

# Sideroblastické anémie

**Sideroblastické** (též **sideroblastové**) **anémie** jsou poruchy projevující se nálezem **prstenčitých sideroblastů v krvetvorné tkáni**. Sideroblasty jsou prekurzory erytrocytů obsahující prstenec tvořený mitochondriemi naplněnými zásobním železem, které nemůže být použito k syntéze hemu. Obvykle toto onemocnění dělíme do dvou skupin: **vrozené** a **získané**. Radíme ji mezi **anémie z poruchy hemoglobinizace erytrocytu**, kam patří také talasémie a jiné hemoglobinopatie.

## Kongenitální sideroblastické anémie

Jedná se o vzácné onemocnění s **mutací genu ALAS2**, tedy genu pro *syntetázu kyseliny delta-aminolevulové*, která je důležitá pro **syntézu hemu**. Postihuje **muže** z důvodu lokalizace genu na X chromozomu.

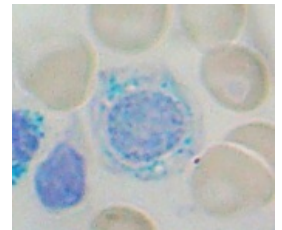
### Projevy

Postižená populace buněk erytrocytů je **hypochromní** a **mikrocytární**, ale erytrocyty vzniklé normální krvetvorbou jsou normocytární a normochromní. Nacházíme zvýšené zásoby železa, které **zvyšují saturaci transferinu** a hodnoty **feritinu v séru**. V kostní dřeni nalezneme **prstenčité sideroblasty**.

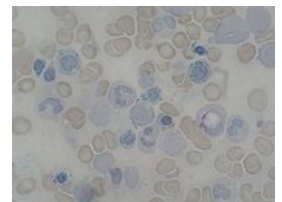
### Léčba

Tento druh anémie může být někdy léčitelný **pyridoxinem** s dávkou 200 až 300 mg/den, který je vhodný k syntéze hemu. Další variantou je podání **transfuze erytrocytů**.

**⚠ Při podávání transfuzí erytrocytů je velké riziko přetížení železem, protože dodáváme železo v transfuzi a již máme preexistující zvýšené zásoby! Železo neumíme z těla vyloučit.**



Železo obarvené pruskou modří, vytváří modrý prstenec kolem buněčného jádra

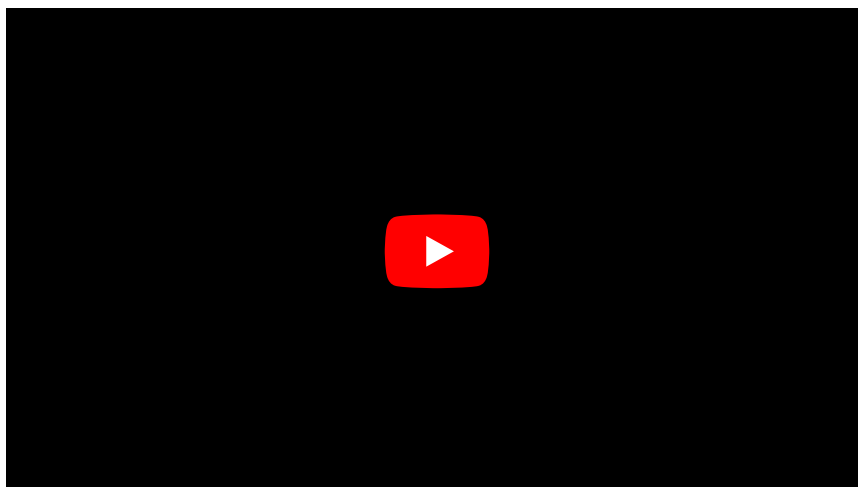


Nález sideroblastů v krvi

## Získané sideroblastické anémie

Mezi nejčastější formu tohoto onemocnění patří **refrakterní anémie se zmnožením prstenčitých sideroblastů (RARS)** v rámci myelodysplastického syndromu. Příčinou hromadění železa je mutace v enzymatickém systému využívající železo v mitochondriích. Vzácně se může vyskytnout v průběhu **léčby antituberkulotiky (isoniazid)** nebo léky jako je **azathioprin**. Dále vznikají při **otravě olovem**, kdy dochází k inhibici enzymu ferochetalázy – důležitého k syntéze hemu a také u revmatoidní artritidy a některých nádorů.

## Souhrnné video



## Odkazy

### Související články

- Anémie ze snížené tvorby erytrocytů
- Anémie
- Kyselina 5-aminolevulová

## Použitá literatura

- ČEŠKA, Richard. *Interna*. - vydání. 2015. ISBN 9788073878955.
- NEČAS, Emanuel, et al. *Patologická fyziologie orgánových systémů : Část I*. 2. vydání vydání. Praha : Universita Karlova v Praze, 2013. 378s s. ISBN 9788024617114.