اضطرابات ايض الكاربوهيدارت
(DISORDER OF CARBOHYDRATE METABOLISM)

هو عدم انتظام العمليات الايضية للكاربوهيدرات وينتج عن ذلك امراض وراثية ناتجة عن القصور الجيني وهي

١.داء السكري (Diabetes Mellitus)

٢.امراض خزن الكلايكوجين (Glycogen Storage Disease)

١. داء السكري (Diabetes Mellitus)

هو مجموعة من الاضطرابات الأيضية التي توجد بها مستويات عالية من الكلوكوز في الدم على مدى فترات طويلة وهو على نوعين

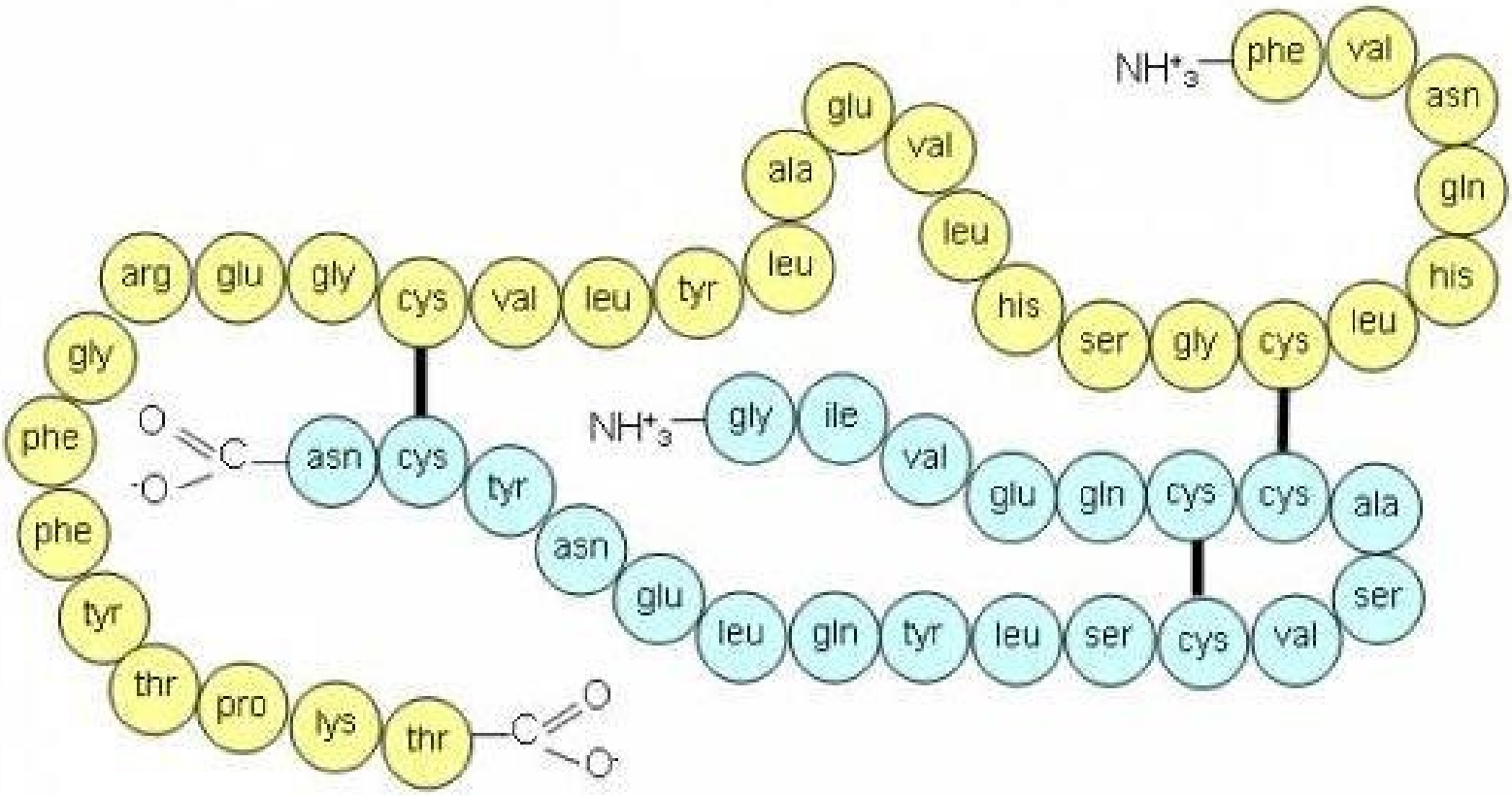
أ.داء السكري المعتمد على الانسولين (Insuline dependent D.M.)

غالبا ما يحصل عند الشباب في سن الثلاثين او اقل وسببه نقص الانسولين ويعالج بزرق الانسولين

الانسولين(INSULINE)

هرمون ذو طبيعة بروتينية. وهو متعدد الببتيد يتكون من ٥١ حمضا أمينيا تتوزع على سلسلتين A و Bتجمع بينها جسور من ثنائي الكبريت .يُفرز الإنسولين من خلايا بيتا في جزر لانغرهانس الموجودة في البنكرياس ويمر مباشرة إلى مجرى الدم وللأنسولين وظيفة مهمه جدا فهو يتحكم بانتقائية جدار الخلية للكلوكوز فلا يسمح بدخول جزيئه الكلوكوز الى الخلية الا بوجود الانسولين.

يتألف الإنسولين من سلسلتي ببتيد يطلق عليهما اسمي سلسلة ألف ووسلسلة باء. ترتبط السلسلتين ألف وباء معا بواسطة جسرين ثنائيّ الكبريتيد (Disulphide bond). كما يوجد جسر ثالث داخلي ضمن السلسلة ألف.في معظم الكائنات الحية، تتكون سلسلة ألف من ٢١ حمض اميني بينما تتكون سلسلة باء من ٣٠ حمض اميني


NH+3
phe
val
asn
gln
his
leu
cys
gly
ser
his
leu
glu
val
ala
leu
arg
glu
gly
cys
val
leu
tyr
leu
gly
phe
O
C
O
asn
cys
tyr
asn
glu
leu
gln
tyr
leu
ser
cys
val
ser
NH+3
gly
ile
val
glu
gln
cys
cys
ala
phe
tyr
thr
pro
lys
thr
C
O
O

ب.داء السكري غيرالمعتمد على الانسولين (Non Insuline dependent D.M.)

وغالبا ما يحصل عند كبار السن ولا يعالج بزرق الانسولين وسببه الاصابه بإمراض ثانوية اخرى كالتهاب البنكرياس الحاد ووجود خلل في الغدة الدرقية او الغدة الكضريه والعجز الكلوي وغيرها من الإمراض الأخرى وعلاجه مرتبط بعلاج الحالات المرضية الاخرى المسببة للسكري

وهناك انواع اخرى من السكري مثل سكر الحمل (Gestational Diabetes) حيث يصيب النساء الحوامل في الاسبوع (24-28) من فترة الحمل وفةق سن الثلاثين (30)سنه وينتهي عن الولادة وسببه ان المشيمة تنتج هرمونات تساعد الجنين على النمو وهذه الهرمونات تمنع عمل انسولين إلام وهو ما يسمى بمقاومه الانسولين مما يجعل إلام بحاجه الى كميات مضاعفة من الانسولين قد لا يستطيع جسم إلام الحامل على انتاجه اظافة الى عوامل اخرى تودي الى الإصابة بسكر الحمل كالتدخين وزيادة الوزن ونمط الحياة والعمر اكثر من (35) سنه وممارسة التمارين الرياضية وعوامل عائلية تتعلق بتاريخ العائلة

صفات الجنين:- زيادة في وزن الجنين وتصل الى 4كغم وتشوهات في القلب وتشوهات بدنية وقد يودي سكر الحمل الى موت الجنين

الاعراض الشائعة

١. الشعور بالعطش (Thirst)بسبب التغير الذي يحصل في الضغط الاوزموزي للدم (Blood Osmosic Pressure) حيث ان زيادة تركيز الكلوكوز في الدم يسبب ارتفاع في الضغط الاوزموزي في الدم مما يودي الى انتقال كمية من الماء من داخل الخلية وعبر الغشاء الخلوي الى الدم لإعادة التوازن في الضغط الاوزموزي للدم مما يتسبب في قلة الماء في الخلية فيشعر المصاب بالعطش وبتيبس الشفاه

٢. زيادة الإدرار وتكرره (Polyurine):-ارتفاع مستوى الكلوكوز يودي الى ترسيبه في الكلية وبالتحديد في منطقة النفرونات (Nephrones) (المرشحات)مما يودي الى ارتفاع الضغط الاوزموزي في النفرونات في الكلية ولإعادة التوازن في الضغط الاوزموزي بنقل الماء من الخلايا والأنسجة المحيطة بالكلية فيتسبب في زيادة وتكرار مرات التبول لدى المصاب كما ان زيادة الضغط الاوزموزي في الدم يمنع اعادة امتصاص الماء في الكلية

٣. الاغماء (Coma):-فقدان كميات كبيرة من يوميا من الماءيودي الى انخفاض تركيز شوارد الدم مثل (Na+)(K+)(Ca++) وغيرها وحصول نقص واضح في حجم الدم فيودي الى اغماء

٤. ضعف البصر (الرويا):بسبب ترسب الكلوكوز في الانسجة المحيطة بعدسة العين لدى زيادة تركيزها في الدم

٥. نقص في الوزن :-بسبب اعتماد ايض الدهون للحصول على الطاقة كما تم شرحه مسبقا

الفحوصات المختبرية (LAD. TEST)

١.اختبار الكلوكوز اثناء الصيام (F.B.S):-

125µg/dl=7mmole/l

٢.اختبار تحمل الكلوكوز بعد ساعتين من تناول (75) غم من الكلوكوز (G.T.T.):-

200µg/dl=11.1mmole/l

٣.اختبار الكلوكوز العشوائي (R.G.T.):-

200µg/dl=11.1mmole/l

امراض خزن الكلايكوجين(GLYCOGEN STORAGE DISEASE)

من الامراض الوراثية الخطيرة الناتجة من فشل بعض التفاعلات (بسبب غياب بعض الانزيمات) المتخصصة للتحويلات العكسية للكلايكوجين الى كلوكوز مما يودي الى تراكم الكلايكوجين في الكبد والعضلات ومنها

١.مرض فان كيرك (Van-Gierke's Disease):- بسبب نقص الانزيم (G-6-P-ase)(Glucose-6-phosphatase) المسول عن تحويل (G-6-p) الى (G) في الكبد

Deffeciency of Glucose-6-phosphatase lead to liver inlargement

٢.مرض اندرسون (Anderson's Disease):- سببه نقص الانزيم (α(1-6)glycosidase) المسؤول عن فك الجزيئات المتفرعة للكلايكوجين مسببا تشمع الكبد

٣.مرض مكاردل (Mcardle's Disease):- سببه نقص الانزيم (phosphorylase kinase) المسؤول عن تحول الكلايكوجين الى كلوكوز في العضلات مسببا خلل في عمل العضلات ينعكس سلبا على النشاط الفيزياوي للجسم