

Protéines Plasmatiques

Rôles des protéines :

- Maintien de la pression oncotique (albumine).
- Rôle dans le système immunitaire (immunoglobuline).
- Inhibition des protéases ($\alpha 1$ antitrypsine et $\alpha 2$ macroglobuline).
- Transport :
 - Haptoglobine pour l'hémoglobine.
 - Céruleoplasmine pour le cuivre.
 - RBP pour la vitamine A.
 - Transferrine pour le fer.
 - Transcortine pour le cortisol.
 - Albumine pour tout.

Remarques :

- les protéines plasmatiques ont une structure globulaire.
- Valeur de la protidémie : entre 60 et 80 g/l
- protidémie est le dosage de toutes les protéines du sang.
- une protidémie normale n'élimine pas une disprotéinémie.
- hyper protidémie c'est l'hyper γ (immunoglobuline).
- hypo protidémie c'est l'hypoalbuminémie.
- toutes les protéines sont synthétisées par le foie sauf les immunoglobulines.

Exploration des protéines :

1- Electrophorèse classique :

- on obtient 5 fractions.
- sépare les protéines selon la charge électrique (Phi).

2- Electrophorèse sur gel : (meilleure).

- selon la charge.
- selon le PH.

3- Immunoélectrophorèse :

- selon la charge électrique.
- selon le PH.
- précipitations antigènes anticorps.

Etudes des principales Protéines plasmatiques :

1- groupe des albumines :

a- Préalbumine :

- fixe et transporte les Hormones de la thyroïde.

b- RBP :

- fixe le rétinol et se comine à la préalbumine.
- sa synthèse nécessite une molécule de Zinc.

variation pathologique :

- la préalbumine est diminuée au cours des états de malnutritions et dans les états inflammatoires aigus.
- la RBP est diminuée au cours de malnutrition protéines, dans les carences en vitamine A et en Zinc et elle est augmentée dans les néphropathies chroniques.

2- Albumine :

- C'est une protéine dépourvue de glucides (holoprotéine)
- transporte le glucose les hormones de la thyroïde les médicaments et le calcium.
- sa demi vie est de 19 jour.
- joue un rôle dans le maintien de la pression oncotique.

variation pathologiques :

- les hyperalbuminémies n'existent pas.
- les hypoalbuminémie.

Mécanismes et causes :

- carence d'apport protéique.
- malabsorption intestinale.
- diminution de synthèse (insuffisance hépatique).
- accroissement du catabolisme.
- augmentation des pertes (rénale, digestive et cutanée).

Anomalies génétiques :

- Analbuminémie : compatible avec la vie.
- Bisalbuminémie (2 pics) : anomalie à l'électrophorèse , non pathologique.

RQ ! la pression oncotique développée par l'albumine est négligeable par rapport à la pression oncotique développée par les électrolytes.

3- Globulines :

a- α 1 globuline :

- α 1 antitrypsine : protéine anti inflammatoire et antiprotéasique et anti athérosclérose.
- Orosomucoïde : cofacteur de la lipoprotéine lipase, diminue en cas de syndrome néphrotique (avec augmentation de TG) et augmente lors du syndrome inflammatoire.
- α 1 foetoprotéine : protéine du fœtus. (marqueur tumoral digestif)

b- α 2 globuline :

- Haptoglobine : diminue en cas d'hémolyse et augmente en cas de syndrome inflammatoire.
- α 2 macroglobuline : augmente en cas de syndrome néphrotique et en cas de syndrome inflammatoire.
- Céruloplasmine : diminue dans la maladie de WILSON (augmentation de cuivre urinaire , diminution de cuivre sanguin et diminution de la céruloplasmine).

c- β globuline :

- Transferrine : augmente au cours des anémies ferriprive.
- CRP : augmente en cas d'infection d'origine bactérienne , permet le suivi d'antibiothérapie chez le nouveau-né.

d- γ globuline : immunoglobuline

- formées de 02 chaines lourdes et de 02 chaines légères
- 02 types de chaines légères : λ et K.
- 03 types de chaines lourdes : γ M α ξ D. donc igA , igM, igG , igE et igD.
- après digestion enzymatique on obtient 2 fab et FC.
- FAB : fixe et reconnaît l'antigène , formé de la partie N terminale des chaines légères relie par des ponts disulfure aux chaines légères.
- FC : partie C terminale des chaines lourdes , responsable de la fixation du complément et transfert à travers la barrière placentaire.

Etudes des immunoglobulines :

- IGG : passe la barrière placentaire c'est l'immunité ancienne.
- IGA : se trouve dans toutes les sécrétions c'est l'immunité locale, s/f de monomère dans le plasma et dimères dans les tissus (forme plus fréquente).

- IGM : pentamères, les premiers à être synthétisés lors d'une agression antigéniques.
- IGD : rôle récepteur a la surface des lymphatiques.
- IGE : phénomène d'allergies.

intérêt de l'électrophorèse : profil électrophorétique.

- Syndrome néphrotique : baisse de toutes les protéines sauf l'albumine.
- Syndrome immunitaire : baisse ou absence des γ .
- Syndrome hépatique : baisse d'albumine avec un bloc β, γ .
- Syndrome d'autoimmunité .

Disprotéinémie :

1- Pathologie des γ :

- pathologies des γ : il existe une hypo γ physiologique de nourrisson qui apparait entre le 3-6 ème mois (ce n'est pas une pathologie , c'est physiologie).
- les hypo γ (vraies) : SIDA.
- Hyper γ monoclonale : 1 seul type

a-Maladie de KAHLER :

diagnostic biologique :

- protide élevé (hyperprotidémie : 1^{er} signe de cette maladie).
- après électrophorèse classique , pique étroit monoclonal des γ
- l'IEP : augmentation des IGG ou des IGA.
- présence dans les urines d'une protéine qu'on appelle la protéine de Bence-Jones (excès de chaînes légères dans les urines sous forme de dimères).

RQ : dans cette maladie , il y a une prolifération de lymphocytes B de type plasmocytes.

b- Maladie de WALDENSTROEM

diagnostic biologique :

- taux de protide élevé.
- électrophorèse : pique monoclonal.
- IEP : augmentation des IGM.
- présence dans les urines des protéines Bence-Jones.

RQ : prolifération de lymphocytes B.

2- Pathologie des Albumines :

a- Hypoalbuminémie :

dénutrition : elle passe par des stades

Marasme : mal nutrition protéino-calorique et elle évolue vers KWASHIORKOR (stade terminale) avec œdème.

Cirrhose : défaut de synthèse

- hémochromatose: c'est une maladie génétique a transmettre autosomal récessif due à une mutation du gène HFE situé dans le chromosome n°6 conséquence : accumulation du fer dans l'organisme (maladie génétique métabolique)

- autres causes de cirrhose : cirrhose toxique , alcoolique et infectieuse (hépatite B et C).

3-Pathologie des α_2 - globulines :

- Maladie de Wilson : c'est une maladie autosomale récessive due à une mutation d'une protéine qu'on appelle ATPase pompe cuivre.

Métabolisme des Acides Aminés

- les aa indispensables : valine, leucine, isoleucine, lisine, tryptophane, méthionine, phénylalanine, triptophane.
- les aa glucoformateurs : phénylalanine, tyrosine.
- les aa cétoènes : phénylalanine, leucine, tyrosine.

- décarboxylation des acides aminés :

histidine	histamine
glutamate	GABA.

- transamination des acides aminés: elle réalise la 1^{ère} réaction irréversible de la dégradation des acides aminés.

- Lieu : mito du foie.

- les réactions :

acideacétoglutamic + aspartate glutamate + oxaloacetate

acideacétoglutamic + alanine glutamate + purivate

RQ ! la dégradation irréversible des aa permet de fournir de l'énergie à l'organisme à partir du squelette carbonné, elle se fait par le biais des 02 voies : - cycle de KREBS (directe).

- néoglucogénèse ou lipogénogénèse .

Métabolisme des différents acides aminés :

1- les acides aminés aromatiques :

phénylalanine tyrosine :

- enzyme : phénylalanine hydroxylase .
- la tyrosine : mélanine, hormones thyroïdiennes et catécholamines .

Cycle de l'urée (uréogénèse) :

- lieu : exclusivement hépatique.
- lieu cellulaire : mitochondrie + cytoplasme.
- 3 acides aminés impliqués : aspartate, argénine et glutamate.

produit de la dernière réaction :

- synthèse de l'urée.
- molécule qui est recyclée : ornithine (acide aminé non conventionné).

2-Métabolisme du Glutamate :

- transport l'ammoniac sous forme de glutamine.
- permet la synthèse des bases puriques.
- fait partie de composition du glutathion (avec cystéine et glycine) .
- permet la synthèse de GABA.

3-Métabolisme de l'Arginine :

- dans deux tissus : le rein et la muqueuse intestinale.
- à partir de l'arginine il y a synthèse de monoacide d'azote et synthèse de créatinine.

4-Métabolisme de la cystéine :

- synthétisée grâce à la Serine et Méthionine, participe à la fabrication du coenzy A et la latamine (acide biliaire).

5-Métabolisme de la Méthionine :

- principal donneur du groupement Méthyl.
- donne la cystéine.
- la cysténurie est une anomalie héréditaire (autosomale récessive) du transport rénal et intestinal de la cystéine et des acides aminés dibasiques (lysine et arginine).

6-Métabolisme de la glycine :

- glycolle (glycine) permet la synthèse du glutathion, des acides biliaires et bases puriques.

FACULTÉ DE MEDECINE DE ZIANIA BEN AKNOUN - ALGER

Cours4all
Cours4all

انتظرونا
هنا

Cours4all

cliquez ici
cliquez ici



Cours4all
Cours4all



COURS4ALL



Use it