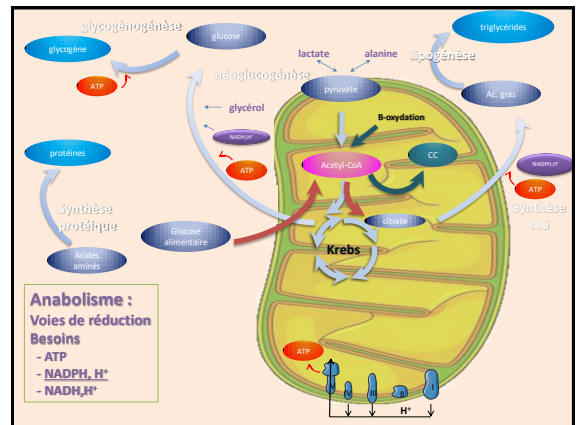
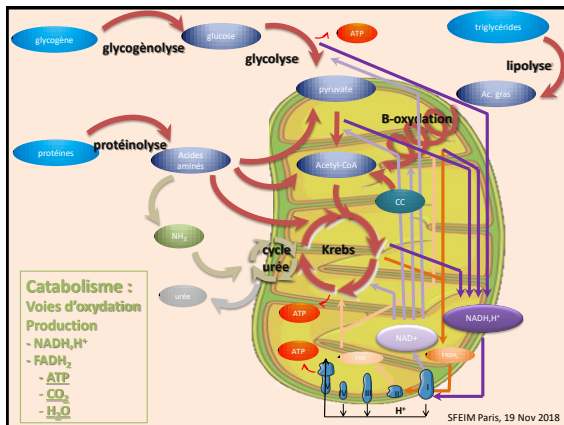
## Définition :

réseau logique et hautement intégré de réactions chimiques couplées et interconnectées, localisées dans les cellules (et incluant les capacités d'échanges de métabolites), nécessaire afin de garantir le développement et la reproduction d'un organisme.

→ Assimilation simplifiée au métabolisme énergétique

- Voies du catabolisme
- Voies de l'anabolisme

SFEIM Paris, 19 Nov 2018



## Métabolisme intermédiaire

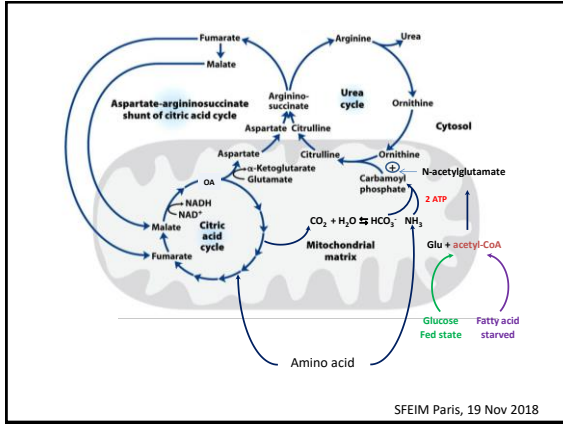
- Voie des pentoses phosphate
- Voies du métabolisme des purines/pyrimidines
- Voie de synthèse du cholestérol et autres stérol
- Voie du glyoxylate
- Voies du métabolisme des vitamines
- Voies du métabolisme des molécules complexe (lysosome, peroxysome)
- .....

SFEIM Paris, 19 Nov 2018

## • Toutes ces voies sont interconnectées

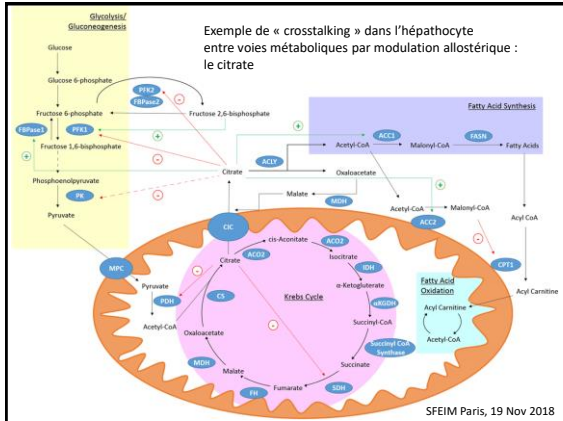
- ✓ Au sein d'un tissu
- ✓ Au sein d'un organisme : relation inter-organes
- ✓ Contexte nutritionnel → contrôle endocrinien

SFEIM Paris, 19 Nov 2018



- **Toutes ces voies sont interconnectées**
  - ✓ Au sein d'un tissu
  - ✓ Au sein d'un organisme : relation inter-organes
  - ✓ Contexte nutritionnel → contrôle endocrinien
- **Toutes ces voies sont finement régulées**
  - Allostérie +++
  - Régulation endocrinienne (transduction du signal, récepteur effecteur, second messenger...)
    - Contrôle post- traductionnel (phosphorylation/déphosphorylation)
    - Contrôle transcriptionnel
  - Compartimentation cellulaire
  - Isoenzyme
  - Biodisponibilité du substrat
  - .....

SFEIM Paris, 19 Nov 2018



- ## Métabolisme intermédiaire
- Voies alternatives en situation pathologiques
    - Ex: methylcitrate dans les AP
  - Voies de « rescue » pour épurer des métabolites toxiques formés par les enzymes des voies classiques mais à partir de substrats secondaires (cf présentation Pr van Schaftingen Bruxelles 2018)

SFEIM Paris, 19 Nov 2018

- ## Métabolisme intermédiaire & urgences métaboliques
- Voies à explorer dans l'urgence : pathologies « traitables »
  - Maladies par intoxication +++
    - Métabolisme des acides aminés, cycle de l'urée
    - Oxydation des acides gras
- glucose, NH<sub>3</sub>...
- acides aminés
- acides organiques
- acylcarnitines

SFEIM Paris, 19 Nov 2018