

https://doi.org/10.22416/1382-4376-2026-36-3-125-132
УДК 616.34-005.6



Острый одномоментный (сочетанный) тромбоз печеночных вен и сосудов портальной системы при JAK2+ эссенциальной тромбоцитемии у пациентки 30 лет

С.А. Сляднев^{1*}, А.Н. Башков², А.Л. Меликян³, И.Н. Суборцева³, Е.А. Гилязитдинова³, Ж.В. Трацевская³, Л.С. Байсаева¹, Е.А. Киценко⁴, О.А. Соболева³

¹ ГБУЗ СК «Ставропольская краевая клиническая больница», Ставрополь, Российская Федерация

² ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации — Федеральный медицинский биофизический центр им. А.И. Бурназяна» ФМБА России, Москва, Российская Федерация

³ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская Федерация

⁴ ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. академика Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Цель: представить клиническое наблюдение одномоментного тромбоза печеночных вен и тотального тромбоза сосудов портальной системы при миелопролиферативном заболевании.

Основные положения. Пациентка госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на увеличение объема живота, абдоминальный болевой синдром и гипертермию. При обследовании выявлен распространенный тромбоз печеночных вен и сосудов портальной системы. Консервативная терапия диуретиками, низкомолекулярными гепаринами и препаратами альбумина оказалась неэффективной. Пациентка направлена в федеральную клинику для верификации диагноза миелопролиферативного новообразования. В результате обследования установлен диагноз эссенциальной тромбоцитемии. На фоне комплексной консервативной терапии удалось добиться регресса резистентного асцита. Пациентка находится под динамическим наблюдением гематолога, гепатолога, специалиста в области портальной гипертензии и трансплантолога.

Ключевые слова: внепеченочная портальная гипертензия, синдром Бадда — Киари, тромбоз печеночных вен, тромбоз сосудов портальной системы, асцит, эссенциальная тромбоцитемия

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Сляднев С.А., Башков А.Н., Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Гилязитдинова Е.А., Трацевская Ж.В., Байсаева Л.С., Киценко Е.А., Соболева О.А. Острый одномоментный (сочетанный) тромбоз печеночных вен и сосудов портальной системы при JAK2+ эссенциальной тромбоцитемии у пациентки 30 лет. Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2026;36(3):125–132. <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2026-36-3-125-132>

Acute Simultaneous Thrombosis of the Hepatic Veins and the Portal System in a 30-Year-Old Female with JAK2-Positive Essential Thrombocythemia

Sergey A. Slyadnev^{1*}, Andrey N. Bashkov², Anait L. Melikyan³, Irina N. Subortseva³, Elena A. Gilyazitdinova³, Zhanna V. Tratsevskaya³, Lalita S. Baisaeva¹, Evgeniy A. Kitsenko⁴, Olga A. Soboleva³

¹ Stavropol Regional Clinical Hospital, Stavropol, Russian Federation

² State Research Center — Burnasyan Federal Medical Biophysical Center of Federal Biological Agency, Moscow, Russian Federation

³ National Medical Research Center for Hematology, Moscow, Russian Federation

⁴ Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow, Russian Federation

Aim: to present a clinical case of simultaneous thrombosis of the hepatic veins and total thrombosis of the vessels of the portal system in a myeloproliferative neoplasm.

Key points. The patient was admitted to the gastroenterology department with complaints of abdominal distension, abdominal pain syndrome, and hyperthermia. An examination revealed widespread thrombosis of the hepatic veins and the portal system. Conservative therapy with diuretics, low-molecular-weight heparins, and albumin preparations proved ineffective. The patient was referred to a federal clinic for verification of the diagnosis of myeloproliferative neoplasm. As a result of the examination, a diagnosis of essential thrombocythemia was established. Against the background of comprehensive conservative therapy, a regression of refractory ascites was achieved. The patient is under dynamic observation of a hematologist, a hepatologist, hepatobiliary surgeon, and a transplantologist.

Keywords: extrahepatic portal hypertension, Budd — Chiari syndrome, hepatic vein thrombosis, portal vascular thrombosis, ascites, essential thrombocythemia

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Forcitation: Slyadnev S. A., Bashkov A. N., Melikyan A. L., Subortseva I. N., Gilyazitdinova E. A., Tratsevskaya Zh. V., Baisaeva L. S., Kitsenko E. A., Soboleva O. A. Acute Simultaneous Thrombosis of the Hepatic Veins and the Portal System in a 30-Year-Old Female with JAK2-Positive Essential Thrombocythemia. Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, Coloproctology. 2026;36(3):125–132. <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2026-36-3-125-132>

Введение

Портальная гипертензия является частым осложнением ряда заболеваний и представляет мультидисциплинарный интерес. Характер клинических проявлений патологии зависит от ее формы (подпеченочная, печеночная, надпеченочная), скорости развития и возможности устранения этиологического фактора.

Чаще всего портальная гипертензия встречается при циррозе печени. Ее клинические проявления включают асцит, кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода и желудка, печеночную энцефалопатию, а также спленомегалию с синдромом гиперспленизма. Внепеченочная портальная гипертензия, включающая синдром Бадда — Киари или тромбоз сосудов портальной системы, часто сопровождает клиническое течение миелопролиферативных заболеваний и в ряде случаев определяет тяжесть состояния пациента.

Эссенциальная тромбоцитемия — прогностически благоприятный тип миелопролиферативных заболеваний с частотой встречаемости 1 случай на 100 000 населения. Заболевание характеризуется неконтролируемой пролиферацией мегакариоцитов, повышенным числом крупных и гигантских мегакариоцитов в костном мозге, а также тромбозом в периферической крови ($>450 \times 10^9/\text{л}$) с высокой частотой тромботических осложнений и кровотечений [1]. Тромбоз различных локализаций встречается с частотой до 20 %, а венозные тромбозы развиваются менее чем в 10 % случаев [2–4].

Синдром Бадда — Киари требует поэтапного подхода в зависимости от ответа на терапию и может включать как консервативные методы лечения, так и эндоваскулярные или хирургические методики [4]. Поскольку внепеченочная портальная гипертензия не является самостоятельным заболеванием, а часто служит следствием врожденной или приобретенной тромбофилии, мы представляем клиническое наблюдение пациентки 30 лет с остро возникшим рефрактерным асцитом и фебрилитетом на фоне эссенциальной тромбоцитемии, осложнившейся синдромом Бадда — Киари и тромбозом сосудов портальной системы.

Клинический случай

Пациентка В., 30 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение Ставропольской краевой клинической больницы 30 мая 2024 г. с жалобами на выраженную слабость, увеличение объема живота, абдоминальный болевой синдром, снижение аппетита, ежедневное повышение температуры тела до 38–39 °С.

Из анамнеза: ранее пациентка за медицинской помощью по поводу хронических заболеваний не обращалась, на диспансерном учете не состояла. Беременностей и приема оральных контрацептивов в анамнезе не было. За последние 6 месяцев авиаперелетов и длительных переездов не совершала, а также не подвергалась иммобилизации. Семейный анамнез не отягощен по гастроэнтерологической патологии и заболеваниям системы кроветворения. У бабушки по отцовской линии отмечалась варикозная болезнь нижних конечностей, осложнившаяся тромбозом глубоких вен.

В конце апреля амбулаторно перенесла острую кишечную инфекцию в легкой форме. Пациентку беспокоили боли в животе, диарея до 3–5 раз в сутки на протяжении нескольких дней, редкая рвота, субфебрилитет. Аналогичные симптомы наблюдались у матери и мужа. Через 2 недели после купирования явлений инфекции возникли периодические боли в животе, стала нарастать слабость. К симптоматике присоединился фебрилитет до 38–38,5 °С ежедневно в вечернее время. Состояние прогрессивно ухудшалось, увеличивался в объеме живот.

Амбулаторно начато обследование. По данным УЗИ брюшной полости выявлен асцит, при эластометрии печени ее жесткость составила 36 кПа. Пациентка направлена к гастроэнтерологу краевой больницы и экстренно госпитализирована с диагнозом «Портальная гипертензия неуточненной этиологии». При объективном осмотре обращал на себя внимание увеличенный в размерах живот за счет асцита, легкая напряженность. При пальпации отмечалась умеренная болезненность во всех отделах. Размеры печени по Курлову составили 15–12–10 см, край плотный, ровный. Селезенка не пальпировалась. Рост пациентки — 170 см, вес — 68 кг (масса тела до начала заболевания составляла 57–60 кг). Со стороны остальных органов и систем патологических изменений не выявлено.

Результаты лабораторных исследований от 30 мая 2024 г.

Общий анализ крови (ОАК): лейкоциты — $11,0 \times 10^9/\text{л}$ (без сдвига лейкоцитарной формулы), эритроциты — $5,98 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин — 140 г/л, гематокрит (Ht) — 42,1 %, тромбоциты — $339 \times 10^9/\text{л}$ (микроскопия — $342 \times 10^9/\text{л}$).

Коагулограмма: ПТИ — 62 %, АЧТВ — 47,8 с, МНО — 1,88, D-димер — 8,93 мкг/мл, антитромбин III — 98 %, активность протеина С — 92 %.

Биохимическое исследование крови: АЛТ — 2064 Ед/л, АСТ — 1596 Ед/л, ЛДГ — 1355 Ед/л,

ЩФ — 383 Ед/л, ГГТ — 126 Ед/л, альбумин — 39,2 г/л, общий белок — 69 г/л, креатинин — 70 мкмоль/л, мочевина — 5,42 ммоль/л, калий — 3,88 ммоль/л, СРБ — 216,6 мг/л, амилаза — 24 Ед/л.

По данным УЗИ органов брюшной полости с дуплексным сканированием кровотока по печеночным венам не визуализировался, а оценка портального кровотока была значительно затруднена из-за выраженного асцита и метеоризма. При этом отмечались выраженный отек паренхимы печени, а также свободная жидкость в брюшной полости с уровнем до 140 мм.

В связи с клиническими проявлениями острого тромбоза печеночных вен начата антикоагулянтная терапия (эноксапарин натрия 60 мг п/к 2 раза в сутки или 1 мг/кг массы тела), антисекреторная терапия (эзомепразол 20 мг/сут с целью гастропротекции для снижения риска эрозивно-язвенных поражений верхних отделов желудочно-кишечного тракта на фоне антикоагулянтной терапии) и диуретическая терапия (фуросемид 40 мг/сут, спиронолактон 100 мг/сут — в рамках комплексного лечения асцита). Для купирования абдоминального болевого синдрома применялся трамадол 2 мл в/м 2 раза в сутки. Также назначался адеметионин 800 мг/сут внутривенно капельно. С целью профилактики спонтанного бактериального перитонита вводился цефтриаксон 1,0 г в/в 1 раз в сутки.

Проведено обследование для исключения аутоиммунных заболеваний печени (антинуклеарный фактор на HEp2, антитела к микросомам печени и почек (anti-LKM), антитела к гладкой мускулатуре (anti-SMA), сывороточный IgG, антимитохондриальные антитела (AMA-M2), M2-3E,

Sp100, LC-1, SLA/LP, SS-A/Ro-52 — отрицательно), вирусных гепатитов (anti-HAV IgM, anti-HCV, HBsAg, ДНК HBV, РНК HCV, anti-HEV IgM, антитела классов IgM к цитомегаловирусу и вирусу Эпштейна — Барр, а также ДНК этих вирусов в сыворотке крови не обнаружены). Исключены болезнь Вильсона — Коновалова (церулоплазмин — 260 мг/л, суточная экскреция меди с мочой — 35 мкг/сут) и первичный гемохроматоз (ферритин — 321 мкг/л, процент насыщения трансферрина — 34 %, мутация в гене *HFE*: Н63D/Н63D). Пациентка проверена на наличие пароксизмальной ночной гемоглобинурии (ПНГ-клон методом проточной цитометрии не выявлен), а также обследована на предмет антифосфолипидного синдрома (в сыворотке крови верифицирован нормальный уровень волчаночного антикоагулянта, антител к кардиолипину классов IgG/IgM и к β 2-гликопротеину).

За первые двое суток лечения отмечено субъективное улучшение состояния: уменьшились боли в животе, а температура тела не превышала 37,5 °С. Также наблюдалась положительная лабораторная динамика со снижением показателей цитолиза (АЛТ — 874 Ед/л, АСТ — 354 Ед/л).

3 июня 2025 г. выполнена компьютерная томография органов брюшной полости с контрастным усилением (рис. 1, 2), подтвердившая синдром Бадда — Киари. Одновременно выявлен острый тромбоз воротной вены с началом формирования коллатерального кровотока. Отсутствие выраженной кавернозной трансформации и наличие лишь первых единичных коллатералей на момент обследования свидетельствовали об остром характере тромбоза воротной вены.

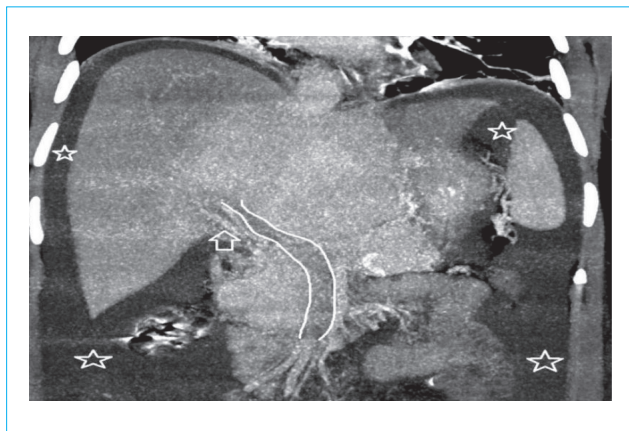


Рисунок 1. Компьютерная томограмма органов брюшной полости, фронтальная реконструкция, венозная фаза. Тромбоз дистального отдела верхней брыжеечной вены и ствола воротной вены (выделено линиями). Единичные мелкие венозные коллатерали вдоль холедоха в стадии формирования каверномы воротной вены (указано стрелкой). Свободная жидкость в брюшной полости (обозначено звездочками)

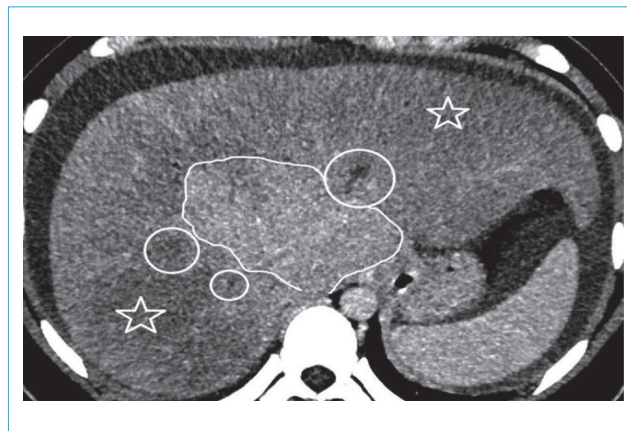


Рисунок 2. Компьютерная томограмма органов брюшной полости, аксиальная реконструкция, венозная фаза. Выраженные диффузные изменения паренхимы печени (обозначено звездочками). Зона сохраненной перфузии в центральном отделе печени (границы выделены белой линией). Тромбированные магистральные печеночные вены (выделены окружностями)

Несмотря на положительную лабораторную динамику, на фоне проводимой консервативной терапии не удалось добиться регресса асцита, а окружность живота продолжала нарастать. Принято решение выполнить лечебно-диагностический лапароцентез с дробной эвакуацией асцитической жидкости и адекватным восполнением дефицита ОЦК раствором 20 % альбумина. Одновременно было удалено 6 л жидкости, далее — по 1,5–2 л ежедневно по дренажу. Выполнен общий анализ асцитической жидкости и ее цитологическое исследование: верифицирован серозный характер жидкости без признаков спонтанного бактериального перитонита и атипических клеток.

К исходу первой недели терапии отмечалась выраженная положительная динамика в виде снижения маркеров цитолиза: АЛТ — 464 Ед/л, АСТ — 128 Ед/л, а также уровня СРБ — 156 мг/л. По данным ОАК: лейкоциты — $11,9 \times 10^9$ /л (без сдвига лейкоцитарной формулы), эритроциты — $5,32 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин — 118 г/л, гематокрит (Ht) — 36,4 %, тромбоциты — 387×10^9 /л (микроскопия — 401×10^9 /л). Коагулограмма: ПТИ — 68 %, АЧТВ — 62,8 с, МНО — 1,57, D-димер — 7,36 мкг/мл.

На 12-е сутки терапии эноксапарином натрия развились зуд и покраснение в месте введения. Еще через 12 часов отмечен темно-вишневый цвет кожи в области инъекции, а также появилась болезненность при пальпации. Выполнено вскрытие гематомы, ее санация и некрэктомия. Произведена коррекция лечения: эноксапарин заменен ривароксабаном в суточной дозе 20 мг на длительный прием.

По результатам исследования маркеров тромбофилии выявлена гетерозиготная мутация С/Т в гене *ITGB3* (β3-интегрин), что не является значимым маркером тромбофилии. Мутации в генах фибриногена (*F1*), протромбина (*F2*), фактора V (Лейдена), фактора VII (*F7*), фактора XIII (*F13*), альфа-2-интегрин (*ITGA2*) и ингибитора активатора плазминогена-1 (*PAI-1*) не выявлены. Уровень гомоцистеина не превышал норму. В сыворотке крови обнаружена мутация *JAK2* V617F с аллельной нагрузкой 3,18 %, что позволило заподозрить миелопролиферативное заболевание.

Через месяц после начала лечения абдоминальный болевой синдром и повышение температуры тела не наблюдались. Оставался асцитический синдром, требовавший эвакуации до 2 л жидкости ежедневно. Попытки медленного наращивания доз диуретиков на данном этапе лечения приводили к судорогам в конечностях, несмотря на отсутствие электролитных сдвигов при лабораторном обследовании. Ввиду сохранения асцита на фоне терапии пациентка была проконсультирована сосудистым и рентгенэндоваскулярным хирургами. Рекомендована консультация специалиста по портальной гипертензии ГКБ им. А.К. Ерамишанцева для определения тактики хирургического лечения.

Основные анализы на 30 июня 2024 г.: АЛТ — 26 Ед/л, АСТ — 68 Ед/л, альбумин — 31 г/л, общий белок — 56,8 г/л, общий билирубин — 19,24 мкмоль/л, креатинин — 66 мкмоль/л, мочевины — 5,28 ммоль/л, СРБ — 25,5 мг/л. По данным ОАК: лейкоциты — $10,0 \times 10^9$ /л, эритроциты — $4,92 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин — 110 г/л, гематокрит (Ht) — 30,8 %, тромбоциты — 179×10^9 /л (микроскопия — 214×10^9 /л). Коагулограмма: ПТИ — 33 %, АЧТВ — 84,8 с, МНО — 3,06, D-димер — 9,29 мкг/мл.

Пациентка выписана для дальнейшего амбулаторного лечения и направлена к гематологу федерального центра, а также к специалисту по портальной гипертензии ГКБ им. А.К. Ерамишанцева. Проводимая терапия: торасемид 5 мг утром, спиронолактон 100 мг утром (диуретическая терапия), калия и магния аспарагинат по одной таблетке 175 мг 3 раза в сутки (восполнение дефицита электролитов на фоне приема диуретиков), карведилол 3,125 мг 2 раза в сутки (для снижения давления в системе воротной вены), ривароксабан 20 мг в сутки (антикоагулянтная терапия тромбоза), урсодезоксихолевая кислота (УДХК) 250 мг 3 раза в сутки (с мембранстабилизирующей и холеретической целью при отеке паренхимы печени).

22 июля 2024 г. проведена трепанобиопсия костного мозга и выполнена замена перитонеального дренажа ввиду его неудовлетворительной функции. Морфологическая картина при гистологическом исследовании костного мозга соответствовала миелолифолиеративному заболеванию. 3 августа 2024 г. начата циторедуктивная терапия гидроксикарбамидом в дозе 500 мг/сут.

14 августа 2024 г. пациентка госпитализирована в ГКБ им. А.К. Ерамишанцева. При обследовании выявлены варикозное расширение вен пищевода 1-й степени, признаки кавернозной трансформации воротной вены, тромбоз селезеночной и верхней брыжеечных вен, окклюзии печеночных вен, асцит. В ОАК впервые обращал на себя внимание тромбоцитоз — 645×10^9 /л. Показатели коагулограммы и биохимического исследования крови составили: МНО — 1,6, ПТИ — 46 %, АЧТВ — 38,1 с, D-димер — 5,77 мкг/мл, общий белок — 59,4 г/л, альбумин — 28,3 г/л, АЛТ — 24 Ед/л, АСТ — 51,3 Ед/л, СРБ — 13,6 мг/л. Скорректирована диуретическая терапия (спиронолактон 200 мг/сут, торасемид 5–10 мг/сут под контролем диуреза). Ривароксабан заменен на апиксабан 10 мг 2 раза в сутки. Антикоагулянтная терапия усилена антиагрегантной (тикагрелор 60 мг 2 раза в сутки). Рекомендован лабораторный контроль, а также динамическое наблюдение для определения показаний к реканализации и ангиопластике.

23 сентября 2024 г. состоялся контрольный визит в ГКБ им. А.К. Ерамишанцева. Выполнена компьютерная томография органов брюшной полости с контрастным усилением (рис. 3, 4). Отмечено

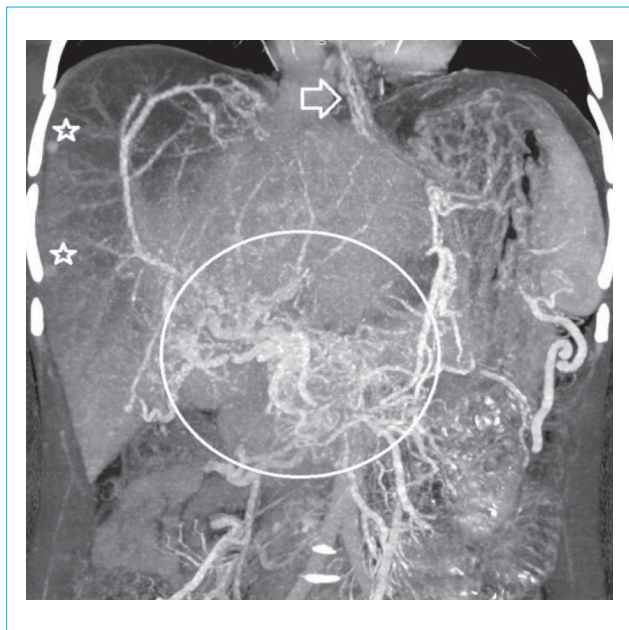


Рисунок 3. Компьютерная томограмма органов брюшной полости, фронтальная реконструкция, венозная фаза. Сформировалась выраженная кавернозная трансформация воротной вены в виде множественных коллатералей в гепатопанкреатодуоденальной области. Ствол верхней брыжеечной и воротной вен окклюзирован (выделен окружностью). Варикозное расширение вен пищевода (указано стрелкой). Единичные очаги фокальной нодулярной гиперплазии в правой доле печени (обозначено звездочками)

уменьшение асцита, несколько увеличились размеры печени и селезенки, развилась выраженная кавернозная трансформация воротной вены. Сохраняются выраженные диффузные изменения паренхимы за счет стойкого нарушения оттока от печени. При проведении ЭГДС выявлены варикозно расширенные вены пищевода 1-й степени, без динамики.

3 октября 2024 г. выполнена эластометрия печени, жесткость которой составила 29,2 кПа. Данный показатель значимо не изменился в динамике ввиду отсутствия реканализации печеночных вен.

12 декабря 2024 г. пациентка проконсультирована в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, где констатирована клиничко-гематологическая компенсация. После пересмотра препаратов трепанобиопсии окончательно установлен диагноз эссенциальной тромбоцитемии.

К январю 2025 г. отмечалось снижение показателя D-димера и уровня тромбоцитов. Значительно увеличилось содержание общего белка и альбумина после купирования резистентного асцита и удаления дренажа. Пациентка находится в удовлетворительном состоянии под динамическим наблюдением гематолога, гепатолога и специалиста по портальной гипертензии (табл.).

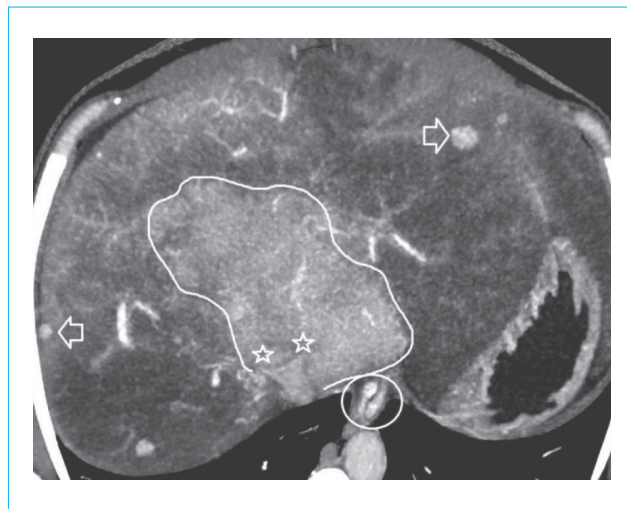


Рисунок 4. Компьютерная томограмма органов брюшной полости, мультипланарная реконструкция, венозная фаза. Выраженные диффузные изменения паренхимы с преимущественной перфузией центральных отделов (обведено линией). Несколько очагов фокальной нодулярной гиперплазии в рамках репаративного процесса (указано стрелками). Окклюзия правой и левой печеночных вен (обозначено звездочками). Варикозно расширенные вены пищевода (выделено окружностью)

Обсуждение

Миелопролиферативные заболевания — одна из частых причин внепеченочной портальной гипертензии. Согласно современным данным абдоминальные тромбозы нередко служат первым (манифестным) проявлением латентно протекающих миелопролиферативных заболеваний, маскируя классические изменения в общем анализе крови, что существенно затрудняет своевременную верификацию гематологического диагноза.

Миелопролиферативные заболевания являются наиболее частой причиной синдрома Бадда — Киари и обуславливают до 50 % случаев всех подобных тромбозов. Далеко не всегда данная патология сопровождается высоким уровнем тромбоцитов. Иногда их уровень в дебюте находится в пределах нормы, как в нашем случае [5]. Вероятно, это вызвано тромбоцитопенией потребления вследствие массивного острого тромбоза. В дальнейшем, когда была подобрана адекватная консервативная терапия и тромботический процесс был стабилизирован, уровень тромбоцитов повысился. При выявлении у пациента острого абдоминального тромбоза неуточненного генеза необходимо исключить ряд гиперкоагуляционных расстройств, таких как ПНГ — пароксизмальная ночная гемоглобинурия, дефицит протромбина С и S, антифосфолипидный синдром и врожденная тромбофилия [6].

Таблица. Динамика анализов с мая по декабрь 2024 г.

Показатель	30 мая	1 июня	6 июня	30 июня	14 августа	5 декабря	Норма
Эритроциты, $\times 10^{12}/\text{л}$	5,98	5,67	5,32	4,92	6,35	4,58	4,0–5,2
Гемоглобин, г/л	140	128	118	110	141	129	118–152
Лейкоциты, $\times 10^9/\text{л}$	11,0	10,5	11,9	10,0	7,45	7,11	3,7–9,2
Тромбоциты, $\times 10^9/\text{л}$	339	341	387	179	645	238	164–380
Тромб (микроскопия), $\times 10^9/\text{л}$	342	-	399	-	-	-	-
D-димер, мкг/мл	8,93	8,21	7,36	9,29	5,77	2,19	0–2,43
МНО	1,88	2,0	1,57	3,06	1,66	2,7	0,9–1,2
ПТИ, %	62	56	68	33	46	30	70–130
Антитромбин III, %	105	-	-	-	89	148	80–120
АЧТВ, с	47,8	56,4	62,8	84,8	38,1	47,0	25,1–36,5
АЛТ, Ед/л	2064,2	874,0	464,6	26,0	24,7	53,4	0–35
АСТ, Ед/л	1596,7	354,1	128,4	68,7	51,3	42,8	0–35
ГГТ, Ед/л	126,5	104,0	134,0	112,1	142,2	188,9	0–32
ЩФ, Ед/л	383,6	362,0	301,2	241,3	93,5	105,0	30–120
Общий билирубин, мкмоль/л	18,1	15,2	16,72	19,24	21,5	18,8	5,0–21,0
СРБ, мг/л	216,6	182,3	156	25,5	13,6	7,3	0–5
Общий белок, г/л	69,0	66,3	60,1	56,8	59,4	74,6	66,0–83,0
Альбумин, г/л	39,0	39,1	36,2	31	28,3	38,7	35–52
Креатинин, мкмоль/л	70,4	72,5	68,3	66,0	56,1	58,9	62–115
Мочевина, ммоль/л	5,42	5,8	6,13	5,28	4,8	4,93	2,5–7,3

Примечание: МНО – международное нормализованное отношение; ПТИ – протромбиновый индекс; АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время; АЛТ – аланинаминотрансфераза; АСТ – аспаратаминотрансфераза; ГГТ – гамма-глутамилтрансфераза; ЩФ – щелочная фосфатаза; СРБ – С-реактивный белок.

В представленном наблюдении тяжесть состояния и сложности лечения объяснялись одномоментным тромбозом печеночных вен и тотальным тромбозом сосудов портальной системы, пусковым фактором которого могла стать в том числе перенесенная острая кишечная инфекция. Статистика сочетанных тромбозов, описанных в мировой литературе, является скудной. По данным разных авторов, данная ассоциация встречается с частотой от 0,9 до 18 %. Однако описаний аналогичного по масштабу массивного объема сосудистого поражения в доступной литературе нами найдено не было [7–9].

Выраженный болевой синдром в дебюте заболевания, требовавший применения трамадола, укладывался в классическую картину острого массивного тромбоза вовлеченных сосудов. Особенностью данного случая является дебют заболевания с абдоминального тромбоза в молодом возрасте, что, согласно современным данным, нередко служит первым проявлением латентно протекающей эссенциальной тромбоцитемии. Классическими факторами высокого риска развития тромбозов при эссенциальной тромбоцитемии считают возраст старше 60 лет, наличие мутации в гене *JAK2* и тромбозы в анамнезе в любой локализации. Пациентов моложе 60 лет без тромбозов в анамнезе, в зависимости от наличия молекулярно-генетических драйверных мутаций, относят к группе низкого или очень низкого риска тромбообразования при данной патологии [10].

Пациентка прошла длительный лечебно-диагностический путь, который начался с отделения гастроэнтерологии по месту жительства и продолжился в виде неоднократных консультаций гематологов, специалистов по портальной гипертензии и гепатологов федеральных клиник. В представленном наблюдении время до установления окончательного диагноза и начала циторедуктивной терапии составило более 6 месяцев.

Эссенциальная тромбоцитемия – заболевание с высоким риском развития тромбгеморрагических осложнений [6]. В данном случае потребовалась длительная сочетанная антикоагулянтная и антиагрегантная терапия для достижения компенсации асцитического синдрома. Дополнительную сложность представляла непереносимость низкомолекулярных гепаринов. При миелопролиферативном заболевании, протекающем с абдоминальными тромбозами, клинически оправданна пожизненная антикоагулянтная терапия [6, 11].

При рефрактерном асцитическом синдроме показано выполнение рентгенэндоваскулярных вмешательств: в остром периоде – ангиопластики и стентирования печеночных вен; при невозможности их проведения – трансъюгулярного внутрипеченочного портосистемного шунтирования.

Одной из проблем оказания помощи данной группе пациентов является низкая доступность рентгенэндоваскулярных технологий. Имеются данные о положительном опыте применения антитромбина

III в лечении тромботических осложнений хронических миелопролиферативных заболеваний, однако это требует дальнейшего изучения [12].

Заключение

В данном клиническом случае удалось достичь стабилизации состояния пациентки в рамках

консервативной тактики, без применения открытых хирургических вмешательств. Однако следует помнить, что в рефрактерных случаях такие пациенты рассматриваются как кандидаты на трансплантацию печени с формированием «моста» к ней в виде трансъюгулярного внутрипеченочного портосистемного шунтирования [5].

Литература / References

1. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н., Шуваев В.А., Морозова Е.В., Ломаиа Е.Г. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Ph-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2020 г.). *Клиническая онкогематология*. 2021;14(2):262–98. [Melikyan A.L., Kovrigin A.M., Subortseva I.N., Shuvaev V.A., Morozova E.V., Lomaia E.G., et al. National clinical guidelines for the diagnosis and treatment of Ph-negative myeloproliferative diseases (polycythemia vera, essential thrombocythemia, primary myelofibrosis) (2020 edition). *Clinical Oncohematology*. 2021;14(2):262–98. (In Russ.)]. DOI: 10.21320/2500-2139-2021-14-2-262-298
2. Tefferi A., Barbui T. Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2019 update on diagnosis, risk-stratification and management. *Am J Hematol*. 2019;94(1):133–43. DOI: 10.1002/ajh.25303
3. Meier B., Burton J.H. Myeloproliferative disorders. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2017;31(6):1029–44. DOI: 10.1016/j.hoc.2017.08.007
4. de Franchis R., Bosch J., Garcia-Tsao G., Reiberger T., Ripoll C.; Baveno VII Faculty. Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension. *J Hepatol*. 2022;76(4):959–74. DOI: 10.1016/j.jhep.2021.12.022
5. Chait Y., Condat B., Cazals-Hatem D., Rufat P., Atmani S., Chaoui D., et al. Relevance of the criteria commonly used to diagnose myeloproliferative disorder in patients with splanchnic vein thrombosis. *Br J Haematol*. 2005;129(4):553–60. DOI: 10.1111/j.1365-2141.2005.05490.x
6. Rumi E., Cazzola E. How I treat essential thrombocythemia. *Blood*. 2016;128(20):2403–14. DOI: 10.1182/blood-2016-05-643346
7. Nonami T., Yokoyama I., Iwatsuki S., Starzl T.E. The incidence of portal vein thrombosis at liver transplantation. *Hepatology*. 1992;16(5):1195–8.
8. Bhattacharyya M., Makharia G., Kannan M., Ahmed R.P., Gupta P.K., Saxena R. Inherited prothrombotic defects in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: A study from North India. *Am J Clin Pathol*. 2004;121(6):844–7. DOI: 10.1309/F2U1-XBV4-RXYU-AYG0
9. Mahmoud A.E., Helmy A.S., Billingham L., Elias E. Poor prognosis and limited therapeutic options in patients with Budd-Chiari syndrome and portal venous system thrombosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 1997;9(5):485–9. DOI: 10.1097/00042737-199705000-00014
10. Tefferi A., Vannucchi A.M., Barbui T. Essential thrombocythemia: 2024 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol*. 2024;99(4):697–718. DOI: 10.1002/ajh.27216
11. Tantawy A.A.-G., Adly A.A.-M., Elhenawy Y.I. Budd-Chiari syndrome complicating essential thrombocythemia in an adolescent. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2015;26(6):691–4. DOI: 10.1097/MBC.0000000000000325
12. Меликян А.Л., Суханова Г.А., Вахрушева М.В., Суборцева И.Н., Орел Е.Б. Опыт лечения портальных тромбозов у пациентов с хроническими миелопролиферативными заболеваниями. *Терапевтический архив*. 2016;88(1):89–95. [Melikyan A.L., Sukhanova G.A., Vakhrusheva M.V., Subortseva I.N., Orel E.B. Experience in treating portal thrombosis in patients with chronic myeloproliferative diseases. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2016;88(1):89–95. (In Russ.)]. DOI: 10.17116/terarkh201688189-95

Сведения об авторах

Сляднев Сергей Александрович* — кандидат медицинских наук, врач-гастроэнтеролог гастроэнтерологического отделения, ГБУЗ СК «Ставропольская краевая клиническая больница».

Контактная информация: drslyadnev@mail.ru;

355029, г. Ставрополь, ул. Семашко, 1.

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-3986-1455>

Башков Андрей Николаевич — кандидат медицинских наук, заведующий отделением рентгенологии, ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации — Федеральный медицинский биофизический центр им. А.И. Бурназяна» ФМБА России.

Контактная информация: abashkov@yandex.ru;

123098, г. Москва, ул. Маршала Новикова, 23.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4560-6415>

Меликян Анаит Леоновна — доктор медицинских наук, заведующая отделением стандартизации методов лечения гематологических заболеваний, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Information about the authors

Sergey A. Slyadnev* — Cand. Sci. (Med.), Gastroenterologist of Gastroenterology Unit, Stavropol Regional Clinical Hospital.

Contact information: drslyadnev@mail.ru;

355029, Stavropol, Semashko str., 1.

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-3986-1455>

Andrey N. Bashkov — Cand. Sci. (Med.), Head of Radiology Unit, State Research Center — Burnasyan Federal Medical Biophysical Center of Federal Biological Agency.

Contact information: abashkov@yandex.ru;

123098, Moscow, Marshala Novikova str., 23.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4560-6415>

Anait L. Melikyan — Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Standardization of Treatment Methods for Hematological Diseases, National Medical Research Center for Hematology.

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

Контактная информация: anoblood@mail.ru;
125167, г. Москва, Новый Зыковский пр., 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2119-3775>

Суборцева Ирина Николаевна — кандидат медицинских наук, врач отделения стандартизации методов лечения гематологических заболеваний, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Контактная информация: soubortseva@yandex.ru;
125167, г. Москва, Новый Зыковский пр., 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9045-8653>

Гилязитдинова Елена Александровна — врач отделения стандартизации методов лечения гематологических заболеваний, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Контактная информация: lenagil@mail.ru;
125167, г. Москва, Новый Зыковский пр., 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3883-185X>

Трацевская Жанна Викторовна — кандидат медицинских наук, врач-патологоанатом, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Контактная информация: tratsevskaya.zh@yandex.ru;
125167, г. Москва, Новый Зыковский пр., 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2197-7358>

Байсаева Лалита Сидиковна — врач-гастроэнтеролог гастроэнтерологического отделения, ГБУЗ СК «Ставропольская краевая клиническая больница».

Контактная информация: semper_e@bk.ru;
355029, г. Ставрополь, ул. Семашко, 1.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-4146-3437>

Киценко Евгений Александрович — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник, ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. академика Б.В. Петровского».

Контактная информация: kitsenko-surgeon@mail.ru;
119435, г. Москва, ГСП-1, Абрикосовский пер., 2.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8268-3129>

Соболева Ольга Алексеевна — кандидат медицинских наук, врач-хирург хирургического отделения, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Контактная информация: soboleva31@gmail.com;
125167, г. Москва, Новый Зыковский пр., 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9879-2664>

Вклад авторов

Концепция и формирование цели клинического наблюдения: Сляднев С.А., Меликян А.Л., Киценко Е.А.

Постановка клинического диагноза, обследование и лечение пациента: Сляднев С.А., Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Гилязитдинова Е.А., Байсаева Л.С., Киценко Е.А., Соболева О.А.

Сбор и обработка материалов: Башков А.Н., Трацевская Ж.В.

Написание текста: Сляднев С.А., Башков А.Н., Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Гилязитдинова Е.А., Соболева О.А.

Редактирование: Сляднев С.А., Меликян А.Л., Киценко Е.А.

Проверка верстки и ее согласование с авторским коллективом: Сляднев С.А.

Contact information: anoblood@mail.ru;
125167, Moscow, Novy Zykovsky Passway, 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2119-3775>

Irina N. Subortseva — Cand. Sci. (Med.), Physician of the Department of Standardization of Treatment Methods for Hematological Diseases, National Medical Research Center for Hematology.

Contact information: soubortseva@yandex.ru;
125167, Moscow, Novy Zykovsky Passway, 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9045-8653>

Elena A. Gilyazitdinova — MD Physician of the Department of Standardization of Treatment Methods for Hematological Diseases, National Medical Research Center for Hematology.

Contact information: lenagil@mail.ru;
125167, Moscow, Novy Zykovsky Passway, 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3883-185X>

Zhanna V. Tratsevskaya — Cand. Sci. (Med.), Pathologist, National Medical Research Center for Hematology.

Contact information: tratsevskaya.zh@yandex.ru;
125167, Moscow, Novy Zykovsky Passway, 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2197-7358>

Lalita S. Baisaeva — Gastroenterologist of the Gastroenterology Unit, Stavropol Regional Clinical Hospital.

Contact information: semper_e@bk.ru;
355029, Stavropol, Semashko str., 1.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-4146-3437>

Evgeniy A. Kitsenko — Dr. Sci. (Med.), Leading Researcher, Petrovsky National Research Center of Surgery.

Contact information: kitsenko-surgeon@mail.ru;
119435, Moscow, GSP-1, Abrikosovsky Lane, 2.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8268-3129>

Olga A. Soboleva — Cand. Sci. (Med.), Surgeon at the Surgery Unit, National Medical Research Center for Hematology.

Contact information: soboleva31@gmail.com;
125167, Moscow, Novy Zykovsky Passway, 4.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9879-2664>

Authors' contributions

Concept and formulation of the clinical observation goal: Slyadnev S.A., Melikyan A.L., Kitsenko E.A.

Clinical diagnosis, examination, and treatment of the patient: Slyadnev S.A., Melikyan A.L., Subortseva I.N., Gilyazitdinova E.A., Baisaeva L.S., Kitsenko E.A., Soboleva O.A.

Collection and processing of the material: Bashkov A.N., Tratsevskaya Zh.V.

Writing of the text: Slyadnev S.A., Bashkov A.N., Melikyan A.L., Subortseva I.N., Gilyazitdinova E.A., Soboleva O.A.

Editing: Slyadnev S.A., Melikyan A.L., Kitsenko E.A.

Proof checking and approval with authors: Slyadnev S.A.

Поступила: 06.05.2025 Принята: 10.09.2026 Опубликовано: 24.06.2026

Submitted: 06.05.2025 Accepted: 10.09.2026 Published: 24.06.2026