

## **Клинико-морфологические особенности гемохроматоза у детей**

*Танташева Анна Мухаммеджановна*

*ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург*

*Научный(-е) руководитель(-и) Наркевич Татьяна Александровна, Белорусский государственный медицинский университет, Санкт-Петербург*

Гемохроматоз (ГХ) – заболевание, встречающееся среди европейского населения от 1:300 до 1:10-12 человек, проявляется нарушением обмена железа с накоплением его в тканях и органах. Показатели частоты заболеваемости гемохроматозом среди представителей негроидной расы ниже. Различают первичный гемохроматоз, встречающийся с частотой 1,5-3:1000 населения (генетически обусловленный, наследственный, неонатальный) и вторичный ГХ при анемиях с повторными кризами, многократными переливаниями крови, неправильным лечением препаратами железа. Морфологическое исследование внутренних органов позволяет оценить степень поражения органов-мишеней.

Изучить этиологию возникновения и морфологические особенности накопления пигмента гемосидерина в органах при различных формах ГХ.

Проведен ретроспективный анализ историй болезни трех пациентов, проходивших лечение в Клинике СПбГПМУ. Изучены гистологические препараты биопсийного и аутопсийного материала пациентов с врожденным и приобретенным ГХ в окрасках гемотоксилин и эозин и по Перлсу, на базе патологоанатомического отделения Клиники СПбГПМУ за 2016 и 2017 гг.

Возраст детей с врожденным гемохроматозом составлял 2 недели и 2 месяца жизни, у ребенка с приобретенным – 1 год. Наследственный гемохроматоз у двух детей клинически проявился фиброзом печени, у одного ребенка с рождения наблюдалась коагулопатия. У умершего ребенка макроскопически отмечался бурый цвет поджелудочной железы. При морфологическом исследовании аутопсийного и биопсийного (малая слюнная железа) материала у детей с врожденным ГХ было выявлено накопление гранул пигмента коричневого цвета в гепатоцитах, клетках ацинарных отделов и выводных протоков слюнной и поджелудочной железы, а так же надпочечниках. При окраске по Перлсу пигмент окрашивался в голубой цвет. Выявлялся выраженный фиброз печени. В случае вторичного ГХ ребенок с множественными врожденными пороками развития и генерализованной инфекцией, осложненной тяжелой анемией, длительное время получал препараты железа. Лечение анемии способствовало поражению большинства групп лимфатических узлов, селезенки, печени, в виде отложения гемосидерина.

При наследственном ГХ отложение гемосидерина отмечается, в первую очередь, в печени, поджелудочной и слюнных железах, так же характерно поражение печени в виде фиброза. Для ранней диагностики используется биопсия малых слюнных желез, в которых определяется накопление гемосидерина. Своевременно начатое лечение способствует благоприятному прогнозу для жизни ребенка. При вторичном ГХ более выраженное накопление гемосидерина отмечалось в лимфатических узлах и селезенке. В поджелудочной железе, слюнных железах и печени накопление значительно менее выражено, структура печени сохранена.