

Патогенез основан, по-видимому, на генетическом дефекте ферментных систем, регулирующих всасывание железа в кишечнике при нормальном поступлении его с пищей. Заболевание передаётся аутосомно-рецессивным путём.

Эпидемиология. В странах Средней Европы идиопатическим гемохроматозом страдает 0,01–0,07% жителей, в США — 0,001–0,1% всего населения. Мужчины болеют в 10 раз чаще, чем женщины, обычно в возрасте 40–60 лет, женщины — в период менопаузы.

Морфология. Кожа и внутренние органы ржаво-бурого или шоколадного цвета. В коже пигмент выявляют в макрофагах дермы и фибробластах, увеличено количество меланина в меланоцитах. Особенно сильно пигментирована печень.

При микроскопическом исследовании гепатоциты, особенно перипортальные, заполнены гемосидерином, дающим [положительную реакцию](#)

Перлса. В значительно меньшем количестве гемосидерин выявляют в звёздчатых ретикулоэндотелиоцитах. Постепенно количество пигмента в гепатоцитах нарастает, уменьшается активность их ферментов, развиваются некробиотические и некротические процессы.

На поздних стадиях болезни гемосидерин появляется в эпителиальных клетках жёлчных протоков, канальцев, соединительной ткани. На месте погибших гепатоцитов разрастается фиброзная ткань, образуя септы. Септы со временем рассекают паренхиму на небольшие фрагменты, образуются мелкие монолобулярные ложные дольки. Исход процесса — преимущественно микронодулярный цирроз печени, переходящий в макронодулярный. Характерная особенность цирроза при идиопатическом гемохроматозе — широкие перегородки из зрелой соединительной ткани, окружающие ложные дольки.

В поджелудочной железе, помимо отложения пигмента, обнаруживают межуточное воспаление и фиброз, а также атрофию островкового аппарата. Изменения селезёнки — результат цирроза печени. Кроме селезёнки, отложение пигмента находят в

миокарде, гипофизе, надпочечниках, щитовидной и паращитовидной железах, яичниках, синовиальных тканях суставов.



Интересные медицинские статьи:

1) [Красный плоский лишай](#)

2) [Аномалии развития](#)

3) [Сосудистые патологии глаза](#)