

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРТОСИСТЕМНЫЕ ВЕНОЗНЫЕ ШУНТЫ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

\*Ю.А. Степанова – [ORCID: 0000-0002-5793-5160]

д.м.н., ученый секретарь<sup>1</sup>, профессор кафедры хирургии и хирургических технологий<sup>2</sup>

К.А. Бабаджанова – [ORCID: 0000-0001-5850-092X]

студентка<sup>3</sup>

Х.А. Айвазян – [ORCID: 0000-0002-4115-6963]

младший научный сотрудник отделения онкологии<sup>1</sup>

С.А. Бугаев – [ORCID: 0000-0003-0379-0135]

к.м.н., советник директора<sup>1</sup>

А.В. Чжао – [ORCID: 0000-0002-0204-8337]

д.м.н., профессор, заведующий отделением онкологии<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России

117997 Российская Федерация, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 27

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И.

Евдокимова» Минздрава России

127473 Российская Федерация, г. Москва, ул. Делегатская, 20, стр.1

<sup>3</sup>ФБГОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П.

Павлова Минздрава России

197022 Российская Федерация, г. Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6-8

### КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- врожденные портосистемные венозные шунты
- патогенез
- классификация
- клиника
- диагностика
- лечение

### АННОТАЦИЯ:

**Введение:** врожденные портосистемные венозные шунты (ВПСШ) – это редкие сосудистые аномалии, которые возникают вторично по отношению к аномальному развитию или инволюции сосудистой сети плода. Они позволяют кишечной крови попадать в системный кровоток, минуя печень, что в долгосрочной перспективе приводит к различным симптомам и осложнениям. Сегодня, благодаря передовым методам визуализации, количество зарегистрированных случаев ВПСШ увеличивается, хотя по большей части это единичные клинические наблюдения или сообщения, обобщающие небольшие серии наблюдений. Общая частота ВПСШ оценивается в 1:30 000 рождений и 1:50 000 для тех, которые сохраняются после раннего детства.

**Материалы и методы:** в статье представлены 44 зарубежных источника литературы, которые освещают вопросы патогенеза, классификации, клиники, диагностики и лечения ВПСШ.

**Заключение:** ранняя диагностика и коррекция этой аномалии с помощью любой (эндоваскулярной или хирургической) окклюзии нивелирует симптомы и предотвращает отдаленный осложнения. В настоящее время, учитывая редкость данной патологии, нет крупного статистического анализа и не выработаны стандарты тактики ведения данной категории больных. Однако, дальнейший сбор материала, акцент на патофизиологии и анатомии этих поражений, поможет оказанию более эффективной помощи пациентам с врожденными портосистемными венозными шунтами.

**Для цитирования.** Степанова Ю.А., Бабаджанова К.А., Айвазян Х.А., Бугаев С.А., Чжао А.В. «ВРОЖДЕННЫЕ ПОРТОСИСТЕМНЫЕ ВЕНОЗНЫЕ ШУНТЫ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)» Ж. ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ И ИНТЕРВЕНЦИОННАЯ РАДИОЛОГИЯ. 2021; 15(2): 45–53.

## CONGENITAL PORTOSYSTEMIC VENOUS SHUNTS (LITERATURE REVIEW)

\***Stepanova Yu.A.** – [ORCID: 0000-0002-5793-5160]

MD, PhD, professor<sup>1,2</sup>

**Babadzhanova K.A.** – [ORCID: 0000-0001-5850-092X]

student<sup>3</sup>

**Ayvazyan Kh.H.** – [ORCID: 0000-0002-4115-6963]

MD<sup>1</sup>

**Bugaev S.A.** – [ORCID: 0000-0003-0379-0135]

MD, PhD<sup>1</sup>

**Zhao A.V.** – [ORCID: 0000-0002-0204-8337]

MD, PhD, professor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*A.V. Vishnevsky NMRC of Surgery*

*27, Bolshaya Serpukhovskaya str., Moscow, Russian Federation, 117997*

<sup>2</sup>*A.I. Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry*

*20 structure 1, Delegatskaya str., Moscow, Russian Federation, 127473*

<sup>3</sup>*Saint-Petersburg State Medical University named after I.P. Pavlov*

*6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, Russian Federation, 127473*

### KEY-WORDS:

- congenital portosystemic venous shunts
- pathogenesis
- classification
- clinical picture
- diagnosis
- treatment

### ABSTRACT:

**Introduction:** congenital portosystemic venous shunts (CPVS) are rare vascular abnormalities that occur secondary to abnormal development or involution of fetal vasculature. They allow intestinal blood to enter the systemic circulation, bypassing the liver, which in the long term leads to various symptoms and complications. Today, thanks to advanced imaging techniques, the number of reported cases of CPVS is increasing, although for the most part these are single clinical cases or reports summarizing small series of cases. The overall incidence of CPVS is estimated at 1:30 000 births and 1:50 000 for those persisting beyond early childhood.

**Material and methods:** article consists of 44 foreign literature sources, that highlight pathogenesis, classification, clinical picture, diagnosis and treatment of CPVS.

**Conclusion:** early diagnosis and correction of this anomaly using any (endovascular or surgical) occlusion regresses symptoms and prevents long-term complications. At present, given the rarity of this pathology, there is no large statistical analysis and no standards, developed for the management of this category of patients. However, further collection of material, an emphasis on the pathophysiology and anatomy of these lesions, will help to provide more effective care for patients with congenital portosystemic venous shunts.

### Введение

Термин «портосистемный шунт» может быть использован для обозначения любой патологии, при которой кровь из внутреннего венозного кровообращения направляется в альтернативный венозный дренажный путь без прохождения через синусоиды печени. Сам по себе термин «портосистемный шунт» чаще ассоциируется со вторичными причинами, такими как портальная гипертензия или обструкция. Термин «врожденный портосистемный шунт» применяется, когда в анамнезе нет цирроза, портальной гипертензии, предшествующего тромбоза воротной вены, биопсии печени или травмы.

Врожденные портосистемные венозные шунты (ВПСШ) – это редкие сосудистые аномалии, которые возникают вторично по отношению к аномальному развитию или инволюции сосудистой сети плода. Они позволяют кишечной крови попадать в системный кровоток, минуя печень, что в долгосрочной перспективе приводит к различным симптомам и осложнениям [1].

Обычно они возникают как изолированные пороки развития, но могут существовать множественные шунты. Асцит и портальная гипертензия обычно не являются признаками ВПСШ, в отличие от вторичных портосистемных шунтов при циррозе печени или окклюзии воротной вены [2].

Основной проблемой диагностики и лечения данной патологии является плохая информированность врачей, связанная с очень редкой встречаемостью это аномалии [3].

В отечественной литературе отмечены всего две публикации по данной тематике.

Ольховой Е.Б. с соавт. (2015) представили информацию о мальформации Абернети и разобрали ультразвуковые критерии диагностики на основе собственных 4 наблюдений [4].

Малышева Е.Б. с соавт. в 2017 г. описали клиническое наблюдение мальформации Абернети, как причины цирроза печени [5].

Впервые ВПСШ описан хирургом Джоном Абернети (John Abernethy) в 1793 г., который при вскрытии тела (рис. 1) 10-месячной девочки обнаружил, что воротная вена оканчивается нижней полой веной на уровне почечных вен. Следует отметить, что врожденное отсутствие воротной вены (при наличии внутрипеченочного или внепеченочного портосистемного шунта) встречается крайне редко. Было также обнаружено

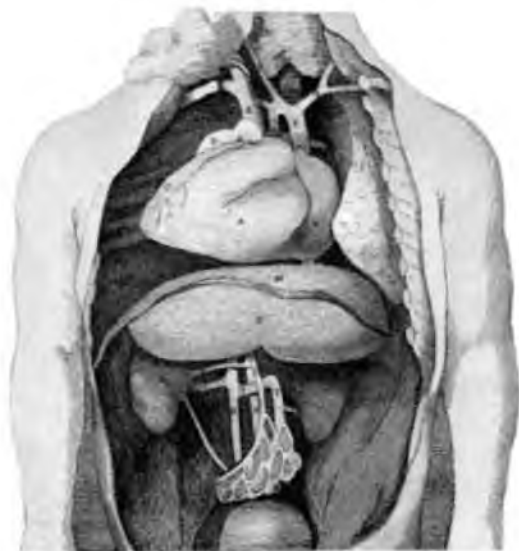


Рис. 1. Оригинальная работа Джона Абернети в 1797 г. (приведено по Abernethy J.).

несколько других аномалий, связанных с шунтом [6]. По имени автора, впервые ее описавшего, выявленная мальформация получила название в честь Джона Абернети (МА).

Впрочем, не все авторы используют это название для портосистемного шунта, даже при полном отсутствии портальной перфузии печени [7].

Мальформация Абернети формируется между 4-й и 8-й неделями гестации во время развития портальной системы, что объясняет ее частое сочетание с аномалиями сердца и магистральных сосудов [8].

Общая частота встречаемости ВПСШ оценивается в 1:30 000 рождений и 1:50 000 для тех, которые сохраняются после раннего детства [9]. Распространенность внутрипеченочных шунтов оценивается в 0,0235%, согласно данным случайной выборки бессимптомных взрослых при ультразвуковом скрининге [10].

При исследовании 145 000 новорожденных в Швейцарии было выявлено 5 случаев ВПСШ. Более высокая заболеваемость (выявляемость) в Японии, по-видимому, может быть связана с рутинным скринингом новорожденных на гипергалактоземию [11].

В последнее десятилетие, благодаря передовым методам визуализации, число зарегистрированных случаев ВПСШ увеличивается, хотя по большей части это единичные клинические наблюдения или сообщения, обобщающие небольшие серии наблюдений.

В 2013 году Sokollik Ch. с соавт. привели данные анализа 316 выявленных в литературе опубликованных

Таблица 1.

### Возможные пороки развития, связанные с ВПСШ

(приведено по de Paula Oliveira G.J. с соавт.)

|   |
|---|
| <b>Сердечно-сосудистые аномалии</b>             |
| Дефекты межпредсердной перегородки              |
| Открытое овальное отверстие                     |
| Дефект межжелудочковой перегородки              |
| Открытый артериальный проток                    |
| Тетралогия Фалло                                |
| Декстрокардия                                   |
| Мезокардия                                      |
| Врожденный стеноз аортального клапана           |
| <b>Желудочно-кишечные аномалии</b>              |
| Полиспления                                     |
| Атрезия желчевыводящих путей                    |
| Киста холедоха                                  |
| Внутрипеченочный желчный пузырь                 |
| <b>Мочеполовые аномалии</b>                     |
| Мультикистозная диспластическая почка           |
| Двусторонний стеноз лоханки мочеточника         |
| Пузырно-мочеточниковый рефлюкс                  |
| Перекрестная сращенная почечная эктопия         |
| Гипоспадия                                      |
| <b>Скелетные аномалии</b>                       |
| <b>Кожные сосудистые мальформации и опухоли</b> |
| <b>Сосудистые аномалии</b>                      |
| Прерывание нижней полой вены                    |
| Удвоение нижней полой вены                      |

случаях и 12 пациентов их собственной клиники (328 наблюдений) [7]. Далее в 2018 г. (пятью годами позднее) Ponziani F.R. с соавт. сообщили 310 выявленных в литературе опубликованных случаях и 4 собственных пациентах (всего 314 наблюдений) [12]. На момент публикации в 2019 г. G.J. de Paula Oliveira с соавт. во всей медицинской литературе выявили чуть более 300 случаев ВПСШ с момента первого описания Джоном Абернети [13]. Приведенные данные свидетельствуют об отсутствии единого мнения об истинной частоте встречаемости данной патологии. Статистического анализа данных встречаемости ВСПШ в течение последних 5 лет в литературе не отмечено. Проведя собственный анализ литературных источников баз данных PubMed и eLIBRARY.RU, мы можем констатировать, что в настоящий момент приведено не менее 355 наблюдений ВСПШ, включая российские.

Поскольку ВПСШ это врожденная анатомическая аномалия, патогенез связан со сложностью эмбриологического развития нижней полую и воротной вены. Возможно сочетание ВСПШ с другими синдромами и аномалиями развития. Описано сочетание ВСПШ с некоторыми формами врожденного порока сердца, различные сосудистые аномалии и гетеротаксия [4, 14-16]. Возможна связь с синдромом Тернера, синдромом Дауна и синдромом Нунана [4, 17]. Описана связь ВСПШ с такими аномалиями органов малого таза и брюшной стенки, как омфалоцеле, экстрофия, неперфорированный анус, а также с комплексом дефектов позвоночника [9]. Несколько зарегистрированных случаев ВСПШ имеют аномалии опорно-двигательного аппарата, включая полидактилию, гипоплазию большого пальца лучевой кости, аномалии ребер, позвоночные и крестцовые аномалии, а также оккультную расщелину позвоночника [11, 17, 18]. Возможные пороки развития, связанные с ВПСШ приведены в **таблице 1.**

**Классификация ВСПШ**

Классификация ВПСШ является сложной задачей из-за значительного разнообразия с точки зрения локализации, размера конфигурации, задействованных судов, количества путей и наличия внутрипеченочных портальных ветвей. ВПСШ делятся на внутри- и внепеченочные шунты. Хотя их клинические проявления могут быть похожими, патофизиология и лечение этих двух типов различаются.

В 1994 г. G. Morgan и R. Superina предложили классификацию, которая до сих пор используется для внепеченочных портосистемных шунтов. Она основано на том факте, перфузируется ли печень портальной кровью или нет. Различают два варианта мальформации [19]:

- тип I — портальная перфузия печени отсутствует полностью;
- тип II — портальная перфузия печени отсутствует частично.

I тип предполагает отсутствие внутрипеченочных вет-

вей портальной вены (ПВ) и разделяется на 2 подтипа: IA, когда верхнебрыжеечная вена (ВБВ) и селезеночная вена (СВ) отдельно дренируются в нижнюю полую вену (НПВ) или другие вены системного кровотока (левую почечную, левую желудочную, эти варианты встречаются намного реже), и подтип IB, когда ВБВ и СВ формируют общий ствол, который дренируется в системный кровоток (обычно в НПВ). Шунт 1 типа всегда врожденный. При II типе парциальная перфузия печени сохранена: имеется ствол ПВ, и портосистемное шунтирование осуществляется посредством впадения одной из ветвей ПВ в системные вены (обычно печеночные вены) [20] (**рис. 2**). Внепеченочные шунты чаще выявляют у девочек, тип II не имеет гендерных предпочтений [13].

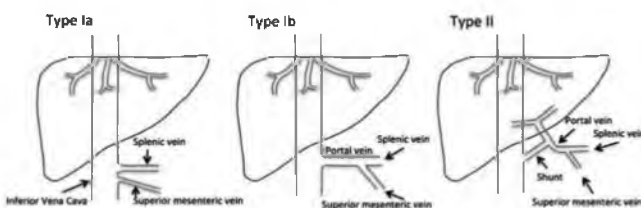
Врожденные внутрипеченочные шунты, впервые были описаны Раскиным Н. (Raskin N.H.) в 1964 году как аномальные внутрипеченочные шунты (диаметром более 1 мм) между ветвями воротной вены и печеночной или нижней полую веной [21].

Классифицированы внутрипеченочные шунты в соответствии с критериями, основанными на клинической картине и гистопатологии печени, которые обуславливают последующее лечение.

Park J.H. с соавт. в 1990 году разделили их следующим образом [22]:

- тип 1 – один крупный сосуд, соединяющий правую печеночную вену и нижнюю полую вену;
- тип 2 – локализованный периферический шунт, в котором один печеночный сегмент имеет один или несколько шунтов между периферическими ветвями воротной вены и печеночными венами;
- тип 3 – шунт между периферической ветвью воротной вены и печеночными венами посредством аневризмы;
- тип 4 – множественные шунты между воротной веной и печеночными венами в обеих долях печени.

Среди пациентов с внутрипеченочными портосистемными шунтами преобладают мужчины, первые две разновидности являются наиболее распространенными. Открытый ductus venosus всегда относят к типу внутрипеченочного шунта 5, несмотря на то, что он проходит в венозной связке, потому что он берет начало от левой воротной вены [23].



**Рис. 2.** Схематическое изображение классификации внепеченочных портосистемных шунтов по G. Morgan и R. Superina (1994) (приведено по Glonnegger H. с соавт.).

### Клинические проявления

Врожденные портосистемные венозные шунты проявляются широким спектром клинических признаков и симптомов, связанных с типом шунта и другими сопутствующими аномалиями. Обычно вовлекаются печень, центральная нервная система и дыхательные пути. Портосистемное шунтирование в значительном проценте случаев может привести к нарушению метаболической регуляции, при этом поражение других органов описано в очень небольшом числе случаев.

Клиническими проявлениями ВСПШ могут быть: синдром печеночной энцефалопатии различной степени, умственная отсталость вследствие гипераммониемии, гипербилирубинемия, гипергалактоземия, желтуха, утомляемость, боль в правом верхнем квадранте. Продемонстрировано снижение концентрации аммиака и уреазной активности кишечной флорой на копрограмме. Это действует как гомеостатическая регуляция, объясняя тот факт, что печеночная энцефалопатия клинически необычна или преходяща и имеет легкую степень [24]. Патология печени часто проявляется в виде очаговой узловой гиперплазии, узловой регенеративной гиперплазии или гемангиом [25]. Опухоли печени очень распространены при МА и в основном они имеют доброкачественную природу, однако, некоторые авторы сообщают и о гепатоцеллюлярной карциноме [26,27], биопсия печени обычно не рекомендуется, хотя она помогает прояснить злокачественное новообразование, а также выявить наличие небольших порталных венул в порталных триадах [28]. Респираторные симптомы, обычно проявляющиеся в виде цианоза, platypnea-orthodeoxia (синдром, который характеризуется одышкой, возникающей в стоячем положении и утихающей в лежачем), связанных с гепатопульмональным синдромом [29].

**В таблице 2** представлены основные клинические проявления врожденных портосистемных шунтов на основе проведенного метаанализа данных литературы [5,20,30-37].

Следует отметить, что фактическая частота развития

таких осложнений неизвестна, в основном из-за отсутствия протокольного подхода к таким пациентам [3].

### Диагностика ВСПШ

Диагноз ВСПШ часто ставится случайно и в основном с помощью ультразвукового дуплексного сканирования, но для классификации шунта и оценки сопутствующих аномалий требуется компьютерная или магнитно-резонансная томография.

При установлении природы шунта, как врожденного и изолированного, Bernard O. с соавт. (2012), на основании анализа данных литературы, включающего 265 детей в возрасте 16 лет и младше на момент появления первых симптомов или диагноза, сформировали следующий объем обследования таких пациентов [9]: анализы крови на исследование:

- трансаминаз сыворотки и активность  $\gamma$ -глутамил-трансферазы;
- коагуляции;
- пре- и постпрандиальной аммониемии и гликемии;
- концентрации общих желчных кислот в сыворотке крови натощак;
- концентрации марганца в крови;
- концентрации  $\alpha$ -фетопroteина в сыворотке крови (при опухоли печени);
- дуплексное сканирование сосудов гепатопанкреато-билиарной зоны;
- мультиспиральная компьютерная томография/или магнитно-резонансная томография (МСКТ/МРТ) с введением контрастного вещества;
- ангиография шунтов с окклюзией или без нее;
- эхокардиография;
- магнитно-резонансная томография головного мозга;
- сцинтиграфия;
- психометрическая оценка;
- измерение уровня насыщения кислородом капиллярной крови (пульсоксиметрия);
- протеинурия;
- гистология печени (при показаниях);
- гистология опухоли печени (при показаниях).

Таблица 2. **Клинические проявления, связанные с врожденным портосистемным шунтом**

| <i>Область поражения</i> | <i>Проявления</i>  |
|--------------------------|--|
| Печеночные               | Очаговые образования (очаговая узловая гиперплазия, гепатоцеллюлярная аденома, гепатоцеллюлярная карцинома, саркома печени), новорожденный холестаз, цирроз  |
| Неврологические          | Расстройства поведения, раздражительность, дислексия, вялость, аномалии ЭЭГ, экстрапирамидные признаки и эпилепсия   |
| Сердечные                | Застойная сердечная недостаточность  |
| Легочные                 | Легочная одышка, вызванная легочной гипертензией   |
| Метаболические           | Гипераммониемия, гипогликемия, гиперинсулинемия и гипергалактоземия, без доказательств недостатка галактокиназа или эпимераза  |
| Другие                   | Задержка внутриутробного развития плода, мембранопролиферативный гломерулонефрит с протеинурией и изменениями показателя IgA, нарушения свертывания крови, гиперандрогения, панкреатит и аутоиммунные расстройства |

### Пренатальная диагностика

Имеется мало сообщений о пренатальной диагностике ВСПШ в литературе крайне мало, однако улучшение пренатальной визуализации вместе с растущим пониманием этой патологии привело к росту числа зарегистрированных случаев [38]. Из-за наличия пупочной вены, при пренатальном выявлении определяют пупочные шунты. Однако пренатальная классификация и ведение таких больных остаются спорными. Индикаторами в основном являются наличие расширенных сосудов, особенно пупочной вены, афферентного и эфферентного сосудов (ветви воротной вены, печеночные вены и нижняя полая вена). В большинстве случаев до рождения точную анатомию оценить затруднительно. В клиниках, где есть опыт диагностики и ведения подобных беременных, возможно точное анатомическое описание порока развития антенатально, что может быть полезным для ведения беременности и новорожденного.

Врожденные портосистемные венозные шунты могут вызвать кардиомегалию и даже сердечную недостаточность плода, также возможна задержка внутриутробного развития плода [39].

### Постнатальная диагностика

Каким бы ни был тип ВСПШ, определяется изменение анатомии вены системы воротной и нижней полой, и это первая и очевидная находка при лучевых методах исследования. Вены, которые формируют ВСПШ, обычно расширяются. Вены, расположенные проксимальнее ВСПШ, гипоплазированы или даже не определяются при неинвазивных методах визуализации. Это связано с полным или частичным отводом портальной кровотока через нижнюю полую вену и последующую функциональную гипоплазию воротной вены [40].

Большинство случаев ВСПШ диагностируется в раннем детстве, но некоторые врожденные шунты могут оставаться бессимптомными и выявляются случайно из-за широкого распространения компьютерной и магнитно-резонансной томографии [41].

Поскольку ни клинические, ни лабораторные проявления не являются специфичными, визуализация является ключом к диагностике ВСПШ. При оценке изображения учитывают: афферентная вена (и); эфферентная вена (и); наличие аномального сосуда, соединяющего две вены; тип коммуникация: сквозная (ствол воротной вены не виден до печени) или из стороны в сторону (ствол воротной вены виден, но гипоплазирован). Согласно этому описанию, ВСПШ будет классифицироваться в соответствии с выше представленными классификациями.

Ультразвуковое исследование в режиме дуплексного сканирования является исследованием первой линии, которое позволяет выявить атипичное сообщение между воротной веной и нижней полой веной, а также последствия такого шунтирования для морфологии печени, наличие в печени очаговых изменений и связь

с другими пороками развития. УЗИ также является эффективным методом для динамического мониторинга ВСПШ до и после лечения [40,42].

МСКТ и МРТ помогают поставить и/или подтвердить диагноз, представляя картину точной анатомии органов и сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства для оценки наличия шунта и его анатомии, проходимости воротной вены, состояния печени, наличия очаговых образований в печени и связанных с ВСПШ пороков развития. МСКТ с использованием проекции максимальной интенсивности и мультипланарной реконструкцией предоставляет всю необходимую информацию о ходе шунта, его размере и ориентации; помогает определить наиболее эффективную тактику лечения и маршрут доступа для радиолога или хирурга. МСКТ также позволяет выявить осложняющие ВСПШ опухоли печени. При этом МРТ следует рассматривать, как исследование приоритетного выбора из-за отсутствия ионизирующего излучения и характеристик исследования, позволяющих более четко дифференцировать очаговые образования печени (диффузионные последовательности). Однако, следует учитывать тот факт, что МРТ может быть менее информативным у небольших детей, чем МСКТ из-за артефактов движения. МСКТ и МРТ можно проводить без и с введением контрастного вещества, в артериальную и портальную фазы. Данные литературы об использовании гепатоспецифических контрастных препаратов для выявления ВСПШ в литературе на данный момент отсутствуют [9].

Ангиография с тестом на окклюзию чрезвычайно важна при выявлении ВСПШ. Она выполняется с целью минимально инвазивного закрытия шунта или для обнаружения ствола «невидимой» воротной вены и/или её внутрипеченочных ветвей (что позволяет предоставить аргументы для закрытия шунта в один или в два этапа). Когда ветви воротной вены не видны при первоначальном контрастировании шунта, «окклюзионный баллонный тест» (с окклюзией баллоном) имеет важное значение. Этот тест помогает откалибровать венозное русло, которое всегда более эластично, чем считается, и показывает наличие и расположение внутрипеченочной ветви воротной вены и степень её гипоплазии. S. Franchi-Abella с соавт. предложили «окклюзионный баллонный тест» для оценки тенденции давления в воротной вене после временного закрытия шунта: если риск развития портальной гипертензии будет незначительной, будет выполнена эмболизация, в противном случае, для акклиматизации внутрипеченочной портальной системы к новому потоку, возникающему в результате перераспределения кровотока, будет выполняться этапное лечение с постепенным закрытием шунта. Цель процедуры во время теста окклюзии - установить баллон рядом с шунтом, не загорая венозный сосуд, который может быть значительно гипоплазирован, так, чтобы он продолжал кровоснабжать



Рис. 3. Схема лечения ребенка с ВСПШ.

**Примечание:**

\*за исключением ранних осложнений, кроме холестаза, которое требует закрытия шунта;

\*\*точное пороговое значение давления в воротной вене при окклюзии для принятия решение о закрытии в один или два этапа не может быть дано, но в целом стабильное давление в воротной вене при окклюзии двухэтапной процедуры выше 32 мм рт. ст., особенно если на окклюзионной ангиограмме не видно воротной вены. Во время операции наиболее важным моментом является толерантность тонкой кишки при окклюзии (приведено по Franchi-Abella S. с соавт. (2018).

печень после окклюзии. Измерение портального давления записывается до и после окклюзии, чтобы оценить переносимость закрытия шунта [9,40].

**Тактика ведения пациентов с ВСПШ**

Варианты лечения зависят от типа шунта и его клинического течения.

При выявлении ВПСШ в неонатальном периоде или позже у ребенка, при наличии проявлений или в качестве случайной находки, сначала нужно убедиться, что шунт не является следствием портальной гипертензии или гемангиомы печени в раннем младенчестве, что требует специфического лечения. Что касается врожденного ВСПШ, то тактика его лечения остается противоречивой по данным литературы. Основными вопросами являются:

1. всегда ли необходимо закрытие ВСПШ?
2. когда следует закрывать ВСПШ?
3. как закрыть ВСПШ?
4. каковы условия для трансплантации печени при ВСПШ?

Большинство авторов сходятся в следующей тактике: если имеется проходимая воротная вена, выполняется окклюзия шунта; отсутствие воротной вены является

показанием к трансплантации печени [10,29,43]. Окклюзия шунта может быть выполнена хирургическим путем или чрескожно с помощью эндоваскулярной процедуры. Цель состоит в том, чтобы перекрыть шунт, избегая повышения портального давления (вторичной портальной гипертензии).

**Показания к закрытию ВСПШ**

Если внепеченочный шунт 2 типа протекает бессимптомно, как и у большинства детей, показано осторожное ожидание, а лечение рекомендуется проводить при первом появлении клинических проявлений. Чаще симптомы проявляются в зрелом возрасте, поэтому должен выполняться тщательный клинический и ультразвуковой мониторинг. На сегодняшний день нет рекомендаций относительно целесообразности более раннего лечения только для предотвращения развития осложнений [9,37].

За исключением неонатального холестаза, который разрешается самопроизвольно, закрытие внутрипеченочного шунта обязательно при наличии осложнений (рис. 3). Закрытие может быть отложено в случае небольшого внутрипеченочного шунта (между ветвью воротной вены и печеночной веной), выявленного в раннем младенчестве, так как присутствует разумная надежда на спонтанный регресс шунта в течение первого года жизни. Во всех остальных случаях целесообразно раннее закрытие шунта для предотвращения возможного развития осложнений [9,37,44].

**Заключение**

Врожденные портосистемные венозные шунты – редкие эмбриологические аномальные шунты между венами систем воротной и нижней полых вен, часто связанные с другими врожденными аномалиями. Ранняя диагностика и коррекция этой аномалии с помощью любой (эндоваскулярной или хирургической) окклюзии нивелирует симптомы и предотвращает отдаленные осложнения. В настоящее время, учитывая редкость данной патологии, нет крупного статистического анализа и не выработаны стандарты тактики ведения данной категории больных. Однако, дальнейший сбор материала, акцент на патофизиологии и анатомии этих поражений, поможет оказанию более эффективной помощи пациентам с врожденными портосистемными венозными шунтами. ■

**Список литературы/References**

1. Kim MJ, Ko JS, Seo JK, et al. Clinical features of congenital portosystemic shunt in children. *Eur J Pediatr*. 2012; 171(2): 395-400.
2. Florio F, Nardella M, Balzano S, et al. Congenital intrahepatic portosystemic shunt. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1998; 21(5): 421-424.
3. Baiges A, Turon F, Simyn-Talero M, et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. *Hepatology*. 2020; 71(2): 658-669.  
<https://doi.org/10.1002/hep.30817>
4. Ольхова Е.Б., Туманян Г.Т., Венгерская Г.В. и др. Мальформация Абернети у новорожденных. Эхографическая диагностика. *Радиология-практика*. 2015; 5(54): 46-58.  
Olkhova EB, Tumanyan GT, Hungarian GV, et al. Abernathy malformation in newborns. Echographic diagnostics. *Radiology-practice*. 2015; 5 (54): 46-58 [In Russ].
5. Малышева Е.Б., Захарова Е.М., Рыхтик П.И., Жулина Н.И. Мальформация Абернетти - редкая причина гемодинамического цирроза печени. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. Приложение*. 2017; 27(1) S49; 48.  
Malysheva EB, Zakharova EM, Rykhtik PI, Zhulina NI. Abernethy's malformation is a rare cause of hemodynamic cirrhosis of the liver. *Russian journal of gastroenterology, hepatology, coloproctology. Application*. 2017; 27(1) S49; 48 [In Russ].
6. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci*. 1793; 83: 59-66.
7. Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013; 56(6): 675-681.
8. Guérin F, Blanc T, Gauthier F, et al. Congenital portosystemic vascular malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2012; 21(3): 233-244.
9. Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin Liver Dis*. 2012; 32(4): 273-287.
10. Lin ZY, Chen SC, Hsieh MY, et al. Incidence and clinical significance of spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunts detected by sonography in adults without potential cause. *J Clin Ultrasound*. 2006; 34(1): 22-26.
11. Gitzelmann R, Forster I, Willi UV. Hypergalactosaemia in a newborn: self-limiting intrahepatic portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr*. 1997; 156: 719-722.
12. Ponziani FR, Faccia M, Zocco MA, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt: description of four cases and review of the literature. *J Ultrasound*. 2019; 22(3): 349-358.  
<https://doi.org/10.1007/s40477-018-0329-y>
13. De Paula Oliveira GJ, Ferreira S, Barbosa A. Abernethy Malformation – Congenital Extra-hepatic Portosystemic Shunt Associated with Multiple Liver Adenomatosis: Case Report. *Universal Journal of Public Health*. 2019; 7(3): 129-137.
14. Nagata H, Yamamura K, Ikeda K. Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration for congenital portosystemic venous shunt: report of two cases. *Pediatr Int*. 2012; 54(3): 419-421.  
<https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2011.03459.x>
15. Passalacqua M, Lie KT, Yarmohammadi H. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abernethy malformation) treated endovascularly with vascular plug shunt closure. *Pediatr Surg Int*. 2012; 28(1): 79-83.  
<https://doi.org/10.1007/s00383-011-2944-y>
16. Raghuram KA, Bijulal S, Krishnamoorthy KM, Tharakan JA. Regression of pulmonary vascular disease after therapy of Abernethy malformation in visceral heterotaxy. *Pediatr Cardiol*. 2013; 34(8):1882-5.  
<https://doi.org/10.1007/s00246-012-0428-z>
17. DiPaola F, Trout AT, Walther AE, et al. Congenital Portosystemic Shunts in Children: Associations, Complications, and Outcomes. *Dig Dis Sci*. 2020; 65(4): 1239-1251.  
<https://doi.org/10.1007/s10620-019-05834-w>
18. Ogul H, Bayraktutan U, Yalcin A, et al. Congenital absence of the portal vein in a patient with multiple vascular anomalies. *Surg Radiol Anat*. 2013; 35(6): 529-534.  
<https://doi.org/10.1007/s00276-012-1059-z>
19. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg*. 1994; 29(9):1239-1241.
20. Glonnegger H, Schulze M, Kathemann S, et al. Case Report: Hepatic Adenoma in a Child With a Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunt. *Front Pediatr*. 2020; 8: 501.  
<https://doi.org/10.3389/fped.2020.00501>
21. Raskin NH, Price JB, Fishman RA. Portal-systemic encephalopathy due to congenital intrahepatic shunts. *The New England Journal of Medicine*. 1964; 270: 225-229.
22. Park JH, Cha SH, Han JK, Han MC. Intrahepatic portosystemic venous shunt. *Am J Roentgenol*. 1990; 155: 527-528.
23. Senocak E, Oğuz B, Edgьer T, Cila A. Congenital intrahepatic portosystemic shunt with variant inferior right hepatic vein. *Diagn Interv Radiol*. 2008; 14: 97-99.
24. Niwa T, Aida N, Tachibana K, et al. Congenital absence of the portal vein: clinical and radiologic findings. *J Comput Assist Tomogr*. 2002; 26(5): 681-6.  
<https://doi.org/10.1097/00004728-200209000-00003>
25. Kobayashi N, Niwa T, Kirikoshi H, et al. Clinical classification of congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Hepatol Res*. 2010; 40(6): 585-93.  
<https://doi.org/10.1111/j.1872-034X.2010.00667.x>
26. Benedict M, Rodriguez-Davalos M, Emre S, et al.



Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunt (Abernethy Malformation Type Ib) With Associated Hepatocellular Carcinoma: *Case Report and Literature Review. Pediatr Dev Pathol.* 2017; 20(4): 354-362.

<https://doi.org/10.1177/1093526616686458>

27. Kroencke T, Murnauer M, Jordan FA, et al. Radioembolization for Hepatocellular Carcinoma Arising in the Setting of a Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunt (Abernethy Malformation). *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2018; 41(8): 1285-1290.

<https://doi.org/10.1007/s00270-018-1965-5>

28. Alonso-Gamarra E, Parrón M, Pérez A, et al. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review. *Radiographics.* 2011; 31(3): 707-722.

<https://doi.org/10.1148/rq.313105070>

29. Brasoveanu V, Ionescu MI, Grigorie R, et al. Living Donor Liver Transplantation for Unresectable Liver Adenomatosis Associated with Congenital Absence of Portal Vein: A Case Report and Literature Review. *Am J Case Rep.* 2015; 16: 637-644.

<https://doi.org/10.12659/AJCR.895235>

30. Duprey J, Gouin B, Benazet MF, le Gal J. Glucose intolerance and post-stimulative hypoglycaemia secondary to congenital intra-hepatic porto-caval anastomosis. *Annales de Medecine Interne.* 1985; 136(8): 655-658.

31. Watanabe A. Portal-systemic encephalopathy in non-chirrotic patients: classification of clinical types, diagnosis and treatment. *Journal of Gastroenterology and Hepatology.* 2000; 15(9): 969-979.

32. Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS. Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatric Radiology.* 2003; 33(9): 614-620.

33. Nishimura Y, Tajima G, Dwi Bahagia A, et al. Differential diagnosis of neonatal mild hypergalactosaemia detected by mass screening: clinical significance of portal vein imaging. *Journal of Inherited Metabolic Disease.* 2004; 27(1): 11-18.

34. Eroglu Y, Donaldson J, Sorensen LG, et al. Improved neurocognitive function after radiologic closure of congenital portosystemic shunts. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2004; 39(4): 410-417.

35. Emre S, Amon R, Cohen E, et al. Resolution of

hepatopulmonary syndrome after auxiliary partial orthotopic liver transplantation in Abernethy malformation. A case report. *Liver Transplantation.* 2007; 13(12): 1662-1668.

36. Kim MJ, Ko JS, Seo JK, et al. Clinical features of congenital portosystemic shunt in children. *European Journal of Pediatrics.* 2012; 171(2): 395-400.

37. Timpanaro T, Passanisi S, Sauna A, et al. Congenital portosystemic shunt: our experience. *Case Rep Pediatr.* 2015; 691618.

<https://doi.org/10.1155/2015/691618>

38. Chocarro G, Amesty MV, Encinas JL, et al. Congenital Portosystemic Shunts: Clinic Heterogeneity Requires an Individual Management of the Patient. *Eur J Pediatr Surg.* 2016; 26(1): 74-80.

<https://doi.org/10.1055/s-0035-1566097>

39. Achiron R, Kivilevitch Z. Fetal umbilical-portal-systemic venous shunt: in utero classification and clinical significance. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016; 47: 739-747.

<https://doi.org/10.1002/uog.14906>

40. Franchi-Abella S, Gonzales E, Ackermann O, et al. Congenital portosystemic shunts: diagnosis and treatment. *Abdom Radiol (NY).* 2018; 43(8): 2023-2036.

<https://doi.org/10.1007/s00261-018-1619-8>

41. Musa J, Madani K, Saliq K, et al. Asymptomatic presentation of a congenital malformation of the portal vein with portosystemic shunt. *Radiol Case Rep.* 2020; 15(10): 2009-2014.

<https://doi.org/10.1016/j.radcr.2020.07.076>

42. Back SJ, Maya CL, Khwaja A. Ultrasound of congenital and inherited disorders of the pediatric hepatobiliary system, pancreas and spleen. *Pediatr Radiol.* 2017; 47: 1069-1078.

<https://doi.org/10.1007/s00247-017-3869-y>

43. Nam HD. Living-donor liver transplantation for Abernethy malformation - case report and review of literature. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2020; 24(2): 203-208.

<https://doi.org/10.14701/ahbps.2020.24.2.203>

44. Papamichail M, Pizaniias M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr.* 2018; 177(3): 285-294.

<https://doi.org/10.1007/s00431-017-3058-x>