

Гемохроматоз впервые описан Труссо в 1871 г. как комплекс симптомов (сахарный диабет, пигментация кожи, цирроз печени), связанный с накоплением железа в организме. Термин гемохроматоз введён Реклингхаузенем (1890 г.) и отражает одну из [черт болезни](#)

— бурую окраску кожи и органов из-за отложения в них гемоглобиногенных пигментов. Сегодня гемохроматоз включает многообразные заболевания, имеющие в основе цирроз или фиброз печени с повышенным накоплением железа в организме.

Болезни, связанные с повышенным накоплением железа в печени, имеют следующие критерии:

повышенное поглощение железа, что ведёт к его адсорбции и накоплению;

цирроз и фиброз печени с преимущественным накоплением железа в клетках паренхимы, в меньшей степени — в купфферовских клетках;

отложение железа в других органах, включая поджелудочную железу, сердце, гипофиз.

Часть исследователей считает необходимым начинать лечение на ранней стадии болезни, когда находят отложение железа в гепатоцитах без признаков цирроза и фиброза, если пациенты принадлежат к семьям с наследственным нарушением обмена железа. Раннее выявление и лечение больных может предупредить осложнения гемохроматоза. Доказано, что отложение железа в гепатоцитах токсично, в то время как его накопление в зрелых ретикулоэндотелиоцитах безопасно для клеток.

Идиопатический гемохроматоз

Идиопатический гемохроматоз (сидерофилия, первичный гемохроматоз, [наследственная болезнь](#)

накопления железа, бронзовый диабет, пигментный цирроз) — наследственно обусловленное нарушение обмена веществ с высоким поглощением железа в кишечнике и первичным отложением в гепатоцитах. Повышенное депонирование железа в гепатоцитах ведёт к фиброзу, нарушению архитектоники печени вплоть до цирроза. В других органах, особенно эндокринных железах, сердце, коже, слизистых оболочках, поджелудочной железе также обнаруживают морфологические изменения, связанные с отложением железа.

Интересные статьи:

- 1) [Классификация шока](#)
- 2) [Сердечная недостаточность](#)
- 3) [Синдром Марфана](#)