

## Contexte

Les glycogénoses hépatiques sont des maladies héréditaires rares dues à une anomalie du métabolisme du glycogène. Elles affectent sa synthèse, sa dégradation, et/ou son utilisation dans la glycolyse. Elles peuvent parfois provoquer une hypoglycémie. Il existe plusieurs types de glycogénoses dont l'origine et les conséquences sont différentes.

**On cherche à déterminer le type de glycogénose dont cet individu est atteint.**

## Consignes

**Partie A : Appropriation du contexte et activité pratique (durée recommandée : 40 minutes)**

**La stratégie adoptée consiste à réaliser un dosage du glycogène hépatique** par la méthode de colorimétrie.

*Appeler l'examineur pour vérifier les résultats de la mise en œuvre du protocole.*

**Partie B : Présentation et interprétation des résultats, poursuite de la stratégie et conclusion (durée recommandée : 20 minutes)**

**Présenter et traiter les résultats obtenus**, sous la forme de votre choix et les **interpréter**.

*Répondre sur la fiche-réponse candidat, appeler l'examineur pour vérifier votre production.*

**Proposer** une stratégie complémentaire qui permette de répondre à la problématique.

*Appeler l'examineur pour présenter votre proposition à l'oral et obtenir une ressource complémentaire.*

**Conclure**, à partir de l'ensemble des données, sur le type de glycogénose dont l'individu est atteint.

## Protocole

## Matériel :

- extrait de glycogène hépatique (individu)
- micropipette de 60  $\mu\text{L}$ , pipettes, propipettes ;
- eau distillée ;
- eau iodée à 1% ;
- solution de glycogène à 0,6  $\text{g.L}^{-1}$  ;
- solution de glycogène à 1,4  $\text{g.L}^{-1}$  ;
- colorimètre ;
- cuves à colorimétrie ;
- fiche protocole de mesure de l'absorbance par colorimétrie ;
- feutre permanent ;
- béchers, baguette de verre ou agitateur.

## Étapes du protocole à réaliser :

Le colorimètre est paramétré pour une absorbance dans le bleu (470 nm).  
Le zéro du colorimètre a déjà été réalisé.

Pour chacune des 3 solutions à tester :

- **placer** 1 mL de glycogène à tester dans un bécher ;
- **ajouter** 60  $\mu\text{L}$  d'eau iodée et 2 mL d'eau distillée ;
- **homogénéiser** à l'aide de la baguette de verre ou d'un agitateur ;
- **remplir** la cuve à colorimétrie avec la solution ainsi colorée ;
- **mesurer** l'absorbance, à l'aide du colorimètre, pour l'extrait de glycogène hépatique de l'individu et pour les solutions de glycogène à 0,6  $\text{g.L}^{-1}$  et 1,4  $\text{g.L}^{-1}$  selon les consignes de la fiche protocole.

## Sécurité (logo et signification) :



Nocif ou irritant

Eau iodée

## Précautions de la manipulation :



## Ressources

**Le glycogène hépatique :**

Les glucides sont transformés en glycogène et stockés dans le foie au sein des hépatocytes. En fonction des besoins de l'organisme, le foie retransforme ensuite ce glycogène en glucose, et le libère dans la circulation sanguine.

Le foie peut stocker 10% de son poids en glycogène soit une **valeur normale comprise entre 0,6 g.L<sup>-1</sup> et 1,4 g.L<sup>-1</sup> de glycogène.**

*D'après <https://www.centre-hepato-biliaire.org/maladies-foie/fonctions-hepatiques.html>*

Le glycogène peut être mis en évidence par une coloration à l'eau iodée. L'ajout d'eau iodée aboutit en présence de glycogène à une coloration brune dont l'intensité dépend de la concentration en glycogène.

**Tableau des symptômes de 3 types de glycogénoses :**

Type de Glycogénoses	Taux de glycogène hépatique	Glycémie à jeun
<b>Maladie de Von Gierke</b> (type 1)	Anormalement élevé	Faible (hypoglycémie)
<b>Maladie d'Andersen</b> (type 4)	Anormalement élevé	Glycémie normale
<b>Maladie d'Hers</b> (type 9)	Taux normal	Faible (hypoglycémie)

*D'après l'AFG (Association Francophone des Glycogénoses)*