

повышение сывороточного железа; насыщение сывороточного трансферрина в 3 раза превышает норму. Оптимальным способом диагностики является **пункционная биопсия печени**.

Дифференциальный диагноз проводится с циррозами печени другой этиологии, алкогольным и вирусным С гепатитами, при которых может наблюдаться повышение сывороточного железа, процента насыщения и сывороточного ферритина.

Лечение. Повторные венесекции 1—2 раза в неделю до нормализации уровня сывороточных показателей железа, процента насыщения им трансферрина и содержания ферритина (с 500 мл крови удаляются 250 мг железа, в то время как его содержание в тканях в 200 раз больше); в терминальной стадии — трансплантация печени, выживаемость при которой ниже, чем среди реципиентов с другой патологией печени.

От применения дефероксамина (десферал), связывающим ионы железа и алюминия, в настоящее время отказались, поскольку доказано, что флеботомия эффективнее и безопаснее. В связи с сопутствующим сахарным диабетом назначают инсулин.

ГРАНУЛЁМЫ ПЕЧЕНИ

Гранулемы печени — мультифакторное поражение печени с развитием воспаления и фиброза или без таковых. Используют термин „гранулематозный гепатит". Однако гепатит не является истинным. Гранулемы печени обнаруживаются в 3—10% случаев при проведении биопсий и чаще бывают вторичными при системных нарушениях, чем первичными.

Этиология первичных гранулем печени: первичный билиарный цирроз на ранних стадиях, изредка другие болезни печени.

Этиология вторичных гранулем печени: **бактериальные и вирусные инфекции** (туберкулез и другие микобактерии, бруцеллез, туляремия, актиномикоз, инфекционный мононуклеоз, цитомегаловирус), **грибковые поражения, паразитарные инвазии** (шистосомоз, токсоплазмоз и т.д.); **саркоидоз** (печень вовлекается в патологический процесс у 2/3 пациентов, изредка ее патология доминирует в клинике); **лекарства** (аллопуринол, сульфаниламиды и т.д.); **ревматическая полимиалгия и другие коллагенозы, болезнь Ходжкина** и т.д. При отсутствии известной причины заболевания и синдрома возвратной лихорадки, миалгии, слабости и других системных расстройств используется термин „идиопатический гранулематозный гепатит", рассматриваемый некоторыми авторами как вариант течения саркоидоза.

Патогенез. Механизм образования гранулемы до конца неясен и рассматривается как попытка „хозяина" защититься от плохо растворимых экзогенных или эндогенных раздражителей.

Клиническая картина заболевания обусловлена его этиологией; сама по себе гранулема обычно протекает субклинически с очень небольшой гепатомегалией и желтухой или без нее. Чаще всего функциональные печеночные тесты изменены незначительно, обычно с диспропорциональным увеличением щелочной фосфатазы. Другие лабораторные отклонения связаны с этиологией заболевания.

Диагноз ставят на основании гистологического исследования ткани печени.