

Nombre del docente: Gladys Elena Gordillo Aguilar

Nombre del alumno: Marvin Andrés Cano Hernández

Materia: Bioquímica

Trabajo: Glucógeno




Grado y grupo: 1ºA

UDS



GLUCOGENO

- Las enfermedades por almacenamiento de glucógeno (glucogenosis) son trastornos del metabolismo de los carbohidratos que se producen cuando existe un defecto en las enzimas involucradas en el metabolismo del glucógeno y suele dar lugar a anomalías del crecimiento, debilidad, agrandamiento del hígado, concentraciones bajas de glucosa en sangre y confusión. Las enfermedades por almacenamiento de glucógeno se producen cuando los padres transmiten los genes defectuosos que causan estas enfermedades a sus hijos.

TIPO	NOMBRE	DEFICIENCIA	CANTIDAD DE GLUCOGENO	TEJIDOS AFECTADOS
II	ENFERMEDAD DE POMPE	1,4 GLUCOSIDASA LISOSOMICA	ESTRUCTURA NORMAL CANTIDAD 	ACOMULACION DE GLUCOGENO EN LOS LISOSOMAS DE TODOS LOS ORGANOS: MIOCARDIOPATIA PROMINENTE
III	ENFERMEDAD DE CORI	AMILO – 1,6 - GLUCOSIDASA	LAS CADENAS EXTERIORES SE PIERDEN O SON MUY CORTAS CANTIDAD: 	ACOMULACION DE POLISACARIDOS RAMIFICADOS EN HIGADO Y MUSCULO
IV	ENFERMEDAD DE ANDERSEN	ENZIMA RAMIFICANTE	CADENAS MUY LARGAS SIN RAMIFICAR CANTIDAD NORMAL	FALLECIMIENTO POR INSUFICIENCIA HEPATICA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA
VI	ENFERMEDAD DE HERS	GLUCOGENO FOSFORILASA	ESTRUCTURA NORMAL CANTIDAD: 	GLUCOGENO HEPATICO, TENDENCIA A LA HIPOGLUCEMIA

Enfermedad de Pompe

Se estima que podría haber entre 5.000 y 10.000 personas en todo el mundo que tienen la enfermedad de Pompe. Es difícil saber exactamente cuántas personas están afectadas en realidad. Según estudios realizados en la población holandesa y americana, se calcula que la enfermedad de Pompe podría presentarse en 1 de cada 40.000 recién nacidos en todo el mundo.

Enfermedad de Forbes Cori

Es un trastorno metabólico autosómico recesivo, causado por la deficiencia de la enzima desramificante del glucógeno y asociado a una acumulación de glucógeno con cadenas anormalmente cortas.

Enfermedad de Andersen

Representa aproximadamente un 3% de todas las enfermedades de almacenamiento de glucógeno. Los niños están sanos al nacer, pero desarrollan hepatomegalia, hipotonía y retraso del desarrollo durante los primeros meses de vida. A continuación, la enfermedad progresa rápidamente a cirrosis con hipertensión portal y ascitis, causando finalmente la muerte durante la primera infancia.

Enfermedad de Hers

La enfermedad de Hers es la glucogenosis tipo VI, su nombre se debe a Henri G. Hers, quien la caracterizó en 1959, y se debe a la deficiencia del enzima glucógeno fosforilasa.

CONCLUSION

Forma parte de los glúcidos también llamados hidratos de carbono o carbohidratos y se trata de un polisacárido, ya que se compone de una cadena de diez o más monosacáridos. De esta manera podemos establecer que es importante saber, además de todo lo expuesto que hay dos tipos de glucógeno: El glucógeno hepático, que es el encargado de regular lo que es la concentración de glucosa que hay en la sangre. El glucógeno muscular, que es el que tiene como misión el mantener y cubrir las necesidades que tienen los músculos durante el desarrollo de cualquier actividad deportiva. Y esta principalmente en el hígado aunque también en músculos y en otros tejidos y se ven diversos trastornos que pueden generar inconvenientes en la formación y en la utilización del glucógeno por ejemplo como el diabetes que al almacenarlo de cantidades grandes de insulina, puede provocar que el nivel de glucógeno que se guarda en el hígado no sea el correcto y de vemos tener cuenta que tanto la falta como el exceso de glucógeno son negativos para el organismo y pueden ocasionar distintos problemas.

(Matt Demczko, 2020)

Referencias

Matt Demczko, M. S. (2020). Manual MSD. *Manual MSD*, 1. Obtenido de <https://www.msdmanuals.com/es-mx/hogar/salud-infantil/trastornos-metab%C3%B3licos-hereditarios/enfermedades-por-almacenamiento-de-gluc%C3%B3geno-gluco-genosis>