

**Я.Ф. Кутасевич**, д.м.н., профессор, зав. отделом, директор,

**И.А. Олейник**, д.м.н.,

**А.А. Гаврилюк**

отдел дерматологии, инфекционных и паразитарных заболеваний кожи  
ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины», г. Харьков



Д.м.н., профессор  
Я.Ф. Кутасевич



Д.м.н.  
И.А. Олейник



А.А. Гаврилюк

## Билиарный ксантоматоз у пациентки с первичным билиарным циррозом и распространенным псориазом

**В** настоящее время первичный билиарный цирроз (ПБЦ) печени является актуальной проблемой в связи с ростом заболеваемости, разнообразием клинических проявлений, отсутствием установленных причин развития данной патологии, несмотря на значительные достижения современной медицины [1–5]. ПБЦ – хроническое, медленно прогрессирующее, деструктивно-воспалительное заболевание междольковых и септальных желчных протоков аутоиммунной природы, приводящее к развитию длительного холестаза, а в поздних стадиях – к формированию цирроза. Уменьшение числа внутрипеченочных желчных протоков способствует задержке желчных кислот, холестерина, билирубина, меди и других веществ, в норме секретируемых или экскретируемых в желчь, что приводит к нарушению липидного обмена, в частности к гиперлипотеинемии, которая, в свою очередь, является причиной ксантоматоза кожи [6, 7, 9].

ПБЦ является наиболее частым хроническим, холестатическим заболеванием печени у взрослых и со-

ставляет 6–12% среди всех циррозов печени (рис. 1). Распространенность ПБЦ в мире – 5:100 тыс. населения, причем более 90% случаев составляют женщины в возрасте 35–70 лет. Согласно данным зарубежной литературы, преобладание женщин среди заболевших обусловлено повышенной частотой моносомии X-хромосомы в лимфоидных клетках [8]. Значительно



Рис. 1. Структура заболеваемости циррозом печени

чаще заболевание встречается у ближайших родственников, чем в общей популяции. Частота развития заболевания выше среди жителей Великобритании и стран Скандинавского полуострова [9–12].

Приводим клиническое наблюдение.

**Пациентка Ч., 56 лет,** была направлена в клинику ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины» с жалобами на интенсивный зуд, общую слабость, высыпания на коже волосистой части головы, туловища, конечностей, шелушение, желтушность кожных покровов.

**Анамнез заболевания:** болен с начала 2008 г., когда впервые появился интенсивный зуд кожи в области наружной поверхности бедра, кожи лица. Не обследовалась, не лечилась, причиной зуда считала аллергию, самостоятельно принимала антигистаминные препараты, с незначительным непродолжительным положительным эффектом. В феврале 2009 г. появились желто-коричневые, округлой формы высыпания, при пальпации умеренно-плотной консистенции на коже плеч, затем – спины, появилась желтушность кожи, усилился кожный зуд, был установлен диагноз: «Хронический гастродуоденит. Дисфункция сфинктера Одди. Хронический холецистит. Ксантоматоз».

В конце 2009 г. вновь рецидивировала желтуха, кожный зуд; вирусные гепатиты и желчекаменная болезнь были исключены, установлен диагноз: «Хронический гепатит с холестагическим синдромом, паренхиматозная желтуха».

Пациентка наблюдалась амбулаторно у гастроэнтеролога по месту жительства, постоянно принимала препараты урсодезоксихолевой кислоты. В 2012 г. в ГУ «Институт терапии НАМН Украины» впервые был установлен диагноз: «Первичный билиарный цирроз печени». Летом 2013 г. появились элементы высыпаний с выраженным шелушением, красного цвета, пациентка лечилась амбулаторно, по месту жительства с диагнозом «Хроническая экзема». Ранее отмечала высыпания на коже локтей и коленей.

**В анамнезе** – перфоративная язва двенадцатиперстной кишки (1987 г.), закрытая черепно-мозговая травма в 2002 г. Отец пациентки страдает экземой, а двоюродная сестра страдала билиарным циррозом печени. Больная была проконсультирована в ГУ «ИДив НАМНУ» и госпитализирована с диагнозом: «Билиарный цирроз. Кожный зуд».

**При поступлении:** общее состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы и склеры иктеричны. На коже заушных складок очаги красного цвета, с четкими, правильными границами, до 2–7 см в диаметре, с умеренной инфильтрацией и серебристыми чешуйками. На коже локтей, коленей – лентикулярные, ярко-красные папулы с умеренной инфильтрацией и шелушением. Псориазическая триада положительная. На коже спины вдоль позвоночника, коже плечей – множественные, желто-коричневые, округлые, слегка плотные на ощупь папулы, 1–1,5 см в диаметре, отличные от псориазических элементов высыпаний, шелушение отсутствует, в очагах отмечаются эксфолиации (рис. 2). Установлен диагноз: «Псориаз распространенный, прогрессирующая стадия. Билиарный ксантоматоз». Сопутствующий диагноз: «Первичный билиарный цирроз печени».



а



б



в



г

Рис. 2. Псориаз, распространенная форма, прогрессирующая стадия. Билиарный ксантоматоз. Сопутствующий диагноз: «Первичный билиарный цирроз печени»

**При обстеженні:** гіпохромна анемія (Hb – 117 г/л, еритроцити –  $3,8 \times 10^{12}$ /л), ускорення СОЭ – 30 мм/ч; в біохімічному аналізі крові виявлена гіпербілірубінемія (білірубін загальний – 208,23 мкмоль/л, білірубін кон'югований – 127,5 мкмоль/л), збільшення рівня ферментів цитолізу гепатоцитів (АсАТ – 0,980 ммоль/час·л, АлАТ – 0,830 ммоль/час·л), підвищення рівня щелочної фосфатази – 5 394 нмоль/с·л і патогномнічні для ксантоматоза порушення в ліпідному профілі крові (загальний холестерин – 6,3 ммоль/л, тригліцериди – 3,9 ммоль/л, холестерин ЛПВП – 0,72 ммоль/л, холестерин ЛПНП – 3,5 ммоль/л; індекс атерогенності – 3,8).

**При патогістологічному дослідженні:** в мікропрепараті опухолевидні скоплення ксантомних гістіоцитів со світлою, пенистою цитоплазмою, нейтрофіли, лімфоцити.

**Установлен клінічний діагноз:** «Псоріаз, розповсюджена форма, прогресуюча стадія. Били-

арний ксантоматоз. Первичний билиарний цирроз печені».

Пациентка отримала наступну **терапію:** десенсибілізуючі, антигістамінні засоби, вітамініотерапію, сорбенти, гепатопротектори, плазмозамінюючі; зовнішні: кератолітичні, кератопластичні засоби, топическі стероїди. Після проведеної терапії стан пацієнтки покращився. Пациентка потребує в наступному динамічному спостереженні.

Даний випадок представляє інтерес, оскільки ПБЦ печені в поєднанні з билиарним ксантоматозом є рідко зустрічаючою патологією, що обумовлено складністю діагностики. Згідно з даними літератури, крім рідких шкірних клінічних проявів ПБЦ відносять псоріаз і червоний плоский лишай.

*Список літератури знаходиться в редакції*