**Гемохроматоз**

Гемохроматоз (пигментный цирроз печени, бронзовый диабет, синдром Труазье -Ано- Шоффара, сидерофилия и др. ) - общее заболевание, характеризующееся нарушением обмена железа, повышенным его содержанием в сыворотке крови и накоплением в тканях и внутренних органах. Встречается сравнительно редко, преимущественно у мужчин.

**Этиология, патогенез**

Первичный ("идиопати-ческий") гемохроматоз относят к ферментопатиям и рассматривают как врожденное заболевание с аутосомно-доминантным путем наследования, при котором в тонком кишечнике человека всасывается значительно больше железа, чем в норме, и оно избыточно депонируется в тканях-в печени, поджелудочной железе, сердечной мышце, коже и т. д. в основном в виде нерастворимого гемосидорина. Возникает вторичная воспалительно-склеротическая реакция тканей пораженных органов. В гладких мышцах также избыточно откладывается липофусцин, в эпидермисе - меланин. Вторичный гемохроматоз возникает при избыточном поступлении в организм железа (длительном неконтролируемом лечении препаратами железа, при повторных частых переливаниях крови и т. д. ).

**Симптомы, течение**

Характерны гиперпигментация кожи (особенно открытых частей тела, подмышечных впадин, ладоней, половых органов и старых кожных рубцов), принимающей серо-бурый или коричневатый цвет, увеличенная и плотная печень и диабет. Нередки явления недостаточности эндокринных желез, в первую очередь половых. Гемосидероз миокарда проявляется электрокардиографическими признаками дистрофии миокарда, аритмиями, сердечной недостаточностью.

Повышена концентрация сывороточного железа (до 50-70 мкмопь/л), насыщенность железом трансферрина достигает 90% (в норме 30%). Гиперферремия выявляется еще до того, как возникают гиперпигментация кожи и увеличение печени. Исследование окрашенных голубым нитропруссидом гистологических препаратов, приготовленных из биоптатов печени больного, позволяет обнаружить большое количество внутриклеточного железа. Отмечается повышенное выделение с мочой железа после инъекции дефероксамина. Биохимические сдвиги, характерные для цирроза печени, появляются в более позднем периоде заболевания по сравнению с гиперпигментацией и увеличением печени. Как правило, выявляется гипергликемия и глюкозурия.

Течение постепенно прогрессирующее.

Прогноз без лечения неблагоприятный. Средняя продолжительность жизни больных после установления диагноза (при отсутствии лечения) не превышает 4-5 лет. Причиной гибели больных могут быть печеночная или диабетическая кома, острое кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка, сердечная недостаточность; у пожилых больных с длительным течением заболевания в 15-20% случаев развивается рак печени.

**Лечение**

Назначают систематические кровопускания, повторные курсы инъекций. Диабет, печеночные и сердечные осложнения гемохроматоза купируют соответствующей симптоматической терапией.