

TROUBLES DU METABOLISME DES GLUCIDES

Dr.KISSI

I. INTRODUCTION :

Les hydrates de carbone sont présents dans toutes les cellules sous forme de glycogène, véritable réserve cellulaire du glucose. Ils sont également présent, sous forme de mucopolysaccharides ou glycosaminoglycanes, dans la substance fondamentale du tissu conjonctif et dans les sécrétions muqueuses.

II. METABOLISME NORMAL DU GLYCOGENE :

-Le glycogène est un polymère ramifié du α -D- glucose. Sa synthèse et sa dégradation font intervenir de nombreuses enzymes. Des facteurs hormonaux contrôlent le taux du glycogène dans les tissus ; insuline, hormones stéroïdes, glucagon, thyroxine.

-Chez l'adulte normal, deux organes sont particulièrement riches en glycogène : *le foie*, qui joue un rôle capital en tant que lieu de la mise en circulation des produits de dégradation du glycogène, et le *muscle* qui utilise le glycogène comme élément énergétique essentiel.

- La mise en évidence du glycogène dans les tissus nécessite des colorations : carmin de best, acide périodique de Schiff (PAS).

III. LES GLYCOGÉNOSES (= polycories glycéniqnes)

A. Congénitales ; en rapport avec un déficit enzymatique.

- Déficit portant sur les enzymes lysosomales intervenant essentiellement dans la synthèse de la dégradation du glycogène.
- Accumulation de glycogène dans les cellules d'un ou plusieurs organes.

B. Plusieurs types en fonction du type de déficit :

- Différents tableaux cliniques.
- Surcharges de topographie variées.
- La maladie de Von Gierke et la maladie de Pompe, les plus connues,

type	Nom	Enzyme défficiente	Organes atteints
1	Maladie de von Gierke	Glucose-6-phosphate	Foie, rein
2	Maladie de Pompe	Maltase acide	Généralisée
3	Maladie de Forbes	Amylo-1-6-glicosidase	Foie, cœur, muscles

LES SURCHARGES GLYCOGÉNIQUES SECONDAIRES :

EX : dans le diabète : accumulation de glycogène dans les hépatocytes et les cellules des tubes contournés du rein.

IV. Les mucopolysaccharides(MPS) :

Les MPS sont abondants dans les tissus interstitiels et dans le mucus des glandes salivaires, digestives et bronchiques.

1/La mucoviscidose :

- Affection familiale, héréditaire (récessive), relativement fréquente.
- Viscosité exagérée des sécrétions, relativement fréquente.
- Sueur riche en chlore et en potassium.

Histologie :

-distension des canneaux extérieurs des glandes du tube digestif et des branches par des bouchons de mucus ; avec infections et fibroses secondaires.

2/ Les mucopolysaccharidoses :

Maladies héréditaires récessives, rare, dont il existe plusieurs types, caractérisées par des malformations du squelette avec nanisme et retard mental.

L'accumulation de MPS se fait dans les lysosomes des cellules dans tout l'organisme : foie, myocarde, cartilage, os, fibrocytes de la cornée, lymphocyte, monocytes, neurones.

Les patients présentent un visage en gargouille(= gargoylisme), une hépatosplénomégalie et une déformation des os longs.

La présence des MPS dans les urines permet le diagnostic biochimique.

V. Le diabète sucré :

1/Clinique : polyurie et polydipsie ; hyperglycémie et glycosurie avec hypo-insulinémie.

2/Les causes : multiples :

- Facteurs génétiques, auto-immun, virus..
- Lésions des îlots de Langerhans ; pancréatite chronique ; hémochromatose.....

3/ Les lésions des îlots Langerhans : inconstantes et variables :

- diminution du nombre de cellules β
- hyalinose, fibrose ou amylose