

## ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

### Жалобы

Выраженная слабость, повышенная утомляемость, вздутие живота, неустойчивый стул, тяжесть в паховой области слева, периодически отеки ног

### Анамнез заболевания

В 2012 г. впервые выявлена HCV-инфекция (генотип 1), получал ПВТ Пегасис + рибавирин 48 недель. Через 3 месяца отмечен рецидив заболевания. В 2014г повторная ПВТ схемой нарлапревир + пегасис + рибавирин с достижением УВО (по настоящее время авиремия). Еще до начала ПВТ у пациента определялась спленомегалия, но по данным биопсии печени – фиброз F3. Функциональные печеночные пробы были всегда нормальными, за исключением персистирующего умеренного повышения АЛТ, АСТ. В 2019г кровотечение из ВРВП, купированное установкой зонда Блэкмора, в последующем проведено лигирование вен пищевода. При КТ ОБП от 2022 г. выраженная спленомегалия, расширение воротной вены до 20 мм, селезеночной вены до 22 мм, лимфаденопатия в воротах печени, парааортально. При эластометрии печени фиброз F3 (без динамики по сравнению с 2013г). Состояние расценено как подпеченочная портальная гипертензия. В рамках дифференциального диагноза исключена болезнь Вильсона, гемохроматоз, АИГ, болезнь Гоше, исследованы мутации в 12 экзоне JAK2 – не выявлены. Исследована активность кислой липазы – трижды. В одном анализе активность незначительно снижена, в двух других резко снижена. Проведено анализ гена LIPA – патогенных мутаций не выявлено. Диагноз расценен как дефицит лизосомной кислой липазы. Патогенетического лечения не получал. В настоящее время в клинической картине доминирует панцитопения, ассоциированная с гиперспленизмом. В ОАК гемоглобин 83 г/л (гипохромная, железодефицитная), тромбоциты 30 тыс, лейкоциты 1,6 тыс. В б/х тестах незначительная гипербилирубинемия за счет непрямой фракции, повышение уровня АСТ и АЛТ в пределах 2х норм. МНО 1,59, ПИ 50%. Повторные плановые лигирования вен пищевода проводились в 2019 г., 2020г, 2022г, 2023г. Для уточнения диагноза и подбора адекватной терапии был госпитализирован в отделение гепатологии УКБ 2.

### Результаты первичного осмотра в отделении

Рост 182 см. Вес 89,0 кг. ИМТ 26,87 кг/м<sup>2</sup>. Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы чистые, бледно-розовые, видимые слизистые бледно-розовые. Периферических отеков нет. ЧДД 16 в минуту, над легкими – дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет, ЧСС – 76/мин. Живот мягкий, чувствительный в эпигастрии. Печень по краю реберной дуги по правой срединно-ключичной линии. Селезенка перкуторно 13х5 см, пальпируется нижний полюс. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул оформленный, 1 раз в 2-3 дня, диурез адекватный.

### Данные лабораторных исследований

Общий анализ кала от 29.08.2023: рН: нейтральная (7.0) (N); Билирубин: отрицательная (N); Гемоглобин гастроинтестинальный: положительная (N); Запах кала: каловый, нерезкий (N); Иодофильная флора нормальная: нет (N); Иодофильная флора патогенная, обнаружение в кале: незначительно (N); Консистенция: мягкая (N); Крахмал внеклеточный, обнаружение в кале: незначительно (N); Крахмал внутриклеточный: не обнаружен (N); Кристаллы оксалата кальция: не обнаружены (N); Лейкоциты: не обнаружены (N); Мышечные волокна без исчерченности: немного (N); Мышечные волокна с исчерченностью: умеренно (N); Нейтральный жир: немного (N); Примесь крови: не обнаружены (N); Растительная клетчатка: умеренно (N); Свободные жирные кислоты: немного (N); Слизь: не обнаружена (N); Соединительная ткань: нет (N); Соли жирных кислот: немного (N); Стеркобилин: положительная (N); Форма: оформленный (N); Цвет: коричневый (N); Эпителий плоский: не обнаружен (N); Эритроциты: не обнаружены (N);

Общий анализ крови от 29.08.2023: Базофилы: 0,8 % (N 0-2); Базофилы: 0 % (N 0-2); Базофилы абс.: 0,01 · 10<sup>9</sup>/л



**Общий анализ крови от 29.08.2023:** Базофилы: 0,8 % (N 0-2); Базофилы: 0 % (N 0-2); Базофилы абс.:  $0,01 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 0-0,1); Гематокрит: 23 % (N 39-52); Гемоглобин: 73 г/л (N 132-180); Гипохромия: ++ (N ); Коэффициент вариации ширины распределения эритроцитов по объему: 16 % (N 10-18); Лейкоциты:  $1,3 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 4-11); Лимфоциты: 20,9 % (N 18-44); Лимфоциты: 18 % (N 18-44); Лимфоциты абс.:  $0,27 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 1-3,7); Моноциты: 8 % (N 2-12); Моноциты: 8 % (N 2-12); Моноциты абс.:  $0,1 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 0,1-0,7); Нейтрофилы: 68,1 % (N 45-72); Нейтрофилы абс.:  $0,89 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 1,5-7); Нейтрофилы палочкоядерные: 3 % (N 1-6); Нейтрофилы сегментоядерные: 69 % (N 45-72); Пойкилоцитоз: + (N ); СОЭ по Вестергрену: 12 мм/час (N 2-20); Среднее содержание гемоглобина в эритроците: 21 пг (N 27-38); Средний объем тромбоцитов: 8,2 фл (N 6,5-12,6); Средний объем эритроцитов: 65 фл (N 80-99); Средняя концентрация гемоглобина в эритроците: 320 г/л (N 300-380); Тромбоцитокрит: 0,03 % (N 0,19-0,36); Тромбоциты:  $37 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 150-450); Цветовой показатель: 0,63 (N 0,8-1,05); Эозинофилы: 2,1 % (N 0-5); Эозинофилы: 2 % (N 0-5); Эозинофилы абс.:  $0,03 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 0-0,4); Эритроциты:  $3,5 \cdot 10^{12}/\text{л}$  (N 4,3-6,1);

**Общий анализ крови от 04.09.2023:** Базофилы: 0,9 % (N 0-2); Базофилы: 0 % (N 0-2); Базофилы абс.:  $0,02 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 0-0,1); Гематокрит: 25 % (N 39-52); Гемоглобин: 85 г/л (N 132-180); Коэффициент вариации ширины распределения эритроцитов по объему: 22 % (N 10-18); Лейкоциты:  $2,29 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 4-11); Лимфоциты: 17,3 % (N 18-44); Лимфоциты: 18 % (N 18-44); Лимфоциты абс.:  $0,4 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 1-3,7); Моноциты: 11,1 % (N 2-12); Моноциты: 11 % (N 2-12); Моноциты абс.:  $0,26 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 0,1-0,7); Нейтрофилы: 68,6 % (N 45-72); Нейтрофилы абс.:  $1,56 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 1,5-7); Нейтрофилы палочкоядерные: 2 % (N 1-6); Нейтрофилы сегментоядерные: 67 % (N 45-72); СОЭ по Вестергрену: 7 мм/час (N 2-20); Среднее содержание гемоглобина в эритроците: 22 пг (N 27-38); Средний объем тромбоцитов: 8,4 фл (N 6,5-12,6); Средний объем эритроцитов: 66 фл (N 80-99); Средняя концентрация гемоглобина в эритроците: 338 г/л (N 300-380); Тромбоцитокрит: 0,03 % (N 0,19-0,36); Тромбоциты:  $40 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 150-450); Цветовой показатель: 0,67 (N 0,8-1,05); Эозинофилы: 2 % (N 0-5); Эозинофилы: 2 % (N 0-5); Эозинофилы абс.:  $0,05 \cdot 10^9/\text{л}$  (N 0-0,4); Эритроциты:  $3,8 \cdot 10^{12}/\text{л}$  (N 4,3-6,1);

**Иммуногематологическое исследование от 29.08.2023:** Группа крови АВ0 подтверждающим методом: 0(I) (N ); Резус принадлежность эритроцитов по антигену D подтверждающим методом: (D+) положительный (N );

**Коагулограмма от 29.08.2023:** dRVVT, подтверждающий тест: 0,83 (N 0,8-1,2); dRVVT, скрининговый тест: 1,22 (N 0,8-1,2); D-димер: 1,05 мкг/мл (N 0-0,5); Антитромбин III: 78 % (N 80-120); АЧТВ-ВА скрининговый тест: 1,09 отношение (N 0,8-1,2); МНО: 1,37 (N 0,9-1,16); Протромбиновое время: 15 сек (N 9,4-12,5); ПТИ: 64 % (N 70-130); Тромбиновое время: 27,3 сек (N 15,8-24,9); Фибриноген расчетный: 2,05 г/л (N 1,8-4);

**Коагулограмма от 04.09.2023:** АЧТВ: 1,24 Отношение (N 0,75-1,25); МНО: 1,37 (N 0,9-1,16); Протромбиновое время: 15 сек (N 9,4-12,5); ПТИ: 64 % (N 70-130); Тромбиновое время: 28,9 сек (N 15,8-24,9); Фибриноген расчетный: 2,15 г/л (N 1,8-4);

**Исследование мочи от 29.08.2023:** pH мочи: pH 6 (N ); Белок: Отрицательно (N ); Билирубин: Отрицательно (N ); Кетоновые тела: Отрицательно (N ); Кристаллы аморфных фосфатов, количество в поле зрения в осадке мочи методом световой микроскопии с большим увеличением: Не обнаружены (N ); Кристаллы мочевиной кислоты: Не обнаружены (N ); Кристаллы нейтральной фосфорнокислой извести, обнаружение в осадке мочи методом световой микроскопии: Не обнаружены (N ); Кристаллы оксалата кальция: Не обнаружены (N ); Кристаллы трипельфосфаты: Не обнаружены (N ); Лейкоциты: Отрицательно (N ); Лейкоциты, количество в поле зрения в моче методом автоматизированного подсчета: 0-1 (N ); Нитриты: Отрицательно (N ); Прозрачность мочи: Полная (N ); Сперматозоиды: Не обнаружены (N ); Уробилиноген: 33 мкмоль/л (N 0-34); Цвет мочи: Желтый (N ); Цилиндры жировые: Не обнаружены (N ); Цилиндры зернистые: Не обнаружены (N ); Цилиндры лейкоцитарные: Не обнаружены (N ); Эпителий переходный: Не обнаружены (N ); Эпителий почечный: Не обнаружены (N ); Эритроциты: Не обнаружены (N ); Эритроциты измененные: Не обнаружены (N ); Эритроциты неизмененные: Единичные в препарате (N );

**Биохимический анализ крови от 29.08.2023:** Аланинаминотрансфераза (АлАТ): 63 ед/л (N 10-40); Альбумин: 37,2 г/л (N 35-52); Альбумин, массовая концентрация в сыворотке или плазме крови методом электрофореза: 63,1 % (N 55,8-66,1); Альфа-амилаза общая: 28,4 ед/л (N 28-100); Аспартатаминотрансфераза (АсАТ): 98 ед/л (N 0-50); Билирубин общий: 22,4 мкмоль/л (N 5-21); Билирубин прямой: 6,1 мкмоль/л (N 0-5); Гамма-глутамилтрансферазы (гамма-ГТ): 28 ед/л (N 0-55); Глюкоза: 6,09 ммоль/л (N 4,1-5,9); Доля альфа-1-глобулина от общего белка: 5,5 % (N 2,9-4,9); Доля альфа-2-глобулина от общего белка: 8,8 % (N 7,1-11,8); Доля бета-1-глобулина от общего белка: 8,6 % (N 7,9-13,7); Доля гамма-глобулина от общего белка: 14 % (N 11,1-18,8); Железо (Fe): 3,7 мкмоль/л (N 12,5-32,2); Иммуноглобулин А (IgA): 1,07 г/л (N 0,7-4); Иммуноглобулин G (IgG): 9,14 г/л (N 7-16); Иммуноглобулин M (IgM): 1,52 г/л (N 0,4-2,3); Индекс атерогенности: 3,36 (N 2,2-3,5); Калий (K): 4,8 ммоль/л (N 3,5-5,1); Коэффициент насыщения трансферрина железом: 4,6 % (N 20-55); Креатинин: 72 мкмоль/л (N 57-115); Креатинкиназа (КК): 44 ед/л (N 0-171); Лактатдегидрогеназа (ЛДГ): 164 ед/л (N 0-248); Мочевая кислота: 229,2 мкмоль/л (N 208-428); Натрий (Na): 142,1 ммоль/л (N 136-145); Общий белок: 59 г/л (N 66-83); С-реактивный белок (СРБ): 3,2 мг/л (N 0-5); Трансферрин: 3,21 г/л (N 2-3,6); Триглицериды (ТГ): 0,67 ммоль/л (N 0-1,7); Ферритин: 8,6 нг/мл (N 28-365); Холестерин: 3,06 ммоль/л (N 0-5,2); Холестерин липопротеинов высокой плотности (ХС-ЛПВП): 0,91 ммоль/л (N 1,6-9,999); Холестерин липопротеинов низкой плотности (ХС-ЛПНП): 1,85 ммоль/л (N 0-4,2); Холестерин липопротеинов очень низкой плотности (ЛПОНП): 0,3 ммоль/л (N 0,19-0,77); Холинэстераза: 3125 ед/л (N 4620-11500); Церулоплазмин: 23,3 мг/дл (N 20-60);

Щелочная фосфатаза (ЩФ): 82 ед/л (N 30-120);

**Биохимический анализ крови от 04.09.2023:** Аланинаминотрансфераза (АлАТ): 57 ед/л (N 10-40); Альбумин: 39 г/л (N 35-52); Аспартатаминотрансфераза (АсАТ): 98 ед/л (N 0-50); Билирубин общий: 31,5 мкмоль/л (N 5-21);



39 г/л (N 35-52); Аспаратаминотрансфера (АсАТ): 98 ед/л (N 0-50); Билирубин общий: 31,5 мкмоль/л (N 5-21); Билирубин прямой: 7,5 мкмоль/л (N 0-5); Гамма-глутамилтрансферазы (гамма-ГТ): 28 ед/л (N 0-55); Глюкоза: 6,91 ммоль/л (N 4,1-5,9); Железо (Fe): 14 мкмоль/л (N 12,5-32,2); Индекс атерогенности: 3,56 (N 2,2-3,5); Калий (K): 4,8 ммоль/л (N 3,5-5,1); Креатинин: 68 мкмоль/л (N 57-115); Лактатдегидрогеназа (ЛДГ): 226 ед/л (N 0-248); Мочевая кислота: 241,9 мкмоль/л (N 208-428); Натрий (Na): 143,7 ммоль/л (N 136-145); Общий белок: 60 г/л (N 66-83); С-реактивный белок (СРБ): 6,9 мг/л (N 0-5); Триглицериды (ТГ): 0,86 ммоль/л (N 0-1,7); Холестерин: 3,49 ммоль/л (N 0-5,2); Холестерин липопротеинов высокой плотности (ХС-ЛПВП): 0,98 ммоль/л (N 1,6-9,999); Холестерин липопротеинов низкой плотности (ХС-ЛПНП): 2,12 ммоль/л (N 0-4,2); Холестерин липопротеинов очень низкой плотности (ЛПОНП): 0,39 ммоль/л (N 0,19-0,77); Холинэстераза: 3081 ед/л (N 4620-11500); Щелочная фосфатаза (ЩФ): 81 ед/л (N 30-120);

**Цитологическое исследование мазка костного мозга от 05.09.2023: в работе.**

**Данные диагностических обследований**

**УЗ-доплерография в дуплексном режиме парных сосудов (брахиоцефальные артерии) от 30.08.2023:** Заключение: Спектральные и скоростные характеристики кровотока в пределах нормы. УЗ – признаки незначительной девиации ОСА справа, начальных атеросклеротических изменений ОСА слева. Исследование выполнено на ультразвуковом аппарате: SAMSUNGHS-60. Данное заключение не является диагнозом и должно интерпретироваться лечащим врачом с учётом других медицинских данных.

**УЗИ органов гепатобилиарной системы (печень, желч. пузырь и желч. протоки, поджелудочная железа), почек, надпочечников и забрюшинного пространства от 30.08.2023:** Печень: контуры четкие, неровные, мелко-мелкобугристые. Размер значимо не изменен: левая доля 84 x 81 мм (по средней линии живота, ПЗР x ВНР, норма до 60 x 100 мм), правая доля 110 x 117 мм (ПЗР x ВНР, по среднеключичной линии, норма до 125 x 145 мм). Эхогенность умеренно повышенная. Эхоструктура выражено диффузно-неоднородная. Сосудистый рисунок: количество визуализируемых сосудов снижено, ход их несколько деформирован, диаметр печеночных вен сужен, в устье ~4-6 мм, на расстоянии 20 мм от каваальной розетки ~5-6 мм. В режиме УЗДГ форма кровотока изменена, HV1. Нижняя полая вена в интрапеченочном сегменте обычного диаметра, 19-20 мм. Желчный пузырь: размер увеличен, 124 x 21 мм. Форма изменена, стойкий перегиб в области шейки. Толщина стенки желчного пузыря не увеличена, 2-2,5 мм, плохо дифференцируется от окружающих тканей. Имеется небольшой отек перивезикальной клетчатки, толщиной до 7 мм. Эхогенность стенки повышенная, эхоструктура однородная. Содержимое однородное. Внутривеночные желчные протоки: не расширены. Гепатикохоледох: не расширен. Поджелудочная железа: не визуализируется. Портальная вена: диаметр увеличен, 17 мм (норма до 13 мм). В режиме ЦДК проходима, кровоток имеет правильное направление. В режиме УЗДГ скорость не изменена, ЛСК=20 см/с. Селезеночная вена: диаметр увеличен, в области тела поджелудочной железы и в области ворот селезенки 22 мм (норма до 8/10 мм). Параумбиликальная вена расширена, диаметром 7 мм. Селезенка: размер значительно увеличен, 235 x 90 мм; эхоструктура достаточно однородная. Свободная жидкость в брюшной полости определяется, умеренное количество: вокруг печени толщиной 20 мм, по латеральным каналам 20-30 мм, вокруг селезенки до 10 мм, в полости малого таза объемом около 100-200 см<sup>3</sup>. Правая почка: положение типичное. Контуры четкие, ровные. Размер обычный, 115 x 45 мм. Паренхима – эхогенность средняя; толщина 22 мм. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. Синус – эхогенность повышенная. Полостная система не расширена. Очаговые изменения не выявлены. Левая почка: положение типичное. Контуры четкие, ровные. Размер обычный, 127 x 54 мм. Паренхима – эхогенность средняя, толщина 22 мм. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. Синус – эхогенность повышенная. Полостная система не расширена. Очаговые изменения не выявлены. Дополнение: сальник утолщен, в его толще выявлены множественные расширенные извитые порто-системные коллатерали диаметром до 6 мм. Стенка желудка диффузно утолщена до 20 мм. Заключение УЗ признаки выраженных диффузных изменений печени (вероятно формирование цирроза); синдрома портальной гипертензии (выраженная спленомегалия, значительное расширение вен портальной системы, порто-системные шунты, умеренный асцит); увеличения размеров и деформации желчного пузыря. Исследование выполнено на ультразвуковом аппарате: Philips Epiq elite.

**ЭКГ (в 12-ти отведениях) 6-ти канальным неавтоматизированным электрокардиографом от 28.08.2023:** Заключение: Ритм: правильный, синусовый, ЧСС в 1 мин: 70 ЭОС: горизонтальное положение. Интервал PQ: 0,15 сек. Интервал QRS: 0,10 сек. QT: 0,36 сек. Изменение Локализация Степень нарушения внутрижелудочковой проводимости по правой н.п. Гиса.

**Консультации специалистов**

**Консультация врача-гематолога (Консультация гематолога) от 04.09.2023:** Рост: 182 см. Вес: 89 кг. Температура: 36,5°C. Состояние средней тяжести (определяется показателями периферической крови). Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Селезенка +6 см ниже края реберной дуги. Вправимая паховая грыжа слева. Заключение: Спленомегалию вероятнее рассматривать в рамках портальной гипертензии, цитопения - явления гиперспленизма (?) В связи с выраженностью цитопении, для исключения сопутствующего заболевания системы крови целесообразно проведение гистологического исследования костного мозга, проточной цитометрии, оценки состояния мегакариоцитарного ростка для определения дальнейшей тактики.

**Диагностическая пункция костей (трепанобиопсия) (Трепанобиопсия костного мозга) от 05.09.2023:** Заключение: С согласия пациента под местной анестезией Sol. Lidocaini 2%-6,0 мл произведена



**Заключение:** С согласия пациента под местной анестезией Sol. Lidocaini 2%-6,0 мл произведена трепанобиопсия в области заднего бугра левой подвздошной кости. Получен столбик ткани до 2 см в длину. Взято 4 мл жидкой части костного мозга. Перенес процедуру удовлетворительно. Гемостаз удовлетворительный. Наложена асептическая давящая повязка, гемостатическая губка (с учетом тромбоцитопении). Материал отправлен для гистологического, цитологического исследования, проведения проточной цитометрии. Наложен холод на место проведения биопсии на 20 минут - повязка сухая, смена не проводилась. Не мочить в течении суток, перевязка на 06.09.2023 – обработка раны антисептиком.

#### **Проведенное лечение**

##### **Медикаментозное лечение**

Лекарственные назначения:

28.08.2023 - 06.09.2023: Анаприлин(Propranolol\*), ТАБЛЕТКИ 10 мг: 1 табл. 2 раза в день (утро, вечер); per os.  
04.09.2023 - 06.09.2023: Вероципсилатон(Spirolactone\*), ТАБЛЕТКИ 25 мг: 2 шт 1 раз в день (утро); per os.  
28.08.2023 - 03.09.2023: Дротаверин(Drotaverine\*), ТАБЛЕТКИ 40 мг: 1 шт 3 раза в день (утро, день, вечер); per os.  
28.08.2023 - 05.09.2023: Мезим форте(Pancreatin), ТАБЛЕТКИ ПОКРЫТЫЕ ОБОЛОЧКОЙ: 1 табл. п.о. 3 раза в день (утро, день, вечер); per os.  
04.09.2023 - 06.09.2023: Спарекс(Mebeverine\*), капс. пролонг. 200 мг: 1 капс. пролонг. 2 раза в день (утро, вечер); per os.  
28.08.2023 - 05.09.2023: Урсодезоксихолевая кислота-ВЕРТЕКС(Ursodeoxycholic acid), КАПСУЛЫ 250 мг: 2 шт 2 раза в день (утро, вечер); per os.  
30.08.2023, 01.09.2023: Феринжект(Ferric carboxymaltosate), Раствор для внутривенного введения: 10 см<sup>3</sup> (мл) 1 раз в день (утро); Внутривенный.

#### **Заклучение**

**Консилиум под руководством академика РАН, директора клиники пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и гепатологии Ивашкина В.Т.**

В настоящее время в клинической картине доминирует астенический синдром, лабораторно – панцитопения с косвенными признаками супрессии как В, так и Т-клеточного иммунитета (близко к агранулоцитозу), выраженная спленомегалия.

**В рамках диагностической концепции необходимо рассматривать следующие возможные клинические сценарии:**

1. Развитие выраженного фиброза/цирроза печени в исходе хронической HCV-инфекции (в настоящее время авиремия на фоне успешного противовирусного лечения в 2014г) с клинически значимой портальной гипертензией.
2. Портосинусоидальная болезнь с развитием нецирротической формы портальной гипертензии, которая могла быть индуцирована вирусным агентом или применяемыми противовирусными препаратами. Данное состояние требует гистологического подтверждения, однако провести пункционную биопсию печени в настоящее время невозможно по причине выраженной тромбоцитопении.
3. Сублейкемический миелоз/миелофиброз (или другое ХМПЗ). В данном случае развитие портальной гипертензии можно объяснить обструкцией печеночных синусоидов клетками экстрамедуллярного кроветворения или развитием микротромбозов на уровне мелких веточек портальной вены (в рамках портального тракта).

Пациенту в рамках дифференциального диагноза спленомегалии была догоспитально исследована активность фермента лизосомной кислой липазы – трижды. В одном анализе активность нормальная, в двух других резко снижена. Проведен анализ гена LIPA – патогенных мутаций не выявлено (что делает диагноз болезнь накопления эфиров холестерина маловероятным). Против этого заболевания говорят также отсутствие атерогенной дислипидемии, признаков стеатоза печени (косвенно по показателям плотности печени при КТ ОБП), системного атеросклероза. Показаний для проведения ферментзаместительной терапии Себелипазой альфа нет.

*Пациенту показана консультация гематолога, проведение трепанобиопсии. В последующем необходимо обсуждать возможность проведения спленэктомии/шунтирующей операции.*

*Также, учитывая выраженную железодефицитную анемию, пациенту необходимо исключить целиакию. Данное заболевание может вносить вклад в развитие портальной гипертензии.*

В консилиуме принимали участие профессор Сеченовского Университета д.м.н.Маевская М.В., профессор кафедры д.м.н. Шифрин О.С., профессор кафедры д.м.н. Полуэктова Е.А., заведующая отделением гепатологии к.м.н. Жаркова М.С., лечащий врач к.м.н. Лапшин А.В., врачи отделения гепатологии (Ондов Ш.А., Ткаченко П.Е., Тихонов И.Н.).

На фоне лечения отмечается положительная клинико-лабораторная динамика. Клинический эффект достигнут. Пациент выписывается на амбулаторное долечивание с рекомендациями.

#### **Рекомендации**

##### **Режим и диета**

1. Диета с исключением животных жиров (сливочное масло, жирное мясо, мясные бульоны), легкоусвояемых углеводов (кондитерские и хлебобулочные изделия), жареной, острой, копченой, соленой, квашеной пищи;