

Феоктистова Е.В., Терещенко Г.В., Качанов Д.Ю., Ускова Н.Г., Варфоломеева С.Р.

## ДИАГНОСТИКА УМБИЛИКО-ПОРТАЛЬНОЙ ВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ ПЕЧЕНИ У РЕБЕНКА 3-Х МЕСЯЦЕВ

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева МЗ РФ, Москва

Feoktistova E.V., Tereschenko G.V., Kachanov D.Yu., Uskova N.G., Varfolomeeva S.R.

### DIAGNOSIS UMBILICO-PORTAL VENOUS MALFORMATION OF THE LIVER IN CHILD 3 MONTHS

Federal Clinical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology named after Dmitry Rogachev of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow

#### Резюме

Пороки развития венозного русла печени, возникающие в процессе внутриутробного развития, встречаются относительно редко, тем не менее они отличаются большим разнообразием. В литературе встречаются немногочисленные сообщения о пренатальной диагностике умбилико-портосистемных венозных мальформаций печени, выявленных на основании ультразвукового исследования.

Описан случай поэтапной неинвазивной диагностики порока развития пупочной вены, манифестировавшего внутрипросветным кровотоком, у ребенка 3-х месяцев. Проведена дифференциальная диагностика редкой врожденной аномалии со злокачественной опухолью печени.

**Ключевые слова:** мезенхимальная гамартома, ультразвуковая диагностика, опухоли печени, врожденные пороки, дети

#### Abstract

Hepatic venous bed malformations occurring during intrauterine development are observed relatively rare but are still rather diversified. Reports of prenatal diagnostics of umbilicoportosystemic venous liver malformations revealed during an ultrasound study are few in number.

A case of gradual non-invasive diagnostics of malformations of the umbilical vein manifested through intraluminal bleeding in a 3-month-old child was described. Differential diagnosis between a rare malformation and malignant liver tumor was made.

**Key words:** mesenchymal hamartoma, ultrasound diagnostics, hepatic tumors, congenital malformations, children

Венозная система печени начинает свое развитие на 5-й неделе гестации. Портальное русло формируется в результате специфического процесса инволюции анастомозирующей сети умбиликальных и парадуоденальных виллелиевых вен. Пороки развития этой части кровеносного русла, возникающие в процессе внутриутробного развития, встречаются относительно редко, но отличаются большим разнообразием. В литературе встречаются немногочисленные сообщения о пренатальной диагностике умбилико-портосистемных венозных мальформаций печени, выявленных на основании ультразвукового исследования (УЗИ) [1]. Однако

сведения о постнатальном течении, клинических проявлениях и возможностях визуализации этой группы сосудистых аномалий чрезвычайно ограничены [2].

Мальчик В., 3,5 мес, поступил в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева с направляющим диагнозом «гепатобластома». Беременность, роды и первые два месяца жизни протекали без особенностей. В возрасте 2,5 мес во время массажа живота мама заметила опухолевидное образование в правом подреберье. Участковый педиатр рекомендовал УЗИ в плановом порядке, однако через неделю после обнаружения образования состояние ребенка резко



**Рис. 1.** Ультразвуковое исследование. Очаговое нарушение структуры в IV сегменте печени

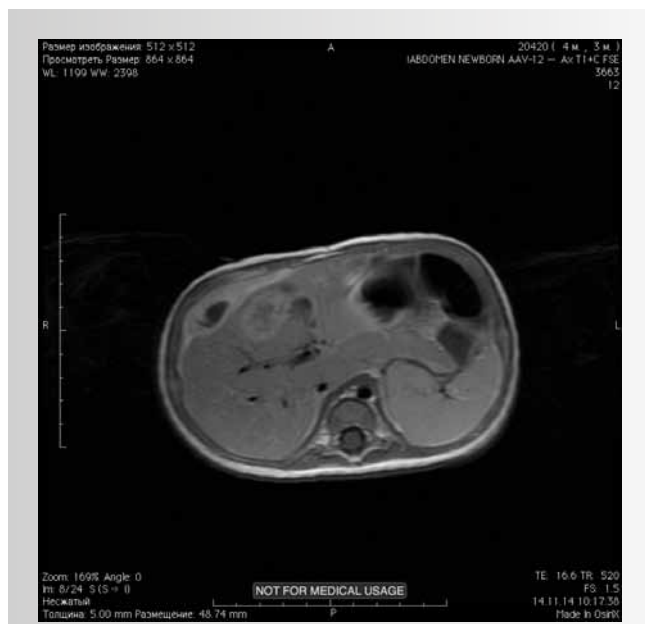


**Рис. 2.** Ультразвуковое исследование. Цилиндрической формы образование деформирует переднюю поверхность печени

ухудшилось: на фоне выраженного болевого абдоминального синдрома отмечена клиника геморрагического шока с падением Hb до 70 г/л без признаков кровотечения в брюшную полость или просвет желудочно-кишечного тракта. Экстренно госпитализирован в краевой онкогематологический центр по месту жительства, где и находился на обследовании и лечении в течение 2-х недель. За это время состояние больного стабилизировалось. Был проведен динамический ультразвуковой мониторинг и дважды выполнена компьютерная томография (КТ). По результатам комплексного радиологического обследования злокачественное новообразование печени заподозрено на основании



**Рис. 3.** МРТ с контрастированием. T<sub>2</sub>-взвешенные изображения. Гиперинтенсивный сигнал по периферии и гипоинтенсивный в центре очагового образования в проекции IV сегмента печени



**Рис. 4.** МРТ с контрастированием. T<sub>2</sub>-взвешенные изображения. Накопление примовиста по внешнему контуру расширенной пупочной вены

наличия в передних отделах правой доли гиподенсивного кистозно-солидного образования общими размерами до 7×3×5 см с признаками накопления контраста в отсроченную фазу, распространяюще-

гося под передней брюшной стенкой до пупочной области.

При поступлении в ФНКЦ ДГОИ им Д. Рогачева общее состояние ближе к удовлетворительному. Общий и биохимический анализ крови в пределах возрастной нормы, за исключением увеличения количества лейкоцитов до  $14,6 \times 10^9/\text{л}$ . Анализ крови на онкомаркеры (ферритин, АФП, бета-ХГЧ, NSE) отрицательный. При пальпации объемное образование в брюшной полости не определяется.

Выполнено УЗИ с цветовым доплеровским картированием и доплерографией в импульсном режиме. Структура печени однородная, средней эхогенности. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Ствол и ветви собственной печеночной артерии, печеночные вены и НПВ сформированы правильно, спектральные и скоростные показатели кровотока в норме. Ствол воротной вены диаметром 4,5 см, кровоток в правильном направлении со скоростью до 24 см/с, правая ветвь и ее основные деления не изменены, горизонтальная часть левой ветви воротной вены 4 мм, умбиликальная часть не визуализируется, в ее проекции определяются тонкие венозные коллатерали с нечеткими контурами и гепатопетальным кровотоком. В IV сегменте определяется очаговое ( $25 \times 20 \times 20$  мм) гипозоногенное гиповаскулярное нарушение структуры печени (рис. 1). По ходу пупочной вены от пупочного кольца до круглой связки и S4 определяется извитая тубулярная структура, деформирующая переднюю поверхность и верхний край печени, диаметром до 22 мм с утолщенными стенками и неоднородным содержимым (рис. 2).

Сделано заключение о возможном соответствии ЭХО-признаков состоянию после перенесенного кровотечения в просвет необлитерированной пупочной вены с формированием внутripеченочной гематомы. На момент осмотра гемодинамически значимых нарушений кровотока в сосудистом бассейне печени не выявлено. Источником кровотечения могла служить умбиликальная порция левой ветви воротной вены, вероятно сохранившая эмбриональные коммуникации с пупочной веной.

С целью окончательного исключения опухолевого поражения и детальной оценки состояния анатомо-физиологического состояния паренхи-

мы печени выполнена МРТ с контрастированием. В квадратной доле печени присутствует образование неоднородной структуры с нечеткими контурами размерами до  $24 \times 18 \times 17$  мм (при сравнении с данными предыдущих КТ размеры существенно сократились). Образование имеет преимущественно повышенный сигнал на периферии и сниженный в центре на  $T_2$ -взвешенных изображениях, после внутривенного введения примовиста также отмечено его центрипетальное накопление с гиперинтенсивным сигналом по периферии изображения и гипоинтенсивным в центральной части. В гепатоспецифическую фазу контраст полностью вымывается из зоны интереса (рис. 3). Между передней брюшной стенкой и передней поверхностью правой доли печени определяются трубчатые структуры диаметром до 28 мм, вероятно представляющие собой единое образование. Данные структуры на  $T_2$ -взвешенных изображениях имеют пониженный на периферии и в центре сигнал. При контрастировании отмечено накопление примовиста по контуру (рис. 4). По результатам исследования сделан вывод о наличии лизирующейся гематомы в S4, а также о наличии рассасывающейся крови в просвете тубулярной структуры, соответствующей топографическому расположению пупочной вены.

Таким образом, первоначальное предположение получило наглядное документальное подтверждение, доступное референсной оценке.

За время дообследования и наблюдения в ФНКЦ ДГОИ общее состояние ребенка осталось стабильным, отмечены лишь кратковременные подъемы температуры до субфебрильных цифр. Лихорадка могла найти свое объяснение в существовании организовавшейся гематомы, и для профилактики возможного инфицирования был проведен курс тазоцина.

Для исключения возможных сочетанных сосудистых аномалий в висцеральном кровеносном русле выполнена ангиография, не обнаружившая дополнительных особенностей артериальных и венозных сосудов органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

При этапных УЗИ с перерывом в 3–5 дней патологические очаги постепенно сокращались в объемах. В удовлетворительном состоянии мальчик был отпущен домой с рекомендациями наблюдения у специалистов в декретированные сроки.

### Обсуждение результатов исследования

Вителлиевы, или омфаломезентериальные, вены, несут кровь от желточного мешка к печени и в дальнейшем формируют ее микроциркуляторное русло, т.е. синусоидальную сеть. Кроме того, эти же вены являются предшественниками портального ствола и его долевых и сегментарных ветвей [3].

В I триместре внутриутробной жизни наличествуют две умбиликальные вены – правая и левая. В процессе созревания проксимальные части обеих вен и вся правая умбиликальная вена прекращают свое существование. Левая пупочная вена остается основным и единственным источником гепатотрофного кровоснабжения печени. Постнатально именно левая пупочная вена упоминается клиницистами как пупочная вена. По мере увеличения плацентарного кровотока формируется и начинает функционировать вено-венозная коммуникация между пупочной и нижней полых венами – венозный, или аранциев, проток. Однако уже начиная с 6-й недели жизни эмбриона устанавливается сообщение между умбиликальной веной, печеночными синусоидами и левой ветвью воротной вены. Этот путь позволяет дренировать избытки плацентарной крови, предохраняя сердце от потенциальной угрозы объемной перегрузки [4].

В литературе, касающейся аномалий развития венозной системы печени, наиболее часто упоминаются такие виды пороков, как агенезия аранциева протока, персистирующая правая пупочная вена или различные варианты внутри- и внепеченочных портокавальных или артериопортальных шунтов. При этом клинические проявления заболевания могут или полностью отсутствовать как у плода, так и у новорожденного, но могут и в зависимости от объема шунтирования приводить к печеночной и/или сердечной недостаточности или стать причиной ante- или постнатальной гибели [5–7].

У нашего пациента источником кровотечения в просвет необлитерированной пупочной вены, по всей вероятности, стали коммуникантные сосуды, поддерживавшие после рождения связь между умбиликальным руслом и левой ветвью воротной вены. Кровоизлияние и последующее асептическое воспаление привели к прекращению вено-венозных коммуникаций, постепенному, по мере организации гематомы, запустеванию и окончательному закрытию просвета пупочной вены.

Ключевыми моментами, позволившими установить правильный диагноз, следует считать наличие расширенной извитой цилиндрической структуры, расположенной в проекции пупочной вены и распространяющейся от пупочной до предположительной позиции круглой связки печени, в совокупности с клиникой массивного кровотечения и особенностями строения левой ветви воротной вены.

Ключевыми моментами, позволившими установить правильный диагноз, следует считать наличие расширенной извитой цилиндрической структуры, расположенной в проекции пупочной вены и распространяющейся от пупочной до предположительной позиции круглой связки печени, в совокупности с клиникой массивного кровотечения и особенностями строения левой ветви воротной вены.

### Список литературы

1. *Gorincour G., Droulle P., Giulbaud L.* Prenatal diagnosis of umbilicoportosystemic shunts: report of 11 cases and review of a literature // *AJR.* 2005. Vol. 184. P. 163–168.
2. *Scalabre A., Gorincour G., Hery G. et al.* Evolution of congenital malformations of the umbilical-portal-hepatic venous system // *J. Pediatric Surgery.* 2012. Vol. 47. P. 1490–1495.
3. *Lassau J.P., Bastian D.* Organogenesis of the venous structures of the human liver: a hemodynamiv theory // *Anat Clin.* 1983. №5. P. 97–102.
4. *Witters P., Maleux G., George C. et al.* Congenital veno-venous malformations of the liver: a widely variable clinical presentation // *J. Gastroent. Hepatol.* 2008. Vol. 23. e290–394.
5. *Moricawa N., Honna T., Kuroda T. et al.* Resolution of hepatopulmonary syndrome after ligation of a portosystemic shunt in a pediatric patient with an Abernethy malformation // *J. Pediatric Surgery.* 2008. Vol. 43. P. 35–38.
6. *Konstas A.A., Digumarthy S.R., Avery L.L. et al.* Congenital portosystemic shunts: imaging findings and clinical presentations in 11 patients // *Eur.J. Radiol.* 2011. Vol. 80. P. 175–181.
7. *Grazioli L., Alberti D., Olivetti L.* Congenital absence of portal vein with nodular regenerative hyperplasia of the liver // *Eur. Radiol.* 2000. Vol. 10. P. 820–825.

**Авторы**

<b>Контактное лицо:</b> <b>ФЕОКТИСТОВА</b> <b>Елена Владимировна</b>	Кандидат медицинских наук, заведующая отделением ультразвуковой диагностики ФНКЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева. Москва, ул. Саморы Машела, д. 1. E-mail: 9433672@mail.ru.
<b>ТЕРЕЩЕНКО</b> <b>Галина Викторовна</b>	Кандидат медицинских наук, заведующая отделением рентгеновских методов диагностики ФНКЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева. E-mail: inkova@mail.ru.
<b>КАЧАНОВ</b> <b>Денис Юрьевич</b>	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением клинической онкологии ФНКЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева. E-mail: kachanov78@gmail.com.
<b>УСКОВА</b> <b>Наталья Геннадьевна</b>	Врач отделения хирургии ФНКЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева.
<b>ВАРФОЛОМЕЕВА</b> <b>Светлана Рафаэловна</b>	Доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделом клинической онкологии ФНКЦ ДГОИ им Дмитрия Рогачева. E-mail: varfolomeeva-07@mail.ru.