

Poruchy metabolismu železa

Nedostatek železa (sideropenie)

Nedostatek železa v organismu bývá zpravidla způsoben jeho nedostatečným vstřebáváním ze střeva nebo chronickými ztrátami krve. Může vyústit v **sideropenickou anémii (hypochromní mikrocytární anémie)**, která patří mezi **nejčastější hematologická onemocnění**. Anémie je však zpravidla pozdní příznak postupně se vyvíjející sideropenie. V krevním obraze se projeví až po téměř úplném vymizení železa. Proto je potřebné odhalit nedostatek železa v časném stádiu, které ještě není doprovázeno anémií.

Na základě stanovení základních parametrů metabolismu železa rozlišujeme tři stupně nedostatku:

- **Prelatentní nedostatek železa** je označení pro stav, kdy dochází k postupnému poklesu zásob, ale ještě není ovlivněna dodávka železa do erytroblastů kostní dřeně. Asi u poloviny nemocných jsou hladiny feritinu v séru sníženy pod 12 µg/l.
- Při **latentním nedostatku železa** jsou jeho zásoby v podstatě vyčerpány. Feritin je snížen pod dolní hranici normy a je v tomto stádiu již doprovázen i snížením hladiny železa v séru a sníženou dodávkou do erytroblastů kostní dřeně. Zvyšuje se vazebná kapacita pro železo. Citlivým ukazatelem latentního nedostatku železa je pokles saturace transferinu pod 15 %. Nerozvíjí se však ještě anémie.
- Při **manifestním nedostatku železa** dochází k rozvoji anémie s poklesem hodnot hemoglobinu pod dolní hranici normy. U anémie z nedostatku železa je typický nálezní nízkého sérového železa a feritinu, je zvýšená koncentrace transferinu (vazebná kapacita pro železo). U hemolytických anémií nebo při nadbytku železa je naopak sérové železo zvýšené, současně je snížena celková vazebná kapacita pro železo.

Laboratorní nález u nedostatku železa

Prelatentní nedostatek železa	Latentní nedostatek železa	Manifestní nedostatek železa
snížování zásobního železa – pokles feritinu	nedostatek zásobního železa – pokles feritinu	nedostatek zásobního železa – pokles feritinu
	snížení sérového železa	snížení sérového železa
	pokles saturace transferinu pod 15 %	pokles transferinu pod 10 %
	zvýšení celkové vazebné kapacity pro železo	zvýšení celkové vazebné kapacity pro železo
	zvýšení sTfR	zvýšení sTfR
		snížení koncentrace hemoglobinu – anémie

Nadbytek železa

Organismus není vybaven exkreční cestou pro železo, a proto se za určitých okolností může přebytečné železo hromadit ve tkáních. Včasná diagnostika může zabránit poškození tkání nadbytkem železa. Přetížení železem se rozvíjí většinou velmi pomalu. Rozlišujeme 3 stádia:

- Ve stádiu **prelatentního nadbytku železa** se zvyšuje jeho obsah v orgánech, ale bez překročení jejich zásobní kapacity.
- V období **latentního stádia přetížení železem** je překročena zásobní kapacita buněk, ale ještě není poškozena funkce orgánů, zvyšuje se hladina feritinu i hladina železa v séru a stoupá saturace transferinu nad 55 %.
- Ve fázi **manifestního nadbytku železa** jsou již poškozeny některé orgány.

Laboratorní nález u nadbytku železa

Prelatentní nadbytek železa	Latentní nadbytek železa	Manifestní nadbytek železa
zvyšování zásob železa – zvýšení feritinu	zvyšování zásob železa – zvýšení feritinu nad 300 µg/l	zvyšování zásob železa – zvýšení feritinu (při těžkém postižení nad 2000 µg/l)
	zvýšení železa v séru	výrazné zvýšení železa v séru
	zvýšení saturace transferinu nad 55 %	zvýšení saturace transferinu (při těžkém postižení může převýšit 90 %)

Hemochromatóza

Hromadění železa v tkáních souvisí s onemocněním, které označujeme jako hemochromatóza.


- **Primární hemochromatóza** je dědičné onemocnění způsobené zvýšenou resorpcí železa ze střeva. Přebytečné železo se ukládá v parenchymatózních orgánech jako jsou játra, srdce, pankreas, nadledviny. V postižených orgánech působí toxicky a narušuje jejich funkci tím, že může katalyzovat chronické reakce vedoucí k tvorbě volných radikálů. Hlavními klinickými projevy jsou hyperpigmentace kůže, hepatosplenomegalie a diabetes mellitus.
- **Sekundární hemochromatóza** se může vyvinout jako následek např. opakovaných transfúzí, nadbytečného příjmu přípravků obsahujících železo nebo hemolytické anémie. V biochemickém obraze nalézáme zvyšující se hladiny feritinu a železa v séru, stoupá saturace transferinu při jeho současném poklesu.

Otrava železem

Náhodné požití většího množství přípravků hrozí dětem (tablety podobné lentilkám). Smrtelná dávka pro dítě je 600 mg. Pro dospělého je příjem železa 40 mg/ kg toxikologicky závažný, příjem 60 mg/kg je smrtelný^[1].

Příznaky zahrnují nevolnost, zvracení (i zvracení krve), bolesti břicha, průjem (někdy krvavý). Velké ztráty tekutin jsou příčinou šoku, selhání ledvin a smrti. Pokud nemocný přežije tuto fázi otravy, může po 12 hodinách upadnout do bezvědomí, křečí a jaterního selhání. Přežije-li i tuto druhou fázi, otrava může zanechat trvalé následky (poškození střeva).

Léčba akutní otravy

- Výplach žaludku.
- Nasogastrální sondou podat chelační činidlo deferoxamin  (5–10 g do 50–100 ml vody).
- Zvážit intravenózní podání desferoxaninu k vyvázání vstřebaného železa. V moči se objeví růžově červený komplex deferoxaminu se železem. Léčbu je třeba opakovat do té doby, než se barva moči vrátí k normě^[1].

Odkazy

Související články

- Stopové prvky
- Hemoglobin
- Erytropoéza

*Další kapitoly z knihy **MASOPUST, J., PRŮŠA, R.: Patobiochemie metabolických drah:***

- **Výživa:** Energetický metabolismus a jeho poruchy • Poruchy výživy • Vyšetření stavu výživy
- **Sacharidy:** Poruchy metabolismu glukózy • Glykogenózy
- **Lipidy:** Poruchy lipidového metabolismu
- **Jiné:** Poruchy ureageneze • Porfyrie • Poruchy metabolismu kyseliny močové
- **Voda, stopové prvky a minerály:** Sodík • Draslík
- **Otázky a kazuistiky:** Poruchy metabolismu glukózy • Poruchy výživy • Voda • Acidobazická rovnováha • Bilirubin • Porfyrie • Poruchy metabolismu kyseliny močové • Glykogenózy • Poruchy metabolismu lipidů • Eikosanoidy • Dědičné poruchy metabolismu aminokyselin • Poruchy genové exprese

Převzato z

- MASOPUST, Jaroslav a Richard PRŮŠA. *Patobiochemie metabolických drah*. 2. vydání. Univerzita Karlova, 2004. 208 s. s. 119–120.

Použitá literatura

- wikipedia: Human iron metabolism
- wikipedia: Hepcidin
- wikipedia: Ferroportin
- wikipedia: Iron overload

Reference

1. ŠEBKOVÁ, Sylva. *Otrava železem* [online]. ©2003. Poslední revize 2003-10-06, [cit. 2021-08-16]. <<http://medicina.cz/clanky/5819/34/Otrava-zelezem/>>.