

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1295>

Научная статья



## Врожденные портосистемные шунты: опыт хирургического лечения

А.Э. Степанов<sup>1</sup>, М.Н. Сухов<sup>1</sup>, К.Г. Васильев<sup>2</sup>, Ю.А. Поляев<sup>1</sup>, Р.В. Гарбузов<sup>1</sup>,  
А.И. Голенищев<sup>1</sup>, К.Ю. Ашманов<sup>1</sup>, И.П. Лывина<sup>1</sup>, А.А. Демушкина<sup>1</sup>, А.А. Терешина<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;

<sup>2</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия

### Аннотация

Врожденные портокавальные шунты встречаются редко и могут иметь различную морфологическую структуру (внутри- и внепеченочные шунты, с наличием или отсутствием портального кровотока). Основным методом лечения пациентов с данной патологией — эндоваскулярная окклюзия шунта. Однако в некоторых случаях подобный метод оказывается неэффективным.

В статье содержится описание шести клинических примеров хирургического лечения врожденных порто-системных шунтов у детей. В диагностике врожденных порто-системных шунтов ведущая роль принадлежит ультразвуковому исследованию с доплерографией, мультиспиральной компьютерной томографии, ангиографии. Показанием к оперативному лечению стали анатомические особенности шунта, делающие эндоваскулярную окклюзию технически невозможной. В одном наблюдении диагностирован широкий аранциев проток, была выполнена его открытая перевязка. В другом случае воротная вена впадала непосредственно в аневризматическое расширение, выполнена реконструктивно-пластическая операция на сосудах воротной вены. В следующем наблюдении определялся выраженный ретроградный кровоток по расширенной нижней брыжеечной вене, сброс крови через сакральное сплетение во внутреннюю подвздошную вену. Произведено выделение левой внутренней подвздошной вены и ее перевязка, дисплазированная нижняя брыжеечная вена перевязана и частично удалена. У двух пациентов воротная вена впадала непосредственно в нижнюю полую вену в области аневризматического расширения, проведена операция — открытая перевязка шунта. В одном наблюдении диагностирована глубокая гипоплазия внутривенных ветвей воротной вены, в связи с чем восстановление портального кровотока после закрытия шунта невозможно. Ребенок был направлен для решения вопроса о трансплантации печени.

Каждый случай врожденных портокавальных шунтов уникален. Хирург определяет тактику непосредственно в ходе операции в зависимости от морфологического строения органов, поскольку предоперационное обследование не всегда дает однозначное представление.

**Ключевые слова:** клинический случай; врожденный портосистемный шунт; мальформация Абернети; оперативное лечение; ангиография; дети.

### Как цитировать:

Степанов А.Э., Сухов М.Н., Васильев К.Г., Поляев Ю.А., Гарбузов Р.В., Голенищев А.И., Ашманов К.Ю., Лывина И.П., Демушкина А.А., Терешина А.А. Врожденные портосистемные шунты: опыт хирургического лечения // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2022. Т. 12, № 4. С. 473–487. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1295>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1295>

Research Article

## Congenital portosystemic shunts: surgical treatment experience

Alexey E. Stepanov<sup>1</sup>, Maksim N. Sukhov<sup>1</sup>, Kirill G. Vasilyev<sup>2</sup>, Yuri A. Polyayev<sup>1</sup>,  
Roman V. Garbuzov<sup>1</sup>, Anton I. Golenishchev<sup>1</sup>, Konstantin Yu. Ashmanov<sup>1</sup>,  
Irma P. Lyvina<sup>1</sup>, Alice A. Demushkina<sup>1</sup>, Anastasia A. Tereshina<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Russian Children's Clinical Hospital of Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;

<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

### Abstract

Congenital porto-caval shunts are rare and may have a different morphological structure (intra- and extrahepatic shunts, with or without portal blood flow). The main method of treating patients with this pathology is endovascular shunt occlusion. However, in some cases, this method is ineffective.

The article contains a description of six clinical examples of surgical treatment of congenital porto-systemic shunts in children. In the diagnosis of congenital portosystemic shunts, the leading role belongs to Doppler ultrasound, multislice computed tomography, and angiography. The indication for surgical treatment was the anatomical features of the shunt, which makes endovascular occlusion technically impossible. In one observation a wide Arantian duct was diagnosed, its open ligation was performed. In another case, the portal vein emptied directly into an aneurysmal dilatation, performed reconstructive plastic surgery on the vessels of the portal vein. In the next observation, a pronounced retrograde blood flow was determined along the dilated inferior mesenteric vein, blood was discharged through the sacral plexus into the internal iliac vein. The left internal iliac vein was isolated and ligated, the dysplastic inferior mesenteric vein was ligated and partially removed. In 2 patients, the portal vein flowed directly into the inferior vena cava in the area of aneurysmal expansion; an operation was performed — open ligation of the shunt. In one observation, a deep hypoplasia of the intrahepatic branches of the portal vein was diagnosed, and therefore the restoration of portal blood flow after the closure of the shunt is impossible. The child was sent to decide on a liver transplant.

Each case of congenital porto-caval shunts is unique. The surgeon determines the tactics directly during the operation, depending on the morphological structure of the organs, since the preoperative examination does not always give an unambiguous idea.

**Keywords:** case report; congenital portosystemic shunt; Abernathy malformation; surgical treatment; angiography; children.

### To cite this article:

Stepanov AE, Sukhov MN, Vasilyev KG, Polyayev YuA, Garbuzov RV, Golenishchev AI, Ashmanov KYu, Lyvina IP, Demushkina AA, Tereshina AA. Congenital portosystemic shunts: surgical treatment experience. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2022;12(4):473–487. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1295>

## ВВЕДЕНИЕ

Мальформация Абернети — редко встречающийся порок развития, при котором имеется врожденный портосистемный шунт (ВПСШ). Заболевание встречается с частотой 1 : 30 000 новорожденных [1]. Различают 2 варианта мальформации: I тип, при котором полностью отсутствует портальная перфузия печени, и II тип, с частично сохраненной перфузией. При I типе выделяют 2 подтипа: IA, когда верхнебрыжеечная вена и селезеночная вена раздельно впадают в нижнюю полую вену или другие вены системного кровотока (левую почечную, левую желудочную) и подтип IB, когда верхняя брыжеечная и селезеночная вены образуют общий ствол, впадающий в нижнюю полую вену. II тип подразумевает частичное сохранение портальной перфузии печени: имеется ствол воротной вены и портосистемный шунт (рис. 1).

В зависимости от ангиоархитектоники и локализации шунта выделяют внепеченочные (portoкавальные «конец в бок», «бок в бок» и H-шунты) и внутripеченочные портосистемные шунты, к которым относится персистирующий аранциев проток [2]. Ведущим методом лечения является эндоваскулярная окклюзия порочного шунта. Данный метод малотравматичен, что позволяет существенно сократить время пребывания больного в стационаре, и высокоэффективен. В большинстве случаев эндоваскулярная окклюзия позволяет добиться полного излечения [3, 4]. Однако в некоторых случаях использование данной методики неэффективно или невозможно и требуется открытое хирургическое вмешательство.

## ОПИСАНИЕ НАБЛЮДЕНИЙ

В отделениях эндоваскулярной хирургии, хирургии № 2 и микрососудистой хирургии № 2 Российской детской

клинической больницы (РДКБ) с 2017 по 2021 г. находились на обследовании и лечении 24 ребенка с ВПСШ. У 18 из них успешно выполнена эндоваскулярная окклюзия. У 6 детей выполнение эндоваскулярной окклюзии не представлялось возможным и пятерым из них выполнена хирургическая коррекция порока, а в одном случае перекрытие кровотока по ВПСШ привело к критическому увеличению давления в воротной вене на фоне выраженной гипоплазии ее долевых ветвей, вследствие чего от дальнейших попыток ликвидировать ВПСШ пришлось отказаться. Далее будут подробно рассмотрены все 6 случаев.

### Случай № 1

Мальчик, возраст на момент госпитализации — 12 лет.

*Из анамнеза:* ребенок от пятой беременности, третьих срочных родов. Течение беременности: токсикоз II половины, нефропатия на фоне вегетососудистой дистонии по гипертоническому типу, многоводие. Масса при рождении 4300 г, длина 55 см. Оценка по шкале Апгар 7 баллов. Состояние тяжелое за счет респираторного дистресс-синдрома.

В возрасте 2 лет был госпитализирован в хирургическое отделение Детской областной больницы Тулы. При обследовании поставлен диагноз: «Портальная гипертензия вследствие порока развития воротной вены». Учитывая небольшую степень варикозного расширения вен пищевода и отсутствие нарастания варикоза в динамике, находился под наблюдением до 10-летнего возраста, когда участились жалобы на периодические боли в животе, тошноту, кожный зуд. Госпитализирован и обследован в Детской городской клинической больнице № 13 им. Н.Ф. Филатова, где установлен диагноз: «Мальформация Абернети, тип II». В последующем госпитализирован в отделение хирургии № 2 РДКБ.

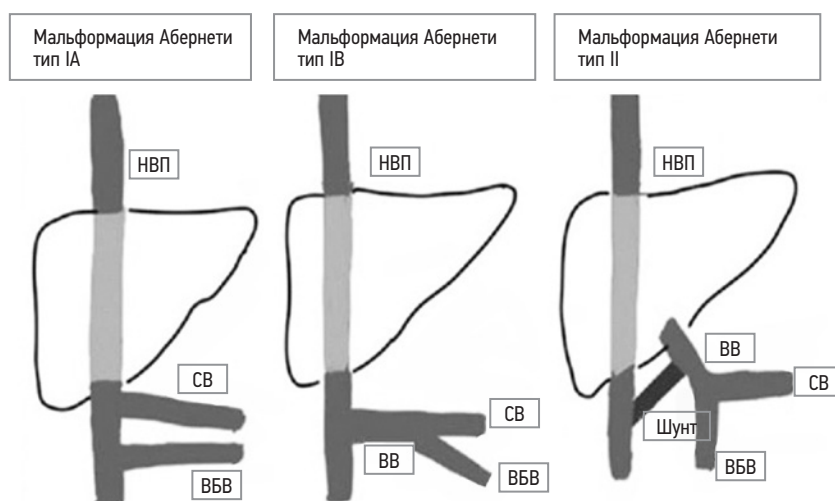
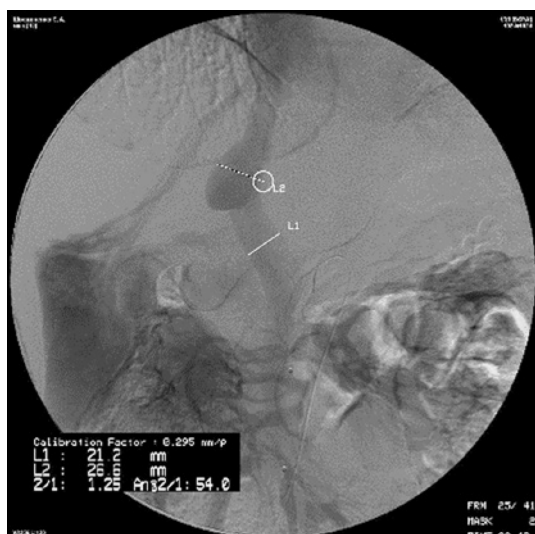


Рис. 1. Варианты мальформации Абернети. НВП — нижняя полая вена; СВ — селезеночная вена; ВВ — воротная вена; ВБВ — верхняя брыжеечная вена

Fig. 1. Variants of Abernathy malformation. НВП —inferior vena cava, IVC; СВ — splenic vein, CV; ВВ — portal vein, PV; ВБВ — superior mesenteric vein, SMV



**Рис. 2.** Случай № 1. Мезентерикопортография верхняя. Исследование до оперативного вмешательства, измерение структур открытого аранциевого протока

**Fig. 2.** Case No. 1. Mesentericoportography upper. Examination before surgery, measurement of the structures of the open Arantium duct

При поступлении жалобы на кожный зуд, периодические боли в животе, сниженный аппетит, слабость, быструю утомляемость, периодическую тошноту, изжогу, отрыжку, головные боли.

**Обследование.** Ультразвуковое исследование (УЗИ): печень не увеличена. Переднезадний размер правой доли 160 мм, левой – 50 мм. Печеночные вены дифференцируются неотчетливо. Основной ствол воротной вены 15–16 мм, правая ее ветвь с устьем в нижнюю полую вену (НПВ) — персистирующий аранциев проток, левая — без особенностей. Заключение: эхо-признаки диффузных изменений в печени, порока развития сосудов в печени.

Определение уровня аммония в крови: 342 мкг/дл (норма до 110). Непрямая эластометрия печени: из 10 результатов измерения эластичности печени разброс показателей колеблется от 7,8 до 11,8 кПа. Медиана 9,6 кПа. Эластичность печени изменена. Результат исследования свидетельствует о стадии фиброза F3 по шкале METAVIR [5]. Достоверность 100 %.

Ангиография (рис. 2): баллонный катетер установлен в нижней полой вене на уровне портокавального анастомоза. Баллон раздут (портокавальное соустье временно окклюзировано). Выполнена прямая портография. Внутривенные ветви воротной вены не определяются. Сброса контрастного вещества в НПВ нет. На фоне окклюзии портокавального анастомоза измерено давление в воротной вене. Показатель — выше 30 см вод. ст.

Был созван врачебный консилиум с целью обсуждения результатов обследования и определения дальнейшей тактики. Заключение: у ребенка с ВПСШ имеется глубокая гипоплазия внутривенных ветвей воротной вены, в связи с чем восстановление портального кровотока после закрытия ВПСШ невозможно. На фоне окклюзии ВПСШ давление в воротной вене повышается до 30 мм вод. ст. и более (гипертензия). Таким образом, ликвидация ВПСШ нецелесообразна. Ребенок направлен на консультацию в Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского для решения вопроса о трансплантации печени.

## Случай № 2

Мальчик, возраст на момент первой госпитализации в РДКБ — 2 г. 7 мес.

**Из анамнеза:** в неонатальном периоде отмечалась затяжная (2 мес.) желтуха с гипербилирубинемией. При диспансерном УЗИ в возрасте 1 года обнаружено образование в печени. При компьютерной томографии (КТ)



*a*



*b*

**Рис. 3.** Случай № 2. Мезентерикопортография верхняя: *a* — до оперативного вмешательства; *b* — через 2,5 года. Портальный кровоток восстановлен

**Fig. 3.** Case No. 2. Mesentericoportography upper: *a* — examination before surgery; *b* — examination after 2.5 years. Portal blood flow restored

с контрастированием выявлен сосудистый ствол (необлитерированный аранциев проток) между воротной и нижней полыми венами, без патологического накопления контрастного вещества. Помимо этого, у ребенка отмечена задержка психомоторного развития.

**Обследование.** УЗИ: печень увеличена за счет правой доли. Переднезадний размер правой доли 111 мм, левой — 32 мм. Основной ствол воротной вены 8 мм, параллельно ему проходят единичные коллатерали до 1 мм. Определяется необлитерированный аранциев проток диаметром 9 мм. Селезенка увеличена (75 × 26 мм), паренхима зернистая, умеренно повышенной эхогенности. Заключение: необлитерированный аранциев проток, эхопризнаки внепеченочной портальной гипертензии.

Ангиография (рис. 3, а): внутривенные ветви воротной вены гипоплазированы, контрастируются после окклюзии венозного протока баллоном. Определяется проток (до 14 мм в диаметре) от воротной к печеночным венам. Паренхима печени контрастируется. Произведено измерение давления в системе воротной вены после окклюзии венозного протока баллоном, показатель — 22,5 см вод. ст.

Исследование аммония крови: 367 мкг/дл (норма до 110). Гипераммониемия обусловлена сбросом крови из воротной в нижней полой вене, обеднением печеночного кровотока. Следствием этого явились энцефалопатия и задержка психомоторного развития. Исследование уровня желчных кислот: 177,6 мкмоль/л (норма <10).

Согласно заключению консилиума с привлечением сотрудников отделения эндоваскулярной хирургии, ввиду большой ширины аранциева протока, выполнение окклюзии последнего технически невозможно. Решено выполнить открытую перевязку последнего.

**Операция.** Подреберным разрезом справа выполнена лапаротомия. Печень обычных размеров и окраски, эластичной консистенции. Имеются множественные вкрапления соединительной ткани и участки уплотнения. Диаметр воротной вены 9 мм, она представлена одним стволом до ворот печени, а в сторону — нижняя полая вена переходит в аранциев проток диаметром около 6 мм. Портосистемный шунт был взят на турникет, просвет его перекрыт. При этом визуально не отмечено нарушений венозного оттока от кишечника и изменений кровоснабжения печени. Портосистемный шунт перевязан дистальнее отхождения долевых ветвей воротной вены (рис. 4). Течение послеоперационного периода гладкое.

УЗИ с дуплексным исследованием сосудов портальной системы (8-е сутки послеоперационного периода): размеры печени 110 × 38 мм. Кровоток по воротной вене антеградный, скорость 10 см/с. Просвет нижней полой вены чист. Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение.

Госпитализирован для контрольного обследования через 1,5 года. Состояние удовлетворительное. Ребенок растет и развивается соответственно возрасту.

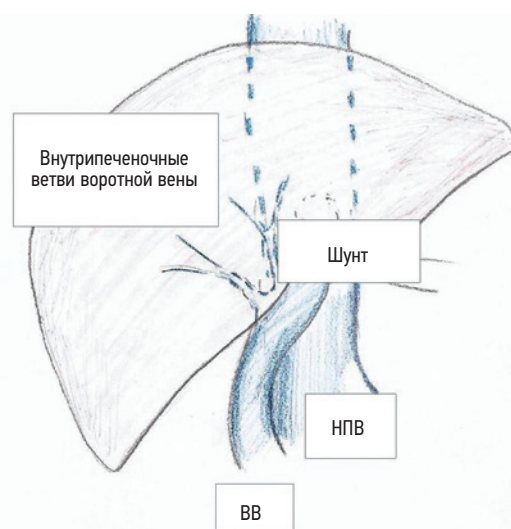


Рис. 4. Случай № 2. Схема операции. ВВ — воротная вена; НПВ — нижняя полая вена

Fig. 4. Case No. 2. Scheme of the operation. VC — portal vein; IVC — inferior vena cava

**Обследование.** УЗИ с дуплексным исследованием сосудов портальной системы: печень увеличена, переднезадний размер правой доли 120 мм, левой — 53 мм. Кровоток по воротной вене антеградный, скорость 12 см/с. Отток от печени не нарушен. Кровоток по аранциеву протоку не регистрируется. Нижняя полая вена в подпеченочном сегменте с чистым просветом, кровоток не изменен. Показатель аммония крови — 96 мкг/дл (норма). Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение.

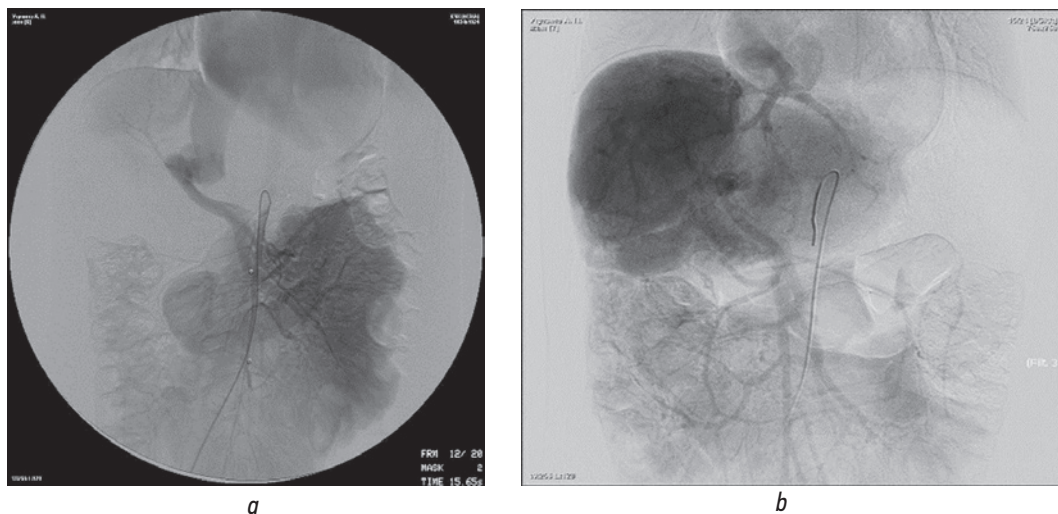
Госпитализирован через год для контрольного обследования. По данным УЗИ с дуплексным исследованием сосудов портальной системы кровоток по воротной вене антеградный, скорость 20 см/с. Размеры селезенки в норме, кровоток по селезеночной вене антеградный, скорость его 18 см/с. Ангиография (рис. 3, б): воротная вена представлена одним стволом диаметром до 10 мм. Контрастируются внутривенные ветви воротной вены, кровоток по ним не нарушен. Портосистемный шунт не определяется.

Таким образом, результат хирургического лечения врожденного портосистемного шунта можно характеризовать как отличный.

### Случай № 3

Девочка, возраст на момент первой госпитализации в РДКБ — 6 лет.

**Из анамнеза:** в возрасте 1,5 мес. при УЗИ по месту жительства обнаружены образования в печени (гемангиомы?). К годовалому возрасту данные образования подверглись инволюции. Кроме этого имелись гемангиомы кожи (самоизлечение к 2 годам). В 5-летнем возрасте при УЗИ вновь обнаружены диффузно-очаговые изменения в печени. В течение всей жизни у ребенка отмечались быстрая утомляемость, отставание в психомоторном развитии.



**Рис. 5.** Случай № 3. Мезентерикопортография верхняя: *a* — до оперативного вмешательства. Визуализируется необлитерированный аранциев проток, впадающий в аневризматическое расширение, находящееся со стороны нижней полой вены; *b* — после оперативного вмешательства. Полное восстановление портального кровотока

**Fig. 5.** Case No. 3. Mesenteric portography upper: *a* — examination before surgery. An unobliterated arantium duct is visualized, flowing into an aneurysmal expansion located on the side of the inferior vena cava; *b* — examination after surgery. Complete restoration of portal blood flow

*Обследование в РДКБ.* УЗИ: печень немного увеличена за счет правой доли. Переднезадний размер правой доли 112 мм, левой — 35 мм. Контуры ровные. Паренхима мелкозернистая. В I, II и IV сегментах определяются объемные образования паренхиматозной плотности, размерами 49 × 47, 30 × 25, 30 × 20 мм соответственно, без капсул, аваскулярные, экзогенность неравномерно повышена. Стенки внутривенных желчных протоков неравномерно уплотнены. Желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка в норме. Заключение: эхо-признаки множественных образований в печени.

УЗИ с дуплексным исследованием сосудов портальной системы: отток от печени снижен, печеночные ветви прослеживаются неотчетливо. Основной ствол воротной

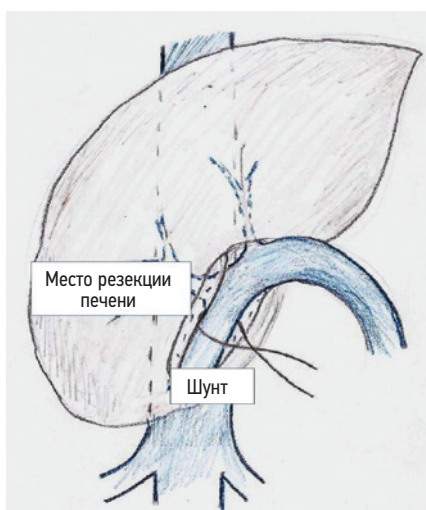
вены диаметром 5–6 мм, правая ветвь без особенностей, левая — деформирована, сужена. Аранциев проток сохранен, с активным антеградным кровотоком в нижнюю полую вену, со стороны которой видимой патологии нет.

Ангиография (рис. 5, *a*): основной ствол воротной вены не изменен. Определяется выраженный переток крови из портальной системы в нижнюю полую вену через необлитерированный аранциев проток, впадающий в аневризматическое расширение со стороны нижней полой вены. Патологический проток представлен двумя ветвями. Одна из них короткая (практически воротная вена впадает в аневризматическое расширение), вторая — длиной до 1,5 см, диаметр около 1 см. Хорошо контрастируется правая ветвь воротной вены. Заключение: необлитерированный аранциев проток.

Показатель аммония крови выше 400 мкг/дл (норма до 110). Точный показатель определить не представляется возможным ввиду диагностического предела аппарата. Уровень желчных кислот 155,2 (норма <10).

Магнитно-резонансная томография головного мозга (выполнена с целью определения степени токсической энцефалопатии): патологии не выявлено.

Для обсуждения результатов обследования и определения дальнейшей тактики лечения созван консилиум с участием сотрудников отделения эндоваскулярной хирургии. Заключение: незаращение аранциева протока. Учитывая анатомические особенности порока развития воротной вены (она впадает непосредственно в аневризматическое расширение), выполнение эндоваскулярной окклюзии патологических сосудов технически невозможно. Учитывая повышенные показатели аммония крови и желчных кислот, низкую степень энцефалопатии и неэффективность консервативной терапии, показано



**Рис. 6.** Случай № 3. Схема оперативного вмешательства  
**Fig. 6.** Case No. 3. Scheme of surgical intervention

хирургическое лечение — мобилизация и перевязка аранциева протока.

Выполнена реконструктивно-пластическая операция на сосудах воротной вены (рис. 6).

*Операция.* Лапаротомия подреберным разрезом справа. Печень обычных размеров и окраски, эластичной консистенции, со множественными вкраплениями соединительной ткани и участками уплотнений. Воротная вена диаметром около 9 мм, представлена одним стволом до ворот. Непосредственно в паренхиме печени от нее отходит ствол до 4 мм в диаметре, в сторону нижней полой вены воротная вена переходит в аранциев проток диаметром около 8 мм, на 2/3 окружности охвачена паренхимой печени. Выполнена атипичная резекция VII сегмента печени, что позволило визуализировать большую часть аранциева протока. С техническими трудностями удалось мобилизовать проток по всей окружности между интрапаренхиматозным стволом воротной вены и нижней полой веной. Аранциев проток взят на турникет, просвет его перекрыт. Измерено давление в воротной вене, показатель составил 28–30 см вод. ст. Визуально: венозный отток от кишечника не нарушен, изменений кровоснабжения печени нет. Ситуация обсуждена с сотрудниками отделения эндоваскулярной хирургии. Решено выполнить перевязку аранциева протока в месте наложения турникета. Аранциев проток перевязан (шелк 2/0). Выполнена биопсия печени. К воротам печени подведен дренаж, выведенный через отдельный прокол в передней брюшной стенке.

Патоморфологическое заключение по исследованию биоптата печени: гистологическая картина соответствует фиброзно-нодулярной гиперплазии.

В раннем послеоперационном периоде отмечался низкоскоростной (не более 5 см/с) кровоток в воротной вене с образованием пристеночных тромбов, что потребовало гепаринотерапии. Последняя способствовала тому, что послеоперационный период осложнился кровотечением в брюшную полость из раневой поверхности печени (место взятия биопсии). Консервативная терапия была неэффективной, в связи с чем на 3-и сутки послеоперационного периода была выполнена релапаротомия, остановка паренхиматозного кровотечения, эвакуация внутрибрюшной гематомы. Дальнейшее течение послеоперационного периода гладкое, благодаря использованию гепарина портальный кровоток полностью восстановился (скорость 18 см/с). Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение.

Повторная госпитализация РДКБ через год. При поступлении состояние удовлетворительное. УЗИ с дуплексным сканированием сосудов портальной системы: печень не увеличена, контуры ровные. Кровоток по воротной вене антеградный, скорость его 18 см/с. Определяется второй ствол аранциева протока диаметром 7–8 мм.

Ангиография (рис. 5, *b*): воротная вена в типичном месте, не деформирована. Внутрипеченочные ветви воротной вены не изменены. Паренхима печени контрастируется

в полном объеме, равномерно. Печеночные вены проходимы, не деформированы. Определяется контрастирование расширенных, извитых вен естественного портального анастомоза в дистальные ветви воротной вены. Из последних имеются единичные мелкие соустья с нижней полой веной. Заключение: необлитерированный аранциев проток, состояние после его перевязки.

По данным лабораторных исследований отмечена нормализация показателей аммония и желчных кислот в крови. Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение в удовлетворительном состоянии. Результат хирургического лечения можно расценивать как отличный.

#### Случай № 4

Девочка, возраст на момент первой госпитализации в РДКБ — 11 лет.

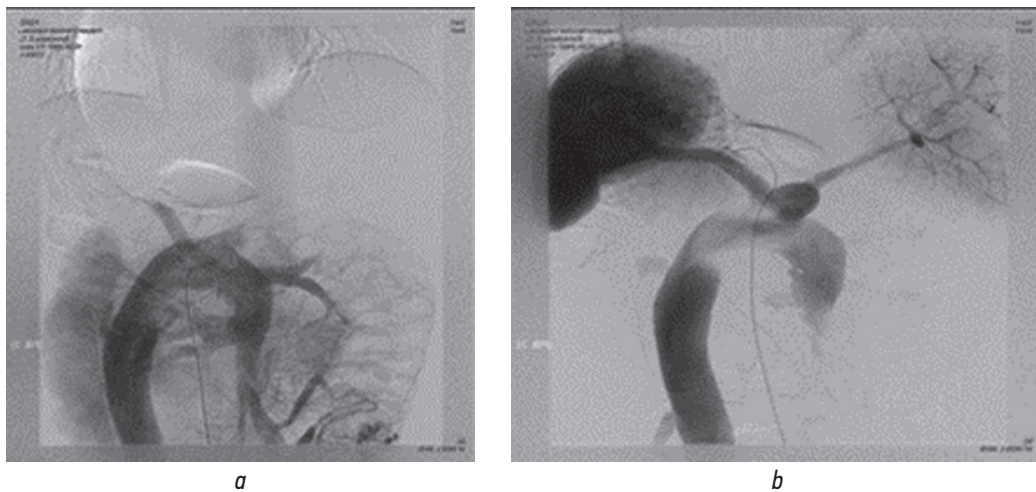
*Из анамнеза:* в возрасте 3 лет по месту жительства обследована по поводу кровотечения из варикозно расширенных вен геморроидального сплетения, проведено хирургическое лечение. Тогда же после выполнения УЗИ заподозрено наличие врожденного портокавального шунта, в связи с чем рекомендовано проведение углубленного обследования в специализированной клинике. До 11-летнего возраста обследование не проводилось. В этом возрасте впервые госпитализирована в РДКБ с направляющим диагнозом «подозрение на врожденный портокавальный шунт», при этом отмечались частые носовые кровотечения, прогрессирующая задержка умственного развития.

*Обследование.* Показатель аммония крови — 346 мкг/дл (норма до 110).

УЗИ с дуплексным сканированием сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства оказалось малоинформативным, картину заболевания прояснила ангиография (рис. 7, *a*): основной ствол и внутрипеченочные ветви воротной вены не изменены. Выраженной гипоплазии не определяется. Различается выраженный ретроградный кровоток по нижней брыжеечной вене, которая резко расширена, сброс крови через сакральное сплетение во внутреннюю подвздошную вену. Давление в портальной системе при закрытии перетока (компрессия) составило 17,5 см вод. ст., при снятии компрессии — 15,5 см вод. ст. Выполнение эндоваскулярной окклюзии технически невозможно.

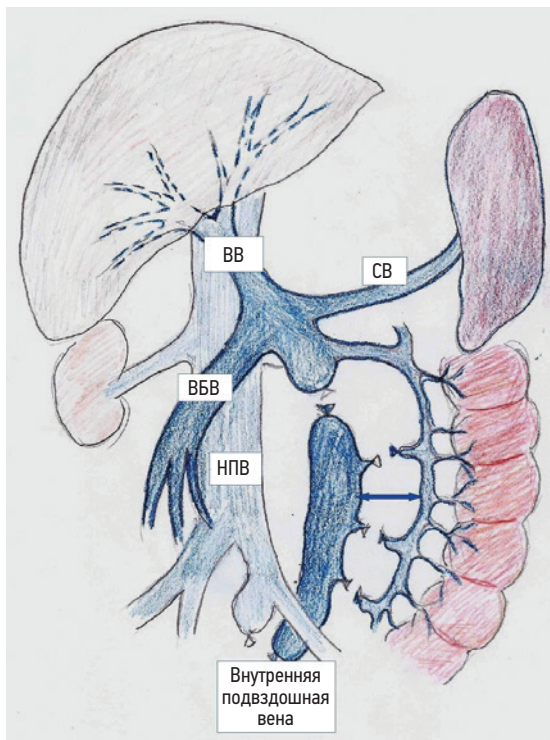
По результатам обследования было принято решение о хирургическом лечении.

*Операция.* Выполнена нижнесрединная лапаротомия. При ревизии обнаружена расширенная (диаметр до 25 мм) нижняя брыжеечная вена, стенки утолщены и склерозированы на всем протяжении. Печень немного уменьшена в размерах, обычной консистенции и окраски. Селезенка не изменена. Верхняя брыжеечная вена имеет эластичную стенку, расширена до 16 мм в области слияния с нижней брыжеечной веной. Отмечается умеренное расширение периферических вен, впадающих в верхнюю



**Рис. 7.** Случай № 4. Мезентерикопортография верхняя: *a* — до оперативного вмешательства; *b* — контрольная ангиография. Состояние после перевязки патологического портоподвздошного шунта. Портальный кровоток полностью восстановлен  
**Fig. 7.** Case No. 4. Mesenteric portography upper: *a* — examination before surgery; *b* — control angiography. Condition after ligation of the pathological aorto iliac shunt. Portal blood flow is fully restored

брыжеечную вену. В брыжейке аппендикса имеются ангиоматозные узлы. Поверхностный ангиоматоз отмечается и в области купола слепой кишки. Остальные отделы кишечника не изменены. Нижняя брыжеечная вена мобилизована и взята на резиновые турникеты на расстоянии



**Рис. 8.** Случай № 4. Схема операции. Стрелкой показана резецированная часть нижней брыжеечной вены: ВБВ — верхняя брыжеечная вена; ВВ — воротная вена; НПВ — нижняя полая вена; СВ — селезеночная вена

**Fig. 8.** Case No. 4. The scheme of surgical intervention. The arrow shows the resected part of the inferior mesenteric vein: ВБВ — superior mesenteric vein, SMV; ВВ — portal vein, PV; НПВ — inferior vena cava, IVC; СВ — splenic vein, CV

3 см от места слияния с верхней брыжеечной веной и в области переходной складки брюшины. Произведено интраоперационное ультразвуковое сканирование кровотока в верхней брыжеечной и воротной венах до и после пережатия нижней брыжеечной вены с мезентерикокавальным шунтом. До пережатия кровотока по воротной вене едва регистрировался, скорость кровотока в верхней брыжеечной вене составляла 7 см/с. После пережатия скорость кровотока в верхней брыжеечной вене уменьшилась до 5 см/с, кровотока по воротной вене резко усилился, скорость его составила 15 см/с. На фоне пережатия нижней брыжеечной вены нарушений венозного оттока от кишечника не отмечено. Решено выполнить перевязку и удаление нижней брыжеечной вены с мезентерикокавальным шунтом. Произведено выделение левой внутренней подвздошной вены и ее перевязка в непосредственной близости от впадения шунта и на расстоянии 0,6 см от слияния с наружной подвздошной веной. Дисплазированная нижняя брыжеечная вена перевязана и удалена на протяжении 12 см (рис. 8). Венозный отток от левой половины толстой кишки по аркадным венам беспрепятственный. Нарушений кровоснабжения кишечной стенки нет. Выполнена аппендэктомия с погружением культи. В полость малого таза установлен страховочный дренаж. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Через 3 мес. выполнена контрольная ангиография (рис. 7, *b*), по данным которой воротная вена и ее внутрипеченочные ветви не изменены. Верхняя брыжеечная вена не контрастируется, отток по аркадным коллатералям. В проекции прямой кишки контрастируются множественные флебэктазы и часть оставшегося портоподвздошного шунта, но контрастирование подвздошных вен не проявляется. Определяется культя нижней брыжеечной вены. Отток от прямой и сигмовидной кишок по аркадной вене. Показатель аммония крови — 98 мкг/дл.





**Рис. 9.** Случай № 5. Результаты ангиографических исследований пациента: *a* — мезентерикопортография верхняя. Исследование до оперативного вмешательства; *b* — ротационная трансюгулярная флебография аранциева протока с 3D-реконструкцией; *c* — мезентерикопортография верхняя. Исследование после оперативного вмешательства. Портальный кровоток полностью восстановлен  
**Fig. 9.** Case No. 5. Results of angiographic studies of patient: *a* — upper mesentericoportography. Examination before surgery; *b* — rotational transjugular phlebography of the Arantian duct with 3D reconstruction; *c* — mesentericoportography upper. Examination after surgery. Portal blood flow is fully restored

Таким образом, в данном случае достигнут хороший результат: ликвидирован патологический портопод-вздошный шунт (переток от нижней брыжеечной вены во внутреннюю подвздошную вену через сакральное сплетение). Кишечные кровотечения после операции не возобновлялись.

### Случай № 5

Мальчик, возраст на момент госпитализации в РДКБ — 7 лет.

*Из анамнеза:* с рождения наблюдался и лечился по месту жительства в связи с выраженными явлениями гепато-пульмонального синдрома, легочной гипертензии. Направлен в Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева в связи с обнаружением шунта между воротной и нижней полыми венами. Там же при фиброгастроуденоскопии (ФЭГДС) выявлено варикозное расширение вен пищевода 0–I степени и выполнена перфузионная пневмосцинтиграфия, при которой обнаружены признаки функционирования легочных шунтов, сброс из малого круга кровообращения в большой — 50%. Ребенок переведен в РДКБ.

При поступлении обращали на себя внимание выраженные признаки дыхательной недостаточности: высокая утомляемость с развитием одышки и цианоза при незначительных физических нагрузках, пальцы в виде барабанных палочек. Показатели  $SpO_2$  без подачи кислорода не превышали 85%.

*Обследование.* УЗИ с дуплексным сканированием сосудов портальной системы: печень не увеличена, контуры ровные. Паренхима зернистая, несколько тяжиста. Эхогенность умеренно повышена. Стенки внутрипеченочных желчных протоков неравномерно уплотнены. Просвет ближе к воротам дифференцирован. Долевые ветви воротной

вены расширены: правая 11 мм, левая 17 мм. Желчный пузырь, поджелудочная железа и селезенка без особенностей. Заключение: эхо-признаки диффузных изменений паренхимы печени, аномалия развития бассейна воротной вены. Показатель аммония крови — 186 мкг/дл.

Ангиография (рис. 9, *a, b*): воротная вена представлена одним стволом, переходящим непосредственно в нижнюю полую вену и имеющим аневризматическое расширение, от которого отходят внутриворотные ветви небольшого диаметра. Заключение: врожденный портосистемный шунт.

В связи с выраженной дыхательной недостаточностью ребенок получал сеансы гипербарической оксигенации. Созван консилиум с участием сотрудников отделения эндоваскулярной хирургии. Заключение: проведение эндоваскулярной окклюзии портосистемного шунта технически невозможно (воротная вена впадает непосредственно в нижнюю полую вену в области аневризматического расширения). Показано хирургическое лечение — открытая перевязка шунта.

*Операция.* Выполнена срединная лапаротомия. Печень немного уменьшена, кирпичного цвета, дряблая на ощупь. Желудок и кишечные петли с синюшным оттенком. Селезенка не увеличена. В воротах печени обнаружено аневризматическое расширение воротной вены, уходящее в паренхиму вдоль правого печеночного протока. Выделение портокавального соустья со стороны ворот печени не представляется возможным. Произведено отделение правой доли печени от диафрагмы. Нижняя полая вена взята на резиновый турникет над печеночными венами. При дальнейшей мобилизации VII сегмента по ходу нижней полых вен обнаружено портокавальное соустье на уровне правого надпочечника. Соустье диаметром около 14 мм в самой узкой части, окружено паренхимой печени на 2/3 окружности. Перемычка паренхимы

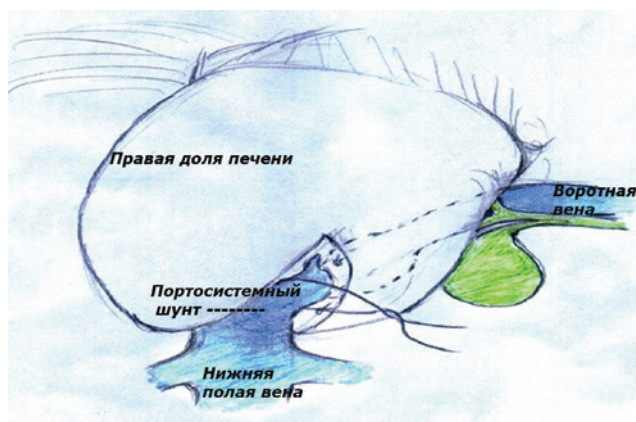


Рис. 10. Случай № 5. Схема оперативного вмешательства  
Fig. 10. Case No. 5. Scheme of surgical intervention

над соустьем пересечена. С помощью диссектора сформирован тоннель вокруг соустья. Произведена перевязка (Этибонд 0) портокавального протока непосредственно над нижней полой веной без деформации сосудов (рис. 10).

Снят турникет с нижней полой вены. При этом давление в воротной вене существенно не изменилось, печень, желудок и кишечные петли приобрели розовый цвет. Изменений со стороны селезенки не отмечено.

На 5–6-е сутки послеоперационного периода отмечено определенное улучшение со стороны легких: значительно уменьшились явления дыхательной недостаточности, к 8-м суткам показатель  $SpO_2$  составил 96–98 % без подачи кислорода. Таким образом, купирование гепатопульмонального синдрома произошло на 5–6-е сутки после перевязки патологического шунта. Течение послеоперационного периода гладкое.

По данным УЗИ с дуплексным сканированием сосудов портальной системы на 8-е сутки послеоперационного периода печень не увеличена. Кровоток по воротной вене и ее ветвям антеградный, скорость 14 см/с, просвет сосудов чист. Скорость кровотока по селезеночной вене 11 см/с. Просвет нижней полой вены чист, кровоток в супраренальном отделе не изменен. Ребенок со значительным улучшением состояния выписан под амбулаторное наблюдение через 11 дней после операции.

Повторная госпитализация в РДКБ через 8 мес. для контрольного обследования. Жалоб при поступлении нет, состояние удовлетворительное. Явлений дыхательной недостаточности нет.

Проведено обследование. УЗИ с дуплексным сканированием сосудов портальной системы: печень увеличена за счет левой доли. Переднезадний размер правой доли 107 мм, левой — 41 мм. Контуры ровные. Паренхима с уплотненными стенками сосудов и протоков. Эхогенность не изменена. Внутривенные желчные протоки не расширены. Воротная вена четко не дифференцируется, в проекции ворот — конгломерат сосудов 3,5 × 2,5 см с разнонаправленными потоками крови.

Селезеночная вена 8 мм в диаметре, скорость кровотока 21 см/с.

Ангиография (рис. 9, с): портокавальное соустье отсутствует. Контрастирование ветвей воротной вены удовлетворительное.

Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение в удовлетворительном состоянии.

При контрольном обследовании через год жалоб не предъявляет.

УЗИ с дуплексным сканированием сосудов портальной системы: печень увеличена за счет левой доли. Переднезадний размер правой доли 117 мм, левой — 52 мм. Контуры ровные. Паренхима мелкозернистая. Стенки внутривенных желчных протоков фрагментарно уплотнены, просвет протоков не расширен. Кровоток по воротной вене и ее ветвям антеградный, скорость 10–13 см/с. Диаметр нижней полой вены 6–8 мм.

Ангиография: портокавальное соустье отсутствует. Контрастирование ветвей воротной вены удовлетворительное. ФЭГДС: варикозного расширения вен пищевода и желудка нет. Обнаружен полип кардии, который удален эндоскопически. Показатель аммония крови — 56,5 мкмоль/л (норма). Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

Результат хирургического лечения врожденного портокавального шунта можно расценить как отличный.

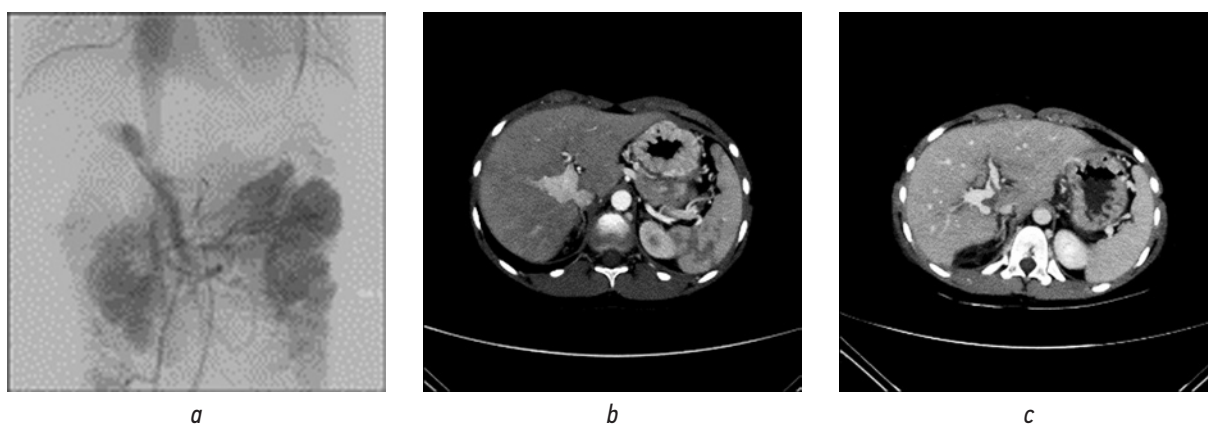
## Случай № 6

Мальчик, возраст на момент госпитализации РДКБ — 12 лет.

*Из анамнеза:* за 3 года до госпитализации в РДКБ находился на стационарном лечении по месту жительства (Сургут) по поводу язвенной болезни двенадцатиперстной кишки. В то же время появились боли в суставах, поставлен диагноз «ювенильный ревматоидный артрит», в связи с чем получал метотрексат. Боли в суставах уменьшились, однако ребенок постоянно жаловался на слабость, повышенную утомляемость (как выяснилось позже — вследствие гепатопульмонального синдрома). Госпитализирован в отделение клинической иммунологии РДКБ, где при обследовании обнаружен портосистемный шунт, в связи с чем ребенок был переведен в отделение микрососудистой хирургии № 2.

*Обследование.* УЗИ с дуплексным сканированием сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства: печень не увеличена, контуры ровные. Паренхима однородная, стенки сосудов уплотнены. Эхогенность не изменена. Основной ствол воротной вены расширен до 15 мм. Между воротной и нижней полой венами визуализируется аранциев проток диаметром 7 мм. Венозный отток не нарушен. Диаметр селезеночной вены 6 мм, кровоток антеградный, скорость его 23 см/с. Аммоний крови — 214,3 мкг/дл (норма до 110).

Компьютерная томография: печень асимметрична на уровне правой доли, отмечается гипертрофия II, III,



**Рис. 11.** Случай № 6. Результаты рентгенологических исследований пациента: *a* — ангиография. Исследование до оперативного вмешательства. Визуализируется врожденный портосистемный шунт. Отмечается выраженная гипоплазия внутриворотных ветвей воротной вены; *b* — компьютерная томография. Исследование до оперативного вмешательства. Визуализируется портокавальное соустье; *c* — компьютерная томография после оперативного вмешательства. Значительное улучшение печеночного кровотока. Признаки функционирования врожденного порто-системного шунта отсутствуют

**Fig. 11.** Case No. 6. The results of X-ray examination of patient: *a* — angiography. Examination before surgery. A congenital portosystemic shunt is visualized. There is marked hypoplasia of the intrahepatic branches of the portal vein; *b* — computed tomography. Examination before surgery. The portocaval junction is visualized; *c* — computed tomography after surgery. Significant improvement in hepatic blood flow. There are no signs of a functioning congenital portosystemic shunt

IVa, b сегментов, желчные протоки не расширены, стенки холедоха уплотнены, с эктазией до 3,5–4 мм. Плотность паренхимы не снижена (60 HU), паренхима зернистая, отмечается перипортальный фиброз. Обнаружена эктазия (диаметр 21 мм) воротной вены в области стока, ниже эктазированного участка — перешеек (анатомический вариант? трансформация?), далее диаметр воротной вены 8 мм, на уровне впадения селезеночной вены — 12,7 мм. Нижняя полая вена на ренальном уровне диаметром 21,6 мм. Брыжеечные вены расширены. Имеется функционирующий аранциев проток. Расширены непарная и полунепарная вены. В артериальной фазе контрастирование печени неравномерное, имеются зоны гипер- и гипоперфузии с наличием четко очерченных участков по типу «узлов» или образований диаметром до 21 мм, внутри них множественные эктазированные коллатерали портальной и артериальной сосудистых систем, очевидно, с артериовенозным сбросом на фоне градиента давления. В паренхиматозной фазе плотности выравниваются. Данный феномен может отражать: а) изменения на фоне портальной гипертензии со смешанным типом кровотока; б) изменения морфологии и регенеративные изменения ткани паренхимы печени, в том числе их исход. Неопластический процесс менее вероятен.

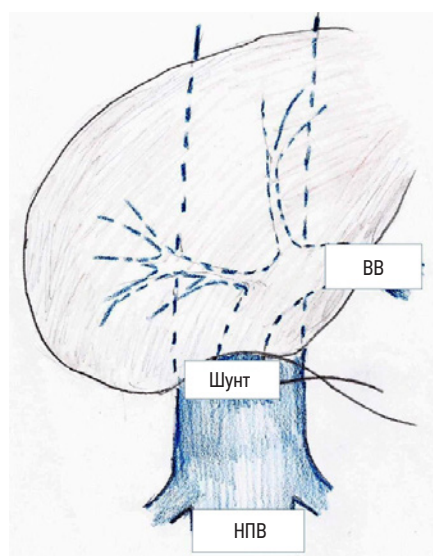
Ангиография (рис. 11): основной ствол воротной вены нормального размера, расположен типично. Верхняя брыжеечная и селезеночные вены без особенностей. Воротная вена впадает в аневризматически измененную область бифуркации, из которой сразу контрастируется нижняя полая вена. Отмечается выраженная гипоплазия внутриворотных ветвей воротной вены, отходящих от аневризмального расширения.

Заключение: врожденный портосистемный шунт.

Выполнение эндоваскулярной окклюзии технически невозможно ввиду непосредственного впадения воротной вены в нижнюю полую вену в области аневризматического расширения.

Выполнена операция — перевязка патологического портокавального шунта, практически аналогичная той, что была выполнена в случае № 5 (рис. 12).

**Операция.** Верхнепоперечная лапаротомия. Размеры, консистенция и цвет печени обычные. Выделена печеночно-дуоденальная связка. В воротах печени выделена и отведена вправо печеночная артерия, над головкой поджелудочной железы — эктазированная воротная



**Рис. 12.** Случай № 6. Схема оперативного вмешательства. BB — воротная вена; НПВ — нижняя полая вена

**Fig. 12.** Case No. 6. Scheme of surgical intervention. BB — portal vein, PV; НПВ — inferior vena cava

вена, которая прослежена до деления на долевые ветви. При этом патологическое соустье между воротной и нижней полую венами не обнаружено. Выполнена мобилизация правой доли печени. Нижняя полая вена мобилизована от почечных вен до ветви, исходящей из правой доли печени. Эта ветвь значительно расширена и впадает в нижнюю полую вену под тупым углом. Выше нее в НПВ впадают ветви правой печеночной вены. При дальнейшем выделении данного сосуда обнаружено, что он является патологическим портокавальным шунтом, причем картина оказалась практически аналогичной той, что мы наблюдали в случае № 5. Патологический сосуд лигирован над местом его впадения в нижнюю полую вену.

В течение двух первых суток послеоперационного периода отмечалась умеренно выраженная дыхательная недостаточность (последствия гепатопульмонального синдрома), которая купировалась к третьим суткам. Других осложнений не было.

На вторые сутки после операции выполнена компьютерная томография. В области конfluence воротной вены определяется значительный дефект контрастирования, имеющий неправильную форму по типу «тромба-наездника», распространяющийся в левую ветвь воротной вены (фрагмент 10 × 5 мм) и в локально эктазированной правую ветвь воротной вены фрагментом 16 × 9 мм — очевидно, тромб. Просвет нижней полой вены на этом уровне сужен, от правой боковой стенки отходит извитой сосуд малого калибра (до 2 мм), соединяющийся с правой ветвью воротной вены, контрастирование его следовое — перевязанный шунт. В верхних отделах правой доли печени — подкапсульно расположенный очаг повышенной перфузии. Печеночная артерия проходима, диаметр до 7,5 мм. В артериальной фазе контрастирование печени неоднородное, в портальной фазе определяется хорошая перфузия. Обращает на себя внимание выраженная эктазия нижних задних легочных вен, расширенных до периферических отделов — очевидно, проявления гепатопульмонального синдрома.

На девятые сутки послеоперационного периода выполнено УЗИ с дуплексным сканированием. Печень 121 × 43 мм. Кровоток по основному стволу воротной вены антеградный. Гемодинамических признаков взаимосвязи между воротной и нижней полую венами нет. Просвет нижней полой вены чист. Селезенка не увеличена. Показатель аммония крови — 106,2 мкг/дл. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Врожденный портосистемный шунт (ВПСШ) — редкая аномалия развития, при которой отток крови от органов брюшной полости происходит в обход воротной системы печени сразу в венозный кровоток большого круга кровообращения. В результате неочищенная кровь, идущая

от кишечника, обуславливает возникающие клинические проявления. ВПСШ возникает внутриутробно из-за нарушения эмбриологического развития системы воротной вены. Впервые в медицинской литературе портосистемный шунт описал лондонский хирург John Abernethy в 1793 г. На аутопсии 10-месячного ребенка со множественными пороками развития он обнаружил непосредственное впадение воротной вены в нижнюю полую вену на уровне почечных вен [6]. В более поздней литературе некоторые авторы называли ВПСШ с отсутствием портального кровотока «мальформацией Абернети».

Публикации 50–80-х годов XX в. содержат единичные случаи описания лечения пациентов с портосистемными шунтами. С 1970-х годов увеличилось количество публикаций, содержащих описания хирургической перевязки портосистемных шунтов у взрослых и детей, а с 90-х годов — эндоваскулярной окклюзии и лапароскопической перевязки. В последние два десятилетия появились статьи, описывающие 15–20 пациентов, максимальное количество пациентов с ВПСШ в крупнейшем одноцентровом исследовании — 40 человек [7]. К 2022 г. в мировой литературе суммарно найдена информация об около 700 пациентах с ВПСШ. В литературе описано множество вариантов применения портосистемных шунтов. В 1994 г. G. Morgan и R. Superina впервые предложили классификацию на основе факта полного отсутствия внутripеченочной портальной системы (I тип) или ее наличие (II тип) [8]. В 2008 г. M.D. Stringer предложил разделять все портосистемные шунты на два типа: внутripеченочные и внепеченочные [9]. В 2011 г. T.B. Lautz и соавт. [10] предложили свою классификацию. При I типе ВПСШ нет внутripеченочного портального кровотока. II тип ВПСШ делится на 3 подтипа: IIa — шунт, соответствующий венозному протоку, IIb — шунт, возникающий из основного ствола воротной вены в области спленомезентериального слияния с портальной бифуркацией и IIc — шунт, возникающий из брыжеечных, желудочной или селезеночной вен. Пациенты с первым типом по Lautz считаются кандидатами на трансплантацию печени [10]. Продолжают появляться новые классификации. T. Blanc и соавт. [11] представили хирургическую классификацию, основанную на вариантах слияния портальной системы и системы полой вены с особенностями хирургической тактики при этих вариантах шунтов. Позже H. Kanazawa и соавт. [7] в своей работе предложили добавить к этой классификации еще и ангиографическую по степени тяжести гипоплазии внутripеченочных воротных вен, баллонно-окклюзионную пробу с целью отбора пациентов с высоким риском в послеоперационном периоде. Вполне понятно, что для излечения таких пациентов достаточно разобщить портальный и системный кровотоки.

При одинаковой эффективности рентгеноэндоваскулярного и открытого хирургического методов лечения,

рентгеноэндоваскулярный метод является значительно более щадящим, нет осложнений, связанных с лапаротомией и доступом к шунту, более легкий послеоперационный период, значительно сокращаются сроки лечения, что особенно важно у пациентов младшей возрастной группы [12]. Но, к сожалению, при некоторых анатомических вариантах ВПСШ эндоваскулярная окклюзия была невозможна. В таком случае необходима открытая хирургическая перевязка ВПСШ [13, 14].

В данной серии случаев использование эндоваскулярной окклюзии было невозможным, имелись показания для проведения оперативного вмешательства. Подобные показания уже были ранее описаны в литературе: а) неэффективность эндоваскулярного закрытия (рецидив); б) анатомические особенности шунта [15]. Кроме этого, встречаются варианты мальформации Абернети, при которых нет возможности выполнить как эндоваскулярную окклюзию, так и перевязку порочного шунта, поскольку велика вероятность полного нарушения оттока от системы воротной вены вследствие тромбоза. Критический показатель давления в системе воротной вены при выполнении окклюзионной пробы — 30 см вод. ст. [16].

Следует особо отметить, что в раннем послеоперационном периоде необходим постоянный контроль (УЗИ) портального кровотока, поскольку при снижении скорости последнего велика вероятность тромбообразования, что требует проведения антикоагулянтной терапии. Учитывая это, во время операции необходимо особо тщательный гемостаз (в первую очередь, в области раневых поверхностей на печени после взятия биопсии).

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные портокавальные шунты встречаются редко и могут иметь различную морфологическую структуру (внутри- и внепеченочные шунты, с наличием или отсутствием портального кровотока). Лечение возможно только в тех случаях, когда портальная перфузия печени сохранена. Обычно удается достичь хороших результатов при помощи эндоваскулярной окклюзии патологического шунта. Случаи, когда выполнение эндоваскулярной окклюзии технически невозможно, требуют хирургического лечения. Каждый такой случай уникален и каждая операция нестандартна. Хирург определяет и меняет тактику непосредственно в ходе операции в зависимости от особенностей морфологического строения органов, поскольку даже тщательно выполненное предоперационное обследование не всегда дает однозначное представление об этом.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Вклад авторов.** Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Вклад каждого автора: А.Э. Степанов — выполнение операций, работа над текстом статьи; М.Н. Сухов — выполнение операций, обработка материала; К.Г. Васильев — сбор и обработка материала, написание текста статьи; Ю.А. Поляев, А.И. Голенищев — ангиографические исследования, сбор материала; Р.В. Гарбузов — ангиографические исследования, сбор материала, работа над текстом статьи; К.Ю. Ашманов, И.П. Лывина — ведение больных, сбор материала; А.А. Демущкина — томографические исследования, сбор материала; А.А. Терешина — обработка материала, оформление статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Источник финансирования.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении поисково-аналитической работы и подготовке рукописи.

**Информированное согласие на публикацию.** Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных и фотографий (именно в этом журнале), а также на передачу электронной копии подписанной формы информированного согласия сотрудникам редакции журнала.

## ADDITIONAL INFORMATION

**Author contribution.** Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study. The contributions of each author: A.E. Stepanov — performing operations, working on the text of the article; M.N. Sukhov — performing operations, collection and processing of material; K.G. Vasiliev — collection and processing of material, writing the text of the article; Yu.A. Polyayev — performing angiographic studies, collecting material; R.V. Garbuzov — performing angiographic studies, collecting material, working on the text of the article; A.I. Golenishchev — performing angiographic studies, collecting material; K.Yu. Ashmanov, I.P. Lyvina — management of patients, collection of material; A.A. Demushkina — performing tomographic studies, collecting material; A.A. Tereshina — material processing, article design.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

**Funding source.** This study was not supported by any external sources of funding.

**Consent for publication.** Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Papamichail M., Pizaniyas M., Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt // *European Journal of Pediatrics*. 2017. Vol. 177, No. 3. P. 285–294. DOI: 10.1007/s00431-017-3058-x
2. Azad S., Arya A., Sitaraman R., Garg A. Abernethy malformation: Our experience from a tertiary cardiac care center and review of literature // *Ann Pediatr Cardiol*. 2019. Vol. 12, No. 3. P. 240–247. DOI: 10.4103/apc.APC\_185\_18
3. Разумовский А.Ю., Галибин И.Е., Феоктистова Е.В., и др. Эндovasкулярное трансартериальное закрытие аранциева протока с помощью сосудистого окклюдера // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реанимации*. 2016. Т. 6, № 4. С. 78–81.
4. Lin Y., Li X., Li S., et al. Treatment option for abernethy malformation — two cases report and review of the literature // *Front Pediatr*. 2020. Vol. 8. P. 497447. DOI: 10.3389/fped.2020.497447
5. Brunt E.M. Grading and staging the histopathological lesions of chronic hepatitis: the Knodell histology activity index and beyond // *Hepatology*. 2000. Vol. 31, No. 1. P. 241–246. DOI: 10.1002/hep.510310136
6. Abernethy J. account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body: From the *Philosophical Transactions of the Royal Society of London* // *Med Facts Obs*. 1797. Vol. 7. P. 100–108.
7. Kanazawa H., Nosaka S., Miyazaki O., et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts // *J Pediatr Surg*. 2015. Vol. 50, No. 4. P. 688–695. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009
8. 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. Vol. 29, No. 9. P. 1239–1241. DOI: 10.1016/0022-3468(94)90812-5
9. Stringer M.D. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts // *Clin Anat*. 2008. Vol. 21, No. 2. P. 147–157. DOI: 10.1002/ca.20574
10. Lautz T.B., Tantemsapya N., Rowell E., Superina R.A. Management and classification of type II congenital portosystemic shunts // *J Pediatr Surg*. 2011. Vol. 46, No. 2. P. 308–314. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2010.11.009
11. Blanc T., Guerin F., Franchi-Abella S., et al. Congenital portosystemic surgical strategy // *Ann Surg*. 2014. Vol. 260, No. 1. P. 188–198. DOI: 10.1097/SLA.0000000000000266
12. Bernard O., Franchi-Abella S., Branchereau S., et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management // *Semin Liver Dis*. 2012. Vol. 32, No. 4. P. 273–287. DOI: 10.1055/s-0032-1329896
13. Sokollik C., Bandsma R.H.J., Gana J.C., et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease // *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013. Vol. 56, No. 6. P. 675–681. DOI: 10.1097/MPG.0b013e31828b3750
14. Matsuura T., Takahashi Y., Yanagi Y., et al. Surgical strategy according to the anatomical types of congenital portosystemic shunts in children // *J Pediatr Surg*. 2016. Vol. 51, No. 12. P. 2099–2104. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.046
15. Гарбузов Р.В., Поляев Ю.А., Степанов А.Э., Мильников А.А. Мальформации Абернети у детей. Опыт эндovasкулярного и хирургического лечения // *Детская хирургия*. 2020. Т. 24, № 2. С. 71–78. DOI: 10.18821/1560-9510-2020-24-2-71-77
16. Sanada Y., Urahashi T., Ihara Y., et al. The role of operative intervention in management of congenital extrahepatic portosystemic shunt // *Surgery*. 2012. Vol. 151, No. 3. P. 404–411. DOI: 10.1016/j.surg.2011.07.03

## REFERENCES

1. Papamichail M, Pizaniyas M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *European Journal of Pediatrics*. 2017;177(3):285–294. DOI: 10.1007/s00431-017-3058-x
2. Azad S, Arya A, Sitaraman R, Garg A. Abernethy malformation: Our experience from a tertiary cardiac care center and review of literature. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019;12(3):240–247. DOI: 10.4103/apc.APC\_185\_18
3. Razumovsky AYU, Galibin IE, Feoktistova EV, et al. Endovascular transjugular closure of arantsieva flow via vascular occluder. *Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Resuscitation*. 2016;6(4):78–81. (In Russ.)
4. Lin Y, Li X, Li S, et al. Treatment option for abernethy malformation — two cases report and review of the literature. *Front Pediatr*. 2020;8:497447. DOI: 10.3389/fped.2020.497447
5. Brunt EM. Grading and staging the histopathological lesions of chronic hepatitis: the Knodell histology activity index and beyond. *Hepatology*. 2000;31(1):241–246. DOI: 10.1002/hep.510310136
6. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body: From the *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*. *Med Facts Obs*. 1797;7:100–108.
7. Kanazawa H, Nosaka S, Miyazaki O, et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Surg*. 2015;50(4):688–695. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009
8. 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. DOI: 10.1016/0022-3468(94)90812-5
9. Stringer MD. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts. *Clin Anat*. 2008;21(2):147–157. DOI: 10.1002/ca.20574
10. Lautz TB, Tantemsapya N, Rowell E, Superina RA. Management and classification of type II congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Surg*. 2011;46(2):308–314. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2010.11.009
11. Blanc T, Guerin F, Franchi-Abella S, et al. Congenital portosystemic surgical strategy. *Ann Surg*. 2014;260(1):188–198. DOI: 10.1097/SLA.0000000000000266
12. 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. DOI: 10.1055/s-0032-1329896
13. Sokollik C, Bandsma RHJ, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;56(6):675–681. DOI: 10.1097/MPG.0b013e31828b3750
14. Matsuura T, Takahashi Y, Yanagi Y, et al. Surgical strategy according to the anatomical types of congenital portosystemic shunts in children. *J Pediatr Surg*. 2016;51(12):2099–2104. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.046

15. Garbuzov RV, Polyayev YuA, Stepanov AE, Mylnikov AA. Abernathy malformations in children. Experience in endovascular and surgical treatment. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2020;24(2):71–77. (In Russ.) DOI: 10.18821/1560-9510-2020-24-2-71-77

16. Sanada Y, Urahashi T, Ihara Y, et al. The role of operative intervention in management of congenital extrahepatic portosystemic shunt. *Surgery*. 2012;151(3):404–411. DOI: 10.1016/j.surg.2011.07.035

## ОБ АВТОРАХ

**Алексей Эдуардович Степанов**, канд. мед. наук, врач отделения реконструктивной и восстановительной хирургии органов брюшной полости; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6181-7036>; e-mail: [stepanov\\_alexey63@mail.ru](mailto:stepanov_alexey63@mail.ru)

**Максим Николаевич Сухов**, д-р мед. наук, заместитель главного врача по хирургии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6972-9017>; eLibrary SPIN: 2363-1150; e-mail: [sukhov79mn@mail.ru](mailto:sukhov79mn@mail.ru)

**Кирилл Германович Васильев**, канд. мед. наук, доцент кафедры детской хирургии педиатрического факультета; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5106-1215>; e-mail: [kiravasilyev@yandex.ru](mailto:kiravasilyev@yandex.ru)

**Юрий Александрович Поляев**, д-р мед. наук, профессор, заведующий отделением эндоваскулярной хирургии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9554-6414>; eLibrary SPIN: 7587-9843; e-mail: [polyaev@inbox.ru](mailto:polyaev@inbox.ru)

**Роман Вячеславович Гарбузов**, д-р мед. наук, врач отделения эндоваскулярной хирургии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5287-7889>; eLibrary SPIN: 7590-2400; e-mail: [9369025@mail.ru](mailto:9369025@mail.ru)

**Антон Игоревич Голенищев**, врач отделения эндоваскулярной хирургии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0278-8551>; e-mail: [a331821@ya.ru](mailto:a331821@ya.ru)

**Константин Юрьевич Ашманов**, врач отделения реконструктивной хирургии органов брюшной полости; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5106-8852>; e-mail: [ashmanov1964@icloud.com](mailto:ashmanov1964@icloud.com)

**Ирма Петровна Лывина**, врач отделения микрососудистой хирургии № 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8404-3715>; e-mail: [irma\\_irma@mail.ru](mailto:irma_irma@mail.ru)

**Алиса Анатольевна Демущкина**, канд. мед. наук, врач отделения лучевой диагностики; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1502-8121>; e-mail: [demushkina.alya@bk.ru](mailto:demushkina.alya@bk.ru)

**\*Анастасия Александровна Терешина**, студентка педиатрического факультета; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7224-5777>; eLibrary SPIN: 3502-5812; e-mail: [dr.tereshina@mail.ru](mailto:dr.tereshina@mail.ru)

## AUTHORS INFO

**Alexey E. Stepanov**, Cand. Sci. (Med.), Doctor of the Department of Reconstructive and reconstructive Surgery of the abdominal organs; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6181-7036>; e-mail: [stepanov\\_alexey63@mail.ru](mailto:stepanov_alexey63@mail.ru)

**Maksim N. Sukhov**, Dr. Sci. (Med.); Deputy Chief Physician for Surgery; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6972-9017>; eLibrary SPIN: 2363-1150; e-mail: [sukhov79mn@mail.ru](mailto:sukhov79mn@mail.ru)

**Kirill G. Vasilyev**, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery of the Faculty of Pediatrics; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5106-1215>; e-mail: [kiravasilyev@yandex.ru](mailto:kiravasilyev@yandex.ru)

**Yuri A. Polyayev**, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Endovascular Surgery; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9554-6414>; eLibrary SPIN: 7587-9843; e-mail: [polyaev@inbox.ru](mailto:polyaev@inbox.ru)

**Roman V. Garbuzov**, Dr. Sci. (Med.), Doctor of the Department of Endovascular Surgery; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5287-7889>; eLibrary SPIN: 7590-2400; e-mail: [9369025@mail.ru](mailto:9369025@mail.ru)

**Anton I. Golenishchev**, Doctor of the Department of Endovascular surgery; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0278-8551>; e-mail: [a331821@ya.ru](mailto:a331821@ya.ru)

**Konstantin Yu. Ashmanov**, Doctor of the Department of reconstructive Surgery of the abdominal organs; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5106-8852>; e-mail: [ashmanov1964@icloud.com](mailto:ashmanov1964@icloud.com)

**Irma P. Lyvina**, Doctor of the microvascular surgery Department No. 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8404-3715>; e-mail: [irma\\_irma@mail.ru](mailto:irma_irma@mail.ru)

**Alice A. Demushkina**, Cand. Sci. (Med.), Doctor of the Department of Radiology; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1502-8121>; e-mail: [demushkina.alya@bk.ru](mailto:demushkina.alya@bk.ru)

**\*Anastasia A. Tereshina**, Student of the Pediatric Faculty; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7224-5777>; eLibrary SPIN: 3502-5812; e-mail: [dr.tereshina@mail.ru](mailto:dr.tereshina@mail.ru)

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author