

Клиническая картина. Начало болезни постепенное, характерные симптомы возникают лишь через 1–3 года. В развёрнутой стадии характерна классическая триада: пигментация кожи и слизистых оболочек, цирроз печени, сахарный диабет. Диагностика [идиопатического гемохроматоза](#) основана на лабораторных и морфологических критериях. Заболевание подтверждают показатели обмена железа: повышение уровня железа сыворотки и насыщения железом трансферрина (более 50% при норме 16–45%), повышенный уровень ферритина в сыворотке крови. Экскреция железа с мочой (десфералевая проба) в норме не превышает 1,5 мг/сутки, у нелечённых больных после внутримышечного введения 0,5 г десферала возрастает до 10 мг. Диагноз подтверждает выявление в биоптате печени выраженного отложения гемосидерина, дающего положительную реакцию Перлса. Однако гистологическое исследование не позволяет отличить идиопатический гемохроматоз от вторичного гемосидероза печени. Это возможно только при количественном определении железа в ткани печени (спектрофотометрический метод). При этом содержание железа у больных идиопатическим гемохроматозом превышает 1,5% сухой массы печени.

Прогноз. Течение болезни длительное, особенно у пожилых людей. Своевременно начатая терапия продлевает жизнь на несколько десятилетий. Пятилетняя выживаемость после лечения в 2,5–3 раза выше, чем у нелеченных больных. Основные причины смерти — печёочно-клеточная недостаточность и пищеводно-желудочное кровотечение при циррозе печени. Частота развития первичного рака печени среди больных гемохроматозом составляет 6–42%. Таким пациентам важно контролировать уровень α -фетопroteина и проводить ультразвуковое исследование печени. Другие причины летального исхода — сердечная недостаточность, диабетическая кома, интеркуррентные заболевания.

Статьи по медицине:

- 1) [Синдром Элерса–Данло](#)

- 2) [Опухолеподобные поражения суставов](#)

- 3) [Плоскоклеточный и Базальноклеточный рак](#)