

УДК 616-092-003.829.1

<https://doi.org/10.51523/2708-6011.2022-19-1-18>

## Полиорганное поражение при гемохроматозе

Е. Г. Малаева<sup>1</sup>, Е. И. Адаменко<sup>2</sup>, О. М. Жарская<sup>2</sup>,  
А. А. Гаврусев<sup>3</sup>, Ж. М. Козич<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель, Беларусь

<sup>2</sup>Белорусская медицинская академия последипломного образования, г. Минск, Беларусь

<sup>3</sup>Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

<sup>4</sup>Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека, г. Гомель, Беларусь

### Резюме

Первичный гемохроматоз относится к наследственному аутосомно-рецессивному заболеванию, ассоциированному с мутацией гена насыщения тканей железом (HFE), патогенетическим механизмом которого является высокая абсорбция железа в кишечнике, приводящая к избыточному накоплению железа в органах и тканях, преимущественно в печени, поджелудочной железе, сердце, гипофизе, яичках, последствием чего является развитие фиброза и недостаточности этих органов. Генотипирование на носительство мутаций HFE-гена является основным методом верификации гемохроматоза. Наличие генотипа C282Y/C282Y в сочетании с проявлениями перегрузки железом относится к диагностическим критериям заболевания. Базисным лечением пациентов с гемохроматозом являются флеботомии, которые могут сочетаться с назначением хелаторов железа, симптоматической терапией. Клинический случай первичного гемохроматоза у мужчины 48 лет представляет интерес ввиду длительного персистирования отдельных манифестных (симптомных) проявлений гемохроматоза и верификации заболевания только после декомпенсации сердечно-сосудистой патологии и проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ) грудной полости. После установления окончательного диагноза и назначения лечения у пациента наблюдается положительная динамика клинических симптомов, данных лабораторно-инструментальных исследований.

**Ключевые слова:** гемохроматоз, кардиомиопатия, гепатит, флеботомия, хелаторы железа.

**Вклад авторов.** Малаева Е.Г., Адаменко Е.И., Жарская О.М., Гаврусев А.А., Козич Ж.М.: обзор публикаций по теме статьи, сбор материала, описание клинического случая, редактирование, обсуждение данных, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Источники финансирования.** Исследование проведено без спонсорской поддержки.

**Для цитирования:** Малаева ЕГ, Адаменко ЕИ, Жарская ОМ, Гаврусев АА, Козич ЖМ. Полиорганное поражение при гемохроматозе. *Проблемы здоровья и экологии.* 2022;19(1):139–144. DOI: <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2022-19-1-18>

## Multiple organ lesion in hemochromatosis

Ekaterina G. Malaeva<sup>1</sup>, Elena I. Adamenko<sup>2</sup>, Olga M. Zharskaya<sup>2</sup>,  
Andrey A. Gavrusev<sup>3</sup>, Zhanna M. Kozich<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

<sup>2</sup>Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Belarus

<sup>3</sup>Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

<sup>4</sup>Republican Scientific and Practical Center for Radiation Medicine and Human Ecology, Gomel, Belarus

### Abstract

Primary hemochromatosis refers to a congenital autosomal recessive disease associated with a mutation of the homeostatic iron regulator (HFE gene), whose pathogenetic mechanism is increased iron absorption in the intestines, which leads to excessive accumulation of iron in organs and tissues, mainly in the liver, pancreas, heart, pituitary gland, testicles. The consequence of the disease is the development of fibrosis and insufficiency of these organs. Genotyping of HFE gene mutations is the main method of hemochromatosis verification. The presence of the C282Y/C282Y genotype in combination with iron overload manifestations is a diagnostic criterion of the disease. The basic treatment of patients with hemochromatosis is phlebotomy, which can be combined with the prescription of iron chelators, symptomatic therapy. A clinical case of primary hemochromatosis in a 48-year-old man is of interest due to long-term persistence of certain symptomatic manifestations of hemochromatosis and verification of the disease only after decompensation of a cardiovascular pathology and magnetic resonance imaging (MRI) of the thoracic cavity. After

obtaining the final diagnosis and treatment, the patient showed positive dynamics of clinical symptoms, laboratory and instrumental data.

**Keywords:** hemochromatosis, cardiomyopathy, hepatitis, phlebotomy, iron chelators.

**Author contributions.** Malaeva E.G., Adamenko E.I., Zharskaya O.M., Gavrusev A.A., Kozich Zh.M.: review of publications on the topic of the article, collection of material, description of the clinical case, editing, discussion of data, verification of critical content, approval of the manuscript for publication.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study was conducted without sponsorship.

**For citation:** Malaeva EG, Adamenko EI, Zharskaya OM, Gavrusev AA, Kozich ZhM. Multiple organ lesion in hemochromatosis. *Health and Ecology Issues*. 2022;19(1):139–144. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2022-19-1-18>

## Введение

Гемохроматоз является HLA-ассоциированным врожденным заболеванием, наследуемым по аутосомно-рецессивному типу, связанным с высоким всасыванием железа гастроинтестинальной слизистой оболочкой, ведущим к патологическому отложению избытка железа в печени и других органах [1–4]. Типичный возраст начала заболевания у мужчин составляет 40–60 лет, женщин — в постменопаузальный период. Клиническими критериями гемохроматоза являются симптомы поражения органов пищеварения (упорные боли в животе, гепатомегалия, повышение печеночных ферментов), кровообращения (кардиомиопатия, нарушения ритма и проводимости, артериальная гипертензия, прогрессирующая недостаточность кровообращения, резистентная к терапии), эндокринной системы (сахарный диабет, инсулинорезистентность, гипогонадизм, гипокортицизм, гипотироз), мышечно-суставной системы (атипичная артропатия: боль, отек, деформация, ограничение подвижности, рентгенологически — хондрокальциноз, периартикулярное субпериостальное рассасывание кости, сужение суставной щели), кожи (диффузная пигментация кожи (меланодермия)) [5–8]. Классической симптоматикой на поздней стадии заболевания является гепатомегалия, сахарный диабет, гиперпигментация кожи [5, 9–11].

Маркерами перегрузки железом являются сывороточный ферритин (СФ), коэффициент насыщения трансферрина железом (НТЖ). При НТЖ более 45 % при СФ более 250 мкг/л у мужчин или СФ более 200 мкг/л у женщин требуется повторное определение. Генотипирование на носительство мутаций HFE-гена проводится при повторном НТЖ

более 45 % или СФ более 200 мкг/л, а также сибсам пациентов с гемохроматозом [5, 12].

Диагностическим критерием гемохроматоза является генотип C282Y/C282Y в сочетании с проявлениями перегрузки железом. При выявлении генотипов H63D/H63D и C282Y/H63D требуется дополнительная диагностика для уточнения вторичной перегрузки железом [5, 13].

Лечение гемохроматоза включает флеботомии, хелаторы железа, симптоматическое лечение сахарного диабета, артропатии, гипогонадизма, поздней кожной порфирии, общие мероприятия: ограничение потребления алкоголя, избыточного введения витамина С, продуктов питания, богатых железом, употребление продуктов, снижающих абсорбцию железа [2, 5–7, 14–15].

Контроль значений СФ осуществляется через каждые 10–12 флеботомий. Избыток железа считается мобилизованным, когда значение СФ опускается ниже 50 нг/мл; в таких случаях частоту флеботомий уменьшают, измерения СФ повторяют чаще. При значениях СФ ниже 25 нг/мл проведение флеботомий необходимо временно прекратить и затем проводить поддерживающие флеботомии с интервалом, позволяющим сохранять значение СФ 25–50 нг/мл [5].

## Случай из клинической практики

Пациент — мужчина 48 лет, доставлен бригадой скорой медицинской помощи в центральную районную больницу в октябре 2019 г. с жалобами на боль в грудной клетке, одышку, головокружение, спутанность сознания, выраженную слабость.

В течение многих лет (более 10) пациент предъявлял жалобы на выраженную общую слабость, повышенную утомляемость, боли в мелких суставах кистей рук, изменения

со стороны кожи (темный цвет на открытых частях тела (лицо, шея, руки), сухость, шелушение). В 2018 г. диагностированы гипогонадизм, сексуальная дисфункция и сахарный диабет, по поводу которых наблюдался у уролога и эндокринолога, принимал омнадрен и метформин.

Из центральной районной больницы с диагнозом «Инфекционно-аллергический миокардит» пациент был переведен в учреждение «Гомельский областной клинический кардиологический центр», где ему был выставлен клинический диагноз:

*Основной:* инфекционно-аллергический миокардит, подострое течение, неуточненной этиологии, тяжелое течение. Недостаточность аортального клапана 1-й степени, митрального клапана 3-й степени, трикуспидального клапана 3-й степени. Аневризма верхушки левого желудочка с пристеночным тромбом. Частая желудочковая экстрасистолия (по Холтеровскому мониторингованию электрокардиограммы (ХМ ЭКГ)).

*Осложнения основного:* Н 2б. Застойная печень. Малый двусторонний гидроторакс.

*Сопутствующий:* дислипидемия. Сахарный диабет 2 типа. Вторичный (гипогонадотропный) гипогонадизм. Цервикалгия, синдром вестибулопатии, люмбагия, мышечно-тоническая форма. Умеренный болевой синдром.

При контрастном исследовании грудной клетки выявлено небольшое количество жидкости в плевральных полостях шириной до 8 мм слева и до 17 мм справа, справа — затек по междолевой плевре в верхних отделах. В правой доле печени (проекция 8-го сегмента) — подкапсульная киста до 7 мм. Дефектов контрастирования в русле легочной артерии на уровне ствола, главных, долевых, сегментарных ветвей не выявлено. Главные, долевые, сегментарные бронхи проходимы. Лимфоузлы средостения не увеличены. Восходящий отдел аорты — 28 мм, ствол легочной артерии — 28 мм, правая ветвь — 21 мм, левая — 20 мм. В теле Th 6 слева имеется участок трабекулярной перестройки по типу гемангиомы, аксиально до 6 × 14 мм.

При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлен гипокинез базального переднего, передне-перегородочного, нижне-перегородочного, нижнего, заднего, бокового, среднего передне-перегородочного, нижне-перегородочного, нижнего, заднего, бокового сегмента, аневризматическое выпячивание верхушечного переднего, перегородочного, нижнего, бокового сегмента. Пристеночный

тромб левого желудочка (ЛЖ) 16 × 20 мм. М-режим: конечно-диастолический объем (КДО) ЛЖ — 180 мл, конечно-систолический объем (КСО) ЛЖ — 135 мл, ударный объем (УО) ЛЖ — 45 мл, фракция выброса (ФВ) ЛЖ — 25 %. В-режим: КДО ЛЖ — 178 мл, КСО ЛЖ — 120 мл, УО ЛЖ — 42 мл, ФВ ЛЖ — 23 %.

При коронарографии сердца с контрастированием гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий не выявлено.

Пациент был направлен в лабораторию хронической сердечной недостаточности Республиканского научно-практического центра «Кардиология», где в марте 2020 г. выполнена МРТ грудной полости с контрастным усилением, МРТ мягких тканей с контрастным усилением, МРТ сердца, МРТ брюшной полости без контрастного усиления. Заключение МРТ: расширение ЛЖ, левого предсердия (ЛП), правого предсердия (ПП), правого желудочка (ПЖ). Нарушение глобальной и локальной сократительной функции ЛЖ (ФВ — 25 %) и ПЖ (ФВ — 21 %). Постинфарктный фиброз миокарда ЛЖ. МР-признаки могут соответствовать гемохроматозу, рекомендована корреляция с клинико-лабораторными данными, дообследование МРТ сердца (Т2\*).

Дополнительно проведена МРТ мягких тканей без контрастного усиления, МРТ грудной полости без контрастного усиления, МРТ сердца для оценки кардиальной анатомии и функции без контрастного усиления; T1-, T2-, T2\*-релаксометрия миокарда (T1-, T2-, T2\*-mapping) с кардиосинхронизацией. Получены изображения сердца в стандартных проекциях по длинной и короткой оси: HAS Cine, преконтрастная T1-релаксометрия (T1-mapping), T2-релаксометрия, T2\*-релаксометрия сечения — T2\*-релаксометрия.

T1-mapping, T2-mapping: при релаксометрии значения времени релаксации T1 и T2 миокарда ЛЖ значительно снижены. Значения времени T2\*-релаксации миокарда ЛЖ составляют 6–9 мс, что соответствует тяжелой степени повышения уровня железа в миокарде.

Снижена интенсивность МР-сигнала от паренхимы печени (частично в зоне сканирования) в Haste, последовательностях Cine. МР-признаки тяжелой степени повышения уровня железа в паренхиме печени: при T2\*-релаксометрии значения времени релаксации печеночной паренхимы значительно снижены — 0–0,5 мс.

Заключение: МР-картина гемохроматоза (тяжелая степень), рекомендована корреляция с клинико-лабораторными данными.

Применение неинвазивного метода диагностики МРТ T2\* упростило количественную оценку отложения железа в печени и устранило необходимость в биопсии печени у большинства пациентов [7, 10].

В Республиканском научно-практическом центре «Кардиология» выполнена трансторакальная эхокардиография. Заключение: аорта не расширена. Аортальный клапан: фиброз створок, САК (Д-режим) = 2,6 см<sup>2</sup>, САК (В-режим) = 3,7 см<sup>2</sup>. Аортальная регургитация минимальной степени. ЛЖ значительно расширен. Гипертрофии миокарда ЛЖ нет. Сократительная способность миокарда ЛЖ снижена, ФВ по Симпсону — 35 %. Нарушение локальной сократимости миокарда ЛЖ. Нарушение диастолической функции ЛЖ по рестриктивному типу. Миокард верхушки ЛЖ повышенной трабекулярности. Нельзя исключить признаки некомпактности миокарда верхушки ЛЖ и средних сегментов передней и боковой стенок ЛЖ. ЛП значительно расширено, преимущественно в длиннике. Митральный клапан: фиброз створок, митральная регургитация 2-й степени. ПП умеренно расширено преимущественно в длиннике. ПЖ не расширен. Незначительно снижена сократимость миокарда ПЖ, ФИП — 33 %, TAPSE — 14 мм. Трикуспидальный клапан: расширено клапанное кольцо, створки не изменены, трикуспидальная регургитация 2-й степени. Нижняя полая вена не расширена, спадается более 50 % на вдохе. Ствол и ветви легочной артерии не расширены. Давление в легочной артерии систолическое — 31 мм рт. ст., среднее — 29,5 мм рт. ст.

На основании данных исследования в Республиканском научно-практическом центре «Кардиология» установлен диагноз: «Гемохроматоз. Кардиомиопатия смешанного генеза (на фоне гемохроматоза и постмиокардитическая). Относительная недостаточность митрального клапана с регургитацией 2-й степени, относительная недостаточность трикуспидального клапана с регургитацией 2-й степени. Частая суправентрикулярная экстрасистолия (11429) и желудочковая экстрасистолия по ХМ ЭКГ. Н II А (NYHA ФК II). Сахарный диабет 2 типа, клиничко-метаболическая субкомпенсация (КМС)». Рекомендовано симптоматическое лечение (карведилол, рамиприл, спиронолактон, торасемид, метформин) и консультация гастроэнтеролога для решения вопроса о тактике ведения пациента с гемохроматозом.

В октябре 2020 г. пациент был консультирован гастроэнтерологом, назна-

чено дообследование, в том числе СФ (результат — 11 699 нг/мл), НТЖ (результат — 80 %), генотипирование на носительство мутаций HFE-гена.

Проведен консилиум в Республиканском центре гастроэнтерологии в ноябре 2020 года. Выставлен диагноз: «E83.1. Гемохроматоз, генотип не уточнен (в работе), с поражением печени (гемосидероз 3-й степени, гепатит биохимически легкой степени активности), сердца (кардиомиопатия смешанного генеза на фоне гемохроматоза и постмиокардиального кардиосклероза, H2A, NYHA ФК2), эндокринной системы (СД 2 типа, инсулиннуждающийся, КМС), полиартралгия и миалгия. Тромбоцитопения». Рекомендовано: проведение ультразвукового исследования органов брюшной полости, определение уровня альфа-фетопротеина, так как пациенты с гемохроматозом относятся к группе риска по гепатоцеллюлярной карциноме; назначение хелаторов железа: дефеомразирокс (Эксиджад) в начальной дозе 20 мг на кг массы тела (500 мг 3 раза в день) с коррекцией дозы под контролем биохимических маркеров обмена железа и клинических данных длительно; флеботомии 1 раз в 1–2 недели по 400 мл под контролем сывороточного ферритина каждые 10–12 флеботомий и уровня гемоглобина перед каждой флеботомией; иммунизация против гепатита А и В — с целью профилактики дополнительного повреждения печени пациента; консультация гематолога, диспансерное наблюдение у врача-гастроэнтеролога по месту жительства.

В Гомельском областном диагностическом медико-генетическом центре проведена молекулярно-генетическая диагностика гемохроматоза. По результатам ДНК-анализа у пробанда выявлено гомозиготное носительство мутации р. С282Y (с.845G > А) гена HFE. Выставлен диагноз: «Наследственный HFE-ассоциированный гемохроматоз, аутосомно-рецессивный тип наследования. Рекомендовано: наблюдение и лечение у гастроэнтеролога, эндокринолога, кардиолога, уролога, ревматолога, врача общей практики по месту жительства; ограничение продуктов, богатых железом; контроль СФ 1 раз в 3 мес.

Пациент включен в регистр редких и наследственных заболеваний, с января 2021 г. получает деферазирокс (Эксиджад), флеботомии по схеме, симптоматическую терапию. За период наблюдения 8 мес. пациент отмечает улучшение самочувствия (уменьшились слабость, одышка, периферические

отеки, выраженность болевого синдрома в суставах), цвет кожных покровов стал обычной окраски, в том числе на открытых участках тела, уровень СФ снизился до 6 830 нг/мл.

### Заключение

Гемохроматоз является заболеванием с полиорганным поражением. В связи с этим пациенты с меланодермией, наличием заболеваний печени, сердца неуточненной этиологии, сахарным диабетом, артропатией, преждевременной сексуальной дисфункцией, изменениями сывороточных маркеров обмена железа должны подлежать скринингу. Врач общей практики (врач-терапевт участковый) особое внимание должен уделять

пациентам с полиморбидной патологией, которые наблюдаются у специалистов разного профиля: гастроэнтерологов, кардиологов, ревматологов, эндокринологов, урологов, гематологов и других — с целью систематизации информации о пациенте и своевременном направлении его в медико-генетический центр для консультации врача-генетика и решения вопроса о проведении генотипирования на носительство мутаций HFE-гена.

Пациенты с гемохроматозом относятся к группе диспансерного наблюдения Д (III) и подлежат диспансерному наблюдению у врача-гастроэнтеролога, врача-терапевта участкового (врача общей практики) постоянно [5, 6].

### Список литературы

1. Katsarou MS, Papasavva M, Latsi R, Drakoulis N. Hemochromatosis: Hereditary hemochromatosis and HFE gene. *Vitam Horm.* 2019;110:201-222. DOI: <https://doi.org/10.1016/bs.vh.2019.01.010>
2. EASL clinical practice guidelines for HFE hemochromatosis. *J Hepatol.* 2010;53(1):3-22. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2010.03.001>
3. Brissot P, Pietrangelo A, Adams PC, de Graaff B, McLaren CE, Lóreal O. Haemochromatosis. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4:18016. DOI: <https://doi.org/10.1038/nrdp.2018.16>
4. Zoller H, Henninger B. Pathogenesis, Diagnosis and Treatment of Hemochromatosis. *Dig Dis.* 2016;34(4):364-373. DOI: <https://doi.org/10.1159/000444549>
5. Клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с заболеваниями органов пищеварения» утвержден Постановлением МЗ РБ 01.06.2017 №54. [дата обращения 2021 декабрь 23]. Режим доступа: <http://minzdrav.gov.by/ru/dlya-spetsialistov/standarty-obsledovaniya-i-lecheniya/gastroenterologiya.php>
6. Кляритская ИЛ, Максимова ЕВ. Клинические практические рекомендации по ведению пациентов с гемохроматозом. Кримский терапевтический журнал. 2012;19 (2):41-46. дата обращения 2021 декабрь 23]. Режим доступа: <http://crimjtj.ru/Journal.files/19-2012-2/FM-Maksimova-Hemochromatosis.pdf>
7. Kowdley KV, Brown KE, Ahn J, Sundaram V. ACG Clinical Guideline: Hereditary Hemochromatosis. *Am J Gastroenterol.* 2019;114(8):1202-1218. DOI: <http://10.14309/ajg.0000000000000315>
8. Salgia RJ, Brown K. Diagnosis and management of hereditary hemochromatosis. *Clin Liver Dis.* 2015;19(1):187-198. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.cld.2014.09.011>
9. Voloshina NB, Osipenko MF, Litvinova NV, Voloshin AN. Hemochromatosis – modern condition of the problem. *Ter Arkh.* 2018;90(3):107-112. DOI: <https://doi.org/10.26442/terarkh2018903107-112>
10. Golfeyz S, Lewis S, Weisberg IS. Hemochromatosis: pathophysiology, evaluation, and management of hepatic iron overload with a focus on MRI. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2018;12(8):767-778. DOI: <https://doi.org/10.1080/17474124.2018.1496016>
11. Pelusi C, Gasparini DI, Bianchi N, Pasquali R. Endocrine dysfunction in hereditary hemochromatosis. *J Endocrinol Invest.* 2016;39(8):837-847. DOI: <https://doi.org/10.1007/s40618-016-0451-7>
12. Kawabata H. The mechanisms of systemic iron homeostasis and etiology, diagnosis, and treatment of hereditary hemochromatosis. *Int J Hematol.* 2018;107(1):31-43. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12185-017-2365-3>
13. Palmer WC, Vishnu P, Sanchez W, Aqel B, Riegert-Johnson D, et al. Diagnosis and management of genetic iron overload disorders. *J Gen Intern Med.* 2018;33(12):2230-2236. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11606-018-4669-2>
14. Скворцов ВВ, Горбач АН. Поражения печени при гемохроматозе: клинические проявления и диагностика. Эффективная фармакотерапия. 2020;16(1):74-78. DOI: <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2020-16-1-74-78>
15. Соловьева АВ, Кодякова ОВ, Никитина ИН, Фоменко НП, Ракита ДР. Клинический случай наследственного гемохроматоза. Казанский медицинский журнал. 2018; 99(6):998-1003. DOI: <https://doi.org/10.17816/KMJ2018-998>

### References

1. Katsarou MS, Papasavva M, Latsi R, Drakoulis N. Hemochromatosis: Hereditary hemochromatosis and HFE gene. *Vitam Horm.* 2019;110:201-222. DOI: <https://doi.org/10.1016/bs.vh.2019.01.010>
2. EASL clinical practice guidelines for HFE hemochromatosis. *J Hepatol.* 2010;53(1):3-22. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2010.03.001>
3. Brissot P, Pietrangelo A, Adams PC, de Graaff B, McLaren CE, Lóreal O. Haemochromatosis. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4:18016. DOI: <https://doi.org/10.1038/nrdp.2018.16>
4. Zoller H, Henninger B. Pathogenesis, Diagnosis and Treatment of Hemochromatosis. *Dig Dis.* 2016;34(4):364-73. DOI: <https://doi.org/10.1159/000444549>
5. The clinical protocol “Diagnosis and treatment of patients with diseases of the digestive system” was approved by the Decree of the Ministry of Health of the Republic of Belarus No. 54 on 01.06.2017. [date of access 2022 December 23]. Available from: <http://minzdrav.gov.by/ru/dlya-spetsialistov/standarty-obsledovaniya-i-lecheniya/gastroenterologiya.php> (in Russ.).

6. Klaritskaya IL, Maksimova EV. Clinical practical recommendations for the management of patients with hemochromatosis. *Crimean Journal of Internal Diseases*. 2012;19 (2):41-46. (in Russ.). [date of access 2022 December 23]. Available from: <http://crimjtj.ru/Journal.files/19-2012-2/FM-Maksimova-Hemochromatosis.pdf> (in Russ.).
7. Kowdley KV, Brown KE, Ahn J, Sundaram V. ACG Clinical Guideline: Hereditary Hemochromatosis. *Am J Gastroenterol*. 2019;114(8):1202-1218. DOI: <https://doi.org/10.14309/ajg.0000000000000315>
8. Salgia RJ, Brown K. Diagnosis and management of hereditary hemochromatosis. *Clin Liver Dis*. 2015;19(1):187-198. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.cld.2014.09.011>
9. Voloshina NB, Osipenko MF, Litvinova NV, Voloshin AN. Hemochromatosis - modern condition of the problem. *Ter Arkh*. 2018;90(3):107-112. DOI: <https://doi.org/10.26442/terarkh2018903107-112>
10. Golfeyz S, Lewis S, Weisberg IS. Hemochromatosis: pathophysiology, evaluation, and management of hepatic iron overload with a focus on MRI. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2018;12(8):767-778. DOI: <https://doi.org/10.1080/17474124.2018.1496016>
11. Pelusi C, Gasparini DI, Bianchi N, Pasquali R. Endocrine dysfunction in hereditary hemochromatosis. *J Endocrinol Invest*. 2016;39(8):837-47. DOI: <https://doi.org/10.1007/s40618-016-0451-7>
12. Kawabata H. The mechanisms of systemic iron homeostasis and etiology, diagnosis, and treatment of hereditary hemochromatosis. *Int J Hematol*. 2018;107(1):31-43. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12185-017-2365-3>
13. Palmer WC, Vishnu P, Sanchez W, Aqel B, Riegert-Johnson D, et al. Diagnosis and management of genetic iron overload disorders. *J Gen Intern Med*. 2018;33(12):2230-2236. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11606-018-4669-2>
14. Skvortsov BB, Gorbach AN. Liver lesions in hemochromatosis: clinical manifestations and diagnosis. *Effective pharmacotherapy*. 2020;16(1):74-78. (in Russ.). DOI: <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2020-16-1-74-78>
15. Solovyova AV, Kodyakova OV, Nikitina IN, Fomenko NP, Rakita DR. A clinical case of hereditary hemochromatosis. *Kazan med j*. 2018;99(6):998-1003. (in Russ.). DOI: <https://doi.org/https://doi.org/10.17816/KMJ2018-998>

## Информация об авторах / Information about the authors

**Малаева Екатерина Геннадьевна**, к.м.н., доцент, заведующий кафедрой внутренних болезней № 1 с курсами эндокринологии и гематологии, УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1051-0787>  
e-mail: [dr-malaeva@mail.ru](mailto:dr-malaeva@mail.ru)

**Адаменко Елена Ивановна**, к.м.н., доцент, доцент кафедры гастроэнтерологии и нутрициологии, ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», Минск, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3049-9020>  
e-mail: [eiadamenko@mail.ru](mailto:eiadamenko@mail.ru)

**Жарская Ольга Марьяновна**, к.м.н., доцент, доцент кафедры гастроэнтерологии и нутрициологии, ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», Минск, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3511-0707>  
e-mail: [olga\\_km@mail.ru](mailto:olga_km@mail.ru)

**Гаврусев Андрей Александрович**, к.м.н., доцент, доцент кафедры урологии, УО «Белорусский государственный медицинский университет»

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9221-3959>  
e-mail: [agavrusev@tut.by](mailto:agavrusev@tut.by)

**Козич Жанна Михайловна**, к.м.н., врач-гематолог гематологического отделения для взрослых, ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека», Гомель, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3488-6650>  
e-mail: [jannakozi@rambler.ru](mailto:jannakozi@rambler.ru)

**Ekaterina G. Malaeva**, PhD (Med), Associate Professor, Head of Department of Internal Diseases No.1 with the courses of Endocrinology and Hematology, Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1051-0787>  
e-mail: [dr-malaeva@mail.ru](mailto:dr-malaeva@mail.ru)

**Elena I. Adamenko**, PhD (Med), Associate Professor, Associate Professor at the Department of Gastroenterology and Nutritionology, Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3049-9020>  
e-mail: [eiadamenko@mail.ru](mailto:eiadamenko@mail.ru)

**Olga M. Zharskaya**, PhD (Med), Associate Professor, Associate Professor at the Department of Gastroenterology and Nutritionology, Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3511-0707>  
e-mail: [olga\\_km@mail.ru](mailto:olga_km@mail.ru)

**Andrey A. Gavrusev**, PhD (Med), Associate Professor, Associate Professor at the Department of Urology, Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9221-3959>  
e-mail: [agavrusev@tut.by](mailto:agavrusev@tut.by)

**Zhanna M. Kozich**, PhD (Med), hematologist at the Hematology Department for Adults, Republican Scientific and Practical Center for Radiation Medicine and Human Ecology, Gomel, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3488-6650>  
e-mail: [jannakozi@rambler.ru](mailto:jannakozi@rambler.ru)

## Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

**Малаева Екатерина Геннадьевна**  
e-mail: [dr-malaeva@mail.ru](mailto:dr-malaeva@mail.ru)

**Ekaterina G. Malaeva**  
e-mail: [dr-malaeva@mail.ru](mailto:dr-malaeva@mail.ru)

Поступила в редакцию / Received 17.01.2022  
Поступила после рецензирования / Accepted 26.01.2022  
Принята к публикации / Revised 14.02.2022