

Résumé traduit , Editeur KJER France : rédigé : 24/08/2018 ; publié : 25/08/2018

La signature métabolomique bioénergétique de fibroblastes de souris porteuses d'une mutation pathogène d'OPA1 met en évidence une carence en Aspartate

Scientific Reports volume 8, article numéro : 11528 (2018), paru le 01 août 2018

[Cinzia Bocca](#), [Mariame Selma Kane](#), [Charlotte Veyrat-Durebex](#), [Stéphanie Chupin](#), [Jennifer Alban](#), [Judith Kouassi Nzoughet](#), [Morgane Le Mao](#), [Juan Manuel Chao de la Barca](#), [Patrizia Amati-Bonneau](#), [Dominique Bonneau](#), [Vincent Procaccio](#), [Guy Lenaers](#), [Gilles Simard](#), [Arnaud Chevrollier](#) & [Pascal Reynier](#)

Résumé

La protéine OPA1 est impliquée dans la régulation de la fusion mitochondriale et de l'organisation de la structure des crêtes de la membrane interne mitochondriale. Les mutations pathogènes d'OPA1 conduisent à un large éventail de troubles associés à la déficience visuelle en raison de la neuropathie du nerf optique. Le but de cette étude était d'étudier les conséquences métabolomiques de perturbation d'OPA1 sur des fibroblastes embryonnaires de souris porteuses d'une AOD par rapport à d'autres souris saines. Notre approche métabolomique non ciblée a révélé des modifications significatives de la concentration de plusieurs substrats mitochondriaux, c'est-à-dire une diminution de l'acide α -cétoglutarique, glutamate et aspartate et une augmentation de l'asparagine, glutamine et l'adénosine-5'-monophosphate, tous liés au métabolisme de l'aspartate. La signature a aussi montré la diminution de la créatine/créatine phosphate et de l'acide pantothénique ainsi que l'augmentation du pyruvate et glutathion qui indiquent que le métabolisme des nucléotides est altéré. Fait intéressant, nous avons récemment rapporté des variations importantes de cinq de ces molécules, y compris l'aspartate et le glutamate, dans le plasma des individus porteurs des mutations pathogènes d'OPA1. Nos résultats montrent que la perturbation d'OPA1 conduit à un remodelage des voies bioénergétiques avec le rôle central joué par l'aspartate et d'autres métabolites qui lui sont associés.

Voir l'article en entier : <https://www.nature.com/articles/s41598-018-29972-9>
