

Порто-синусоидальная сосудистая болезнь печени: новая парадигма показаний к трансплантации печени

У.Р. Салимов^{✉1,2}, П. Балачандран³, Д.Б. Туляганов¹, Д.А. Алимов¹,
Ф.А. Хаджибаев¹, Х.Э. Анваров^{1,2}, Д.Н. Эргашев¹, Н.Б. Исхаков¹

¹ Республиканский научный центр экстренной медицинской помощи,
100081, Узбекистан, Ташкент, ул. Кичик Халка Йули, д. 2;

² Центрально-Азиатский университет,
111221, Узбекистан, Ташкент, ул. Миллий Бог, д. 264;

³ Азиатский госпиталь гастроэнтерологии,
500082, Индия, Хайдарабад, Сомаджикуда, д. 6-3-661

✉ Автор, ответственный за переписку: Умид Равшанович Салимов, д-р мед. наук, руководитель программы трансплантации печени Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи; профессор кафедры общей хирургии Центрально-Азиатского университета, ussalimov@gmail.com

Аннотация

Введение. Портальная гипертензия (ПГ), рассматриваемая преимущественно как следствие цирроза печени, в последние десятилетия стала предметом новых концепций, описывающих ее формирование при нецирротических поражениях печени. Эти наблюдения послужили основанием для выделения новой нозологической категории – порто-синусоидальной сосудистой болезни печени (ПССБП), впервые предложенной экспертной группой VALDIG в 2019 году.

Клиническое наблюдение. В представленной работе описан клинический случай 34-летней пациентки с ПССБП, осложненной тяжелой ПГ, которой была проведена родственная трансплантация печени (ТП). Приведенный клинический пример демонстрирует диагностическую сложность и клиническое многообразие ПССБП, подчеркивает важность своевременного распознавания данного состояния и необходимость индивидуализированного определения показаний к ТП.

Обсуждение. Несмотря на формирование новой концепции ПССБП, многие ключевые вопросы тактики лечения остаются спорными. В частности, сохраняются дискуссии относительно критериев отбора реципиентов для ТП, а также эффективности применения существующих алгоритмов лечения. Не изучены вопросы корректности применения стандартных шкал Чайлд–Туркотт–Пью и MELD 3.0 при данной патологии.

Заключение. Диагностика ПССБП представляет значительные трудности, зачастую обусловленные недостаточной осведомленностью специалистов о данной патологии, а также нехваткой диагностических стандартов и клинических рекомендаций в этом направлении. Кроме того, по-прежнему остаются не до конца стандартизованными показания к ТП в случае ПССБП.

Настоящая работа направлена на обсуждение указанных вопросов и повышение информированности о ПССБП, что, как мы полагаем, будет способствовать повышению эффективности оказываемой помощи.

Ключевые слова: трансплантация печени, порто-синусоидальная сосудистая болезнь печени, портальная гипертензия, цирроз печени, нодулярно-регенеративная гиперплазия

Конфликт интересов Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Финансирование Исследование проводилось без спонсорской поддержки

Для цитирования: Салимов У.Р., Балачандран П., Туляганов Д.Б., Алимов Д.А., Хаджибаев Ф.А., Анваров Х.Э. и др. Порто-синусоидальная сосудистая болезнь печени: новая парадигма показаний к трансплантации печени. *Трансплантология*. 2026;18(2):224–233. <https://doi.org/10.23873/2074-0506-2026-18-2-224-233>

Porto-sinusoidal vascular disease: redefining indications for liver transplantation

U.R. Salimov^{✉1,2}, P. Balachandran³, D.B. Tulyaganov¹, D.A. Alimov¹,
F.A. Khadzhibaev¹, H.E. Anvarov^{1,2}, D.N. Ergashev¹, N.B. Iskhakov¹

¹ Republican Scientific Center of Emergency Medical Care,

2 Kichik Khalka Yuli St., Tashkent 100081 Uzbekistan;

² Central Asian University,

264 Milliy Bog St., Tashkent 111221 Uzbekistan;

³ Asian Institute of Gastroenterology,

6-3-661 Somajiguda, Hyderabad 500082 India

✉ Corresponding author: Umid R. Salimov, Dr. Sci. (Med.), Head of the Liver Transplantation Program, Republican Scientific Center of Emergency Medical Care; Professor of the Department of Surgery, Central Asian University, ussalimov@gmail.com

Abstract

Introduction. Portal hypertension (PH), traditionally regarded as a consequence of liver cirrhosis (LC), in recent decades become the focus of new conceptual frameworks describing its development in non-cirrhotic liver diseases. These observations have led to the identification of a new nosological entity termed a porto-sinusoidal vascular disease of the liver (PSVD), and first proposed by the VALDIG expert group in 2019.

Case report. This report describes a clinical case of a 34-year-old female patient with PSVD complicated by severe PH, who underwent living donor liver transplantation (LDLT). The presented case highlights the diagnostic challenges and clinical heterogeneity of PSVD, emphasizing the importance of timely recognition of this condition and the need for an individualized approach to determining indications for liver transplantation.

Discussion. Despite the emergence of the new PSVD concept, many key aspects of management remain controversial. In particular, there is ongoing debate regarding the selection criteria for liver transplant candidates and the effectiveness of existing therapeutic algorithms. The applicability of standard scoring systems such as Child–Turcotte–Pugh and MELD 3.0 in this pathology also remains uncertain.

Conclusion. The diagnosis of PSVD presents significant challenges, largely due to limited awareness among clinicians, as well as the lack of standardized diagnostic criteria and clinical guidelines. Furthermore, indications for liver transplantation in PSVD have not yet been fully standardized.

This report aims to discuss these issues and raise awareness about PSVD, which we believe may contribute to improving the quality and effectiveness of patient care.

Keywords: liver transplantation, porto-sinusoidal vascular disease, portal hypertension, liver cirrhosis, nodular regenerative hyperplasia

CONFLICT OF INTERESTS Authors declare no conflict of interest

FINANCING The study was performed without external funding

For citation: Salimov UR, Balachandran P, Tulyaganov DB, Alimov DA, Khadzhibaev FA, Anvarov HE, et al. Porto-sinusoidal vascular disease: redefining indications for liver transplantation. *Transplantologiya. The Russian Journal of Transplantation*. 2026;18(2):224–233. (In Russ.). <https://doi.org/10.23873/2074-0506-2026-18-2-224-233>

ВОБП – веноокклюзионная болезнь печени
ВРВП – варикозное расширение вен пищевода
НРГ – нодулярно-регенеративная гиперплазия
ПГ – портальная гипертензия
ПССБП – порто-синусоидальная сосудистая болезнь печени
ССРШ – спонтанный спленоренальный шунт

ТБВ – тромбоз воротной вены
ТП – трансплантация печени
ЦП – цирроз печени
ЧТП – Чайлд–Туркотт–Пью
JCI – Joint Commission International (Международная объединенная комиссия)

Введение

Портальная гипертензия (ПГ) представляет собой клинко-патологический синдром, история изучения которого насчитывает более ста лет [1]. За это время были четко определены ключевые механизмы ее формирования, а также

патологические принципы, лежащие в основе клинического течения заболевания.

Традиционно паренхиматозная ПГ рассматривается как следствие цирроза печени (ЦП), который остается наиболее частой причиной печеночного блока портального кровотока [2]. Однако в последние десятилетия все чаще стали

появляться сообщения о пациентах, у которых признаки ПГ развивались при отсутствии классических морфологических критериев ЦП, но при этом отмечались структурные изменения паренхимы печени в виде облитеративной венопатии, нодулярно-регенеративной гиперплазии (НРГ) и неполного септального цирроза [2]. И хотя клинические диагнозы в таких случаях нередко звучали как «криптогенный цирроз печени», было понятно, что классических, морфологических признаков ЦП все же не наблюдалось.

При этом у ряда больных были отмечены морфологические признаки, схожие с описанной в 1920 году в Южной Африке веноокклюзионной болезнью печени (ВОБП), которую впервые наблюдали после отравления крестовником и которая получила название «Сенесиевый цирроз» (*Senecio jacobaea* – крестовник Якова) [3]. В свою очередь, при ВОБП клинический фенотип, а также морфологические изменения печени чаще соответствовали острому повреждению [4]. Таким образом, ВОБП и синдром синусоидальной обструкции, определяемые по критериям Сиэтла и Балтимора, отличались от других заболеваний печени, протекающих с хроническим повреждением синусоидов [5]. К тому же в отличие от пре- и постпеченочного портального блока, диагностика которого не вызывает больших трудностей, в отношении паренхиматозных сосудистых заболеваний ключевой патофизиологический вопрос остается открытым: вызывают ли первичное повреждение паренхимы сосудистые аномалии, или же сосудистые расстройства приводят к повреждению паренхимы и нарушению функции печени? [6].

Накопленные клиничко-морфологические наблюдения, а также выраженный терминологический плюрализм, существовавший в литературе, обусловили необходимость унификации классификации и нозологических критериев нецирротических и «фибротических» форм ПГ.

Так, в разные годы для их обозначения использовались такие термины, как нецирротический портальный фиброз, идиопатическая нецирротическая ПГ, идиопатическая ПГ, болезнь Банти и др. [6, 7].

Развитие современных неинвазивных инструментальных технологий революционизировало гепатологию [8], значительно расширив возможности визуализации внутрипеченочной сосудистой архитектоники, что позволило уточнить паттерн паренхиматозных изменений при различных сосудистых паренхиматозных заболева-

ниях печени и приблизиться к пониманию единого патогенетического континуума.

В итоге, с целью систематизации полученных данных и выработки единых диагностических и нозологических критериев, в 2019 году экспертная группа – Vascular Liver Disease Interest Group (VALDIG), предложила новый, более унифицированный термин – «порто-синусоидальная сосудистая болезнь печени» – ПССБП (Porto-sinusoidal vascular disease), который изменил существующую парадигму понимания так называемой нецирротической ПГ [2, 9].

В настоящей статье представлен клинический случай пациентки с ПССБП, осложненной выраженной ПГ, которой была выполнена родственная трансплантация печени (ТП).

Клиническое наблюдение

Пациентка Н., 1991 года рождения (34 года), была направлена в центр трансплантации региональным гепатологом в связи с выраженной спленомегалией (15,8×7,8×18,2 см) и наличием варикозного расширения вен пищевода (ВРВП). Учитывая результаты обследования и невозможность определения соответствующего диагноза в условиях локального гепатологического амбулаторного звена, пациентка была направлена в центр трансплантации.

На момент обращения специфических жалоб не предъявляла. При обследовании выявлено ВРВ с риском кровотечения, по данным ультразвукового исследования печени и фиброэластометрии (FibroScan® device (Echosens SA, Франция)) определены минимальные признаки фиброза – эластичность паренхимы 7,3 кПа, что соответствует стадии F2 по шкале METAVIR. При этом уровень тромбоцитов составлял $185 \times 10^9 / \text{л}$. Вирусные, токсические и метаболические причины фиброза – отрицательны (таблица).

Дальнейшее обследование позволило выставить следующий диагноз: «Клинически выраженное хроническое заболевание печени вследствие ПССБП. Клинически значимая ПГ III степени с риском кровотечения, ВРВП (GOV II по Sarin), спленомегалия. Состояние после лапароскопической холецистэктомии. Чайлд–Туркотт–Пью (ЧТП) – класс В (7 баллов), MELD 3.0–12 баллов. Крупный спонтанный спленоренальный шунт (ССРШ)».

Инструментальные исследования. УЗИ органов брюшной полости: при ультразвуковом исследовании печени контуры органа четкие, ровные; эхоструктура неоднородная за счет диффузных изменений, соответствующих признакам фиброза. Отмечаются признаки выраженной ПГ: дилатация портальной (15 мм) и селезеночной вены (12), выраженная спленомегалия 190×90 см, наличие множественных крупных венозных коллатералей в забрю-

Таблица. Лабораторные характеристики пациентки
Table. Laboratory characteristics of the patient

Раздел / Показатель	Результат	Референсные значения
Гематологические показатели		
Гемоглобин, г/дл	8,0	11,7–15,5
Гематокрит, %	28,4	35–45
Эритроциты, ×10 ⁹ /л	3,74	3,5–5,2
Лейкоциты, ×10 ⁹ /л	2,04	4,0–10,0
Тромбоциты, ×10 ⁹ /л	185	180–320
Биохимические показатели		
Общий билирубин, мкмоль/л	15,8	0–19
Прямой билирубин, мкмоль/л	5,4	0–5
Аланинаминотрансфераза, Ед/л	22	0–33
Аспаратаминотрансфераза, Ед/л	22	0–33
Гамма-глутамилтранспептидаза, Ед/л	24	6–42
Альбумин, г/л	32	35–52
Общий белок, г/л	68	64–82
Холестерин, ммоль/л	3,0	0–5,2
Триглицериды, ммоль/л	0,28	0–2,25
Натрий, ммоль/л	140	136–145
Мочевина, ммоль/л	5,1	2,5–6,4
Креатинин, мкмоль/л	54,7	44–80
Коагулограмма		
Международное нормализованное отношение (МНО, INR)	1,55	0,8–1,2
Инфекционные и иммунологические маркеры		
HBsAg	Не выявлено Not detected	—
Anti-HCV	Не выявлено Not detected	—
Антитела к <i>Treponema pallidum</i>	Не выявлено Not detected	—
ANA (антиядерные антитела), АУ/мл	39,7	<40 отрицательно negative
AMA-M2 (антимитохондриальные антитела), кЕд/л	<0,15	<0,15 отрицательно negative
Прочие аутоиммунные маркеры		
включая SP100; GP210; LC1; LKM; ANCA;	Не выявлены Not detected	—
ПЦР-исследования (плазма крови)		
Вирус герпеса человека 6-го типа	Не выявлено Not detected	—
Цитомегаловирус	Не выявлено Not detected	—
Вирус Эпштейна–Барр	Не выявлено Not detected	—
Гормональные показатели		
Тиреотропный гормон, мМЕ/л	2,2	0,4–4,0
Свободный Т3, ммоль/л	13	10–23
Свободный Т4, ммоль/л	4,3	3,1–6,8
Метаболические и дополнительные исследования		
Церулоплазмин, мг/дл	22	20–60
Железо крови, мкмоль/л	4,9	6,6–26
Медь сывороточная, мкг/дл	88	80–155
Ферритин, нг/мл	178	15–150 (жен.)
IgG4, мг/дл	5	4–86

шинном пространстве. В брюшной полости определяется небольшое количество свободной жидкости.

Фиброэластометрия (FibroScan): жесткость паренхимы 7,3 кПа, показатель стеатоза – 150 CAP, (F2; S0) по шкале METAVIR.

Фиброгастродуоденоскопия: в средней и нижней трети пищевода визуализируются 5 ВРВП диаметром 0,3–0,2–0,2–0,1–0,1 см. Вены напряжены, с симптомом «вишневых косточек»; продолжают-

ся в область кардиального и фундального отделов желудка (рис. 1).

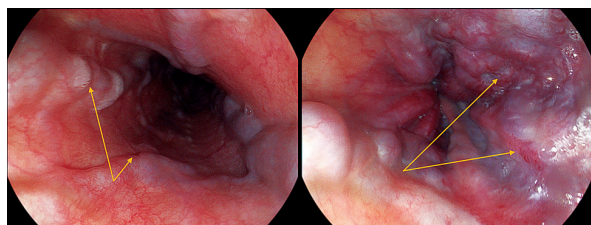


Рис. 1. Эзофагогастродуоденоскопия. Определяется наличие варикозно-расширенных вен пищевода и желудка с наличием риска кровотечения (зоны риска разрыва указаны стрелками)

Fig. 1. Esophagogastroduodenoscopy. The presence of esophageal and gastric varices at a risk of bleeding is visualized (areas at risk of rupture are marked with arrows)

Мультиспиральная компьютерная томография: отмечается эктазия воротной и селезеночной вен, а также вен малой кривизны желудка и нижней трети пищевода. Определяется выраженная венозная эктазия в области ворот селезенки с формированием крупного ССРШ в левую почечную вену. Пристеночный тромбоз воротной вены (ТВВ) тип 1 по классификации Yerdel (2000). Спленомегалия, малый асцит (рис. 2).

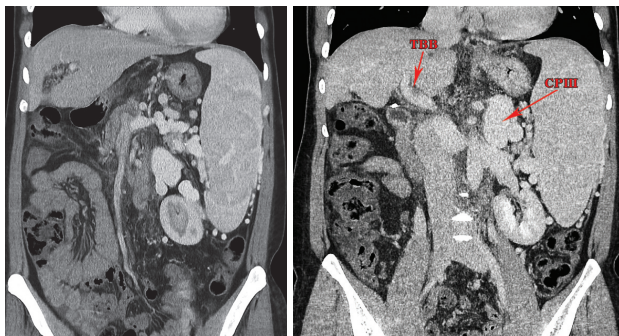


Рис. 2. Трехфазная мультиспиральная компьютерная томограмма. Отмечается наличие пристеночного тромбоза воротной вены и гигантского спонтанного спленоренального шунта

Fig. 2. Three-phase multislice spiral computed tomography scan. The presence of portal vein mural thrombosis and a giant spontaneous splenoportal shunt can be visualized

Интересно, что по данным **эхокардиографий**, проведенных тремя независимыми врачами кардиологами в различных клиниках, имеющих JCI (Joint Commission International) международную аккредитацию, выполненных в разное время, у пациентки была выявлена легочная гипертензия I степени с повышением среднего давления в легочной артерии (mPAP) до 38 мм рт.ст. И хотя в литературе описаны единичные подобные случаи [10], следует отметить, что повышение давления в легочной артерии при ПССВП может быть одним из проявлений тяжелой ПГ, что расценивается как порто-пульмональная гипертензия, нередко выступающая абсолютным

противопоказанием к ТП [11]. Указанная находка послужила основанием для проведения катетеризации правых отделов сердца, результаты которой не подтвердили наличие порто-пульмональной гипертензии.

С учетом субкомпенсации – «В» функциональный класс (ЧТП) – и наличия пристеночного ТВВ, создающего высокий риск стремительной декомпенсации, пациентке было предложено проведение родственной ТП. Интраоперационно было отмечено отсутствие характерных для ЦП изменений макроструктуры органа. При пальпации паренхима была умеренно уплотнена, с единичными очагами более плотной, нодулярной консистенции (рис. 3).

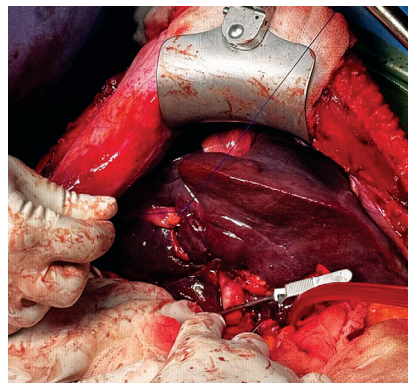


Рис. 3. Интраоперационное фото. Поверхность печени гладкая, капсула блестящая, с некоторыми признаками фиброза и участками уплотнения при пальпации

Fig. 3. Intraoperative photo. The liver surface is smooth, the capsule is shiny, with some signs of fibrosis and areas of hardening on palpation

Оперативное вмешательство: ТП прошла без интра- и послеоперационных осложнений, однако с выраженными техническими трудностями, сопряженными с тяжелой ПГ и массивными венозными коллатеральными и необходимостью перевязки левой почечной вены с целью восстановления давления в портальной вене за счет отключения ССРШ.

Иммуносупрессивная терапия проводилась по стандартному трехкомпонентному протоколу. Пациентка была переведена из отделения интенсивной терапии на третьи сутки, выписана на 13-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Морфологическое и патогистохимическое исследование эксплантированной печени выявило следующие изменения: паренхиматозная архитектура была сохранена, признаков мостовидного фиброза гепатоцитов не выявлено. Отмечались уменьшение просвета и облитерация отдельных портальных венул. В ряде участков наблюдались фокальные зоны НРТ. Синусоиды были расширены, преимущественно в центролобулярных отделах долек. (рис. 4, 5). Дополнительно: при окраске по

Перлсу были определены минимальные отложения гемосидерина в центролобулярных гепатоцитах. Отложения, содержащие α_1 -антитрипсин, обнаружено не было; морфологических признаков гранулематозного воспаления, опухолевого роста или других специфических изменений не было.



Рис. 4. Макропрепарат. Эксплантированная печень
Fig. 4. Macropreparation. Explanted liver

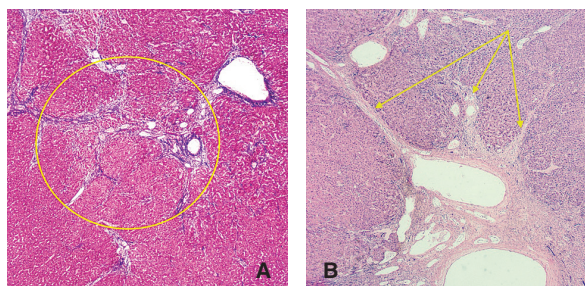


Рис. 5. Микрофотография. Гистологическое исследование. А – зоны нодулярно-регенеративной гиперплазии (НРГ) с участками расширения синусоидов (очаги НРГ отмечены желтым кругом); В – неполный фиброз (отмечено стрелками)

Fig. 5. Microphotography. Histological examination. A, areas of nodular regenerative hyperplasia (NRH) with areas of sinusoidal expansion (NRH foci are marked with a yellow circle); B, incomplete fibrosis (marked with arrows)

Обсуждение

Термин ПССВД, предложенный в 2019 году для обозначения группы заболеваний печени, способных приводить к развитию ПГ в условиях отсутствия ЦП, позволил объединить и систематизировать наши знания о заболеваниях, ранее обозначавшихся различными терминами, в то же время внося существенную ясность в понимание патологических процессов, сопряженных с синдромом синусоидальной обструкции и другими внутрипеченочными васкулопатиями [9].

Однако если номенклатурная систематизация ликвидировала терминологический плюрализм, то в отношении его радикального лечения все же сохраняется некоторая неопределенность. Так, несмотря на то, что, в целом, показания к ТП при ПССВП остаются такими же, как и при других

ЦП, данных о результатах ТП при ПССВП по-прежнему очень мало [2, 12, 13].

К тому же прогрессирование заболевания печени, требующее оценки показаний к ТП, может быть сопряжено с выраженными трудностями при использовании объективных шкал, таких как MELD 3,0 или ЧТП, основанных на параметрах синтетической функции печени [9].

Таким образом, на наш взгляд по-прежнему остаются открытыми вопросы: кому и когда нужна ТП? Применимы ли существующие алгоритмы лечения пациентов с ЦП для ПССВП? Можем ли мы использовать классические шкалы ЧТП и MELD 3.0 в определении показаний к ТП в случаях с ПССВП?

Кому и когда нужна ТП? Несмотря на тот факт, что показания к ТП, в целом, не отличаются от таковых, применяемых при ЦП, большинство пациентов с ПССВП длительно сохраняют удовлетворительную функцию, и только у части из них заболевание прогрессирует, приводя к необходимости ТП [13, 14]. Так, в последнем обширном ретроспективном обсервационном исследовании, включавшем 587 пациентов с ПССВП, наблюдавшихся в 27 центрах ЕС, только у 50 больных (8,5%) была выполнена ТП [14]. К тому же, некоторые исследования указывают на положительную роль антикоагулянтов в лечении гиперкоагуляционного статуса, не редко сопровождающего ПССВП [15]. Однако прямых рандомизированных исследований не проводилось. Кроме того, согласно клиническим рекомендациям "Baveno 2022", обсуждение вопросов о показаниях к ТП при ПССВП должно проводиться индивидуально в каждом случае и только в специализированных центрах, что еще раз указывает на отсутствие стандартизации в отношении показаний к трансплантации у пациентов с ПССВП [16].

Одинаковы ли рекомендации в лечении для порто-синусоидальной сосудистой болезни печени и цирроза печени?

Известно, что единственным радикальным лечением пациентов с ЦП вне зависимости от наличия или отсутствия ПГ является ТП [17–19]. Однако является ли ПССВП отдельным морфологическим типом ЦП, просто измененным термином или все же новой нозологической формой? В настоящее время в отношении данного вопроса также сохраняются полярные точки зрения. Так, поводом для дискуссии послужила одна из наиболее масштабных публикаций, посвященных

естественному течению ПССБП, опубликованная в 2025 году в *Journal of Hepatology*. Вокруг ее результатов развернулись активные научные дебаты между ведущими специалистами в области гепатологии, включая S.K. Sarin (бывший президент APASL) и Pierre-Emmanuel Rautou (Hôpital Beaujon, Париж). В ходе обсуждения S.K. Sarin публично отметил значительные методологические недочеты данного исследования, связанные с терминологическими ошибками, приведшими в итоге к методологическим ошибкам исследования, ставя под сомнение правомерность полученных выводов наиболее обширного и значимого на сегодняшний день популяционного исследования [6].

Однако большинство исследований сегодня все же рассматривают ПССБП не просто как терминологическое изменение, а как формирование новой нозологической парадигмы [2, 20, 21].

Если это действительно так, то она требует проведения дополнительных исследований, валидирующих применение имеющихся стандартов и протоколов лечения. Подтверждает указанное и рекомендация "Baveno 2022": «...в отношении ПССБП недостаточно данных о том, какой методике следует отдавать предпочтение для профилактики и контроля ПГ при ПССБП...» [16]. Так, тактика ведения и профилактика осложнений, развивающихся при ПССБП, нацелены, в первую очередь, на борьбу с осложнениями ПГ, и большинство рекомендаций указывают на необходимость применения имеющихся алгоритмов лечения, применяемых при любой другой форме ПГ [2, 6, 16]. Однако следует учитывать, что общая безтрансплантационная выживаемость выше в группе пациентов с ПССБП при сравнении с выживаемостью с ЦП, достигающая по некоторым данным 72% и 82% в течение 10 лет наблюдения [14, 22]. Указанный факт создает теоретические предпосылки для более широкого применения TIPS, принимая во внимание меньшие риски декомпенсации, в том числе в виде энцефалопатии [6]. Данный подход уже рассматривался в исследовании, проведенном Bissonnette, в результате которого авторы пришли к выводу, что установка TIPS у этой категории пациентов приводит к превосходным результатам [23]. Оценка роли TIPS была бы крайне важным шагом в создании более унифицированных алгоритмов лечения пациентов с ПССБП. Однако, к сожалению, проведение прямых рандомизированных исследований в этом направлении затруднено

из-за редкости заболевания и неоднородности популяций [6].

Применение стандартных шкал оценки

Сегодня общепринятыми и утвержденными для применения в большинстве стран мира шкалами для определения показаний к ТП являются шкалы MELD 3.0 и ЧТП, однако известно, что ПССБП нередко сопровождается ТВВ, который может рассматриваться как проявление гиперкоагуляционного статуса с элементом фенотипа ПССБП [2, 5, 13].

Известно, что ТВВ может существенно ухудшать течение заболевания и общий прогноз пациентов с ЦП, существенно влияя на показатели синтетической функции печени [24, 25]. Таким образом, ТВВ может изменять истинные показатели функционирования компрометированной печени, завышая показатели ЧТП и MELD 3.0. В этой связи правомерен вопрос – могут ли современные шкалы применяться в определении показаний к ТП у пациентов с ПССБП, и каково их влияние в случаях с родственной и трупной программами донорства, принимая во внимание меньшую степень альтерации паренхимы печени?

Заключение

На наш взгляд, порто-синусоидальную сосудистую болезнь печени следует рассматривать как самостоятельную нозологическую единицу, объединяющую группу ранее разрозненных и терминологически неоднородных состояний, приводящих к развитию ПГ и прогрессирующему повреждению печени. Представленный клинический случай демонстрирует значимые различия как клинического течения, так и морфологических особенностей порто-синусоидальной сосудистой болезни печени по сравнению с классическим циррозом печени. Учитывая указанные отличия, сохраняющиеся диагностические трудности и отсутствие доказательной базы, подтверждающей эффективность унифицированных подходов к ведению данной категории пациентов, существует острая необходимость проведения рандомизированных контролируемых исследований, которые позволят оценить целесообразность применения стандартных диагностических и лечебных алгоритмов при порто-синусоидальной сосудистой болезни печени.

Список литературы/References

1. Назыров Ф.Г., Девятков А.В., Бабаджанов А.Х., Салимов У.Р. Эволюция технологий азигопортального разобщения в профилактике кровотечений портального генеза. *Анналы хирургической гепатологии*. 2018;23(1):65–73. Nazyroov FG, Devyatov AV, Babadzhanov AKh, Salimov UR. Evolution of azigoportal dissociation technologies in prevention of bleedings of portal genesis. *Annaly khirurgicheskoy gepatologii = Annals of HPB Surgery*. 2018;23(1):65–73. (In Russ.). <https://doi.org/10.16931/1995-5464.2018-1-65-73>
2. De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, Rubbia-Brandt L, Leebeek F, Trebiccka J, et al. Porto-sinusoidal vascular disease: proposal and description of a novel entity. *Lancet Gastroenterol Hepatol*. 2019;4(5):399–411. PMID: 30957754 [https://doi.org/10.1016/S2468-1253\(19\)30047-0](https://doi.org/10.1016/S2468-1253(19)30047-0)
3. Pai RK, Van Besien K, Hart J, Artz AS, O'Donnell PH. Clinicopathologic features of late onset veno-occlusive disease/sinusoidal obstructive syndrome after high dose busulfan and hematopoietic cell transplantation. *Leuk Lymphoma*. 2012;53(8):1552–1557. PMID: 22280517 <https://doi.org/10.3109/10428194.2012.661052>
4. Kumar S, DeLeve LD, Kamath PS, Tefferi A. Hepatic veno-occlusive disease (sinusoidal obstruction syndrome) after hematopoietic stem cell transplantation. *Mayo Clin Proc*. 2003;78(5):589–598. PMID: 12744547 <https://doi.org/10.4065/78.5.589>
5. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009;49(5):1729–1764. PMID: 19399912 <https://doi.org/10.1002/HEP.22772>
6. Sarin SK, Lohse AW, Kamath PS. Poor long-term outcome in patients with porto-sinusoidal vascular disease (PSVD): fact or disease misclassification? *J Hepatol*. 2025;82(1):4–6. PMID: 39306284 <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2024.09.015>
7. Mironova M, Gopalakrishna H, Viana Rodriguez GM, Abdul Majeed N, Hitawala AA, Fuss IJ, et al. Prospective evaluation of patients with non-cirrhotic portal hypertension: a single centre study. *Aliment Pharmacol Ther*. 2024;59(12):1527–1538. PMID: 38629442 <https://doi.org/10.1111/APT.17987>
8. Castera L, Rinella ME, Tsochatzis EA. Noninvasive assessment of liver fibrosis. *N Engl J Med*. 2025;393(17):1715–1729. PMID: 41160822 <https://doi.org/10.1056/NEJMRA2403308>
9. Mironova M, Gopalakrishna H, Koh C, Kleiner DE, Heller T. Portal sinusoidal vascular diseases: assessment and therapy. *Hepatology*. 2025;10.1097/HEP.0000000000001344 PMID: 40194304 <https://doi.org/10.1097/HEP.0000000000001344>
10. Pestana I, Noronha Ferreira C, Luis R, Sousa R, Pereira EA, Banhudo A. Porto-sinusoidal vascular disease and downhill varices: separate clinical entities? *GE Port J Gastroenterol*. 2024;32(1):54–60. PMID: 39906509 <https://doi.org/10.1159/000539092>
11. Xu H, Cheng B, Wang R, Ding M, Gao Y. Portopulmonary hypertension: current developments and future perspectives. *Liver Res*. 2022;6(1):10–20. PMID: 39959808 <https://doi.org/10.1016/J.LIVRES.2022.02.002>
12. Krasinskas AM, Eghtesad B, Kamath PS, Demetris AJ, Abraham SC. Liver transplantation for severe intrahepatic noncirrhotic portal hypertension. *Liver Transpl*. 2005;11(6):627–634. PMID: 15915493 <https://doi.org/10.1002/LT.20431>
13. Magaz M, Giudicelli-Lett H, Nicoară-Farcău O, Rajoriya N, Goel A, Raymenants K, et al. Liver transplantation for porto-sinusoidal vascular liver disorder: long-term outcome. *Transplantation*. 2023;107(6):1330–1340. PMID: 36479977 <https://doi.org/10.1097/TP.0000000000004444>
14. Magaz M, Giudicelli-Lett H, Abral-des JG, Nicoară-Farcău O, Turon F, Rajoriya N, et al. Porto-sinusoidal vascular liver disorder with portal hypertension: natural history and long-term outcome. *J Hepatol*. 2025;82(1):72–83. PMID: 39181213 <https://doi.org/10.1016/J.JHEP.2024.07.035>
15. Hernández-Gea V, Baiges A, Turon F, Garcia-Pagán JC. Idiopathic portal hypertension. *Hepatology*. 2018;68(6):2413–2423. PMID: 30066417 <https://doi.org/10.1002/HEP.30132>
16. de Franchis R, Bosch J, Garcia-Tsao G, Reiberger T, Ripoll C. Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension. *J Hepatol*. 2022;76(4):959–974. PMID: 35120736 <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2021.12.022>
17. Cervantes-Alvarez E, Vilatoba M, Limon-De la Rosa N, Mendez-Guerrero O, Kershenobich D, Torre A, et al. Liver transplantation is beneficial regardless of cirrhosis stage or acute-on-chronic liver failure grade: a single-center experience. *World J Gastroenterol*. 2022;28(40):5881–5892. PMID: 36353203 <https://doi.org/10.3748/WJG.V28.I40.5881>
18. Salimov UR, Stoma IO, Kovalev AA, Hubanova TN, Fedoruk AM, Shcherba AE, et al. Gut microbiota might influence the risk of rejection after liver transplantation. *Journal of Liver Transplantation*. 2023;9:100140. <https://doi.org/10.1016/j.liver.2023.100140>
19. Салимов У.Р., Балачандран П., Туляганов Д.Б., Рузибакиева М.Р., Хаджибаев Ф.А., Анваров Х.Э. Стремительное подавление HBV-репликации перед родственной трансплантацией печени у пациентки с HDV-суперинфекцией. Клиническое наблюдение. *Вестник трансплантологии и искусственных органов*. 2024;26(3):66–71. Salimov UR, Balachandran P, Tulyaganov DB, Ruzibakieva MR, Khadjibaev FA, Anvarov KE. Rapid suppression of HBV replication before living donor liver transplantation in a patient with HDV superinfection. Clinical case report. *Russian Journal of Transplantology and Artificial Organs*. 2024;26(3):66–71. <https://doi.org/10.15825/10.15825/1995-1191-2024-3-66-71>
20. Rautou PE, Giudicelli-Lett H, Magaz M, García-Pagán JC. Comment on “Poor long-term outcome in patients with porto-sinusoidal vascular disease (PSVD): Fact or disease misclassification?” *J Hepatol*. 2025;82(6):e334–335. PMID: 39608460 <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2024.11.031>
21. Wöran K, Semmler G, Jachs M, Simbrunner B, Bauer DJM, Binter T, et al. Clinical course of porto-sinusoidal vascular disease is distinct from idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2022;20(2):e251–626. PMID: 33279774 <https://doi.org/10.1016/J.CGH.2020.11.039>
22. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia-Criado A, Darnell A, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. *Hepatology*. 2014;59(6):2276–2285. PMID: 24155091 <https://doi.org/10.1002/HEP.26904>
23. Bissonnette J, Garcia-Pagán JC,

Albillos A, Turon F, Ferreira C, Tellez L, et al. Role of the transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the management of severe complications of portal hypertension in idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology*. 2016;64(1):224–231. PMID: 26990687 <https://doi.org/10.1002/HEP.28547>

24. Turon F, Driever EG, Baiges A, Cerda E, García-Criado Á, Gilabert R, et al. Predicting portal thrombosis in cirrhosis: a prospective study of clinical, ultrasonographic and hemostatic factors. *J Hepatol*. 2021;75(6):1367–1376. PMID: 34333101 <https://doi.org/10.1016/J.JHEP.2021.07.020>

25. Liu Z, Yang X, Jiang H, Xie R, Wang H. Advancements of direct oral anticoagulants in cirrhotic individuals with portal vein thrombosis. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2025;49(4):102553. PMID: 39983831 <https://doi.org/10.1016/J.CLINRE.2025.102553>

Информация об авторах

**Умид Равшанович
Салимов**

д-р мед. наук, руководитель программы трансплантации печени Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи; профессор кафедры хирургии Центрально-Азиатского университета, <https://orcid.org/0000-0002-9078-2610>, ussalimov@gmail.com
30% – генеральная концепция и написание статьи

Палат Балачандран

директор программы трансплантации печени Азиатского института гастроэнтерологии, <https://orcid.org/0009-0001-3937-0506>, balachandran_menon@hotmail.com
30% – редактирование статьи

**Даврон Бахтиярович
Туляганов**

д-р мед. наук, генеральный директор Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи, <https://orcid.org/0009-0004-7399-9529>, d-r.davron-75@mail.ru
10% – редактирование статьи

**Данияр Анварович
Алимов**

проф., д-р мед. наук, директор Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи, <https://orcid.org/0009-0003-6362-8786>, donik_78@mail.ru
10% – редактирование статьи

**Фарход Абдухакимович
Хаджибаев**

проф., д-р мед. наук, руководитель отделения хирургии и трансплантологии Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи, <https://orcid.org/0000-0002-8527-4021>, farhodsurgeon@mail.ru
5% – формирование таблиц и рисунков, редактирование статьи

**Хикмат Эркинович
Анваров**

канд. мед. наук, заместитель директора Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи; профессор кафедры общей хирургии Центрально-Азиатского университета, <https://orcid.org/0000-0002-6787-8665>, uzkhik@mail.ru
5% – редактирование статьи, редактирование и подбор Mesh терминологии и перевод на английский язык

**Дильшод Нарзиллоевич
Эргашев**

заведующий отделением трансплантации Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи
5% – редактирование структуры статьи, формирование таблиц и рисунков

**Нурбек Баркамолевич
Исхаков**

канд. мед. наук, врач хирург отделения трансплантации Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи, <https://orcid.org/0000-0002-6728-8673>, ishakovn1986@gmail.com
5% – написание текста

Information about the authors

Umid R. Salimov	Dr. Sci. (Med.), Head of the Liver Transplantation Program, Republican Scientific Center of Emergency Medical Care; Professor of the Department of Surgery, Central Asian University, https://orcid.org/0000-0002-9078-2610 , ussalimov@gmail.com 30%, general concept and writing the article
Palat Balachandran	Director of the Liver Transplantation Program, Asian Institute of Gastroenterology, https://orcid.org/0009-0001-3937-0506 , balachandran_menon@hotmail.com 30%, article editing
Davron B. Tulyaganov	Dr. Sci. (Med.), General Director of the Republican Scientific Center of Emergency Medical Care, https://orcid.org/0009-0004-7399-9529 , d-r.davron-75@mail.ru 10%, article editing
Daniyar A. Alimov	Prof., Dr. Sci. (Med.), Director of the Republican Scientific Center of Emergency Medical Care, https://orcid.org/0009-0003-6362-8786 , donik_78@mail.ru 10%, article editing
Farkhod A. Khadzhibayev	Prof., Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Surgery and Transplantology, Republican Scientific Center of Emergency Medical Care, https://orcid.org/0000-0002-8527-4021 , farhodsurgeon@mail.ru 5%, compilation of tables and figures, article editing
Khikmat E. Anvarov	Cand. Sci. (Med.), Deputy Director of the Republican Scientific Center of Emergency Medical Care; Professor of the Department of General Surgery, Central Asian University, https://orcid.org/0000-0002-6787-8665 , uzkhik@mail.ru 5%, article editing, editing and selection of Mesh terminology, and translation into English
Dilshod N. Ergashev	Head of the Transplantation Department, Republican Scientific Center of Emergency Medical Care 5%, editing the article structure, creating tables and figures
Nurbek B. Iskhakov	Cand. Sci. (Med.), Surgeon, Transplantation Department, Republican Scientific Center of Emergency Medical Care, https://orcid.org/0000-0002-6728-8673 , ishakovn1986@gmail.com 5%, writing the text

Статья поступила в редакцию 10.11.2025;
одобрена после рецензирования 24.11.2025;
принята к публикации 17.03.2026

The article was received on November 10, 2025;
approved after reviewing on November 24, 2025;
accepted for publication on March 17, 2026