

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic723>

# Оценка проходимости левой воротной вены при мезопортальном шунтировании у детей с внепеченочной портальной гипертензией

© Д.А. Соколова<sup>1,2</sup>, З.Б. Митупов<sup>1,2</sup>, Н.Д. Куртак<sup>3</sup>, А.Ю. Разумовский<sup>1,2</sup><sup>1</sup> Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия;<sup>2</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;<sup>3</sup> Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского, Москва, Россия

**Введение.** Одна из наиболее частых причин внепеченочной портальной гипертензии у детей — тромбоз ствола воротной вены. Причины данного заболевания различны и в большинстве случаев остаются нераспознанными. Наряду с этим, операция мезопортального шунтирования (Rex shunt) хорошо зарекомендовала себя и на сегодняшний день считается золотым стандартом в лечении детей с внепеченочной портальной гипертензией. Восстановление гепатопетального кровотока позволяет избавиться не только от желудочно-пищеводных кровотечений, спленомегалии и гиперспленизма, но и многих других осложнений. Для того чтобы результат мезопортального шунтирования был успешным, необходимо соблюдение нескольких условий, одно из которых — проходимость умбиликальной порции левой воротной вены. Несмотря на важность предоперационной диагностики проходимости этого участка, до сих пор не найден наиболее оптимальный инструментальный метод исследования.

**Цель** данного литературного обзора — осветить основные вопросы этиопатогенеза внепеченочной портальной гипертензии, способы оперативного лечения и наиболее эффективные методы предоперационной диагностики в оценке проходимости левой воротной вены.

**Результаты.** Проанализированы источники отечественной и зарубежной литературы по вопросам этиологии, патогенеза внепеченочной портальной гипертензии у детей, а также методов лабораторной и инструментальной диагностики для оценки проходимости левой воротной вены с целью планирования операции мезопортального шунтирования.

**Заключение.** Внепеченочная портальная гипертензия — полиэтиологическое заболевание с возможной наследственной предрасположенностью к тромботическому процессу под влиянием различных триггеров. Наиболее частыми причинами тромбоза воротной вены остаются омфалит и катетеризация пупочной вены в неонатальном периоде. К сожалению, на сегодняшний день из существующих инструментальных методов диагностики ни одно не способно достоверно ответить на вопрос о проходимости левой воротной вены. По причине малого количества работ, отсутствия единого взгляда на проблему предоперационной диагностики пациентов с внепеченочной портальной гипертензией нам не удалось достоверно определить специфичность, чувствительность и точность каждого инструментального метода, а следовательно, и найти метод золотого стандарта. Тем не менее при дальнейшем усовершенствовании методов дооперационной оценки проходимости левой воротной вены хирурги смогут с большей долей вероятности прогнозировать успешный исход выполнения мезопортального шунтирования, что в целом повлияет на качество хирургического лечения детей с внепеченочной портальной гипертензией.

**Ключевые слова:** тромбоз воротной вены; внепеченочная портальная гипертензия; мезопортальное шунтирование; ретроградная портография; дети.

## Как цитировать:

Соколова Д.А., Митупов З.Б., Куртак Н.Д., Разумовский А.Ю. Оценка проходимости левой воротной вены при мезопортальном шунтировании у детей с внепеченочной портальной гипертензией // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 2. С. 185–200. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic723>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic723>

# Assessment of the patency of the left portal vein during mesoportal shunting in children with extrahepatic portal hypertension

© Daria A. Sokolova<sup>1,2</sup>, Zorikto B. Mitupov<sup>1,2</sup>, Nikita D. Kurtak<sup>3</sup>, Alexander Yu. Razumovsky<sup>1,2</sup><sup>1</sup> N.F. Filatov Children's Hospital, Moscow, Russia;<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;<sup>3</sup> Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russian

**BACKGROUND:** One of the most common causes of extrahepatic portal hypertension in children is portal vein thrombosis. The causes of this disease are different and, in most cases, remain unrecognized. Along with this, the mesoportal shunt (Rex shunt) proved itself and today is considered the “gold standard” to treat extrahepatic portal hypertension in children. The restoration of hepatopetal blood flow eliminates gastroesophageal bleeding, splenomegaly, hypersplenism, and many other complications. For the results of mesoportal shunt to be successful, several conditions must be met, one of which is the patency of the umbilical portion of the left portal vein. Despite the importance of preoperative diagnostics of the patency of this area, the most optimal instrumental research method has not yet been found.

**AIM:** This literature review aims to highlight the main issues of extrahepatic portal hypertension etiopathogenesis, surgical treatment methods, and the most effective preoperative diagnostic methods to assess the patency of the left portal vein.

**RESULTS:** The authors analyzed the sources of domestic and foreign literature on the etiology, pathogenesis of HSV in children, and laboratory and instrumental diagnostic methods to assess the patency of the PVI to plan the mesoportal shunting operation.

**CONCLUSIONS:** Extrahepatic portal hypertension is a polyetiological disease with a possible hereditary predisposition to a thrombotic process under the influence of various triggers. The most common causes of portal vein thrombosis are omphalitis and umbilical vein catheterization in the neonatal period. Unfortunately, to date, none of the existing instrumental diagnostic methods can reliably answer the question about left portal vein patency. Due to the small number of works, the lack of a unified view on the problem of preoperative diagnosis of patients with extrahepatic portal hypertension, we could not reliably determine the specificity, sensitivity, and accuracy of each instrumental method. Therefore, we could not identify the “gold standard” method. Nevertheless, with further improvement of the methods for preoperative assessment of the left portal vein patency, surgeons will be more likely to predict the successful outcome of mesoportal shunting, which will generally affect the surgical treatment quality of extrahepatic portal hypertension in children.

**Keywords:** portal vein thrombosis; extrahepatic portal hypertension; mesoportal shunting; retrograde portography; children.

## To cite this article:

Sokolova DA., Mitupov ZB, Kurtak ND, Razumovsky AYU. Assessment of the patency of the left portal vein during mesoportal shunting in children with extrahepatic portal hypertension. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2021;11(2):185–200. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic723>

## ВВЕДЕНИЕ

### Этиопатогенез

Наиболее распространенной формой портальной гипертензии у детей считается внепеченочная, вызванная блокадой кровотока ствола воротной вены (ВВ) с вовлечением ее ветвей или без [1]. По данным различных источников, частота внепеченочной портальной гипертензии (ВПГ) среди всех случаев портальной гипертензии у детей колеблется в пределах 60–75 % [2, 3].

Этиология данного состояния разнообразна. Несмотря на общее количество выдвигаемых причин, в 70 % понять происхождение ВПГ не удается. Наиболее частыми причинами тромботического процесса считают катетеризацию пупочной вены (65–73 %), омфалит и неонатальный сепсис (8–11 %) [2, 4–7]. К более редким причинам относят перитонит, сепсис (абдоминальные инфекции), миелопролиферативные заболевания (в том числе связанные с мутацией JAK2V617F), антифосфолипидный

синдром, пароксизмальную ночную гемоглобинурию, серповидноклеточную анемию, врожденные аномалии системы воротной вены, опухолевые процессы в панкреатодуоденальной зоне, перенесенные абдоминальные травмы и операции, а также нарушения гемостаза [2–7]. Ниже приведена табл. 1 из литературного обзора V. Hernández-Gea и соавт. [8], в котором авторы подробно обсуждали многочисленные этиологические факторы и патогенетические механизмы возникновения тромбозов у пациентов с внепеченочной портальной гипертензией и синдромом Бадда–Киари. Что касается врожденных тромбофилий, то это отдельная интересная тема, требующая более детального изучения. Ряд авторов выдвигают гипотезу, что у части пациентов такие события, как катетеризация пупочной вены или перенесенный омфалит были лишь триггерами, а основным предрасполагающим фактором являются состояния, ассоциированные с гиперкоагуляцией [5, 6]. Частота выявления тромбофилий у детей с тромбозом воротной вены варьирует в различных исследованиях от 9 до 41 % [2, 3, 5–7].

**Таблица 1.** Распространенность наследственных и приобретенных факторов риска внепеченочной портальной гипертензии

**Table 1.** Prevalence of acquired and inherited risk factors for non-cirrhotic non-tumoral portal vein thrombosis (NCPVT)

Нецирротический тромбоз воротной вены, n = 432		
Фактор риска	Число испытуемых	Положительный результат, %
Приобретенные состояния		
Миелопролиферативные заболевания	432	21,0
JAK2V617F	432	16,0
Антифосфолипидный синдром	429	6,0
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия	386	0,30
Врожденные состояния		
Фактор V Лейдена	429	3,0
Мутация гена, кодирующего фактор II	432	6,0
Дефицит протеина C	404	5,0
Дефицит протеина S	407	5,0
Дефицит антитромбина III	416	1,0
Внешние факторы		
Недавняя беременность	353	2,0
Использование оральных контрацептивов	353	14,0
Системные заболевания *	432	3,0
Воспалительные заболевания органов брюшной полости **	432	11,0
Перенесенные оперативные вмешательства на органах брюшной полости	432	10,0
Абдоминальная травма	292	4,0
> фактора риска	432	14,0
Невыясненные причины ***	219	42,0

\* Включая заболевание соединительной ткани, целиакию, болезнь Бехчета, мастоцитоз, воспалительное заболевание кишечника, вирус иммунодефицита человека, саркоидоз, миелому. \*\* Острый панкреатит, билиарная или кишечная инфекция/воспаление. \*\*\* Оральная контрацепция и беременность не рассматривались как факторы риска нецирротического тромбоза воротной вены во всех исследованиях.

\* Including connective tissue disease, coeliac disease, Behçet's disease, mastocytosis, inflammatory bowel disease, human immunodeficiency virus infection, sarcoidosis, myeloma. \*\* Acute pancreatitis, biliary or intestinal infection, or inflammation. \*\*\* Oral contraception and pregnancy were not considered risk factors for noncirrhotic portal vein thrombosis in all studies.

Причины тромбофилий состоят в мутации в некоторых генах системы гемостаза: фактор V гена *G1691A* (factor V Leiden), ген протромбина *G20210A*, ген метилтетрагидрофолат редуктазы *C677T* и *A1298C* (MTHFR), а также дефицит протеина C, S и антитромбина III (имеется в виду врожденный, а не возникший вследствие печеночной недостаточности). Но, к сожалению, и этот вариант носит пока теоретический характер, впрочем, как и большинство из предложенных выше.

## Осложнения ВПГ

Патогенез портальной гипертензии (ПГ) сложен и обусловлен во многом системными реакциями организма.

Окклюзия воротной вены индуцирует ряд патофизиологических процессов, приводящих к возникновению гипердинамического типа кровообращения и осложнениям ПГ [9–11]. Как известно, повышение давления в портальном русле вызывает продукцию вазодилатирующих факторов в висцеральных сосудах, основным из которых является оксид азота. Вследствие чего происходит их дилатация и увеличение сосудистой проницаемости. Не последнюю роль в этом играют и факторы ангиогенеза (VEGF, PDGF). Некоторые авторы отмечают взаимосвязь экспрессии этих факторов с развитием портосистемных шунтов [10]. Появление подобных анастомозов приводит к системной циркуляции вазодилататоров, факторов ангиогенеза, различных PAMP (pathogen-associated molecular pattern — патоген-ассоциированные молекулярные паттерны), цитокинов и азотистых метаболитов, попадающих в большем количестве в системный кровоток из сосудистого русла желудочно-кишечного тракта. Таким образом, в патологический процесс вовлекается весь организм. В то же время активация вазопрессорных механизмов, таких как ренин-ангиотензин-альдостероновой системы и симпатической нервной системы, а также антидиуретический гормон не оказывает существенного эффекта. Итогом всех этих процессов являются артериальная гипотензия из-за периферической и висцеральной вазодилатации, компенсаторное увеличение частоты сердечных сокращений и сердечного выброса, а также многочисленные осложнения, на которых мы не будем останавливаться подробно.

Возможных осложнений портальной гипертензии много, от желудочно-пищеводных кровотечений до гепаторенального синдрома, большой спектр которых приходится на печеночную форму. Как правило, первые клинические проявления заболевания начинаются с эпизода желудочно-пищеводного кровотечения, который наблюдается у 50–80 % пациентов [4, 12]. Примерно с такой же частотой обнаруживают спленомегалию и гиперспленизм в 30 % случаев [4]. Остальные осложнения для первичной портальной обструкции более редки. К ним можно отнести минимальную печеночную энцефалопатию, портальную билиопатию, нарушения синтетической функции печени (коагулопатия), печеночную

атрофию, очаговую узловую гиперплазию печени, асцит, отставание детей в физическом развитии [12].

Минимальная печеночная энцефалопатия возникает примерно у одной трети детей с ВПГ [4]. Характеризуется тонкими изменениями в когнитивных функциях, электрофизиологических параметрах, метаболизме головного мозга и ликвора, а также изменениями мозгового кровообращения, которые могут быть диагностированы у пациентов с заболеваниями печени, портосистемными шунтами или без них или у пациентов с портосистемными шунтами и без заболевания печени [13].

Портосистемные шунты могут быть следствием портальной гипертензии, то есть спонтанными (чаще из-за прогрессирующего хронического заболевания печени), ятрогенными или врожденными [14, 15]. Проявления печеночной энцефалопатии разнообразны и зависят от того объема крови, который сбрасывается в системный кровоток [13–15]. В свою очередь, диаметр функционирующего шунта определяет степень гипераммониемии. Самыми частыми жалобами детей или их родителей, характерными для минимальной печеночной энцефалопатии, являются снижение внимания, скорости реакции, краткосрочной памяти, эмоциональная лабильность, сонливость [15–17]. Мезопортальное шунтирование (МПШ, Rex shunt) в большинстве случаев устраняет эту проблему. После данного оперативного вмешательства дети отмечают улучшение внимания и памяти, повышение успеваемости в школе. При ВПГ проявления печеночной энцефалопатии не столь тяжелы, как при циррозе, но нельзя не брать во внимание тот факт, что развитие и становление когнитивных способностей для ребенка неоспоримо важно, и результат лечения может отразиться на будущей его профессиональной деятельности.

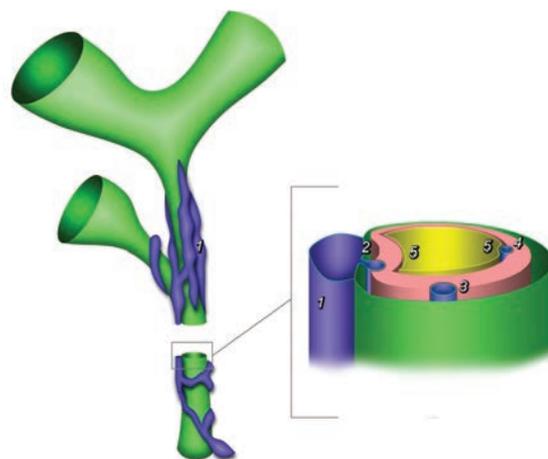
Портальная билиопатия — редко встречающаяся патология у детей и чаще наблюдаемая у взрослых и при длительном течении ПГ. Кавернозная трансформация оказывает механическое давление как на внепеченочные, так и внутривнутрипеченочные желчные протоки. Немалую роль играют в этом эпи- и парахололедохеальные венозные сплетения, которые вовлекаются в ремоделирование гемодинамики при ПГ (рис. 1). При портальной билиопатии наблюдается нерегулярная дилатация желчных протоков, которая может сочетаться с холелитиазом, калькулезным холециститом, желтухой, что указывает на длительное течение заболевания [3, 17, 18]. Возникает в 80 из 100 % случаев среди взрослых пациентов с ВПГ [3]. Для детей с ВПГ портальная билиопатия не характерна, хотя в литературе есть описание подобных случаев [19, 20]. Основная опасность данного осложнения заключается в развитии вторичного билиарного цирроза, вероятность которого увеличивается со временем. МПШ позволяет устранить компрессию билиарного тракта и избежать всех возможных осложнений портальной билиопатии [17].

Немаловажными для педиатрической практики являются и росто-весовые показатели пациентов. Нередко при ВПГ отмечается снижение этих параметров. Хотя причина такого явления еще и не до конца ясна, однако гипотеза уже получает свое подтверждение. Экспериментально доказано, что после МПШ наблюдается увеличение роста и массы тела ребенка [21, 22]. Существенная причина этого состояния, по-видимому, в снижении уровня инсулиноподобного фактора роста-1 (IGF-1) и резистентность к гормону роста (ГР). Эта гипотеза получила подтверждение в исследовании Т.В. Lautz и соавт. [21]. Но с чем это связано, пока остается под вопросом.

## Преимущества мезопортального шунтирования

На сегодня признанным золотым стандартом лечения детей с ВПГ является мезопортальное шунтирование (МПШ, Rex shunt). Это единственный метод хирургического лечения, при котором восстанавливается естественный гепатопетальный кровоток. Аутовенозная вставка из внутренней яремной вены соединяет верхнюю брыжеечную вену (ВБВ) и умбиликальную порцию левой воротной вены (Rex recessus, Rex-segment, далее — RexR). Это классический вариант МПШ, разработанный Jean de Ville de Goyet в 1992 г. Впервые эта техника была использована у пациента с тромбозом воротной вены после трансплантации печени. После чего стала успешно использоваться у детей с идиопатическим тромбозом воротной вены [23, 24]. Стоит отметить, что на данный момент существует множество модификаций МПШ [25–29]. Иногда особенности анатомии у пациента позволяют вместо внутренней яремной вены использовать селезеночную, левую желудочную, крупную коллатераль каверномы, нижнюю брыжеечную и т. д. Были попытки заменить внутреннюю яремную вену реканализированной пупочной веной, большой подкожной веной нижней конечности или синтетическим сосудистым протезом. Не всегда стремление к модификации классического варианта МПШ бывает обусловлено лишь анатомией портальной системы. У некоторых пациентов с церебральными сосудистыми аномалиями (например, при гипоплазии левого поперечного синуса) после иссечения одной из внутренних яремных вен может возникнуть нарушение дренирования венозных синусов с последующим отеком головного мозга [30]. Своевременно выполненные диагностические мероприятия [ультразвуковое исследование (УЗИ) внутренних яремных вен и магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга] способны предупредить эту проблему.

Декомпрессия портальной системы эффективно избавляет пациента от первых симптомов болезни (желудочно-пищеводных кровотечений, спленомегалии и гиперспленизма) [1, 31–33]. Клинически доказано, что восстановление гепатопетального кровотока снижает



**Рис. 1.** Венозные сплетения холедоха и механизм портальной билиопатии. 1 — парохоледохоальные венозные сплетения, 2 — перфорантные вены, 3 — эпихоледохоальные венозные сплетения, 4 — субэндотелиальные вены, 5 — компрессия желчного протока венозными сплетениями

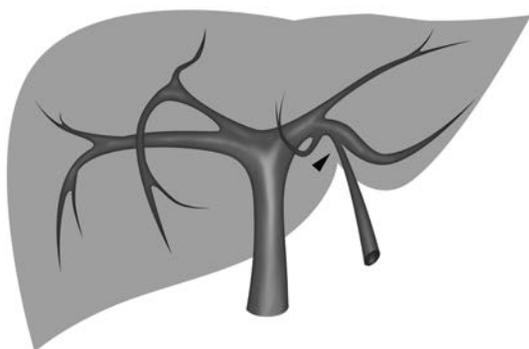
**Fig. 1.** Venous plexi of the Common bile duct and mechanism of portal biliopathy. 1 — paracholedochal venous plexus, 2 — perforating veins, 3 — epicholedochal venous plexus, 4 — subendothelial plexus, 5 — compression of the biliary tract by venous plexus

концентрацию аммиака в крови [32]. Наблюдается регрессия таких осложнений, как минимальная печеночная энцефалопатия [15, 16], гепатопульмональный синдром [30], портальная билиопатия [17], коагулопатия [34], восстанавливаются соматические параметры роста и развития [21, 22, 32]. МПШ во многом позволяет избежать опасных осложнений, в частности вторичного билиарного цирроза, атрофии паренхимы печени, гепатоцеллюлярной аденомы и фокальной нодулярной гиперплазии печени [12, 35–38].

## Предоперационная диагностика

Существуют определенные требования для эффективного выполнения МПШ. Во-первых, нормальное структурное и функциональное состояние печени. Наличие цирротического процесса или какого-либо другого патологического состояния, приводящего к печеночной недостаточности, исключает возможность создания мезопортального анастомоза. Во-вторых, проходимость RexR, бифуркации воротной вены и верхней брыжеечной вены являются также неотъемлемыми критериями успешного исхода МПШ [17, 39, 40].

Как правило синтетическая функция печени остается в пределах нормы [1, 31], но при длительном течении заболевания функциональная активность печени может страдать, что проявляется в росте сывороточных трансаминаз, гипоальбуминемии, коагулопатии (увеличение международного нормализованного отношения, протромбинового времени) и дефиците V, VII факторов свертывания, протеина С и S [3, 4, 39, 41]. Как уже



**Рис. 2.** Анатомия портальной системы. Стрелка — умбиликальная порция левой воротной вены

**Fig. 2.** Anatomy of the portal system. Arrowhead — umbilical segment of the left portal vein

упоминалось ранее, некоторые авторы считают необходимым обследовать пациентов на наличие наследственной тромбофилии в том случае, если причина тромбоза воротной вены осталась неизвестна, или имеется отягощенный наследственный анамнез [39].

Гистологическое исследование зачастую не имеет специфической картины. Чаще всего обнаруживается только перипортальный фиброз, хотя при длительном течении заболевание может прогрессировать вплоть до фиброза или цирроза [17]. Единого мнения, нужно ли в обязательном порядке проводить биопсию печени пациентам с ВПГ, нет. Некоторые авторы советуют выполнять ее при превышении портосистемного градиента более 8 мм вод.ст., при получении патологической портограммы внутрипеченочной портальной системы [17], или же в том случае, когда существует необходимость исключить паренхиматозные заболевания печени [3, 39].

Исходя из анатомического строения и эмбриогенеза внутрипеченочной портальной системы, RexR — это та часть левой воротной вены, в которую впадает пупочная вена (круглая связка печени), а выходит аранциев проток (венозная связка), впадающий в нижнюю полую вену (рис. 2). Размер данного (RexR) образования небольшой, а у детей с ВПГ сегмент зачастую гипоплазирован. Естественно, что такие анатомические особенности будут создавать вполне объяснимые проблемы в попытке оценить состояние RexR.

В данном литературном обзоре будут обсуждаться следующие инструментальные методы диагностики: УЗИ, компьютерная томография (КТ), ретроградная портография (РПГ), мезентерикопортография (МПГ), чрескожная чреспеченочная портография (ЧЧПГ) и некоторые другие методы исследования.

### Ультразвуковое исследование

Ультразвуковое исследование — достаточно простой и доступный метод. Многие отмечают его высокую (>95 %) чувствительность и специфичность в постановке диагноза ВПГ [42].

При помощи УЗИ оценивают однородность паренхимы печени, структуру билиарного дерева и желчного пузыря. При тромбозе портальной вены в воротах печени определяется кавернозная трансформация, напоминающая губку или клубок ниток [42–44]. При этом сам ствол воротной вены может не визуализироваться из-за конгломерата сосудов, которые его окружают [40]. Не вызывает затруднений диагностика спленомегалии и асцита, хотя последнее проявление портальной гипертензии у данной категории в литературе встречается редко. Архитектоника паренхимы печени зачастую не имеет грубых нарушений, и в большинстве случаев единственные изменения — перипортальный фиброз и повышенная эхогенность паренхимы [4, 45]. Размеры печени чаще всего находятся в пределах нормы. Важным моментом является оценка направления кровотока (гепатопетальное/гепатофугальное) как по внутрипеченочным, так и внепеченочным портальным сосудам.

Не менее важным моментом является УЗИ внутренних яремных вен. Обращают внимание на разницу диаметров правой и левой внутренней яремной вены, которая должна быть меньше 25 % [17].

При проведении УЗИ также не стоит упускать из внимания такие осложнения, как фокальная нодулярная гиперплазия и гепатоцеллюлярная аденома [38, 46], портальная биллопатия [42] и атрофия паренхимы печени, вероятность возникновения которых увеличивается со временем при отсутствии адекватного лечения при ВПГ.

К сожалению, попытки найти работы, которые бы полностью отвечали нашим требованиям (обязательная ревизия RexR, подсчет диагностической чувствительности, специфичности и точности), не увенчались успехом. Поэтому более конкретные статистические данные привести затруднительно. Надо отметить, что нехватка подобной литературы наблюдается не только в отношении УЗИ, но и других методов, описанных в данном обзоре.

Ультразвуковой метод отлично подходит на первых этапах диагностики ВПГ. Но его не всегда может быть достаточно для визуализации RexR [39]. Поэтому чаще всего приходится использовать дополнительные инструментальные исследования.

### КТ-ангиография

Компьютерная томография — еще один распространенный метод в диагностике ВПГ. КТ позволяет выявлять различные признаки портальной гипертензии у пациента: каверному в воротах печени, тромбоз ствола воротной вены, спленомегалию, варикозное расширение вен желудка и пищевода, наличие других развитых портосистемных шунтов, а также некоторых осложнений ВПГ (ПБ, атрофия паренхимы печени, фокальная нодулярная гиперплазия и гепатоцеллюлярная аденома [12]). Кроме того, посредством КТ можно оценивать структурное состояние паренхимы печени и желчевыводящих путей [39, 42, 44]. Визуализация портальной и кавальной

сосудистой анатомии с помощью КТ-ангиографии помогает спрогнозировать возможность выполнения других операций (дистальный спленоренальный, мезентерико-кавальный анастомозы и т.д.) в том случае, если RexR окажется непроходимым [39, 40].

К сожалению, визуализировать RexR не всегда представляется возможным. Это связано с теми же причинами, что и были описаны выше: 1) уменьшение скорости и объема кровотока по внутриворотной ветви воротной вены приводит к их спаду; 2) большое количество гепатопетальных коллатералей кавернозной трансформации, находящиеся в непосредственной близости от левой воротной вены и правой воротной вены, затрудняющие визуализацию RexR. Несмотря на это, некоторые авторы сообщают о достаточно высоких способностях КТ-ангиографии в отношении оценки проходимости RexR и ВБВ. Диагностическая точность, чувствительность и специфичность КТ-ангиографии, по данным исследования I.J. Chaves и соавт. [40], на выборке из 51 пациента составили 86, 86 и 0 % соответственно. В работе S.W. Kwan и соавт. [47] при использовании МСКТ проходимость RexR была установлена в 8 из 10 пациентов, а ВБВ — в 10 из 10. Недостатки этой работы — малая выборка пациентов в группе, отсутствие сравнения результатов предоперационной диагностики и интраоперационной картины при ревизии RexR.

Надо заметить, что в большинстве случаев на этапах планирования МПШ используют только два инструментальных метода — КТ/МРТ и УЗИ. Для того чтобы диагностировать тромбоз воротной вены и развитие портальной

гипертензии зачастую в других исследованиях нет необходимости, правда их может быть не всегда достаточно для оценки RexR. В такой ситуации можно прибегнуть к следующему методу — ретроградной портографии. J. de Ville de Goyet, R. Superina и ряд других авторов считают это ангиографическое исследование более эффективным в вопросе определения проходимости RexR [17, 39, 40].

## Ретроградная портография

Следующим методом, получившим большую популярность при оценке проходимости RexR, является ретроградная портография (в иностранной литературе обозначается термином — wedged hepatic portography). РПГ обычно занимает третье место в ряду инструментальных исследований, после УЗИ и КТ/МРТ, в той ситуации, когда проходимость RexR остается сомнительной. Из-за особенностей гемодинамики при ВПГ стандартные инструментальные методы не всегда способны показать точную анатомическую картину внутриворотных ветвей воротной вены. С технической точки зрения РПГ принципиально отличается от КТ-ангиографии и непрямой трансартериальной портографии, поэтому от этого метода стоит ожидать большей информативности изображения внутриворотной портальной системы.

На данный момент существуют два варианта используемых контрастных препаратов при РПГ — контраст на основе йода и  $\text{CO}_2$ . Эти вещества отличаются по ряду физико-химических свойств, которые необходимо учитывать (табл. 2). Знание этих качеств, с одной стороны, позволит избежать некоторых осложнений

**Таблица 2.** Сравнительные свойства контрастных веществ для ретроградной портографии

**Table 2.** Comparative properties of contrast agents for Wedget hepatic venography

Свойства	$\text{CO}_2$	Йодсодержащий контраст
Нефротоксичность, аллергические реакции	Нет	Есть
Растворимость в крови	Растворяется медленно (30 мл газа растворяются в крови примерно за 30–60 с), что позволяет визуализировать структуры, заполненные $\text{CO}_2$ [48]	Сразу растворяется в крови, смешивается с ней
Плавучесть	Газ не смешивается с кровью, а вытесняет ее из сосуда. Чем больше $\text{CO}_2$ заполняет сосуд, тем выше контрастность и качество изображения [48, 49]. Большие сосуды, такие как аорта, заполняются $\text{CO}_2$ не полностью, но в сосудах диаметром 10 мм и меньше кровь практически полностью (>80 %) вытесняется газом [50]. Иногда для лучшей визуализации рекомендуют менять положение пациента, чтобы направить газ в необходимую область [49]	—
Вязкость	Вязкость $\text{CO}_2$ равна 1/400 вязкости йодсодержащего контраста, что позволяет газу проходить через синусоиды печени с большей легкостью [48]	Высокая
Сжимаемость	Если бесконтрольно увеличивать давление в системе подачи, то степень расширения $\text{CO}_2$ в просвете сосуда может увеличиться настолько, что произойдет повреждение сосудистой стенки, экстравазация и кровотечение (доставка так называемого взрывоопасного газа) [51]	Как и любая жидкость обладает несжимаемостью

эндovasкулярного вмешательства, с другой — добиться наибольшей информативности изображения.

### Протокол РПГ

Процедуру проводят под местной или общей анестезией в зависимости от возраста пациента. Пункцируют правую внутреннюю яремную вену под контролем ультразвука иглой 21Ga. Далее устанавливают интродьюсер 4-5F в правое предсердие, по нему вводят катетер 4-5F Cobra. Под контролем рентгеновского излучения катетер устанавливают в одну из печеночных вен (чаще в левую, но при неудачном контрастировании катетер можно расположить в средней или правой печеночной вене). Наконечник катетера продвигают до тех пор, пока он не окажется в позиции заклинивания [51]. Дальнейшие действия оператора продиктованы выбором контрастного препарата. Если используют йодсодержащий контраст, то его вводят ручным способом. Полученное изображение обрабатывается методом дистальной субтракции.

Если контрастным препаратом является углекислый газ, то в данном случае стоит остановиться на некоторых особенностях в работе с ним. Для инсuffляции CO<sub>2</sub> стоит использовать 4-5F-катетер с отверстием на конце. Катетеры с боковыми отверстиями могут создавать так называемый *bubbling effect*, когда газ неравномерно распределяется между массами крови в сосуде. В результате, сосуд выглядит прерывистым. Это может затруднить интерпретацию изображения [48, 50, 51]. Некоторые авторы советуют использовать баллонный окклюдер для улучшения качества изображения [48, 51–53]. Это объясняется тем, что газ имеет способность проникать между катетером и стенкой сосуда и с током крови продвигаться выше по сосудистому руслу [48–51]. Подобная «утечка» может не только снизить контрастность изображения, но и привести к такому осложнению РПГ, как эмболия легочных артерий углекислым газом.

Оптимальный объем газа, вводимого за один раз, составляет 30–60 мл со скоростью 10–20 мл/с. При одномоментной инъекции большого количества газа (>100 мл) [49] и/или при слишком коротком интервале между повторными введениями CO<sub>2</sub> не успевает раствориться в крови, что приводит к обструкции сосуда газовым эмболом (феномен *varog lock*), вызывая ишемию органов и тканей [49]. Вторая причина феномена *varog lock* — хронические обструктивные заболевания легких [48–51].

Противопоказанием для CO<sub>2</sub>-ангиографии считается наличие внутри- и внесердечных право-левых шунтов. Во избежание миграции газа в мозговые артерии рекомендуется придать пациенту положение Тренделенбурга [51].

Существует несколько видов систем доставки CO<sub>2</sub>, каждый из которых имеет свои преимущества и недостатки.

1. Наиболее простой в использовании, дешевый и доступный способ — ручное введение газа с помощью шприца. Система содержит газовый цилиндр / эндоскопический инсuffлятор со встроенным бактериальным фильтром, 1- и 3-портовый коннекторы, шприц 50 мл, ангиографический катетер. Несмотря на простоту ручного способа, эта система несет потенциальный риск загрязнения атмосферным воздухом, а также непреднамеренного введения большого объема газа. Использовать такой вариант системы доставки нежелательно.
2. Пластиковый мешок (The plastic bag system). Состоит из газового цилиндра, пластикового мешка объемом 1,5 л, фильтра (0,2 мм), 50 мл шприца, системы 1- и 3-портовых коннекторов, ангиографического катетера. На данный момент существует множество модификаций подобной системы. Положительное качество относительно первого варианта — герметичность. Соответственно, использовать такую систему более безопасно.
3. CO<sub>2</sub>mmander. Состоит из многоцветного картриджа, заполненного углекислым газом, K-коннектора, шприцов 30 и 60 мл для инъекции и ангиографического катетера. Также является закрытой системой и достаточно простой в эксплуатации.
4. CO<sub>2</sub>-Angioiset. Полуавтоматизированная система, позволяющая контролировать давление, под которым заполняется система. Также является герметичной, поэтому при правильном использовании контаминации атмосферными газами не происходит.
5. Angiodroid Injector — новое поколение автоматических инжекторов, который контролирует чистоту CO<sub>2</sub>, объем и давление во время подачи газа. Считается наиболее безопасным и простым в использовании, однако и наиболее дорогостоящим.

Говоря об эффективности РПГ в оценке проходимости RexR, стоит остановиться на некоторых моментах, которые могут объяснить преимущество этого метода по сравнению с КТ-ангиографией и мезентерикоportoграфией. При РПГ контраст не испытывает выраженного сопротивления (при отсутствии фиброза паренхимы печени) и беспрепятственно проникает через синусоиды в воротную систему, чего не происходит при КТ, мезентерико- и спленопортографии. При использовании последних методов контраст в большей степени расходуется на окрашивание гепатофугальных коллатералей, где скорость кровотока выше, а сопротивление ниже. Коллатерали каверномы зачастую расположены близко к RexR, что затрудняет его визуализацию [39, 40, 54–56]. Таким образом, добиться оптимального окрашивания данного участка, становится технически сложно, однако, с помощью РПГ это наиболее осуществимо.

Оценка портосистемных коллатералей с помощью РПГ может быть затруднена, так как контраст в необходимом

объеме не проникает во внепеченочную часть портальной вены. Соответственно, как сама воротная вена, так и портосистемные анастомозы визуализируются намного хуже, чем при КТ или МПГ [53].

### СО<sub>2</sub> или йодсодержащий контраст?

Одно из наиболее важных качеств СО<sub>2</sub> — это его низкая вязкость в сравнении с йодсодержащим контрастом. Данное свойство позволяет газу с большей легкостью проходить через сосуды малого калибра, например такие, как синусоиды печени, что с теоретической точки зрения способно улучшить визуализацию внутриворотной портальной системы (ВППС) [48, 53, 54]. К сожалению, масштабных работ, посвященных сравнению РПГ с СО<sub>2</sub> и йодсодержащим контрастом для диагностики RexR, не проводилось.

### Точность, чувствительность и специфичность РПГ

Из-за недостаточного количества работ, которые бы отвечали нашим критериям, привести в данном обзоре какие-либо цифры, отражающие действительность, очень сложно. В большинстве случаев выборка пациентов небольшая, к тому же авторы редко используют эти диагностические показатели. В целом, говоря

об эффективности РПГ в отношении проходимости RexR, разные авторы оценивают его успешность от 80 до 90 % [40, 54–56].

С нашей точки зрения, наиболее оптимальный подход к определению диагностической эффективности инструментального метода — проведение ревизии всем пациентам с ВПГ вне зависимости от результатов дооперационного исследования. Той же позиции придерживаются и некоторые зарубежные специалисты [17, 32, 39, 54]. Только непосредственный визуальный контроль хирургом способен достоверно оценить состояние левой воротной вены.

### Могут ли данные РПГ определять показания к МПШ?

Работа А. Bertocchini и соавт. [55] — практически единственное в своем роде масштабное проспективное исследование среди детей, страдающих внепеченочной формой портальной гипертензии. Главной задачей этой работы было ответить на вопрос: можно ли по изображению внутриворотных ветвей воротной системы, полученному с помощью РПГ, отобрать наиболее подходящих кандидатов для МПШ? Для ответа на этот вопрос авторы набрали группу из 89 детей, в которой средний возраст составлял

**Таблица 3.** Взаимосвязь между типом строения внутриворотной портальной системы и исходами мезопортального шунтирования среди различных групп пациентов

**Table 3.** The relationship between the type of intrahepatic portal venous system and the outcomes of mesoportal bypass among different groups of patients

Тип	Критерии типа	Количество пациентов в каждом типе	Количество пациентов, рекомендованных к МПШ	Количество пациентов с МП-анастомозом	Успешный исход МПШ
A	Полное окрашивание ВППС со всеми сегментарными ветвями, гладкость и ровность стенок вен, ветвление главного ствола ВВ соответствует нормальной анатомической картине (визуализация места бифуркации ВВ, прогрессивное уменьшение диаметра вен к периферии)	26	26	26/26	26/26
B	Неполное окрашивание ВППС, anomальное строение RexR (тромбоз, гипоплазия или реканализация), стенки вен слегка неровные. Главный ствол ВВ меньшего диаметра в сравнении с нормой, с неправильным ветвлением, или неравномерным изменением диаметра вен к периферии	12	4	1/4	0/1
C	Окрашивание только ветвей ЛВВ, включая RexR. Тромбоз ПВВ и ее ветвей	3	1	1	0/1
D	Тромбоз ЛВВ, ее ветвей, включая RexR. Окрашивание ПВВ и ее ветвей	12	—	—	—
E	Тотальный тромбоз ВППС	36	—	—	—
Итого		89	31	28	26

*Примечание.* МПШ — мезопортальное шунтирование, ЛВВ — левая воротная вена, ПВВ — правая воротная вена, ВППС — внутриворотная портальная система, RexR — Rex recessus

*Note:* MPB — mesoportal bypass; LPV — left portal vein, RPV — right portal vein, IPS — intrahepatic portal system, RexR — Rex recessus

около 10 лет. У всех пациентов причиной портальной гипертензии являлся тромбоз воротной вены. Этиология ВПГ у пациентов была различной: 2 случая омфалита, у 49 выполнялась катетеризация пупочной вены, у остальных 38 — идиопатический тромбоз воротной вены (у этой группы не было никаких предрасполагающих факторов, в том числе состояний, ассоциированных с гиперкоагуляцией).

Всем пациентам РПГ начинали с катетеризации левой печеночной вены, но из-за неполной визуализации внутрипеченочной воротной системы у 64 пациентов потребовалась повторная катетеризация правой печеночной вены для получения более информативных результатов. Во время РПГ также измерялось свободное и заклинивающее портальное давление для расчета градиента давления.

На основе особенностей анатомического строения ВППС авторы статьи [55] распределили всех пациентов на 5 групп (табл. 3).

По данным табл. 3. видно, что большая часть пациентов имела самый неблагоприятный тип для МПШ — тип E. При этом именно на данную группу приходилось большее число случаев катетеризации пупочной вены (26/49 — 53,1 %) и 2 случая омфалита.

Дальнейшая тактика ведения пациентов была основана на типе анатомического строения ВППС. Несмотря на то что RexR визуализировался в 37 случаях (тип A — 26/26, тип B — 9/12, тип C — 2/3), оптимальным строением RexR для создания мезопортального анастомоза обладал только 31 больной (тип A — 26/26, тип B — 4/9, тип C — 1/2). Все они были отобраны для проведения МПШ. Пациентов, попавших в две последние группы, а также остальных пациентов с типами B и C было предложено вести либо консервативными способами, либо же применить другие варианты оперативного лечения (спленоренальный анастомоз, эмболизация селезенки, спленэктомия, трансплантация печени).

Как видно из табл. 3, эффективность проспективной оценки RexR в сравнении с интраоперационной картиной составила 90 % (28/31), в то же время, успешный исход МПШ составил 93 % (26/28).

Среди причин неблагоприятного исхода МПШ были выделены следующие: у троих пациентов (из B группы) во время оперативного вмешательства авторы обнаружили неподходящий RexR для создания анастомоза (малый просвет сосуда и отсутствие кровотока). В двух остальных случаях несостоятельность анастомоза и рецидив желудочно-пищеводного кровотечения проявились в раннем (в течение первых 48 ч, тип B) и позднем (пациент с типом C) послеоперационном периоде.

Авторы исследования [55] пришли к выводу, что положительный результат МПШ будут иметь пациенты с ВППС типа A. Больные из группы B и C также могут иметь успешный исход, но им помимо неинвазивных методов исследования (УЗИ, КТ, МРТ, МПГ) и РПГ

требуется дополнительная диагностика в виде биопсии печени, чтобы исключить облитерирующую портальную венпатию или паренхиматозные заболевания печени. Только после этого имеет смысл проводить ревизию RexR и удостовериться в наличии или отсутствии его проходимости. Во всех же остальных ситуациях, когда проходимость RexR не диагностируется (типы B, C, D, E) стоит использовать альтернативные методы как консервативного, так и хирургического лечения.

Итак, РПГ с CO<sub>2</sub> или йодсодержащим контрастом имеет целый ряд положительных качеств по сравнению с другими методами обследований. К ним можно отнести лучшую визуализацию ВППС, возможность измерить портосистемный градиент давления и провести биопсию печени [18, 39, 52, 53]. Ее недостатками являются инвазивность самой процедуры, сложность выполнения с соблюдением всех правил и такие осложнения, как повреждение капсулы печени, аллергические реакции при использовании йодсодержащего контраста и контраст-индуцированная нефропатия. Использование CO<sub>2</sub> позволяет избежать двух последних, но несет за собой новые осложнения, избежать которых позволяет точное соблюдение всех правил работы с этим газом.

### Непрямая трансартериальная портография

В иностранных статьях этот метод для оценки проходимости RexR встречается редко, так как в последнее время его вытеснили такие исследования, как КТ и МРТ [5]. Наиболее распространенный способ получения портограммы — введение контраста в верхнюю брыжечную артерию — мезентерикопортография (МПГ). Низкую диагностическую значимость МПГ некоторые авторы объясняют тем, что контраст в нужном количестве не достигает RexR, так как сосудистое сопротивление в воротной вене и в порто-портальных коллатералах каверномы достаточно высокое, а скорость кровотока низкая. Поэтому контраст проходит по пути наименьшего сопротивления — по портосистемным коллатералам [39].

В исследовании S.W. Kwan и соавт. [47] эффективность этого метода в отношении RexR составила 41,6 % (у 5 пациентов из 12 RexR определялась проходимой), при этом ВБВ визуализировалась чаще — в 75 % случаев (у 9 из 12 пациентов). В работе I.J. Chaves и соавт. [40] подсчет показателей чувствительности, специфичности и точности составил 67, 0 и 57 % для RexR и 100, 0, 100 % — для ВБВ.

Как можно было заметить, эффективность диагностики ВБВ в сравнении с RexR и в том и в другом исследовании была значимо выше. Это подтверждается и работой A. Martínez-Cuesta и соавт. [53]. Так, из 21 обследованного пациента гастроэзофагиальные коллатерали с помощью РПГ CO<sub>2</sub> были обнаружены только у 7/21, в то время как МПГ обнаружила их у 16/21. Также ВБВ была визуализирована у 13/21 по данным

РПГ CO<sub>2</sub>, а при МПГ — у 19/21. ВВ, правой воротной вены и RexR с помощью РПГ визуализировалась у 19/21, 20/21, 19/21 соответственно, а с помощью МПГ: 17/21, 16/21, 16/21.

Все эти данные наглядно показывают, что непрямая трансартериальная портография не позволяет добиться четкой визуализации не только RexR, но и ВППС в целом. Зато МПГ, по аналогии с КТ, помогает оценить анатомию внепеченочной портальной системы (проходимость ВБВ, степень сброса по портосистемным коллатералям, их развитость).

### Чрескожная транспеченочная портография

Этот метод также не получил большого распространения в диагностике пациентов с ВПГ. Во-первых, транспеченочная катетеризация воротной вены довольно сложная с технической точки зрения манипуляция. Осложнениями данного вмешательства могут быть повреждение желчных путей, артериопортальные фистулы, паренхиматозное кровоизлияние, подкапсульная гематома печени и внутрибрюшное кровотечение [51]. Несмотря на это сообщается о достаточно высокой эффективности этого метода в оценке RexR (90,9 %) [26].

### Нестандартный подход

Jin-Shan Zhang и соавт. [57] придерживаются несколько иной стратегии ведения и диагностики больных ВПГ. На дооперационном этапе из инструментальных исследований пациентам проводят только УЗИ и КТ. Интраоперационно, после лапаротомии находят верхнюю брыжеечную вену и катетеризируют ее, измеряют давление в портальной системе и выполняют селективную МПГ. Это необходимо для оценки проходимости ВБВ, коронарной вены желудка и других крупных сосудов, которые контрастируются при исследовании. После этого выделяют круглую связку печени, реканализируют ее и также проводят катетеризацию. Измеряют давление в ВППС и вводят йодсодержащий контраст, после

чего оценивают анатомию левой воротной вены и проходимость RexR. Далее проводят ревизию RexR, поиск наиболее подходящего материала для аутовенозной вставки (коронарная вена желудка, нижняя брыжеечная вена, крупные коллатерали кавернозной трансформации) и формирование анастомоза.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В настоящее время возможности хирургического лечения при портальной гипертензии позволяют не только избавить ребенка от угрожающих жизни кровотечений, но и нередко полностью восстановить нормальную анатомию и физиологию портальной системы.

Однако вопросы диагностики, оценки проходимости левой ветви воротной вены и выбора оптимальной тактики хирургического лечения ВПГ остаются предметом дискуссии по настоящее время. При анализе доступной литературы становится очевидным роль каждого метода в диагностике при ВПГ. Хотя в ряде случаев нам не удалось полноценно определить чувствительность, специфичность и точность отдельных методов диагностики, в основном, по причине малого количества работ.

Тем не менее при дальнейшем усовершенствовании методов дооперационной оценки проходимости ЛВВ хирурги смогут с большей долей вероятности прогнозировать успешный исход выполнения МПШ, что в целом повлияет на качество хирургического лечения детей с ВПГ.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ / DISCLAIMERS

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

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

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Разумовский А. Ю., Дронов А. Ф., Рачков В. Е., и др. Портальная гипертензия у детей: 28 летний опыт хирургического лечения // Доктор.Ру. 2017. № 12 (141). С. 43–49.
2. Di Giorgio A., De Angelis P., Cheli M., et al. Etiology, presenting features and outcome of children with non-cirrhotic portal vein thrombosis: A multicentre national study // Dig Liver Dis. 2019. Vol. 51, No. 8. P. 1179–1184. DOI: 10.1016/j.dld.2019.02.014
3. Flores-Calderón J., Morán-Villota S., Rouassant S.H., et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children // Ann Hepatol. 2013. Vol. 12, No. 1. P. S3–S24. DOI: 10.1016/S1665-2681(19)31403-6
4. Khanna R., Sarin S.K. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction // Hepatol Int. 2018. Vol. 12, No. 1. С. 148–167. DOI: 10.1007/s12072-018-9844-3
5. Pietrobattista A., Luciani M., Abraldes J.G., et al. Extrahepatic portal vein thrombosis in children and adolescents: Influence of genetic thrombophilic disorders // World J Gastroenterol. 2010. Vol. 16, No. 48. P. 6123–6127. DOI: 10.3748/wjg.v16.i48.6123
6. Williams S., Chan A.K. Neonatal portal vein thrombosis: diagnosis and management // Semin Fetal Neonatal Med. 2011. Vol. 16, No. 6. P. 329–339. DOI: 10.1016/j.siny.2011.08.005

7. Kumar R., Kerlin B.A. Thrombosis of the Abdominal Veins in Childhood // *Front Pediatr*. 2017. Vol. 5. P. 188. DOI: 10.3389/fped.2017.00188
8. Hernández-Gea V., De Gottardi A., Leebeek F.W.G., et al. Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis // *J Hepatol*. 2019. Vol. 71, No. 1. P. 175–199. DOI: 10.1016/j.jhep.2019.02.015
9. Jha S.K., Kumar A., Sharma B.C., Sarin S.K. Systemic and pulmonary hemodynamics in patients with extrahepatic portal vein obstruction is similar to compensated cirrhotic patients // *Hepatol Int*. 2009. Vol. 3, No. 2. P. 384–391. DOI: 10.1007/s12072-008-9110-1
10. Fernandez M., Mejias M., Garcia-Pras E., et al. Reversal of portal hypertension and hyperdynamic splanchnic circulation by combined vascular endothelial growth factor and platelet-derived growth factor blockade in rats // *Hepatology*. 2007. Vol. 46, No. 4. P. 1208–1217. DOI: 10.1002/hep.21785
11. Møller S., Bendtsen F. The pathophysiology of arterial vasodilatation and hyperdynamic circulation in cirrhosis // *Liver Int*. 2018. Vol. 38, No. 4. P. 570–580. DOI: 10.1111/liv.13589
12. Shneider B.L., de Ville de Goyet J., Leung D.H., et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium // *Hepatology*. 2016. Vol. 63, No. 4. P. 1368–1380. DOI: 10.1002/hep.28153
13. Nardone R., Taylor A.C., Höller Y., et al. Minimal hepatic encephalopathy: A review // *Neurosci Res*. 2016. Vol. 111. P. 1–12. DOI: 10.1016/j.neures.2016.04.009
14. Nicoletti V., Gioia S., Lucatelli P., et al. Hepatic encephalopathy in patients with non-cirrhotic portal hypertension: Description, prevalence and risk factors // *Dig Liver Dis*. 2016. Vol. 48, No. 9. P. 1072–1077. DOI: 10.1016/j.dld.2016.06.014
15. Mack C.L., Zelko F.A., Lokar J., et al. Surgically restoring portal blood flow to the liver in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis improves fluid neurocognitive ability // *Pediatrics*. 2006. Vol. 117, No. 3. P. e405–e412. DOI: 10.1542/peds.2005-1177
16. D'Antiga L., Dacchille P., Boniver C., et al. Clues for minimal hepatic encephalopathy in children with noncirrhotic portal hypertension // *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014. Vol. 59, No. 6. P. 689–694. DOI: 10.1097/MPG.0000000000000537
17. de Ville de Goyet J., D'Ambrosio G., Grimaldi C. Surgical management of portal hypertension in children // *Semin Pediatr Surg*. 2012. Vol. 21, No. 3. P. 219–232. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.05.005
18. Shneider B.L., Bosch J., de Franchis R., et al. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of the Baveno v Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension // *Pediatr Transplant*. 2012. Vol. 16, No. 5. P. 426–437. DOI: 10.1111/j.1399-3046.2012.01652.x
19. El-Matary W., Roberts E.A., Kim P., et al. Portal hypertensive biliopathy: a rare cause of childhood cholestasis // *Eur J Pediatr*. 2008. Vol. 167, No. 11. P. 1339–1342. DOI: 10.1007/s00431-008-0675-4
20. Ravindranath A., Sen Sarma M., Yachha S.K., et al. Outcome of portosystemic shunt surgery on pre-existing cholangiopathy in children with extrahepatic portal vein obstruction // *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. 2020. Vol. 27, No. 3. P. 141–148. DOI: 10.1002/jhbp.692
21. Lautz T.B., Eaton S., Keys L., et al. Metabolic profile of children with extrahepatic portal vein obstruction undergoing meso-Rex bypass // *J Surg Res*. 2018. Vol. 223. P. 109–114. DOI: 10.1016/j.jss.2017.10.010
22. Stringer M.D. Improved body mass index after mesenterico-portal bypass // *Pediatr Surg Int*. 2007. Vol. 23, No. 6. P. 539–543. DOI: 10.1007/s00383-007-1920-z
23. de Ville de Goyet J., Clapuyt P., Otte J.B. Extrahilar mesenterico-left portal shunt to relieve extrahepatic portal hypertension after partial liver transplant // *Transplantation*. 1992. Vol. 53. P. 231–232.
24. de Ville de Goyet J., Alberti D., Clapuyt P., et al. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: A new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension // *J Pediatr Surg*. 1998. Vol. 33. P. 597–560. DOI: 10.1016/s0022-3468(98)90324-4
25. Zhang J.S., Li L., Cheng W., et al. The optimal procedure of modified Rex shunt for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2017. Vol. 5. P. 805–809. DOI: 10.1016/j.jvsv.2017.02.011
26. Ha T.Y., Kim K., M, Ko G.Y., et al. Variant meso-Rex bypass with transposition of abdominal autogenous vein for the management of idiopathic extrahepatic portal vein obstruction: a retrospective observational study // *BMC Surg*. 2015. Vol. 15. P. 116. DOI: 10.1186/s12893-015-0101-6
27. Luoto T., Pakarinen M., Mattila I., Rintala R. Mesoportal bypass using a constructed saphenous vein graft for extrahepatic portal vein obstruction — technique, feasibility, and outcomes // *J Pediatr Surg*. 2012. Vol. 47, No. 4. P. 688–693. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.10.065
28. Long L., Jinshan Z., Zhen C., et al. Portal-to-right portal vein bypass for extrahepatic portal vein obstruction // *J Pediatr Surg*. 2018. Vol. 53, No. 7. P. 1403–1407. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.10.059
29. Shinkai M., Mochizuki K., Kitagawa N., et al. Usefulness of a recanalized umbilical vein for vascular reconstruction in pediatric hepatic surgery // *Pediatr Surg Int*. 2016. Vol. 32, No. 6. P. 553–558. DOI: 10.1007/s00383-016-3893-2
30. Fuchs J., Warmann S., Kardorff R., et al. Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: a unique curative approach // *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003. Vol. 36, No. 2. P. 213–216. DOI: 10.1097/00005176-200302000-00010
31. Рысухин Е.В., Папян А.К., Федоров А.К., и др. Обоснование тактики хирургического лечения детей с внепеченочной портальной гипертензией // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013. Т. 3, № 3. С. 51–56
32. Lautz T.B., Keys L.A., Melvin J.C., et al. Advantages of the meso-Rex bypass compared with portosystemic shunts in the management of extrahepatic portal vein obstruction in children // *J Am Coll Surg*. 2013. Vol. 216, No. 1. P. 83–89. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2012.09.013
33. Sharif K., McKiernan P., de Ville de Goyet J., et al. Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! // *J Pediatr Surg*. 2010. Vol. 45. P. 272–276. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2009.08.019

- 34.** Mack C.L., Superina R.A., Whittington P.F. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis // *J Pediatr*. 2003. Vol. 142, No. 2. P. 197–199. DOI: 10.1067/mpd.2003.93
- 35.** di Francesco F., Grimaldi C., de Ville de Goyet J. Meso-Rex bypass—a procedure to cure prehepatic portal hypertension: the insight and the inside // *J Am Coll Surg*. 2014. Vol. 218, No. 2. P. e23–e36. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2013.10.024
- 36.** Gupta P., Kalra N., Gulati A., et al. Changes in liver morphology in patients with extrahepatic portal venous obstruction: a retrospective magnetic resonance imaging study // *Br J Radiol*. 2019. Vol. 92, No. 1098. P. 20180890. DOI: 10.1259/bjr.20180890
- 37.** Elnaggar A.S., Griesemer A.D., Bentley-Hibbert S., et al. Liver atrophy and regeneration in noncirrhotic portal vein thrombosis: Effect of surgical shunts // *Liver Transpl*. 2018. Vol. 24, No. 7. P. 881–887. DOI: 10.1002/lt.25024
- 38.** Guérin F., Porras J., Fabre M., et al. Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children // *J Pediatr Surg*. 2009. Vol. 44, No. 7. P. 1337–1343. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.11.003
- 39.** Superina R., Shneider B., Emre S., et al. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction // *Pediatr Transplant*. 2006. Vol. 10, No. 8. P. 908–913. DOI: 10.1111/j.1399-3046.2006.00598.x
- 40.** Chaves I.J., Rigsby C.K., Schoeneman S.E., et al. Pre- and post-operative imaging and interventions for the meso-Rex bypass in children and young adults // *Pediatr Radiol*. 2012. Vol. 42, No. 2. P. 220–272. DOI: 10.1007/s00247-011-2283-0
- 41.** Rangari M., Gupta R., Jain M., et al. Hepatic dysfunction in patients with extrahepatic portal venous obstruction // *Liver Int*. 2003. Vol. 23, No. 6. P. 434–439. DOI: 10.1111/j.1478-3231.2003.00879.x
- 42.** Arora A., Sarin S.K. Multimodality imaging of primary extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO): what every radiologist should know // *Br J Radiol*. 2015. Vol. 88, No. 1052. P. 20150008. DOI: 10.1259/bjr.20150008
- 43.** De Gaetano A.M., Lafortune M., Patriquin H., et al. Cavernous transformation of the portal vein: patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected with Doppler sonography // *AJR Am J Roentgenol*. 1995. Vol. 165, No. 5. P. 1151–1155. DOI: 10.2214/ajr.165.5.7572494
- 44.** Pargewar S.S., Desai S.N., Rajesh S., et al. Imaging and radiological interventions in extra-hepatic portal vein obstruction // *World J Radiol*. 2016. Vol. 8, No. 6. P. 556–570. DOI: 10.4329/wjr.v8.i6.556
- 45.** Achar S., Dutta H.K., Gogoi R.K. Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children: Role of Preoperative Imaging // *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2017. Vol. 22, No. 3. P. 144–149. DOI: 10.4103/0971-9261.207634
- 46.** Kim T.K., Jang H.J., Burns P.N., et al. Focal nodular hyperplasia and hepatic adenoma: differentiation with low-mechanical-index contrast-enhanced sonography // *AJR Am J Roentgenol*. 2008. Vol. 190, No. 1. P. 58–66. DOI: 10.2214/AJR.07.2493
- 47.** Kwan S.W., Fidelman N., Durack J.C., et al. Rex shunt preoperative imaging: diagnostic capability of imaging modalities // *PLoS One*. 2011. Vol. 6, No. 7. P. e22222. DOI: 10.1371/journal.pone.0022222
- 48.** Garza L., Fauria C., Caridi J.G. Carbon Dioxide Digital Subtraction Angiography: Everything You Need to Know and More // *Journal of Radiology Nursing*. 2016. Vol. 35, No. 4. P. 261–274. DOI: 10.1016/j.jradnu.2016.09.004
- 49.** Caridi J.G., Stavropoulos S.W., Hawkins I.F. CO<sub>2</sub> digital subtraction angiography for renal artery angioplasty in high-risk patients // *AJR Am J Roentgenol*. 1999. Vol. 173, No. 6. P. 1551–1556. DOI: 10.2214/ajr.173.6.10584800
- 50.** Sharafuddin M.J., Marjan A.E. Current status of carbon dioxide angiography // *J Vasc Surg*. 2017. Vol. 66, No. 2. P. 618–637. DOI: 10.1016/j.jvs.2017.03.446
- 51.** Cho K.J. Carbon Dioxide Angiography: Scientific Principles and Practice // *Vasc Specialist Int*. 2015. Vol. 31, No. 3. P. 67–80. DOI: 10.5758/vsi.2015.31.3.67
- 52.** Scanlon T., Ryu R.K. Portal vein imaging and access for transjugular intrahepatic portosystemic shunts // *Tech Vasc Interv Radiol*. 2008. Vol. 11, No. 4. P. 217–224. DOI: 10.1053/j.tvir.2009.04.004
- 53.** Martínez-Cuesta A., Elduayen B., Vivas I., et al. CO<sub>2</sub> wedged hepatic venography: technical considerations and comparison with direct and indirect portography with iodinated contrast // *Abdom Imaging*. 2000. Vol. 25, No. 6. P. 576–582. DOI: 10.1007/s002610000054
- 54.** Puppala S., Patel J., Woodley H., et al. Preoperative imaging of left portal vein at the Rex recess for Rex shunt formation using wedged hepatic vein carbon dioxide portography // *J Pediatr Surg*. 2009. Vol. 44, No. 10. P. 2043–2047. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2009.06.004
- 55.** Bertocchini A., Falappa P., Grimaldi C., et al. Intrahepatic portal venous systems in children with noncirrhotic prehepatic portal hypertension: anatomy and clinical relevance // *J Pediatr Surg*. 2014. Vol. 49, No. 8. P. 1268–1275. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2013.10.029
- 56.** Lawson A.J., Rischbieter P., Numanoglu A., et al. Imaging the Rex vein preoperatively using wedged hepatic venous portography // *Pediatr Radiol*. 2011. Vol. 41, No. 10. P. 1246–1249. DOI: 10.1007/s00247-011-2188-y
- 57.** Zhang J.S., Li L., Liu S.L., et al. Gastroportal shunt for portal hypertension in children // *J Pediatr Surg*. 2012. Vol. 47, No. 1. P. 253–257. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.09.058

## REFERENCES

1. Razumovskii AYu, Dronov AF, Rachkov VE, et al. Portal hypertension in pediatric patients: 28 years experience in surgical treatment. *Doctor.Ru*. 2017;(12):43–49.
2. Di Giorgio A, De Angelis P, Cheli M, et al. Etiology, presenting features and outcome of children with non-cirrhotic portal vein thrombosis: A multicentre national study. *Dig Liver Dis*. 2019;51(8):1179–1184. DOI: 10.1016/j.dld.2019.02.014
3. Flores-Calderón J, Morán-Villota S, Rouassant SH, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children. *Ann Hepatol*. 2013;12(1):S3–S24. DOI: 10.1016/S1665-2681(19)31403-6
4. Khanna R, Sarin SK. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatol Int*. 2018;12(1):148–167. DOI:10.1007/s12072-018-9844-3
5. Pietrobattista A, Luciani M, Abbraldes JG, et al. Extrahepatic portal vein thrombosis in children and adolescents: Influence of genetic thrombophilic disorders. *World J Gastroenterol*. 2010;16(48):6123–6127. DOI: 10.3748/wjg.v16.i48.6123
6. Williams S, Chan AK. Neonatal portal vein thrombosis: diagnosis and management. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2011;16(6):329–339. DOI: 10.1016/j.siny.2011.08.005
7. Kumar R, Kerlin BA. Thrombosis of the Abdominal Veins in Childhood. *Front Pediatr*. 2017;5:188. DOI: 10.3389/fped.2017.00188
8. Hernández-Gea V, De Gottardi A, Leebeek FWG, et al. Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis. *J Hepatol*. 2019;71(1):175–199. DOI: 10.1016/j.jhep.2019.02.015
9. Jha SK, Kumar A, Sharma BC, Sarin SK. Systemic and pulmonary hemodynamics in patients with extrahepatic portal vein obstruction is similar to compensated cirrhotic patients. *Hepatol Int*. 2009;3(2):384–391. DOI: 10.1007/s12072-008-9110-1
10. Fernandez M, Mejias M, Garcia-Pras E, et al. Reversal of portal hypertension and hyperdynamic splanchnic circulation by combined vascular endothelial growth factor and platelet-derived growth factor blockade in rats. *Hepatology*. 2007;46(4):1208–1217. DOI: 10.1002/hep.21785
11. Møller S, Bendtsen F. The pathophysiology of arterial vasodilatation and hyperdynamic circulation in cirrhosis. *Liver Int*. 2018;38(4):570–580. DOI: 10.1111/liv.13589
12. Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology*. 2016;63(4):1368–1380. DOI: 10.1002/hep.28153
13. Nardone R, Taylor AC, Höller Y, et al. Minimal hepatic encephalopathy: A review. *Neurosci Res*. 2016;111:1–12. DOI: 10.1016/j.neures.2016.04.009
14. Nicoletti V, Gioia S, Lucatelli P, et al. Hepatic encephalopathy in patients with non-cirrhotic portal hypertension: Description, prevalence and risk factors. *Dig Liver Dis*. 2016;48(9):1072–1077. DOI: 10.1016/j.dld.2016.06.014
15. Mack CL, Zelko FA, Lokar J, et al. Surgically restoring portal blood flow to the liver in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis improves fluid neurocognitive ability. *Pediatrics*. 2006;117(3):e405–e412. DOI: 10.1542/peds.2005-1177
16. D'Antiga L, Dacchille P, Boniver C, et al. Clues for minimal hepatic encephalopathy in children with noncirrhotic portal hypertension. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014;59(6):689–694. DOI: 10.1097/MPG.0000000000000537
17. de Ville de Goyet J, D'Ambrosio G, Grimaldi C. Surgical management of portal hypertension in children. *Semin Pediatr Surg*. 2012;21(3):219–232. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.05.005
18. Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, et al. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of the Baveno v Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. *Pediatr Transplant*. 2012;16(5):426–437. DOI: 10.1111/j.1399-3046.2012.01652.x
19. El-Matary W, Roberts EA, Kim P, et al. Portal hypertensive biliopathy: a rare cause of childhood cholestasis. *Eur J Pediatr*. 2008;167(11):1339–1342. DOI: 10.1007/s00431-008-0675-4
20. Ravindranath A, Sen Sarma M, Yachha SK, et al. Outcome of portosystemic shunt surgery on pre-existing cholangiopathy in children with extrahepatic portal vein obstruction. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. 2020;27(3):141–148. DOI: 10.1002/jhbp.692
21. Lautz TB, Eaton S, Keys L, et al. Metabolic profile of children with extrahepatic portal vein obstruction undergoing meso-Rex bypass. *J Surg Res*. 2018;223:109–114. DOI: 10.1016/j.jss.2017.10.010
22. Stringer MD. Improved body mass index after mesenterico-portal bypass. *Pediatr Surg Int*. 2007;23(6):539–543. DOI: 10.1007/s00383-007-1920-z
23. de Ville de Goyet J, Clapuyt P, Otte JB. Extrahilar mesenterico-left portal shunt to relieve extrahepatic portal hypertension after partial liver transplant. *Transplantation* 1992;53(1):231–232.
24. de Ville de Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, et al. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: A new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg*. 1998;33(4):597–560. DOI: 10.1016/s0022-3468(98)90324-4
25. Zhang JS, Li L, Cheng W, et al. The optimal procedure of modified Rex shunt for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2017;5:805–809. DOI: 10.1016/j.jvsv.2017.02.011
26. Ha TY, Kim KM, Ko GY, et al. Variant meso-Rex bypass with transposition of abdominal autogenous vein for the management of idiopathic extrahepatic portal vein obstruction: a retrospective observational study. *BMC Surg*. 2015;15:116. DOI: 10.1186/s12893-015-0101-6
27. Luoto T, Pakarinen M, Mattila I, Rintala R. Mesoportal bypass using a constructed saphenous vein graft for extrahepatic portal vein obstruction — technique, feasibility, and outcomes. *J Pediatr Surg*. 2012;47(4):688–693. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.10.065
28. Long L, Jinshan Z, Zhen C, et al. Portal-to-right portal vein bypass for extrahepatic portal vein obstruction. *J Pediatr Surg*. 2018;53(7):1403–1407. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.10.059

29. Shinkai M, Mochizuki K, Kitagawa N, et al. Usefulness of a recanalized umbilical vein for vascular reconstruction in pediatric hepatic surgery. *Pediatr Surg Int*. 2016;32(6):553–558. DOI: 10.1007/s00383-016-3893-2
30. Fuchs J, Warmann S, Kardorff R, et al. Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: a unique curative approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003;36(2):213–216. DOI: 10.1097/00005176-200302000-00010
31. Rysuhin EV, Papayan AK, Fedorov AK, et al. Justification of tactics of surgical treatment of children with extrahepatic portal hypertension. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia, and Intensive Care*. 2013;3(3):51–56.
32. Lautz TB, Keys LA, Melvin JC, et al. Advantages of the meso-Rex bypass compared with portosystemic shunts in the management of extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Am Coll Surg*. 2013;216(1):83–89. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2012.09.013
33. Sharif K, McKiernan P, de Ville de Goyet J, et al. Meso-portal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! *J Pediatr Surg*. 2010;45:272–276. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2009.08.019
34. Mack CL, Superina RA, Whittington PF. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr*. 2003;142(2):197–199. DOI: 10.1067/mpd.2003.93
35. di Francesco F, Grimaldi C, de Ville de Goyet J. Meso-Rex bypass—a procedure to cure prehepatic portal hypertension: the insight and the inside. *J Am Coll Surg*. 2014;218(2):e23–e36. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2013.10.024
36. Gupta P, Kalra N, Gulati A, et al. Changes in liver morphology in patients with extrahepatic portal venous obstruction: a retrospective magnetic resonance imaging study. *Br J Radiol*. 2019;92(1098):20180890. DOI: 10.1259/bjr.20180890
37. Elnaggar AS, Griesemer AD, Bentley-Hibbert S, et al. Liver atrophy and regeneration in noncirrhotic portal vein thrombosis: Effect of surgical shunts. *Liver Transpl*. 2018;24(7):881–887. DOI: 10.1002/lt.25024
38. Guérin F, Porras J, Fabre M, et al. Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Pediatr Surg*. 2009;44(7):1337–1343. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.11.003
39. Superina R, Shneider B, Emre S, et al. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. *Pediatr Transplant*. 2006;10(8):908–913. DOI: 10.1111/j.1399-3046.2006.00598.x
40. Chaves IJ, Rigsby CK, Schoeneman SE, et al. Pre- and post-operative imaging and interventions for the meso-Rex bypass in children and young adults. *Pediatr Radiol*. 2012;42(2):220–272. DOI: 10.1007/s00247-011-2283-0
41. Rangari M, Gupta R, Jain M, et al. Hepatic dysfunction in patients with extrahepatic portal venous obstruction. *Liver Int*. 2003;23(6):434–439. DOI: 10.1111/j.1478-3231.2003.00879.x
42. Arora A, Sarin SK. Multimodality imaging of primary extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO): what every radiologist should know. *Br J Radiol*. 2015;88(1052):20150008. DOI: 10.1259/bjr.20150008
43. De Gaetano AM, Lafortune M, Patriquin H, et al. Cavernous transformation of the portal vein: patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected with Doppler sonography. *AJR Am J Roentgenol*. 1995;165(5):1151–1155. DOI: 10.2214/ajr.165.5.7572494
44. Pargewar SS, Desai SN, Rajesh S, et al. Imaging and radiological interventions in extra-hepatic portal vein obstruction. *World J Radiol*. 2016;8(6):556–570. DOI: 10.4329/wjr.v8.i6.556
45. Achar S, Dutta HK, Gogoi RK. Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children: Role of Preoperative Imaging. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2017;22(3):144–149. DOI: 10.4103/0971-9261.207634
46. Kim TK, Jang HJ, Burns PN, et al. Focal nodular hyperplasia and hepatic adenoma: differentiation with low-mechanical-index contrast-enhanced sonography. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190(1):58–66. DOI: 10.2214/AJR.07.2493
47. Kwan SW, Fidelman N, Durack JC, et al. Rex shunt preoperative imaging: diagnostic capability of imaging modalities. *PLoS One*. 2011;6(7):e22222. DOI: 10.1371/journal.pone.0022222
48. Garza L, Fauria C, Caridi JG. Carbon Dioxide Digital Subtraction Angiography: Everything You Need to Know and More. *Journal of Radiology Nursing*. 2016. Vol. 35, No. 4. P. 261–274. DOI: 10.1016/j.jradnu.2016.09.004
49. Caridi JG, Stavropoulos SW, Hawkins IF Jr. CO<sub>2</sub> digital subtraction angiography for renal artery angioplasty in high-risk patients. *AJR Am J Roentgenol*. 1999;173(6):1551–1556. DOI: 10.2214/ajr.173.6.10584800
50. Sharafuddin MJ, Marjan AE. Current status of carbon dioxide angiography. *J Vasc Surg*. 2017;66(2):618–637. DOI: 10.1016/j.jvs.2017.03.446
51. Cho KJ. Carbon Dioxide Angiography: Scientific Principles and Practice. *Vasc Specialist Int*. 2015;31(3):67–80. DOI: 10.5758/vsi.2015.31.3.67
52. Scanlon T, Ryu RK. Portal vein imaging and access for transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Tech Vasc Interv Radiol*. 2008;11(4):217–224. DOI: 10.1053/j.tvir.2009.04.004
53. Martínez-Cuesta A, Elduayen B, Vivas I, et al. CO<sub>2</sub> wedged hepatic venography: technical considerations and comparison with direct and indirect portography with iodinated contrast. *Abdom Imaging*. 2000;25(6):576–582. DOI: 10.1007/s002610000054
54. Puppala S, Patel J, Woodley H, et al. Preoperative imaging of left portal vein at the Rex recess for Rex shunt formation using wedged hepatic vein carbon dioxide portography. *J Pediatr Surg*. 2009;44(10):2043–2047. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2009.06.004
55. Bertocchini A, Falappa P, Grimaldi C, et al. Intrahepatic portal venous systems in children with noncirrhotic prehepatic portal hypertension: anatomy and clinical relevance. *J Pediatr Surg*. 2014;49(8):1268–1275. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2013.10.029
56. Lawson AJ, Rischbieter P, Numanoglu A, et al. Imaging the Rex vein preoperatively using wedged hepatic venous portography. *Pediatr Radiol*. 2011;41(10):1246–1249. DOI: 10.1007/s00247-011-2188-y
57. Zhang JS, Li L, Liu SL, et al. Gastroportal shunt for portal hypertension in children. *J Pediatr Surg*. 2012;47(1):253–257. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.09.058

## ОБ АВТОРАХ

**\*Дарья Андреевна Соколова**, детский хирург-ординатор;  
адрес: Россия, 123001, Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1229-8102>;  
e-mail: blackmamba97@imbox.ru

**Зорикто Батоевич Митупов**, д-р мед. наук, врач-детский  
хирург; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0016-6444>;  
e-mail: zmitupov@mail.ru

**Никита Дмитриевич Куртак**, врач-хирург; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8615-3742>; e-mail: dr.kurtak@gmail.com.

**Александр Юрьевич Разумовский**, д-р мед. наук, профессор,  
чл.-корр. РАН; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9497-4070>;  
e-mail: 1595105@mail.ru

## AUTHORS INFO

**\*Daria A. Sokolova**, Pediatric surgeon resident;  
address: 15 Sadovaya-Kudrinskaya str., Moscow, 103001, Russia;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1229-8102>;  
e-mail: blackmamba97@imbox.ru

**Zoricto B. Mitupov**, Dr. Sci. (Med.), Pediatric surgeon;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0016-6444>;  
e-mail: zmitupov@mail.ru

**Nikita D. Kurtak**, surgeon;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8615-3742>;  
e-mail: dr.kurtak@gmail.com

**Alexander Yu. Razumovsky**, Dr. Sci. (Med.), professor,  
corresponding member of RAS;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9497-4070>;  
e-mail: 1595105@mail.ru