

Steatóza

Steatóza je **abnormální hromadění lipidů** v buňkách parenchymových orgánů. Vzniká poruchou metabolismu s intracelulární akumulací abnormálního množství lipidů.

Projevy steatózy

Mikroskopicky můžeme v buňce vidět tukové kapénky volně v cytoplasmě nebo obalené membránou. Kapének může být přítomno mnoho (malokapénková steatóza) nebo jedna velká kapénka (velkokapénková steatóza), která **utlačuje orgány buňky na periferii**.

Makroskopicky bývají **orgány žluté** (prokrvené až do oranžova), na řezu mastné. Nejčastěji jsou postiženy buňky parenchymatických orgánů – **játra, ledviny, srdce a kosterní svaly**. Příčinami vzniku steatózy jsou především **obezita, alkohol, diabetes mellitus**, ale také toxiny, hypoxie a proteinkalorická malnutrice.

Dělení steatózy dle mechanismu vzniku

Steatóza může vzniknout poruchou funkce některých buněčných organel – endoplazmatického retikula, mitochondrií nebo lysozomů.

Porucha syntézy a sekrece lipoproteinů

Porucha endoplazmatického retikula, které **není schopno produkovat apoprotein B** nebo MTP (protein přenášející triacylglyceroly). Postihuje tedy buňky, které lipoproteiny vytváří – **hepatocyty** (VLDL, Apo-B-100) a **enterocyty** (chylomikra, Apo-B-48). Porucha endoplazmatického retikula může být buďto dědičná nebo získaná (např. při otravě CCl₄).

Steatózu může způsobit hladovění, především u diabetiků. Nedostatečná utilizace glukózy způsobí zvýšenou mobilizaci mastných kyselin. Tělo diabetika není schopno vytvořit dostatečné množství lipoproteinů, což způsobí hromadění mastných kyselin.

Mitochondriální insuficience

Steatóza nastává tehdy, kdy se neutilizované MK v cytoplasmě reesterifikují na TAG. Ty pak tvoří v cytoplasmě tukové kapénky, které jsou **vázány na mitochondrie**.

K mitochondriální insuficienci dochází při **poruše karnitinového přenašeče**, kdy se mastná kyselina nemůže dostat do mitochondrie. Porucha karnitinového přenašeče může být dědičná (vrozený deficit karnitinu) nebo získaná (difterotoxin).

Další příčinou snížené utilizace mastných kyselin je **porucha beta-oxidace** v mitochondriích. Nejčastějším důvodem je **ischemie a hypoxie, toxické vlivy** (alkohol), případně **dědičné choroby**. Dochází k ní v energeticky náročných buňkách – **kosterní svalovina, myokard, hepatocyty, buňky renálních tubulů**.

V játrech nastává steatóza například při hladovění. Jak již bylo zmíněno, dojde ke zvýšené mobilizaci mastných kyselin. Mitochondrie hepatocytů nejsou schopny dostatečně rychle mobilizovat mastné kyseliny a zároveň není dostatečná tvorba lipoproteinů. Játra se steatózou mají typický makroskopický vzhled a nazývají se **muškátová játra** (na řezu připomínají muškátový oříšek – centroacinózní steatóza).

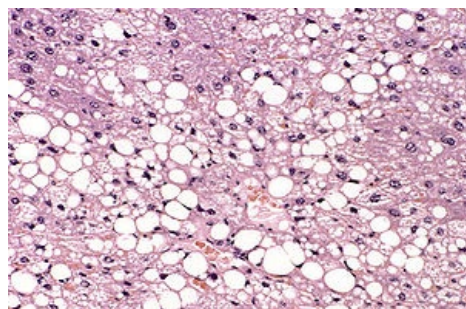
Pro myokard je typická hypoxická steatóza myokardu (především při těžkých anémiích). Tuk se ukládá podél venózních úseků kapilární sítě, což způsobí typické žlutavé žíhání srdce – **tygří (nebo drozdí) srdce**.

Defektem β -oxidace (deficit dehydrogenázy) je také vysvětlován Reyův syndrom, při němž často dochází k náhlým úmrtím dětí (např. při respirační infekci dojde k uvolnění MK z tukové tkáně a z důvodu mitochondriální insuficience k nakupení MK a jejich derivátů zvláště v játrech (masivní steatóza – akutní jaterní selhání) a mozku (mozkový edém).

Lysozomální dysfunkce

Zvýšená endocytóza lipidů

Závisí na funkci **histiocytů** (lipofágy nebo pěníte buňky) s intenzivní endocytózou lipoproteinů nebo jiných struktur bohatých na lipidy (krevní destičky, erytrocyty, myelin). Lipidy se nejprve deponují intralysozomálně (kapénky obalené membránou), později v cytoplasmě.



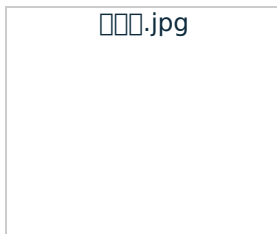
Steatóza jater – mikroskopie

Většinou jde o cholesterol, který je v cytoplasmě esterifikován a poté odstraňován HDL. Sekundárně se může zmnožit lipopigment ceroid. Pěnité buňky nacházíme v **malatických oblastech mozku**, ve sliznici žlučníku (cholesterolóza – **jahodový žlučník**), v **chronických abscesech, aterosklerotických plátech, xantomech** nebo v **žaludeční sliznici**.

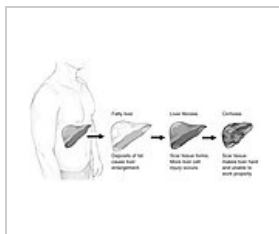
Lipidózy

Lipidózy jsou steatózy z důvodu vrozené **poruchy enzymů lipidového metabolismu**. Jde především o lysozomální hydrolázy, které působí rozkládání složených lipidů (hromadění lipidů v lysozomálním aparátu). Následkem toho lysozomální aparát hypertrofuje a získává typický voštinovitý tvar.

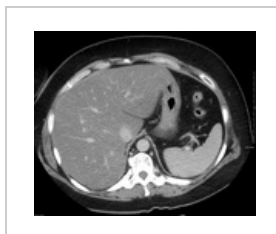
 *Podrobnější informace naleznete na stránce Lipidózy.*



Steatóza jater - makroskopie



Průběh poškození jater počínající steatózou



Steatóza na CT

Hyperlipémie

Heterogenní skupina metabolických onemocnění, kdy dochází ke **zvýšené hladině lipidů a lipoproteinů** v plazmě. Můžeme ji považovat za extracelulární steatózu.

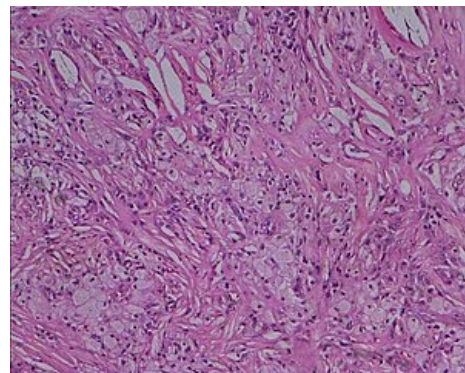
LDL částice jsou v těle transportovány do hepatocytů, ale také do monocytů, které mají receptor i pro chemicky poškozené LDL. Při hypercholesterolémii se transport LDL do histiocytů a do cévní stěny zvyšuje (menší molekuly snáze projdou endotelem). Další příčinou může být zvýšená syntéza lipoproteinů, chybění enzymu, který hydrolyzuje transportovaný lipid (na povrchu endotelu či hepatocytů), nebo chybění receptorů pro LDL na periferních buňkách. Zvýšená hladina lipoproteinů v krvi může urychlovat aterosklerózu.

Hyperlipémie mohou být buďto primární – geneticky podmíněné nebo sekundární, kdy doprovází jiná onemocnění.

Familiární hypercholesterolémie (primární HLP)

Mutace genu pro LDL receptor (transport a metabolismus cholesterolu), která způsobí **zvýšenou hladinu plazmatického cholesterolu**. Jedinci postižení touto chorobou mívají po narození třikrát (i více) zvýšenou hladinu cholesterolu.

Důsledkem tohoto onemocnění je **předčasná ateroskleróza koronárních, mozkových i periferních arterií**, která může vést ke kardiovaskulárnímu onemocnění. U heterozygotů nastávají velké komplikace již kolem 40. roku, které mohou končit úmrtím. U homozygotů může vést k úmrtí jedince již kolem 20. roku.



Xantom s krystalky cholesterolu

Další projevy mohou být mnohočetné xantomy, eruptivní xanthomy kůže nebo šlach, *arcus corneae et myringis* (intersticiální steatóza rohovky nebo bubínku).

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Primární hypercholesterolemie.*

Diagnostika steatózy

- **Laboratorní testy** – sérové transaminázy, feritin.
- **Ultrazvuk** – hyperechogenní tkáň, obtížná diagnostika u obézních lidí.
- **Biopsie** – třeba dbát zvýšené opatrnosti (tkáň se stenózou jsou křehké – obzvlášť játra).

Odkazy

Související články

- Ložisková velkokapénková steatóza jater (preparát)
- Tuková tkáň
- Lipoproteiny
- Lipoproteiny (klinika)
- Vrozená lipomatóza pankreatu

- Lipidóza
- Obezita
- Lipomy
- Hepatogenní diabetes a metabolismus sacharidů

Zdroj

- PASTOR, Jan. *Langenbeck's medical web page* [online]. ©2005. [cit. 28.9.2010]. <<https://langenbeck.webs.com/>>.
- NĚMEJCOVÁ, Kristýna. *Steatóza, základy buněčné a orgánové patologie mitochondriálních a peroxismálních poruch* [online]. ©2018. [cit. 8.11.2018]. <<https://pau.lf1.cuni.cz/file/6515/steatoza-nemajcova-2018-cz.pdf>>.

Použitá literatura

- POVÝŠIL, Ctibor a Ivo ŠTEINER, et al. *Obecná patologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2011. 290 s. ISBN 978-80-7262-773-8.