

A bronze sculpture of two stylized human figures. The figure on the left is seated in a chair, leaning back with its head tilted and eyes closed. The figure on the right is standing, facing forward with its arms raised and hands open. Both figures have elongated, somewhat abstract faces and are wearing simple, rounded tunics. The sculpture is set against a background of a paved surface.

Гемохроматоз , Бронзовый диабет

- **Гéмохроматóз** — (haemochromatosis; греч. haima кровь + chrōma, chromatos цвет, + -ōsis; синоним: первичный идиопатический гемохроматоз, бронзовый диабет, сидерофилия, пигментный цирроз, синдром Труазье — Ано — Шоффара) наследственное, преимущественно у мужчин, генетически обусловленное заболевание, проявляется нарушением обмена железа с накоплением его в тканях и органах. Железо поглощается из пищи и чрезмерно накапливается в органах и тканях: печени, поджелудочно железе, миокарде, селезенке, коже, эндокринных железах и других местах. Избыточное накопление железа в организме может спровоцировать развитие ряда заболеваний: цирроз печени, сердечная недостаточность, сахарный диабет, артрит.

КЛАССИФИКАЦИЯ

1. **Наследственный** (идиопатический, первичный) **гемохроматоз**.

2. **Вторичный гемохроматоз:**

- посттрансфузионный (при хронической анемии, в лечении которой длительно применялись переливания крови);
- алиментарный (гемохроматоз африканского племени банту вследствие избыточного употребления железа с пищей и водой; алкогольный цирроз печени; вероятно, болезнь Кашина-Бека и др.);
- метаболический (нарушение превращения железа при промежуточной В. талассемии, у больных циррозом печени при развитии или наложении портокавального анастомоза, при закупорке протока поджелудочной железы, кожной порфирии и др.);
- смешанного происхождения (большая талассемия, некоторые виды дизэритро-поэтической анемии - железорефракторная, сидероахрестическая, сидеро-бластная).

- *Этиология и патогенез.* Болезнь наследуется по рецессивному типу. Первичный биохимический дефект, приводящий к нарушению обмена железа, не известен. Возникновению заболевания могут способствовать такие факторы, как алкоголизм, высокое содержание железа в рационе. Клинически Г. проявляется, когда накопление железа в организме превышает физиологическую норму (4—5 г) в 5—12 раз. Железо, усиленно всасываясь в кишечнике, в избытке накапливается в клетках печени, селезенки, поджелудочной железы, миокарда, кожи и др., оказывает цитотоксическое действие, а также вызывает развитие склеротических процессов в этих органах.

Вторичный гемохроматоз наиболее часто развивается при циррозе печени, злоупотреблении алкоголем, неполноценном белковом питании.

При циррозе печени снижается синтез трансферрина, который связывает железо в крови и доставляет его в костный мозг (для образования эритроцитов), в ткани (для деятельности ферментов тканевого дыхания) и в депо железа. При недостатке трансферрина происходит накопление не используемого для обмена веществ железа. Кроме того, при циррозе печени нарушается синтез ферритина, который является формой депо железа.

Злоупотребление алкоголем приводит к усилению всасывания железа в кишечнике, что способствует более быстрому появлению симптоматики наследственного гемохроматоза или поражению печени и развитию вторичной формы заболевания. Наличие анастомозов в портальной системе усиливает депонирование железа в печени.

При железорефракторной анемии (сидероахрестической) анемии и большой талассемии всосавшееся железо не используется, оказывается избыточным и откладывается в печени, миокарде и других органах и тканях.

- *Патологическая анатомия.* Одним из наиболее ярких морфологических признаков Г. является ржаво-бурая окраска органов и тканей за счет накопления в клетках пигмента, состоящего в основном из гемосидерина. Наиболее часто поражается печень. Она увеличена, имеет плотную консистенцию. При микроскопическом исследовании выявляют отложения пигмента в клетках паренхимы и сосудов печени, эпителии желчных протоков, умеренные дистрофические и некробиотические изменения, в разгар болезни — морфологические признаки цирроза печени. Отложения пигмента в сочетании с дистрофическими изменениями паренхимы и (или) фиброзом обнаруживают также в поджелудочной железе, миокарде, железах внутренней

- слабость и быстрая утомляемость;
- снижение давления;
- выраженное похудание(-мальабсорбция);
- гиперпигментация кожи (грифельно-серый цвет с коричневым оттенком), слизистых оболочек и сетчатки;
- сердечная недостаточность(дистрофия миокарда);
- сахарный диабет(отложения в pancreas);
- Отёк и болезненность суставов.

- *Диагноз* в разгаре заболевания устанавливают на основании сочетания цирроза печени с пигментацией кожи,
- признаками поражения эндокринной системы, миокарда. Большое значение как для подтверждения диагноза, так и для выявления заболевания на ранних стадиях имеют лабораторные методы исследования. При Г. отмечается увеличение содержания железа до 54—72 мкмоль/л (300—400 мкг/100 мл), в плазме крови (в норме 14—32 мкмоль/л, или 78—178 мкг/100 мл), значительное снижение ее ненасыщенной железосвязывающей способности, резкое увеличение (более 2 мг в течение 6 ч) выделения железа с мочой при нагрузке дефероксамином (десфералом). Наиболее достоверный диагностический признак — выявление отложений гемосидерина в клетках печени, кожи и других органов.
- Дифференциальную диагностику Г. проводят прежде всего с приобретенным гемосидерозом. Она основывается на выявлении причины гемосидероза (длительный прием железосодержащих препаратов, частые гемотрансфузии в анамнезе, гемолиз, алкогольный цирроз печени, наложение портокавального анастомоза и др.); кроме того, для приобретенного гемосидероза, протекающего с преимущественным поражением печени, мало характерно поражение других органов. При доминировании в клинической картине Г. признаков поражения какого-либо одного органа (сердца, поджелудочной железы и др.), заболевание нередко приходится дифференцировать с миокардитом, ишемической болезнью сердца, ревматизмом, сахарным диабетом. В ряде случаев при появлении резких болей в животе, обусловленных увеличением печени и растяжением ее капсулы, приходится исключать острые хирургические заболевания брюшной полости.

- диету с ограничением продуктов, содержащих железо (рыба, мясо, яйца, мёд, яблоки и других), богатую белком;
- препараты, связывающие железо и способствующие его выведению (дефероксамин, Б-десфераль);
- отказ от алкоголя;
- эффективный метод лечения кровопускание (флеботомия или венесекция). Кровопускания способствуют удалению железа из организма и приводят к улучшению общего состояния, уменьшению пигментации и размеров печени
- . Основой лечения Г. являются повторные кровопускания (по 500 мл крови) с целью удаления из организма избыточного железа, которые можно проводить в амбулаторных условиях. Их следует начинать как можно раньше и проводить один раз в неделю, в течение $1\frac{1}{2}$ — $2\frac{1}{2}$ лет. Кровопускания прекращают при снижении содержания железа в плазме крови до 14,3—17,9 мкмоль/л (80—100 мкг/100 мл) и снижении уровня гемоглобина до 100 г/л (10 г/100 мл). Применяют также дефероксамин, способствующий выведению избыточного железа с мочой. Препарат вводят внутримышечно или внутривенно капельно (1 г препарата растворяют в 10 мл воды для инъекций) в течение 20—40 дней. В зависимости от особенностей органной патологии (цирроз печени, сахарный диабет, сердечная недостаточность и др.) широко используют патогенетические и симптоматические средства. Больным рекомендуют пищу, богатую белком, исключают продукты, содержащие железо (шоколад, яичные желтки, грибы, фасоль и др.).





Головокружение

Облысение

Потеря памяти

Заболевания
сердца: аритмия,
кардиомиопатия

Гепатомегалия,
повышение
активности ферментов,
цирроз

Меланодер-
мия

Сахарный диабет

Атрофия яичек,
импотенция

Артрит





