

Cycle de l'urée

Plan du cours :

☞ Introduction

- I. Vue d'ensemble sur le cycle de l'urée
- II. Les différentes étapes du cycle de l'urée:
 1. Phase mitochondriale
 2. Phase cytosolique
- III. Bilan énergétique
- IV. Régulation du cycle de l'urée
- V. Anomalies du cycle de l'urée: Hyperammoniémies

☞ Conclusion

Présenté par Dr : I. Mezhoud

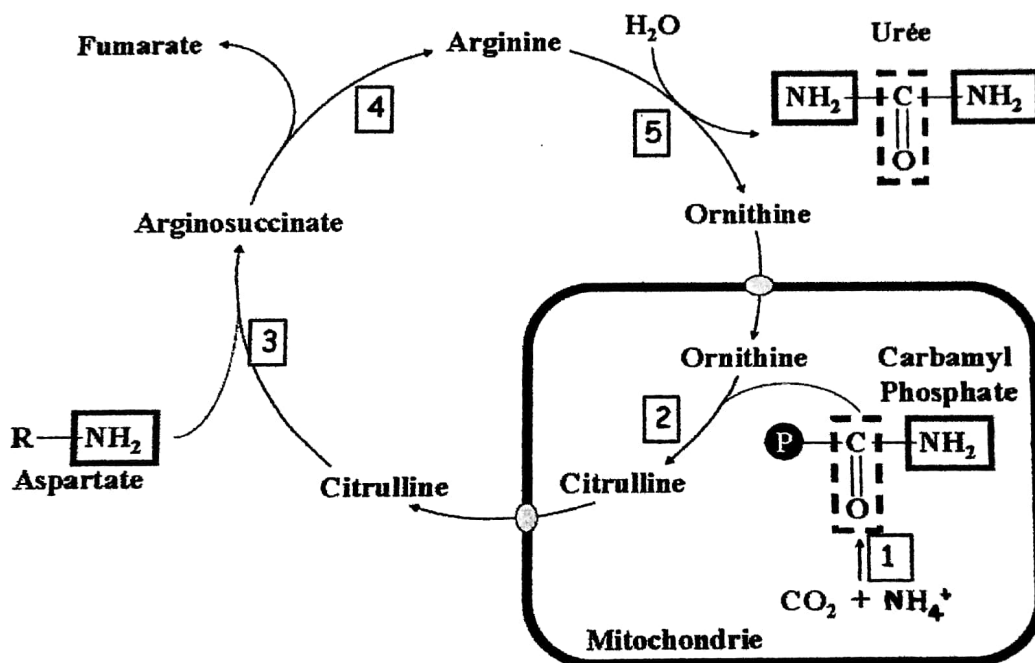
☞ Introduction :

Contrairement aux glucides et aux lipides, l'excédant des acides aminés ne peut être stocké, ni excrété. Il est alors rapidement catabolisé pour donner un squelette carboné et un ion ammonium.

L'ammoniaque est un produit toxique qui doit être immédiatement transformé en une molécule non toxique : urée ; éliminée au niveau du rein.

I. Vue d'ensemble sur le cycle de l'urée :

- ✓ Appelé également :
 - Cycle de l'Ornithine
 - Cycle de Krebs- Henseleit
 - Uréogénèse
- ✓ Localisation hépatique

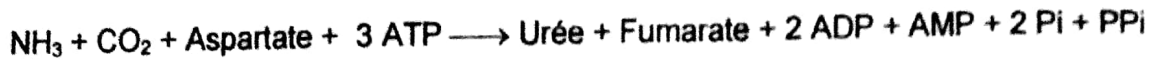


II. Les différentes étapes du cycle de l'urée :

☛ Les origines de l'ammoniaque :

- Catabolisme des acides aminés
- Désamination des bases puriques
- Fermentation intestinale

III. Bilan énergétique du cycle de l'urée :

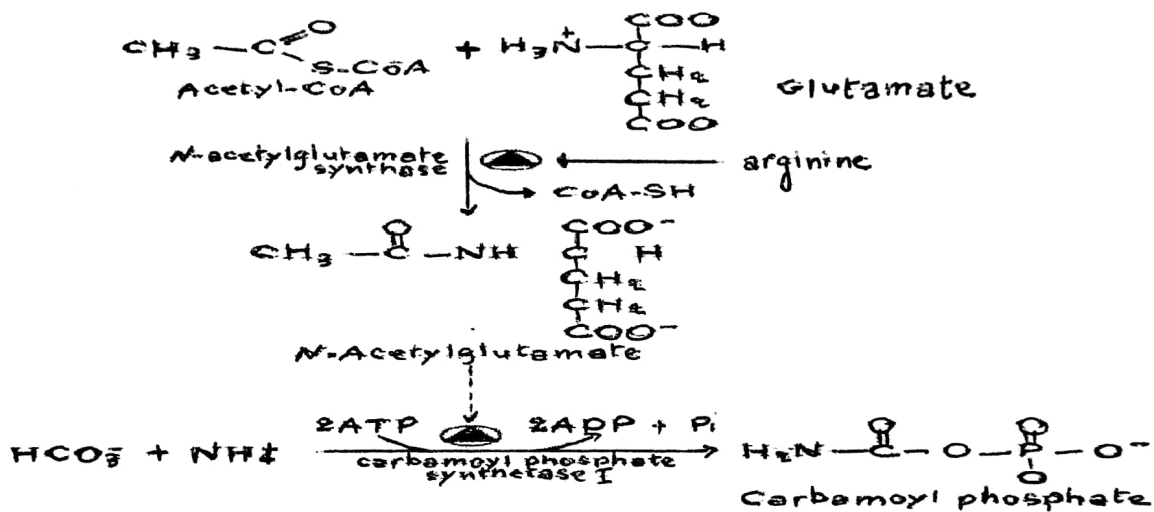


La synthèse d'une molécule d'urée nécessite la consommation de 3 molécules d'ATP, soit 4 liaisons riches en énergie: très couteux sur le plan énergétique .

IV. Régulation du cycle de l'urée :

□ L'étape1 : représente l'étape clé de l'uréogénèse.

Enzyme : carbamoyl phosphate synthétase I, elle est activée allostériquement par le N-acétyl glutamate ; produit à partir du glutamate et de l'acétyl coA. La production est proportionnelle à la disponibilité du glutamate donc à l'abondance des transaminations du catabolisme des AA.

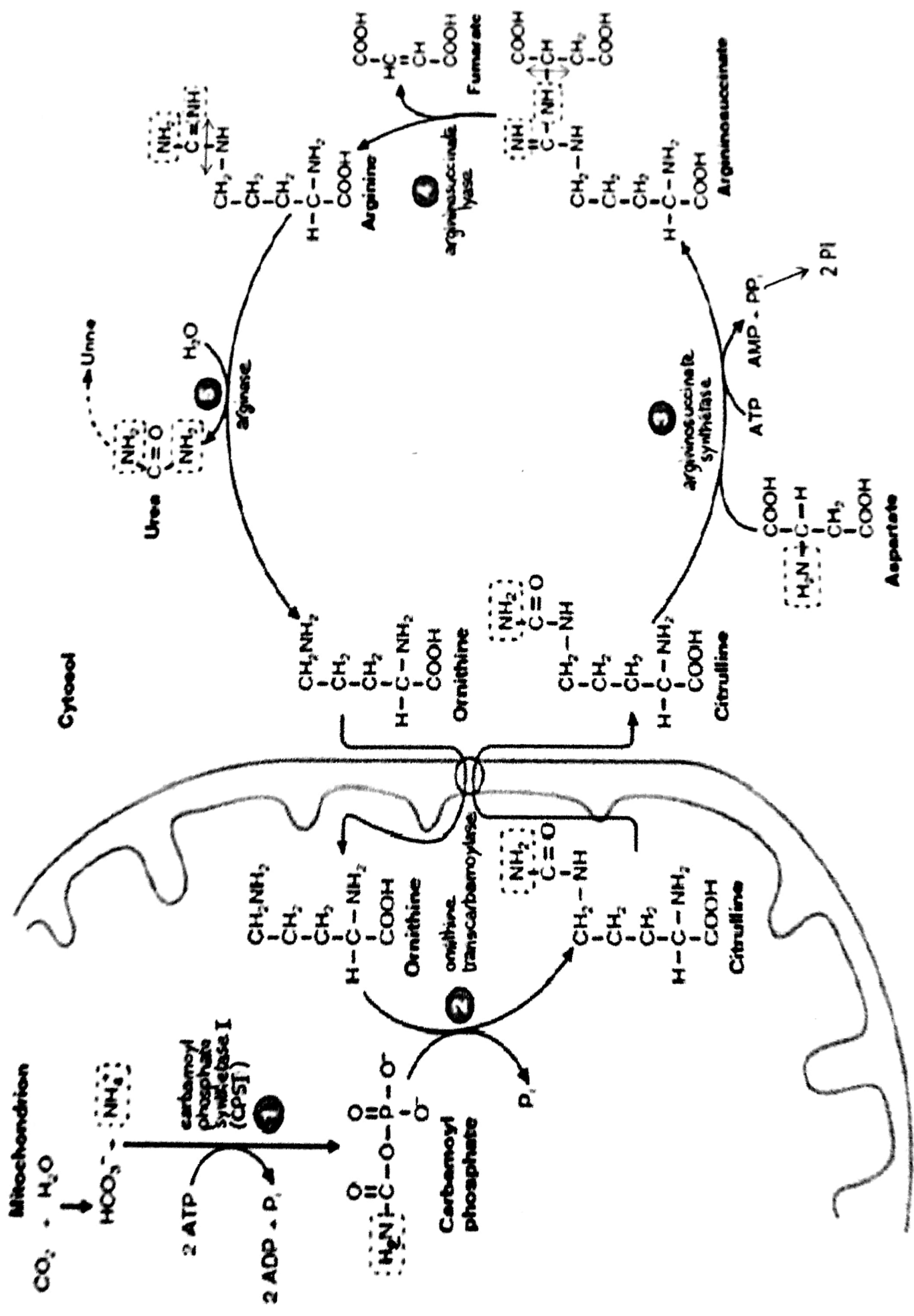


□ Une alimentation riche en protéines ou lors d'un jeûne sévère, conduisent à une production d'une grande quantité d'urée à partir des groupements aminés en excès.

V. Anomalies du cycle de l'urée: Hyperammoniémies :

Tout déficit enzymatique entraîne une accumulation de substrat en amont de l'enzyme déficitaire.

Maladie	Déficit enzymatique	Transmission	Résultat
Hyperammoniémie type I	Carbamoyl phosphate synthétase I	- AR - familiale	NH ₃ ↑
Hyperammoniémie type II	Ornithine transcarbamoylase	Liée à l'X	Glutamine ↑
Citrullinémie	Arginosuccinate synthétase	Récessive	Citrulline ↑
Acidurie argino-succinique	Arginosuccinase	Autosomique Récessive	Arginosuccinate ↑
Hyperargininémie	Arginase	AR	Arginine ↑



L'ammoniaque est un produit toxique surtout pour le SNC.

Symptômes :

- ☞ Vomissement
- ☞ Intolérance aux régimes riches en protéines
- ☞ troubles de l'élocution et de la vision
- ☞ Retard mental
- ☞ Coma —> Mort

Il ya aussi les dysfonctionnements acquis suite à:

- Des atteintes hépatiques
- Alcoolisme
- Prise de médicaments inhibiteurs du cycle ex: acide valproïque

☞ Conclusion :

Le cycle de l'urée est un cycle de réactions biochimiques qui produisent de l'urée à partir de l'ammoniaque. Il s'agit du 1^{er} cycle métabolique, identifié dès 1932 par Krebs et Henseleit.

Ce cycle se déroule dans le foie et l'une des particularités de ce cycle est d'être à cheval entre 2 compartiments subcellulaires: le cytosol et la mitochondrie.

Tout déficit touchant ce cycle, entrainera l'augmentation de l'ammoniaque: substrat extrêmement toxique pour la cellule.