

Poruchy metabolismu glykogenu

Glykogen

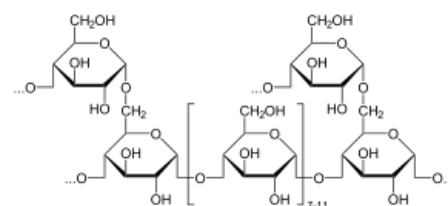
Glykogen je zásobní polysacharid (rozvětvený glukán – hlavní a vedlejší řetězce z α -D-glukózových molekul spojených glykosidovými vazbami $\alpha(1-4)$, vedlejší řetězce jsou k hlavnímu řetězci připojeny vazbami $\alpha(1-6)$). Hlavní zásoby glykogenu jsou v játrech a ve svalích. Odbourávání glykogenu (glykogenolýza – rozpad na molekuly glukózy) je stimulováno glukagonem a katecholaminy, z hepatocytů se glukóza uvolňuje do krevního oběhu a stoupá glykemie, ze svalů se do oběhu uvolnit nemůže a spotřebovává se při svalové činnosti. Nachází se v podobě granul v cytoplasmě (β -granula, jejich nakupením vznikají α -granula).

Glykogen je jediným významným sacharidem, který lze mikroskopicky sledovat (ostatní, rozpustné sacharidy se rozpouštějí v průběhu histologického zpracování vzorku). V hematoxylinu-eosinu se glykogen nebarví a jeho nakupení se projeví v buňkách nápadně světlou (vodojasnou cytoplasmou), jinak se prokazuje:

- **Bestovým karmínem** – červené hrudky
- **PAS reakcí** – červené hrudky, provádí se PAS reakce s kontrolou (A-PAS), kdy je v kontrolním vzorku glykogen naštěpen diastázou

Makroskopie

Makroskopicky nejsou na orgánech, v jejichž buňkách se glykogen při poruchách svého metabolismu hromadí, patrné žádné specifické změny. Může dojít k jejich zvětšení (hepatomegalie, kardiomegalie apod.).



Glykogen

Etiologie

Patologické nahromadění glykogenu vzniká v následujících situacích:

1. při dystrofické glykogenní infiltraci v buňkách poškozených toxiny, viry apod. (např. nahromadění glykogenu v hepatocytech po přestálé hepatitidě, v poškozených keratinocytech apod.)
2. při diabetes mellitus v buňkách proximálních tubulů ledvin (Armaniho zóna na hranici kůry a dřeně) a v jádrech hepatocytů
3. v některých nádorech – např. Grawitzův karcinom ledviny, světlobuněčný nádor plic (sugar tumor)
4. ve výběžcích astrocytů subpiálně (mozková kůra) v podobě kulovitých tělísek (corpora amylacea)
5. u glykogenóz – geneticky podmíněné poruchy metabolismu glykogenu, glykogen se hromadí v cytoplasmě buněk v podobě granul, podle topiky rozlišujeme několik skupin glykogenóz:
 - **hepatické** – hromadění glykogenu v játrech – např. von Gierkeho nemoc, Andersonova nemoc
 - **myopatické** – hromadění glykogenu ve svalích – např. McArdleho nemoc
 - **ostatní** – postižení ostatních orgánů, např. Pompeho nemoc

 Podrobnější informace naleznete na stránce Glykogenózy.

Odkazy

Související články

- Glykogenózy
- Dystrofie

Zdroj

- PASTOR, Jan. *Langenbeck's medical web page* [online]. ©2004. [cit. 11.3.2012]. <<https://langenbeck.webs.com/>>.