

NOVAQ10[®]

Distribution:

PHAONA

Kemp House - 152 City Road
London EC1V 2NX - Greay-Britain
Phone: +33 (0)6 83 16 60 78



Administration:

Carlton Star Trading Ltd - Office 2611
Office Tower Langham Place
8, Argyle Street - Kowloon - Hong Kong
Certificate of Incorporation No : 1893223

Le fonctionnement d'une mitochondrie

L'individu ne compte pas moins de dix mille milliards de mitochondries responsables, chaque jour, de la production d'environ 40 kg d'ATP (acide adénosine triphosphorique), la monnaie énergétique universelle qu'utilise la cellule pour effectuer tous les travaux nécessaires à son maintien en vie mais aussi à notre énergie.

Nos mitochondries sont les véritables centrales énergétiques de nos cellules : elles produisent 90 % de l'énergie qui nous est nécessaire pour vivre.

La mitochondrie est le lieu de la respiration cellulaire. Celle-ci est un ensemble de réactions qui permettent de convertir le glucose en molécule énergétique, l'ATP. Ce processus comprend plusieurs étapes, dont le « cycle de Krebs », un ensemble de réactions métaboliques qui a lieu dans la matrice de la mitochondrie. L'enzyme qui produit l'ATP se trouve dans la membrane interne de la mitochondrie. Pour ces raisons, la mitochondrie est souvent qualifiée d'usine énergétique de la cellule.

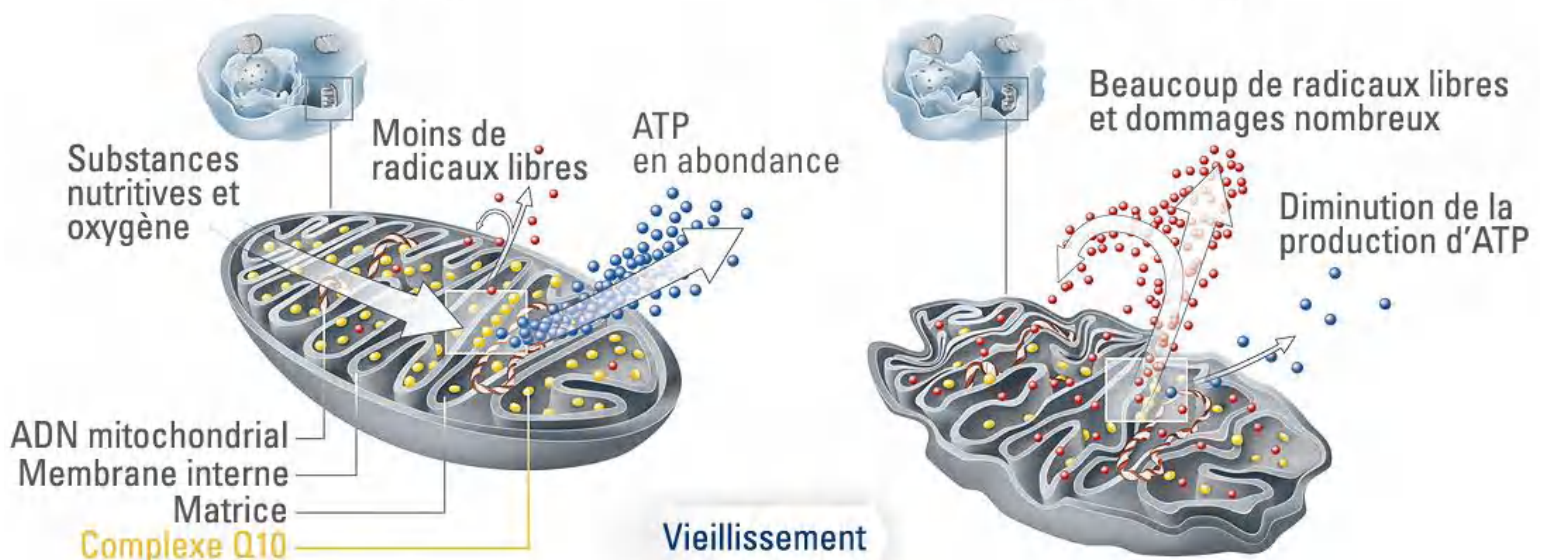
La coenzyme Q10 est le cofacteur mitochondrial majeur. C'est elle qui transporte les électrons provenant des complexes I, II et III dans la membrane interne des mitochondries. En plus d'augmenter la biosynthèse de l'ATP (molécule de l'énergie universelle) et d'agir comme un puissant antiradicalaire, la CoQ10 réduit également le niveau d'acide lactique, augmente la force musculaire tout en diminuant la fatigabilité musculaire.

Aucune autre substance ne peut remplacer CoQ10. Sans CoQ10, il n'y a pas d'étincelles et donc pas de production d'énergie pour la cellule. Et, sans énergie, il n'y a pas de vie!

RESPIRATION CELLULAIRE

Nouvelle cellule avec mitochondrie robuste

Cellule âgée avec mitochondrie endommagée



Les nouveautés du congrès par pathologies

Myopathies mitochondriales : les nouveautés de la 12ème WMS

Le point effectué sur les myopathies métaboliques lors du 12ème congrès international de la World Muscle Society, a montré un développement très important des connaissances sur les myopathies mitochondriales. Cependant, le nombre de gènes impliqués et la variabilité des symptômes cliniques compliquent le diagnostic de ces maladies qui sont par conséquent sous-diagnostiquées.

Le professeur H. Topalogu (Turquie) a présenté une nouvelle myopathie métabolique. Pour beaucoup des médecins-chercheurs présents, son étude reflétait un processus diagnostique exemplaire parce que complet allant de la description clinique jusqu'au diagnostic moléculaire et au traitement. Les 7 patients issus de 5 familles différentes présentaient un nouveau phénotype proche d'une myopathie des ceintures avec une intolérance à l'exercice, de la fatigue, une faiblesse des muscles proximaux et une élévation des enzymes créatine kinase (signe d'une destruction de la fibre musculaire). La biopsie musculaires et les analyses biochimiques ont révélé un dysfonctionnement de la chaîne respiratoire*, caractéristique des myopathies mitochondriales. Le niveau de coenzyme Q10** était significativement réduit dans le muscle de tous les patients. Les analyses génétiques ont permis d'identifier des mutations du gène ETFDH*** (électron-transferring-flavoprotein dehydrogenase) chez tous les patients. Un traitement avec du coenzyme Q10 à forte dose initiale et de la riboflavine**** (50-100mg) a entraîné une rémission totale des symptômes chez tous les patients.

* La chaîne respiratoire est le processus biochimique responsable de la production d'énergie par les mitochondries.

** Le coenzyme Q10 est un nutriment produit par l'organisme. Il joue un rôle très important dans la production d'énergie par les mitochondries et dans la protection contre les radicaux libres (source du stress oxydant).

*** Gène déjà impliqué dans une autre maladie métabolique, l'acidurie glutarique de type II

**** La riboflavine ou vitamine B2 joue un rôle très important dans la production d'énergie par les mitochondries.

XIIe congrès de la World Muscle Society

Giardini Naxos en Sicile du 17 au 20 octobre 2016.

© 2016 - AFM – Association Française contre les Myopathies

Source : www.afm-france.org

Auteur : AFM

[retour](#)