

О.М. Гаврилюк <sup>1</sup>  
І.М. Гаврилюк <sup>1</sup>  
М.П. Безпальок <sup>2</sup>

<sup>1</sup> Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького  
<sup>2</sup> КЗЛОР «Львівське обласне патологоанатомічне бюро»  
Львів, Україна

Надійшла: 11.09.2023  
Прийнята: 25.09.2023

DOI: <https://doi.org/10.26641/1997-9665.2023.3.30-35>

УДК:616.36:616-004]-06

## ПОРТО-СИНУСОЇДНА СУДИННА ХВОРОБА ПЕЧІНКИ ПРИ СИСТЕМНОМУ СКЛЕРОЗІ: ОПИС ВИПАДКУ

Gavrilyuk O.M. , Havrylyuk I.M. , Bezpalo M.P.  Porto-sinusoidal vascular liver disease in systemic sclerosis: case study.

Danylo Halytskyi Lviv National Medical University, Lviv Regional Pathologic Bureau, Lviv, Ukraine.

**ABSTRACT. Background.** When detecting vascular lesions of the liver, especially if they are not accompanied by clear clinical symptoms, pathologists may encounter difficulties in describing and interpreting pathological manifestations due to insufficient study of this pathology and conflicting terminology. **Objective.** The purpose of the work is to describe a rare variant of porto-sinusoidal vascular liver disease in a patient with systemic sclerosis. **Methods.** Pathomorphological examination of liver and lung tissue (necropsy) using histological methods. **Results.** A 44-year-old patient with a confirmed (clinically and pathomorphologically) diagnosis of "systemic sclerosis" died due to respiratory failure. At autopsy, in addition to signs characteristic of systemic sclerosis (diffuse pneumofibrosis of nonspecific interstitial pneumonia type and pleuropulmonary fibroelastosis), changes in the vascular bed of the lungs and liver were detected. The latter can be attributed to several morphological patterns: complete obliteration of medium-sized vessels with replacement by concentric laminar structures, formation of hypervascularized areas of loose extracellular matrix with thin-walled vessels in the place of preexisting vessels, thickening of vessel walls due to hyperplasia and/or sclerosis with lumen stenosis. For such lesions of the hepatic vessels, a relatively new term is suitable - porto-sinusoidal vascular disease of the liver, which does not imply the presence of clinical signs of portal hypertension, which was observed in our case. The genesis of vasculopathy remains unclear, but probably an important role is played by disturbed cell-matrix (endothelial, myofibroblast) interactions characteristic of systemic sclerosis. **Conclusion.** Despite the rarity of porto-sinusoidal vascular disease of the liver, in each case of detection of vascular changes during the examination of liver tissue, it is necessary to conduct a thorough clinical and anatomical analysis, taking into account the scientific data available today, since this can be important both for assessing the prognosis of the disease and for selection of adequate therapy.

**Key words:** porto-sinusoidal vascular disease of the liver, systemic sclerosis.


### Citation:

Gavrilyuk OM, Havrylyuk IM, Bezpalo MP. [Porto-sinusoidal vascular liver disease in systemic sclerosis: case study]. Morphologia. 2023;17(3):30-5. Ukrainian.

DOI: <https://doi.org/10.26641/1997-9665.2023.3.30-35>

 Gavrilyuk O.M. 0000-0003-2580-5561

 Havrylyuk I.M. 0000-0002-2951-2638

 Bezpalo M.P. 0009-0006-2102-6201

✉ [e.m.gavrilyuk@gmail.com](mailto:e.m.gavrilyuk@gmail.com)

© Dnipro State Medical University, «Morphologia»

### Вступ

Клініцистам та патоморфологам добре відома можливість асоціації клінічних проявів портальної гіпертензії (ПГ) з відсутністю морфологічних ознак цирозу печінки. Історично вперше G. Banti описав хворих з анемією та спленомега-

лією без гематологічних розладів, після чого з'явився термін «синдром Banti», який розцінювався як первинне ураження селезінки з наступними змінами у печінці. У 1934 році J. McMichael з колегами [1] вперше пов'язав патологічні зміни у портальній вені з портальною

гіпертензією у хворих з «гепатолієнальним синдромом», тобто спленоменгалією без цирозу печінки. З того часу використовувались різноманітні терміни для опису даної патології допоки у 2011 році J.N. Schouten із співавторами не запропонували термін «ідіопатична нециротична портальна гіпертензія» [2]. Дещо пізніше Європейською асоціацією з вивчення захворювань печінки були розроблені більш чіткі діагностичні критерії цієї групи уражень. Однак ця номенклатура теж мала деякі обмеження: у групу не входили хворі 1) без портальної гіпертензії або з її ранньою стадією, 2) з тромбозом портальної вени, який нерідко виникає при прогресуванні хвороби, 3) з іншими супутніми ураженнями печінки. Тому для уникнення таких протиріч у 2019 році члени Групи зацікавлених у вивченні судинних захворювань печінки запропонували термін «портосинусоїдна судинна хвороба» (ПССХ) [3]. Оскільки термін відносно новий, багато спеціалістів, які потенційно можуть зустріти таких пацієнтів, недостатньо ознайомлені з даною патологією, про що свідчать дослідження проведені корейськими вченими у 2022 році [4]. Тому з метою більш глибокого вивчення цієї відносно рідкісної хвороби дуже важливим є аналіз кожного випадку з використанням даних, які на сьогодні вже є відомими.

#### **Опис випадку**

44-річний чоловік поступив у ревматологічне відділення зі скаргами на задишку при побутовому фізичному навантаженні та в стані спокою, зміну забарвлення шкіри пальців рук, постійне відчуття холоду та їх затерпання, утруднене ковтання твердої їжі, покашлювання, зменшення ваги тіла на 30 кг за декілька місяців, оніміння носогубного трикутника, відчуття стягнутості шкіри обличчя. Вважає себе хворим протягом 1,5 року, відколи вперше відмітив біль і набряк суглобів, підвищення температури тіла до 37,2. Був запідозрений саркоїдоз, з приводу якого було призначене лікування. На фоні прийому метилпреднізолону (медролу) стан покращився, але утримувалась кахексія. Для дообстеження та лікування був госпіталізований у ЛОКЛ, де був виставлений діагноз: Системний склероз (СС), хронічний прогресуючий перебіг, II стадія розвитку (генералізована), активність II ступеня, з імунологічними змінами: ANA+ (антиядерні антитіла); з ураженням шкіри (індуративний набряк кистей, «синдром кисета»; судин (синдром Рейно); очей (синдром «сухого ока» обох очей); легеневої тканини (інтерстиційне захворювання легень з фіброзуванням, дихальна недостатність II ст.); суглобів (артралгічний синдром, рентгенологічно I стадія. Ангіопатія сітківки обох очей. Після проведеної терапії через 3 тижні хворий був виписаний у задовільному стані. Через 2,5 місяці знову з'явилась аналогічна симптоматика, в зв'язку з чим хворий був повторно

госпіталізований у ревматологічне відділення. Були проведені відповідні обстеження та консультації: Лабораторні аналізи: наростаючий лейкоцитоз (9,64- 12,7), С-реактивний білок 83,10-174,35, аспартатамінотрансфераза (АСТ) 45,5 – 67,31. Спіральна комп'ютерна томографія: виявлено інтерстиційні зміни в паренхімі правої та лівої легень з вираженим потовщенням вісцеральної плеври (до 8 мм) зліва. Хворому було призначено лікування, стан залишався середньої важкості з переважанням дихальних розладів. На 28-ий день госпіталізації у хворого розвинулись ознаки напруженого правобічного пневмотораксу та лівобічного плевриту. Через 6 днів на фоні нестабільної гемодинаміки та дихальної недостатності наступила смерть.

При морфологічному дослідженні були підтверджені типові прояви системного склерозу: атрофія епідермісу та додатків шкіри, фіброз дерми; інтерстиційне ураження легень з переважанням двох патернів: неспецифічної інтерстиційної пневмонії та правобічного плевропаренхіматозного фіброеластозу, а також судинні зміни та стромогенний фіброз у багатьох органах. Особливу увагу привернули зміни печінки, оскільки клінічні прояви ураження були мінімальними (підвищення АСТ).

Макроскопічно печінка звичайної форми та величини (маса – 1200г). Поверхня органу гладка; капсула – тонка, консистенція щільна. Стан тканини на розрізі - однорідна, буро-червоного кольору. Просвіти судин вільні. Жовчеві протоки містять жовч. Жовчевий міхур: звичайної будови, містить густу темно-коричневу жовч. Загальна жовчева протока прохідна.

Мікроскопічні зміни: балково-часточкова структура збережена. Портальні тракти округлої форми, деякі дещо розширені за рахунок склерозу та гіалінозу (центрально розміщені округлі ламінарні вогнища) (рис.1). Компоненти триад: гілки портальної вени містяться лише в окремих портальних трактах (ПТ), з невеликим вузьким просвітом, місцями з проникненням у перипортальну паренхіму, в інших – у рихлому позаклітинному матриксі розміщені множинні тонкостінні судини; жовчеві протоки збережені, місцями – дуктулярна реакція на межі з пограничною пластинкою гепатоцитів. Центролобулярні відділи з ознаками нерівномірного повнокрів'я, центральні вени (ЦВ) звичайної будови. Гепатоцити збережені, в деяких – мікровезикулярна цитоплазма та/або нагромадження дрібних гранул коричневого пігменту.

#### **Обговорення**

У 44-річного чоловіка було діагностовано системну склеродермію. Діагноз базувався на критеріях шкали, запропонованої American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism (ACR/EULAR) (2013), згідно з якою сумарна кількість балів дорівнювала 14 (діагноз



вважається підтвердженим при показниках  $> 9$  ). Крім типових діагностично важливих ознак, у хворого було виявлено ще низку проявів, зв'язок

яких із основним захворюванням був не настільки очевидним, зокрема ураження печінки.

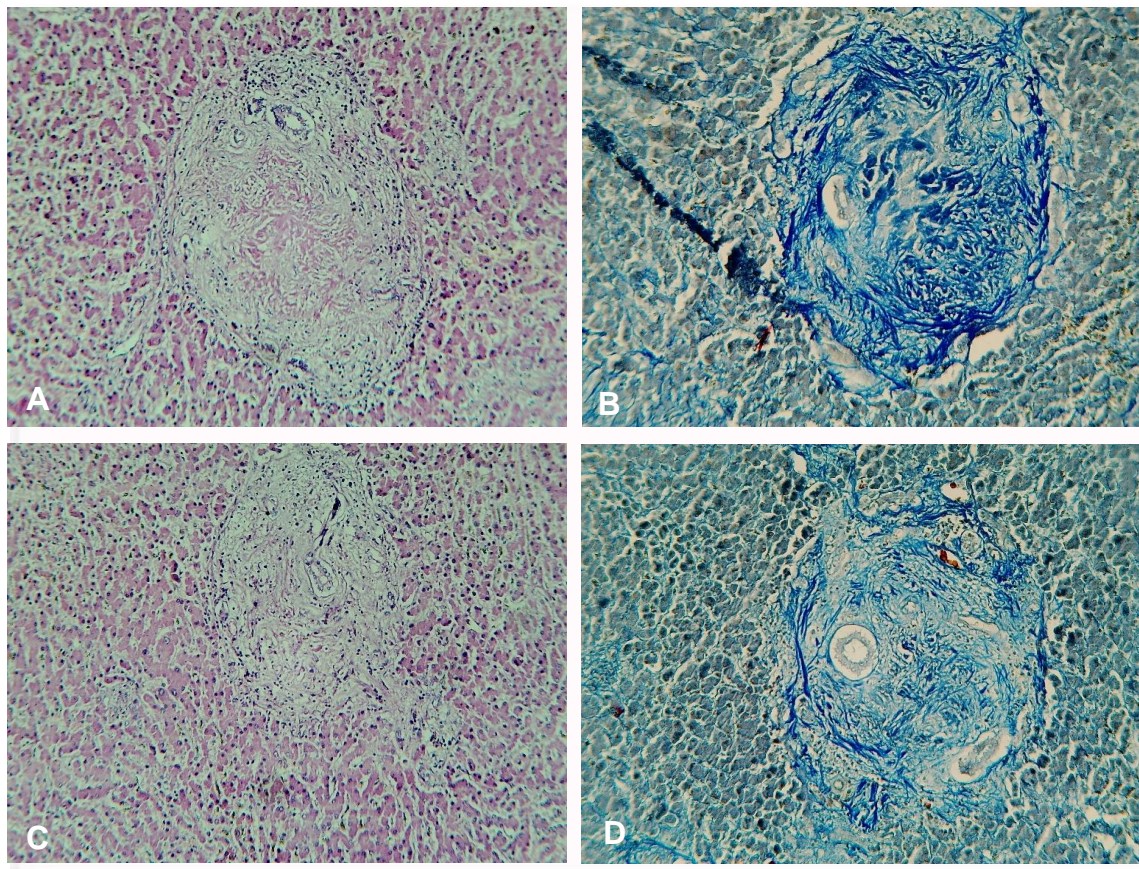


Рис. 1. Морфологічні зміни у портальних трактах: гілки портальної вени відсутні, жовчеві протоки та артерії збережені; серед особливостей інтерстицію можна відмітити: центрально розміщені вогнища склерозу/гіалінозу із скупченням грубих ламінарних структур (А – гематоксилін та еозин, В – трихром Массона); тонковолокнистий позаклітинний матрикс з дрібними судинами (С – гематоксилін та еозин, D – трихром Массона).  $\times 200$ .

У печінці основні зміни стосувались портальних трактів. У більшості з них спостерігалась повна або часткова облітерація гілок портальної вени (стеноз), утворення гриж (проникнення портальної вени у перипортальну паренхіму в зоні пограничної пластинки, імовірно пов'язане з розширенням судин, що зв'язують портальну вену (ПВ) із синусоїдами) та гіперваскуляризація ПТ. Крім того в окремих ПТ були виявлені вогнища гіалінозу, представлені щільними еозинофільними, місцями концентрично розміщеними ламінарними структурами. Такі зміни відповідають ураженню, яке описується терміном «облітеративна портальна венопатія» і є достатнім критерієм для діагностування ПССХ.

Згідно з даними літератури при ПССХ спостерігається низка морфологічних змін, серед яких виділяють специфічні та неспецифічні [5]. До специфічних ознак відносять: (1) облітеративну портальну венопатію - склероз навколо ПВ, нерівномірне потовщення стінки судини, ексцентричне звуження просвіту, що може призводити

до повної оклюзії та зникнення гілок ПВ; (2) нодулярну регенераторну гіперплазію), для якої характерна трансформація паренхіми у невеликі вузли розміром 1-3 мм, макроскопічно більш блідих, ніж решта тканини, які в центрі містять гіперплазовані гепатоцити, а по периферії - атрофовані балки та (3) неповний септальний фіброз/цироз - наявність неповних, тонких перфорованих септ, які сліпо закінчуються у паренхімі часточки, не контактують з ЦВ та іншими ПТ і нечітко визначають контури рудиментарних вузликів. Крім того описано неспецифічні ознаки, серед яких виділяють лобулярні, портальні ураження та зміни центральних вен. До лобулярних відносять: дилатацію синусоїдів (просвіт ширший, ніж товщина однієї балки), мегасинусоїди (виражене розширення синусоїда з утворенням «кістозного озера крові», перисинусоїдальний фіброз (зірчасте відкладення фібрил колагену навколо печінкових синусоїдів). Зміни портального тракту включають: перипортальні шунтуючі судини (поодинокі або множинні тонкостінні

судинні канали, видимі зовні, але в контакт з порталним трактом), грижа ворітної вени (гілка ворітної вени, часто розширена, прилягає до прилеглої печінкової паренхіми на пограничній пластинці без прошарку проміжної сполучної тканини), залишок ворітного тракту (портальний тракт за розміром менший, ніж подвійний діаметр жовчевої протоки, часто з непомітною/відсутньою гілкою ворітної вени або грижею ворітної вени), збільшені профілі артеріол (артеріалізовані гілки порталної вени з набутим шаром гладких м'язів), множинність ворітних вен (збільшення кількості гілок ворітної вени в межах ворітного тракту, також відоме як ангіоматозна трансформація). До аномалій центральної вени відносять: розширення центральної вени, фіброз перичентральної вени, декілька центральних вен на часточку.

В інших роботах пропонувалось виділяти морфологічні патерни, які полегшують процес діагностики [6]. В зв'язку із неоднозначністю термінів, які вживаються у різних дослідженнях у 2019 році була рекомендована спроба уніфікувати номенклатуру основних морфологічних змін при ПССХ [7]. Автори дали визначення та рекомендували використовувати наступні терміни: стеноз ПВ, грижа ПВ, гіперваскуляризація ПТ, аномальні перипортальні судини.

Окрім морфологічних проявів враховуються клінічні ознаки, серед яких теж виділяють специфічні (варикозне розширення вен, кровотеча, зумовлена ПГ та порто-системні колатералі) і неспецифічні (асцит, тромбоцитопенія, спленомегалія).

Діагноз може бути виставлений при відсутності ознак цирозу, з або без наявності клінічних ознак ПГ при виявленні специфічних гістологічних проявів. Варіанти: (1) без клінічних ознак ПГ при наявності специфічних гістологічних проявів, (2) комбінація двох специфічних: 1 клінічна та 1 морфологічна, (3) комбінація неспецифічних проявів (клінічний та морфологічний) без ознак цирозу [8].

Описану патологію рекомендовано диференціювати із ураженнями, які мають спільні патогістологічні прояви, а саме з синдромом Budd-Chiari, синдромом синусоїдної обструкції та не-обструктивною дилатацією синусоїдів, пеліозом та природженими порто-системними шунтами. Важливо відмітити, що діагностика може проводитись на біопсійному матеріалі [9], але обов'язковими є клінічні кореляції [10,11,12].

Щодо патогенезу ПССХ, було помічено, що серед пацієнтів можна виділити дві групи: 1) з помітно збільшеним селезінковим і порталним венозним тиском плинно крові і помірно підвищеним тиском у порталній вені, 2) зі значно підвищеним опором порталних судин і тиском у порталній вені [3]. На основі цих знахідок було запропоновано гіпотезу, яка передбачає обидва

патогенетичні шляхи, як збільшення селезінкового кровотоку, так і облітерацію малих і середніх порталних венозних гілок. У першому сценарії спостерігається підвищена експресія індукцибельної синтетази оксиду азоту (NO) та ендотеліальної NO-синтетази в клітинах, що вистилають синус селезінки. Інтенсивне виділення NO викликає збільшення селезінкового синуса та спленомегалію, що, у свою чергу, призводить до посилення селезінкового венозного кровоплину та збільшення порталного тиску. У другому сценарії облітеруюча портална венопатія на рівні мікроциркуляції зумовлює підвищення внутрішньопечінкового опору. Відповідно до цієї гіпотези захворювання, які можуть спричинити пошкодження малої або середньої гілки порталної вени, ймовірно, є потенційними причинами ПССХ. У 43–58% пацієнтів із ПССХ було виявлено супутні стани, які включали імунні розлади, гематологічні захворювання, протромботичні стани, ВІЛ-інфекцію, рецидивуючі шлунково-кишкові інфекції, вроджені сімейні вади (наприклад, мутації в комплексі генів теломераз, KCNN3 або DGUOK, синдром Адамса-Олівера, синдром Тернера, сімейні облітеруюча портална венопатія та муковісцидоз), а також вплив ліків [8].

В описаному випадку найбільш імовірним є порушення імунного статусу, оскільки у хворого діагностовано СС.

Патогенез СС [13,14] визначається складною взаємодією між елементами мікроциркуляторного русла (МЦР), імунокомпетентними клітинами та фібробластиами, що згодом призводить до васкулопатії, запалення, автоімунних реакцій та надмірного накопичення зміненого позаклітинного матриксу. Основні ланки патогенезу СС можна візуалізувати за допомогою рутинної гістології: спостерігається ранній набряк ендотеліальних клітин, який супроводжується лімфогістіоцитарним запальним інфільтратом навколо уражених кровоносних судин. Пізніше розвивається ущільнення позаклітинного матриксу (ПЗК) з активованими міофібробластиами та гомогенізованими пучками колагену.

Ураження судинної системи при СС в основному стосується артеріол та судин МЦР, однак є дані про пряме чи непряме залучення більших судин. Спочатку відзначається набряк та наступний апоптоз ендотеліальних клітин. Це супроводжується зміною експресії адгезивних білків p1 вивільненням різноманітних прозапальних та фіброгенних цитокінів. Хронічна гіпоксія та активні форми кисню призводять до постійного пошкодження та повної втрати капілярів. Наступні етапи патогенезу включають проліферацію гладком'язових клітин, потовщення інтими, подвоєння базальної мембрани та, ймовірно, також ендотеліально-мезенхімальну транзицію.

Особливістю даного випадку є поєднане



ураження судин різного типу (артерії та вени), калібру (дрібні, середні та судини МЦР), локалізації (легені, печінка, шкіра, кінцівки) та їх ступеня вираженості. Морфологічні прояви теж неоднорідні, що імовірно можна пояснити особливостями гістоархітекτονіки та поступовим задіянням судин різних басейнів. Спостерігалось декілька морфологічних патернів: повна облітерація судин середнього калібру із заміщенням концентричними ламінарними структурами, формування гіперваскуляризованих ділянок рихлого ПЗК з тонкостінними судинами на місці передіснуючих судин, потовщення стінок судин за рахунок гіперплазії та/або склерозу зі стенозом просвіту. Якщо, згідно з даними літератури, комбінація судинних уражень у легенях та шкірі описана давно і вважається типовою для СС, то залучення судинного русла печінки зустрічається рідше. На сьогодні описані поодинокі випадки ПССХ при СС та деяких інших системних захворюваннях сполучної тканини, але причинно-наслідковій зв'язки при таких асоціаціях залишаються нез'ясованими.

Ураження печінки в даному випадку не супроводжувалось клінічними ознаками портальної гіпертензії, незважаючи на наявність змін у більшості ПТ. Імовірно це пов'язано із значними компенсаторними можливостями органу. На жаль на сьогодні немає даних про кореляцію між кількістю та глибиною уражених судин і рівнем градієнту печінкового венозного тиску, який є найбільш точним показником наявності ПГ. Тому ми можемо лише припустити, що у даного хворого описані зміни відображають ранню, компенсовану стадію захворювання.

У легенях спостерігались два характерних для СС морфологічних патерна: дифузний пневмофіброз за типом неспецифічної інтерстиційної пневмонії та достатньо рідкісний варіант – плевропальмональний фіброеластоз [15]. Крім того у щільній стромі спостерігались множинні депозити кристалів холестерину – зміни, описані під назвою «ліпоїдна пневмонія», генез якої залишається нез'ясованим [16]. Однак найцікавішим було ураження судинного русла, яке здебільшого не відрізнялось від змін у судинах печінки. Поєднання судинних уражень цих двох судинних

басейнів відоме в літературі, але дослідники переважно описують порто-пульмональну гіпертензію (цироз асоційований з легеневою гіпертензією) та гепатопульмональний синдром (розширення легневих судин при вираженій гіпоксії). Інші варіанти поєднаних судинних уражень зустрічаються у вигляді описів окремих випадків і потребують узагальнень.

Таким чином у хворого на системний склероз відмічалось переважало ураження судин печінки та легень. Виявлені зміни можна віднести до декількох морфологічних патернів: повна облітерація судин середнього калібру із заміщенням концентричними ламінарними структурами, формування гіперваскуляризованих ділянок рихлого ЕЦМ з тонкостінними судинами на місці передіснуючих судин, потовщення стінок судин за рахунок гіперплазії та/або склерозу зі стенозом просвіту. Для таких уражень печінкових судин підходить відносно новий термін – ПССХ, який не передбачає наявності клінічних ознак ПГ, що і спостерігалось у нашому випадку. Генез васкулопатії залишається нез'ясованим, проте імовірно важливу роль відіграють порушені клітинно-матриксні (ендотелій, міофібробласти) взаємодії, характерні для СС.

#### **Перспективи подальших досліджень**

Розуміння процесів, які відбуваються у печінці при формуванні та прогресуванні порто-синусоїдних судинних уражень може мати значення як для оцінки прогнозу захворювання (розвитку ознак та ускладнень портальної гіпертензії), так і для вибору адекватної терапії.

#### **Інформація про конфлікт інтересів**

Потенційних або явних конфліктів інтересів, що пов'язані з цим рукописом, на момент публікації не існує та не передбачається.

#### **Джерела фінансування**

Дослідження проведено в рамках науково-дослідної теми «Вивчення патогенетичних механізмів та патоморфологічних особливостей захворювань ендокринної, серцево-судинної, дихальної, нервової, травної, сечовидільної та репродуктивної систем з метою удосконалення їх морфологічної діагностики» (номер державної реєстрації 0122U201668).

### **Літературні джерела References**

1. McMichael J. The pathology of hepatolienal fibrosis. *J. Path. and Bact.* 1934;39:481-482.
2. Schouten JN, Garcia-Pagan JC, Valla DC, Janssen HL. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology.* 2011;54:1071-1081.
3. De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, Rubbia-Brandt L, Leebeek F, Trebicka J. Porto-sinusoidal vascular disease: proposal and description

- of a novel entity. *Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2019;4:399-411.
4. Jin SS, Choi WM. Porto-Sinusoidal Vascular Disease: A Concise Updated Summary of Epidemiology, Pathophysiology, Imaging, Clinical Features, and Treatments. *Korean J Radiol.* 2023;24(1):31-38. DOI: <https://doi.org/10.3348/kjr.2022.0668>

5. Kmeida M, Liub X, Ballentinec S, Leea H. Idiopathic Non-Cirrhotic Portal Hypertension and PortoSinusoidal Vascular Disease: Review of Current Data. *Gastroenterol Res.* 2021;14(2):49-65. DOI: <https://doi.org/10.14740/gr1376>
6. Kleiner DE. Noncirrhotic Portal Hypertension: Pathology and Nomenclature. *Clinical Liver Disease.* 2015;5(5):123-126.
7. Guido M, Alves VAF, Balabaud C, Bathal PS, Bioulac-Sage P, Colombari R, Crawford JM, Dhillon AP, Ferrell LD, Gill RM, Hytiroglou P, Nakanuma Y, Paradis V, Quaglia A, Rautou PE, Theise ND, Thung S, Tsui WMS, Sempoux C, Snover D, van Leeuwen DJ. Histology of portal vascular changes associated with idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: nomenclature and definition. *Histopathology.* 2019;74(2):219-226. DOI: 10.1111/his.13738
8. De Gottardi A, Sempoux C, Berzigotti A. Porto-sinusoidal vascular disorder. *Journal of Hepatology.* 2022;77:1124–1135. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2022.05.033>
9. Chaturvedi R, Shah T, Joshi A, Mishra T, Karegar M, Shukla A. Histopathological Study of Non-Cirrhotic Portal Fibrosis (NCPF) With Special Emphasis on Advanced Fibrosis. *Annals of Pathology and Laboratory Medicine.* 2018;5(12):1001-1007. DOI: 10.21276/APALM2358
10. Kmeid M, Zuo C, Lagana SM, Choi WT, Lin J, Yang Z, Liu X, Westerhoff M, Fiel MI, Af-folter K, Choi EK, Lee H. Interobserver study on histologic features of idiopathic non-cirrhotic portal hypertension. *Diagnostic Pathology.* 2020;15:129-138.
11. Liang L, Shi C, Dupont WD, Salaria SN, Huh WJ, Correa H, Roland JT, Perri RE, Kay M. Key histopathologic features in idiopathic noncirrhotic portal hypertension: an interobserver agreement study and proposal for diagnostic criteria. *Washington Modern Pathology.* 2021;34:592–602. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41379-020-00676-8>
12. Nicoară-Farcău O, Rusu I, Ștefănescu H, Tanțău M, Badea RI, Procope P. Diagnostic challenges in non-cirrhotic portal hypertension - porto sinusoidal vascular disease. *World J Gastroenterol.* 2020;26(22):3000-3011. DOI: 10.3748/wjg.v26.i22.3000
13. Bernstein EJ, Huggins JT. Systemic Sclerosis With Associated Interstitial Lung Disease: Management Considerations and Future Directions. *Am J Manag Care.* 2021;27(7):138-146. DOI: <https://doi.org/10.37765/ajmc.2021.88656>
14. Rosendahl AH, Schönborn K, Kaohsiung TK. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). *J Med Sci.* 2022;38:187–195. DOI: 10.1002/kjm2.12505
15. DeMizio DJ, Bernstein EJ. Detection and classification of systemic sclerosis-related interstitial lung disease: a review. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31(6):553-560. DOI:10.1097/BOR.0000000000000660
16. Rana D, Kaushik N, Sadhu S, Kalra R, Sen R. Idiopathic Lipoid Pneumonia: An incidental finding in autopsy specimen. *Autopsy and Case Reports* 2020;10(1):143. DOI: 10.4322/acr.2020.143

**Гаврилюк О.М., Гаврилюк І.М., Безпальок М.П. Порто-синусоїдна судинна хвороба печінки при системному склерозі: опис випадку.**

**РЕФЕРАТ. Актуальність.** При виявленні судинних уражень печінки, особливо, якщо вони не супроводжуються чіткими клінічними симптомами, патологи можуть зустрітися із труднощами щодо опису та інтерпретації патологічних проявів, зумовленими недостатнім вивченням даної патології та суперечливою термінологією. **Мета** – опис рідкісного варіанту порто-синусоїдної судинної хвороби печінки у хворого на системний склероз. **Методи.** Патоморфологічне дослідження тканини печінки та легень (некропсії) із застосуванням гістологічних методів. **Результати.** 44-річний хворий з підтвердженим (клінічно та патоморфологічно) діагнозом «системний склероз» помер на фоні дихальної недостатності. При автопсійному дослідженні крім ознак, характерних для системного склерозу (дифузний пневмофіброз за типом неспецифічної інтерстиційної пневмонії та плевропульмональний фіброеластоз). було виявлено зміни судинного русла легень та печінки. Останні можна віднести до декількох морфологічних патернів: повна облітерація судин середнього калібру із заміщенням концентричними ламінарними структурами, формування гіперваскуляризованих ділянок рихлого позаклітинного матриксу з тонкостінними судинами на місці передіснуючих судин, потовщення стінок судин за рахунок гіперплазії та/або склерозу зі стенозом просвіту. Для таких уражень печінкових судин підходить відносно новий термін – порто-синусоїдна судинна хвороба печінки, який не передбачає наявності клінічних ознак портальної гіпертензії, що і спостерігалось у нашому випадку. Генез васкулопатії залишається нез'ясованим, проте імовірно важливу роль відіграють порушені клітинно-матриксні (ендотелій, міофіброласти) взаємодії, характерні для системного склерозу. **Підсумок.** Незважаючи на рідкість порто-синусоїдної судинної хвороби печінки, у кожному випадку виявлення судинних змін при дослідженні тканини печінки необхідно проводити ретельний клініко-анатомічний аналіз, з урахуванням існуючих на сьогодні наукових даних, оскільки це може мати значення як для оцінки прогнозу захворювання, так і для вибору адекватної терапії.

**Ключові слова:** порто-синусоїдна судинна хвороба печінки, системний склероз.