

Мальформация Абернети у новорожденных. Эхографическая диагностика

Е. Б. Ольхова*,¹, Г. Т. Туманян², Г. В. Венгерская³,
Е. В. Кузнецова³, Е. В. Карцева³, А. С. Курсанов³

¹ ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, кафедра лучевой диагностики

² ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России

³ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница Св. Владимира» Департамента здравоохранения г. Москвы

Abernethy Malformation in Newborn. Ultrasound Diagnostic

Е. В. Olkhova*,¹, G. T. Tumanian², G. V. Vengerskaia³,
E. V. Kuznetsova³, E.V. Kartseva³, A. S. Kirsanov³

¹ Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia

² Russian Medical Academy Postgraduate Education the Ministry of Healthcare Russia,

³ Moscow Clinical Municipal Children Hospital St. Vladimir

Реферат

Врожденное отсутствие портальной вены (мальформация Абернети — МА) — редкая аномалия, при которой венозная кровь от кишечника и селезенки не проходит через печень, а путем тех или иных шунтов поступает сразу в системный кровоток. Различные варианты врожденных портосистемных шунтов обнаруживаются у 1 на 30 000 новорожденных. Morgan and Superina предложили следующую классификацию портосистемных шунтов: если печень совсем не получает портальной перфузии за счет тотального шунтирования крови — это тип I, если портальная перфузия сохранена — то это тип II с парциальным шунтированием портальной крови. При МА часто имеются сочетанные аномалии: более чем у 22 % пациентов — пороки сердца, гипераммониемия и неврологические отклонения — у 9–35 %, неонатальный холестаз — у 13 % и легочная гипертензия или гепатопульмонарный синдром — у 18 %. Также часто встречаются аномалии селезенки, мочевыводящих путей и половой системы у лиц мужского пола, аномалии черепа и скелета. Более чем у 40 % пациентов с МА имеют-

* **Ольхова Елена Борисовна**, доктор медицинских наук, профессор кафедры лучевой диагностики ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России.

Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а.

Тел.: +7 (495) 611-01-77. Электронная почта: elena-olchova@bk.ru

Olkhova Elena Borisovna, M. D. Med., Professor of Department of Radiology, Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 9a, Vucheticha ul., Moscow, 127206, Russia.

Phone number: +7 (495) 611-01-77. E-mail: elena-olchova@bk.ru

ся изменения печени: нодулярная гиперплазия, гепатоцеллюлярная карцинома, гепатобластома. Представлены 4 наблюдения различных вариантов врожденных портосистемных венозных шунтов у новорожденных 1 – 17 сут за 10-летний период: 1 ребенок с полным шунтированием (тип I) и 3 ребенка – со II типом (крупные внутривенные шунты). Только 1 недоношенный мальчик (33 нед, 1900 г) с дуоденальной атрезией имел тяжелую гипербилирубинемия, остальные дети были бессимптомными, и обнаружение МА имело характер диагностической находки. Все внутривенные шунты закрылись спонтанно на первом году жизни.

Ключевые слова: ультразвуковая диагностика, новорожденный, мальформация Абернети.

Abstract

Congenital absence of the portal vein (The Abernethy malformation – AM) is a rare anomaly in which the intestinal and the splenic venous drainage bypass the liver and drain into systemic veins through various venous shunts. The different variants of congenital portosystemic shunts are present in one in 30,000 children. Morgan and Superina proposed the following classification of portosystemic anomalies; either the liver is not perfused with portal blood because of a complete shunt (Type I) or the liver is perfused with portal blood due to the presence of a partial shunt (Type II). Additional anomalies are common in AM: more than 22 % of patients had congenital heart disease; hyperammonemia/neurological abnormalities (9 – 35 %), neonatal cholestasis (13 %) and pulmonary hypertension or hepatopulmonary syndrome (18 %). Other commonly found abnormalities of the spleen, urinary and male genital tract, brain and skeletal anomalies. Hepatic changes such as focal nodular hyperplasia, hepatocellular carcinoma, and hepatoblastoma are diagnosed in more than 40 % of patients. In our cases four different varieties of congenital portosystemic venous shunts are described in newborn during a 10-year period, age from 1 to 17 days: 1 had a complete shunt (Type I) and 3 – Type II (larges intrahepatic shunts). Only 1 preterm boy (33 week, 1900 g) with a duodensl atresia had great hyperbillirubinemia, the other 3 where asymptomatics, the AM was found fortuitously on an abdominal ultrasound. The intrahepatic shunts resolved spontaneously within one year of age. This article also illustrates the ultrasound findings of AM.

Key words: Ultrasonography, Newborn, Abernethy Malformation.

Актуальность

Сосудистые мальформации внутренних органов, как врожденные, так и приобретенные, встречаются у детей очень редко и тем более редко становятся объектом изучения врачами лучевых специальностей [1]. Среди различных вариантов врожденных сосудистых мальформаций органов брюшной полости одной из наиболее сложных и редких является мальформация Абернети (МА) – портосистемный шунт. Редкая встречаемость порока определяет сложность его диагностики и неадекватность тактики ведения таких пациентов. Сущность порока заключается в полном или частичном дренировании портальной крови в системный кровоток, минуя собственно

печень. Мальформация получила название в честь впервые описавшего ее John Abernethy, который при секционном исследовании 10-месячной девочки в 1793 г. выявил врожденный портокавальный шунт [12, 18]. Впрочем, не все авторы используют это название для портосистемного шунта, даже при полном отсутствии портальной перфузии печени [15]. МА можно считать крайней степенью портосистемного шунтирования крови, всего же частота встречаемости различных вариантов врожденных портосистемных веновенозных шунтов составляет около 1:30000 новорожденных, впрочем, возможно, это неточные сведения [4]. МА формируется между 4-й

и 8-й нед гестации во время развития портальной системы, что объясняет ее частое сочетание с аномалиями сердца и других магистральных сосудов [6]. К 2010 г. в англоязычной литературе насчитывалось описание 83 наблюдений МА, а к 2013 г. в литературе было найдены 316 упоминаний о портосистемных шунтах, из них 185 наблюдений о внепеченочных и 131 — о внутрипеченочных портосистемных шунтов [12, 15].

Классификация МА была предложена Morgan and Superina (1994) и используется по настоящее время [12, 16]. Различают 2 варианта мальформации: при I типе портальная перфузия печени отсутствует полностью, при II — частично. I тип предполагает отсутствие внутрипеченочных ветвей портальной вены (ПВ) и разделяется на 2 подтипа: IA, когда верхнебрыжеечная вена (ВБВ) и селезеночная вена (СВ) раздельно дренируются в нижнюю полую вену (НПВ) или другие вены системного кровотока (левую почечную, левую желудочную, эти варианты встречаются намного реже), и подтип IB, когда ВБВ и СВ формируют общий ствол, который дренируется в системный кровоток (обычно в НПВ) [6, 10, 16]. При II типе парциальная перфузия печени сохранена: имеется ствол ПВ, и портосистемное шунтирование осуществляется посредством впадения одной из ветвей ПВ в системные вены (обычно печеночные вены) [2, 6, 16, 18].

Цель: определение диагностической ценности высокоразрешающего УЗИ в диагностике различных вариантов МА у новорожденных.

Материалы и методы

УЗИ выполнялось на аппаратах Sequoia 512 и Voluson E-8 с использованием линейных датчиков с частотой 5–18 МГц.

Всем детям при поступлении в клинику выполнялось УЗИ, проводилось исследование в В-режиме и цветковое доплеровское картирование. Исследование проводилось в положении ребенка на спине и на животе (при необходимости), выполнялось полипозиционное сканирование с использованием векторных датчиков 4–10 МГц и линейных датчиков 4–18 МГц.

Результаты и их обсуждение

В типичном случае при стандартном сканировании из правого подреберья у новорожденных визуализировались: селезеночная вена (диаметр $2,5 \pm 0,5$ мм), верхняя брыжеечная вена (диаметр $2,7 \pm 0,5$ мм), ствол ПВ (диаметр $3 \pm 0,5$ мм), правая и левая ветви ПВ (диаметр $2 \pm 0,3$ мм) и 3 печеночные вены (диаметр $2 \pm 0,2$ мм). Указанные размеры представлены в виде $M \pm 2\delta$. Аранциев проток функционирует у большинства младенцев 1–2 сут, примерно у 20 % новорожденных на 3–4-е сут и в единичных случаях — у детей 5 сут и более (у недоношенных — до 2 нед). Ширина его при измерении в В-режиме не превышает 1,5 мм, скорость потока крови в нем составляет 0,2–0,5 м/с.

При наличии МА собственные наблюдения позволили выделить 2 эхографических симптома: симптом «дилатированного внутрипеченочного сосуда» и симптом «цветового пятна». Симптом «дилатированного сосуда» наблюдался во всех случаях, наиболее демонстративно при МА типа IB, когда имело место дренирование ствола ПВ в срединную печеночную вену с дилатацией последней и турбулентным кровотоком в ее просвете с последующим сбросом крови в НПВ и при МА II типа с формированием аневризмоподобной полости

до 2 см в диаметре в месте соединения правой ветви ПВ с правой печеночной веной. Безусловно, при МА типа IA дилатации внутрипеченочного сосуда не будет, но такой вариант аномалии нам не встречался.

МА IB типа наблюдалась у недоношенного младенца 2 сут с непроходимостью 12-перстной кишки (кольцевидная поджелудочная железа) и была выявлена при УЗИ по поводу основного заболевания (рис. 1).

Наиболее информативные сканы были получены при поперечном сканировании в эпигастральной области с визуализацией ствола ПВ, срединной печеночной вены и НПВ в одном скане (рис. 2). При этом удалось проследить нормально сформированные стволы СВ и ВБВ, которые формировали ПВ, впадающую в основание срединной печеночной вены примерно в 1 см от ее устья. Поток крови из ПВ, направленный в печеночную вену, определял дилатацию ее просвета до 6 мм и турбулентный поток в ней. В дальнейшем

поток крови направлялся в НПВ, где имел близкий к монофазному характер вместо типичного W-образного паттерна. К месячному возрасту у ребенка появилась минимальная дилатация общей печеночной артерии до 2,7 мм, при этом общая архитектура порока оставалась неизменной. Из метаболических нарушений у данного пациента отмечалась только длительная выраженная гипербилирубинемия, впрочем, у недоношенных младенцев с пороками развития пищеварительного тракта такие изменения встречаются относительно часто, и однозначно связать их с пороком развития сосудистого русла печени вряд ли возможно.

В 1 случае МА II типа аневризматическая полость в месте соустья правой ветви ПВ и правой печеночной вены при первичном скрининговом УЗИ в роддоме была расценена как киста печени, и ребенок поступил в наш стационар в возрасте 6 сут. Действительно, при исследовании в В-режиме в правой доле печени определялась полость округлой формы

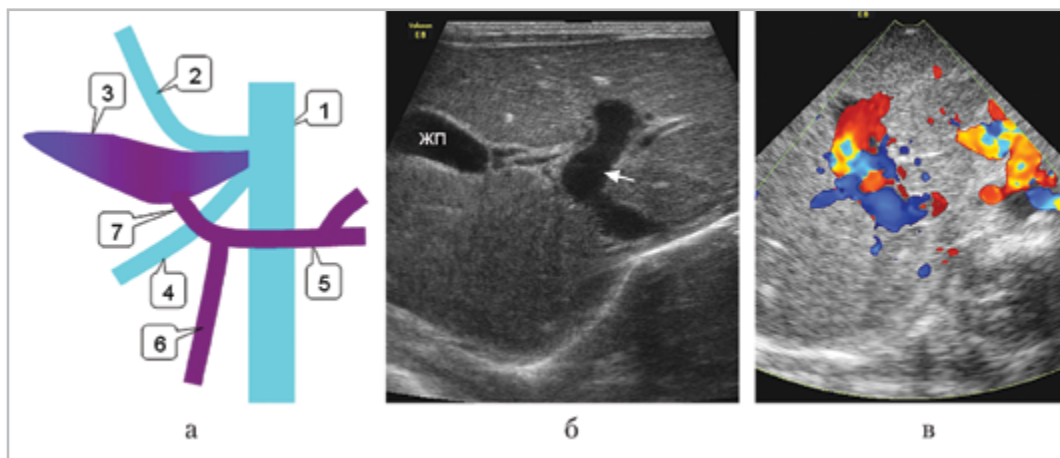


Рис. 1. МА типа IB: а — схема порока: 1 — НПВ; 2–4 — левая, срединная и правая печеночные вены соответственно; 5 — СВ; 6 — ВБВ; 7 — ствол ПВ; б — исследование в В-режиме, косопоперечный скан в правом подреберье; дилатированная срединная печеночная вена показана стрелкой, ЖП — желчный пузырь; в — тот же скан, цветовое доплеровское картирование: турбулентный поток в дилатированной срединной печеночной вене

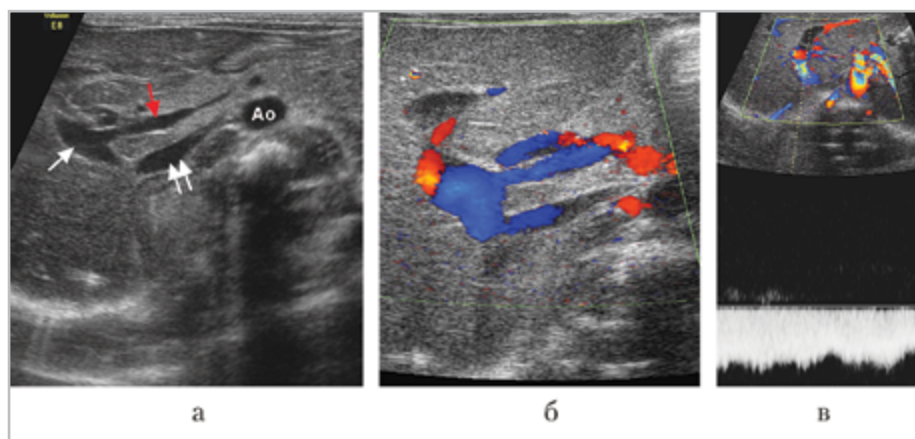


Рис. 2. МА типа IV, косопоперечное сканирование в эпигастральной области: *а* — исследование в В-режиме: ствол ПВ (красная стрелка) впадает в основание срединной печеночной вены (белая стрелка), которая впадает в НПВ (двойная белая стрелка); Ао — аорта; *б* — цветное доплеровское картирование в том же скане; *в* — доплерография на уровне устья срединной печеночной вены: определяется поток, близкий к монофазному

до 2 см в диаметре, напоминающая кисту. Также определялась невыраженная дилатация правой ветви ПВ и правой печеночной вены до 5 мм. Принципиальная информация была получена при цветовом доплеровском картировании, когда в полости «кисты» был выявлен разнонаправленный низкоскоростной кровоток. Примечательно, что при сканировании со спины, когда аневризматическая полость лоцировалась непосредственно «под датчиком», поток крови в ней удавалось визуализировать значительно лучше. При доплерографии в приносящей ветви ПВ был зафиксирован типичный монофазный поток крови, а в отводящей ветви печеночной вены — близкий к W-образному, несмотря на резко увеличенный поток крови в ней. Вообще из 4 собственных наблюдений МА в 3 случаях поток крови в отводящей печеночной вене менял свой характер на монофазный и только в указанном случае сохранял свой типичный паттерн.

Следует помнить, что симптом «дилатированного внутривенного со-

суда» можно наблюдать и при другой патологии: аномальном дренаже легочных вен (АДЛВ) в ПВ. Эта крайне редкая патология обычно манифестирует в возрасте 8–15 сут при закрытии артериального (боталлова) протока, который в раннем неонатальном периоде компенсировал этот порок.

При УЗИ органов брюшной полости определялась выраженная дилатация ПВ, которая в зависимости от анатомического варианта порока была или тотальной, или фрагментарной, с преимущественным расширением левой ветви до 6 мм. Также удавалось проследить аномальный сосуд — коллектор легочных вен, идущий из грудной полости и впадающий в ПВ (рис. 4).

При УЗИ грудной клетки обращала на себя внимание резкая дилатация правых отделов сердца, что требовало немедленного выполнения эхокардиографического исследования.

Эхографические дифференциально-диагностические признаки АДЛВ в ПВ от вариантов МА с наличием внутри-

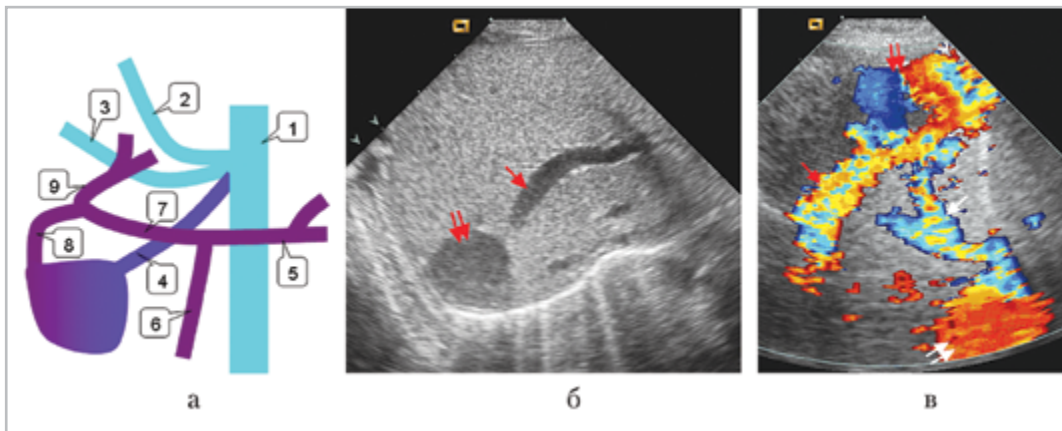


Рис. 3. МА II типа с формированием крупной аневризматической полости: *а* — схема порока: 1 — НПВ; 2–4 — левая, срединная и правая печеночные вены соответственно; 5 — СВ; 6 — ВВВ; 7 — ствол ПВ; 8, 9 — правая и левая ветви ПВ; *б* — сканирование в В-режиме, ко-соперечный скан в правом подреберье: правая ветвь ПВ (красная стрелка), подходит к аневризматической полости (двойная красная стрелка); *в* — сканирование со спины: в VIII сегменте печени определяется полость псевдоаневризмы (двойная красная стрелка), четко прослеживаются формирующие ее сосуды: правая ветвь ПВ (красная стрелка) и правая печеночная вена (белая стрелка). Сердце показано двойной белой стрелкой

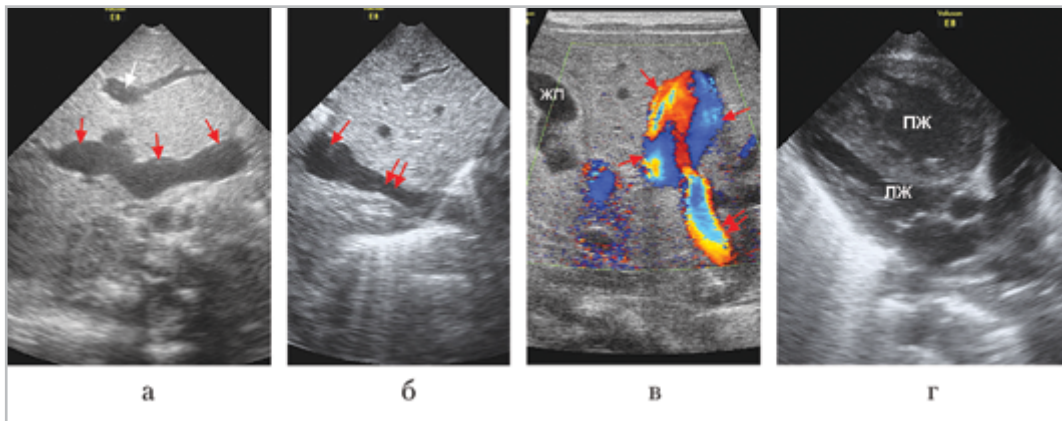


Рис. 4. АДЛВ в ПВ: *а* — резко дилатированная на протяжении ПВ (красные стрелки); *б* — патологический сосуд-коллектор ЛВ (двойная красная стрелка), впадающий в ПВ (красная стрелка); *в* — турбулентный кровоток в дилатированной ПВ (красные стрелки), гепатопетальный поток крови в коллекторе (двойная красная стрелка); *г* — дилатация правых отделов сердца (ПЖ — правый желудочек, ЛЖ — левый желудочек)

печеночного портосистемного шунта представлены в табл.

Эхографический синдром внутрипеченочного «цветового пятна» определялся у 2 детей с МА II типа, когда сообщение между ветвью ПВ и печеночной

венной осуществлялось не единым сосудом, а совокупностью мелких сосудов, диаметр которых, впрочем, был не менее 1 мм. Локализация такого соустья в 1 случае была между правой ветвью ПВ и правой печеночной веной, в другом слу-

Дифференциально-диагностические признаки МА и АДЛВ в ПВ

Признак	МА	АДЛВ в ПВ
ПВ в В-режиме	Не дилатирована, может фрагментарно отсутствовать	Резко дилатирована
ПВ при цветовом картировании	Поток монофазный	Поток турбулентный в зоне дилатации
Печеночные вены в В-режиме	Фрагментарно дилатированы в зависимости от варианта порока	Непосредственно в аномалию не вовлечены, не дилатированы или немного равномерно дилатированы
Печеночные вены при цветовом картировании	Поток монофазный или турбулентный в вовлеченном в аномалию участке сосуда	Поток W-образный или монофазный при сердечной недостаточности
Наличие аномального сосуда	Нет	Есть — коллектор легочных вен
Наличие соустья между ПВ и печеночными венами	Есть	Нет
Дилатация полостей сердца	Нет	Есть — резкая дилатация правых отделов

чае — между левой ветвью ПВ и левой печеночной веной. При исследовании в В-режиме на фоне неизменной паренхимы печени определялась совокупность более или менее дилатированных сосудов, которая при цветовом картировании кровотока приобретала вид крупного ярко окрашенного пятна (рис. 5).

Примечательно, что в 1 случае при динамическом наблюдении в возрасте 1,5 мес на фоне запустевания портосистемного шунта в правой доле печени, в паренхиме всех отделов органа были выявлены множественные гипоэхогенные очаги от 6 до 19 мм в диаметре с резко усиленным сосудистым рисунком. К наиболее крупным очагам подходили фрагменты внутрипеченочных сосудов, и в структуре крупных очагов удавалось проследить фрагменты извитых сосудов малого диаметра. Состояние было расценено как гемангиоматоз печени, ребенок был консультирован онкологами.

Никаких патологических изменений в клиническом состоянии и лабораторных показателях у младенца не было, в дальнейшем к возрасту 6 мес подавляющее большинство очагов «запустело»: усиления сосудистого рисунка в них уже не было. К 2 годам ребенка эхографическая структура печени была совершенно нормальной как в В-режиме, так и при цветовом доплеровском исследовании. У других пациентов с МА сочетаний с гемангиоматозом печени не встречалось, и в литературе упоминаний о таких наблюдениях не найдено.

По данным литературы МА I типа встречается чаще у девочек и ассоциируется с другими мальформациями, типа обратного расположения внутренних органов, полисплении и пороков сердца [8, 12, 15, 16]. Изредка упоминается сочетание МА с генетическими синдромами: Тернера, Гольденхара [16]. Также отмечены сочетания с пороками

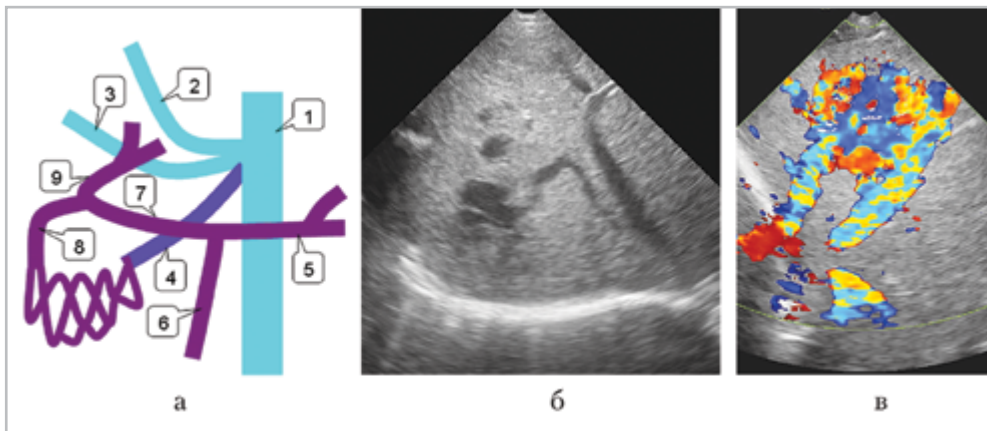


Рис. 5. МА II типа, вариант: *а* — схема порока: 1 — НПВ; 2–4 — левая, срединная и правая печеночные вены соответственно; 5 — СВ; 6 — ВБВ; 7 — ствол ПВ; 8, 9 — правая и левая ветви ПВ; *б* — сканирование в В-режиме, косопоперечный скан в правом подреберье: в правой доле печени прослеживается совокупность мелких жидкостных включений в сеть порочных сосудов; *в* — цветное доплеровское сканирование, дорзальный доступ: визуализируется крупная сосудистая мальформация

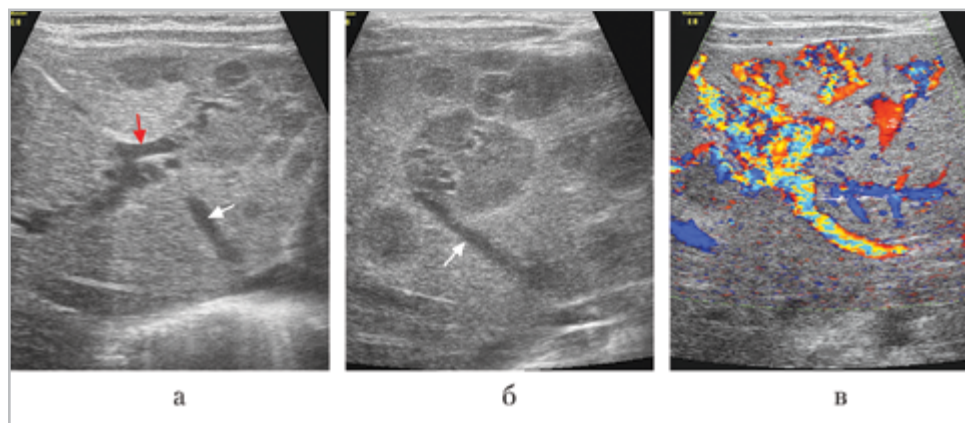


Рис. 6. Сочетание МА с гемангиоматозом печени: *а, б* — исследование в В-режиме, разные сканы: к гипоехогенным очагам подходят ветви ПВ (красная стрелка) и печеночных вен (белая стрелка), в структуре наиболее крупных очагов прослеживаются извитые сосуды; *в* — цветное картирование кровотока: резкое усиление сосудистого рисунка в гипоехогенных очагах

мочевыделительной системы и половых органов, аномалиями скелета и черепа [12]. При II типе сочетанные аномалии развития встречаются реже, соматические осложнения развиваются позже, гендерных различий не наблюдается [2, 11]. Среди собственных наблюдений вариант IV наблюдался у мальчика, ва-

рианты II типа встречались в 1 случае у девочки, в 2 случаях — у мальчиков.

В зависимости от архитектоники и локализации шунта выделяют внепеченочные портосистемные шунты (портосистемные концевые, бок-в-бок и Н-шунты) и внутрипеченочные портосистемные веновенозные шунты, к кото-

рым относится, в частности, персистенция аранциева протока [5].

Аномальная перфузия печени часто сопровождается выраженной структурной перестройкой органа. При гистологическом исследовании фиксируется отсутствие ПВ и ее ветвей и мелкие или расширенные портальные тракты, отсутствие, изолированные капилляры или артериолы в дольках, гипертрофия ветвей печеночной артерии, перестройка архитектоники печени [10]. Одним из наиболее частых осложнений МА являются фиброз печени, множественные узлы нодулярной гиперплазии, гепатоцеллюлярная аденома и гепатоцеллюлярная карцинома [2, 10, 12, 14, 15, 19]. Такие осложнения часто развиваются уже в детском возрасте, но основная масса подобных описаний приходится на подростковый или взрослый период жизни пациентов. Злокачественные варианты объемных поражений печени достоверно чаще встречаются при I типе МА [2, 4, 10, 12, 14–16, 18, 19]. Имеется единичное описание сочетания МА I типа с болезнью Кароли и множественными аневризмами паренхиматозных артерий [9].

Одним из известных осложнений МА является гепатопульмонарный синдром [5, 7, 14–17]. Генез его при МА остается окончательно неясным, но считается, что причиной является нарушение метаболизма вследствие попадания крови из интестинального русла в системный кровоток, минуя паренхиму печени. При этом происходит дисбаланс вазоконстрикторов и вазодилататоров, развитие артериовенозного шунтирования крови в легочной ткани со снижением оксигенации и развитием гипоксии, что наблюдается даже в детском возрасте. Наличие широкого портосистемного

шунта приводит к тяжелой легочной гипертензии, которая плохо или не поддается консервативному лечению и obligatно требует перевязки (эмболизации) шунта [17]. Также метаболические нарушения вследствие отсутствия портальной перфузии могут приводить к поступлению в системный кровоток бактерий и вазоактивных веществ, в том числе IgA-антигенных комплексов, что может стать причиной развития IgA-нефрита [14].

Метаболические нарушения в виде гипераммониемии или гипергалактоземии наблюдаются чаще в младенчестве, при этом гипергалактоземия без ферментопатии считается показанием к прицельному поиску портосистемного шунтирования крови [4, 7, 15, 16]. В то же время имеются многочисленные наблюдения диагностики МА у бессимптомных пациентов зрелого или пожилого возраста [3].

Основной способ диагностики — визуализация разными лучевыми методами [16, 18, 19]. Примерно с равной частотой упоминаются ультразвуковые доплеровские технологии, КТ и МРТ. В детской практике, особенно — неонатальной, большинство случаев диагностики основано на использовании УЗИ. В последние годы, по мере развития антенатального ультразвукового скрининга, у значительной части пациентов детского возраста с МА диагноз был установлен еще антенатально [4, 7, 13]. Более 30 % МА диагностируется в возрасте до 5 лет [12, 14]. Все же в большинстве случаев диагноз МА ставится при лучевом обследовании пациента по поводу тех или иных жалоб [14–16]. В периоде новорожденности это чаще всего — синдром желтухи, гипергалактоземия или гипераммониемия, позже — обследование по

поводу болей в животе или гипоксии [9, 11, 14, 16]. Также младенцы могут подвергаться комплексному обследованию по поводу энцефалопатии, также связанной с метаболическими нарушениями на фоне отсутствия портальной перфузии [15, 16]. В ряде случаев варианты МА диагностируются при скрининговом УЗИ у бессимптомных детей.

Лечение МА зависит от типа мальформации, наличия сочетанной патологии и общего состояния пациента. Мелкие внутripеченочные портосистемные шунты в большинстве случаев закрываются самостоятельно на первом году жизни [4, 7, 13, 15, 16]. Используются самые разные методы: консервативное лечение, направленное на нормализацию метаболических нарушений, хирургическая и эндоваскулярная облитерация/перевязка шунта, пересадка печени, которая, впрочем, требуется в исключительно редких случаях [2, 4–7, 11, 13, 15, 16, 18].

Выводы

1. МА является крайне редкой аномалией развития портальной системы и может иметь различное эхографическое представление.
2. Основным методом диагностики МА у новорожденных является УЗИ с доплеровской оценкой портального кровотока.
3. При наличии внутripеченочных вариантов портосистемных шунтов (МА IB и II типов) типичны 2 варианта эхографических изменений: симптом «дилатированного внутripеченочного сосуда» и симптом «цветового пятна».
4. При наличии эхографического симптома дилатированного внутripеченочного сосуда необходимо

дифференцировать находку между МА и АДЛВ в портальную вену.

5. Несмотря на тотальное отсутствие портальной перфузии печени при МА I типа, младенцы могут не иметь специфических метаболических нарушений.
6. Мелкие внутripеченочные портосистемные шунты при МА II типа могут сопровождаться гемангиоматозом печени и имеют тенденцию к спонтанному запустеванию.

Список литературы

1. *Ольхова Е. Б.* Висцеральные псевдоаневризмы в детском возрасте: ультразвуковая диагностика // Радиология — практика. 2013. № 2. С. 32–41.
2. *Alonso-Gamarra E., Parrón M., Pérez A., Prieto C., Hierro L., López-Santamaría M.* Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review // Radiographics. 2011. V. 31. № 3. P. 707–722.
3. *Barchetti F., Pellegrino L., Al-Ansari N., De Marco V., Scarpato P., Ialongo P.* Congenital absence of the portal vein in a middle-aged man // Surg. Radiol. Anat. 2011. V. 33. № 4. P. 369–372.
4. *Bernard O., Franchi-Abella S., Branchereau S., Pariente D., Gauthier F., Jacquemin E.* Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management // Semin. Liver Dis. 2012. V. 32. № 4. P. 273–287.
5. *Blanc T., Guérin F., Franchi-Abella S., Jacquemin E., Pariente D., Soubrane O., Branchereau S., Gauthier F.* Congenital portosystemic shunts in children: a new anatomical classification correlated with surgical strategy // Ann. Surg. 2014. V. 260. № 1. P. 188–198.
6. *Guérin F., Blanc T., Gauthier F., Abella S. F., Branchereau S.* Congenital portosystemic

- vascular malformations // *Semin. Pediatr. Surg.* 2012. V. 21. № 3. P. 233–244.
7. Kim M. J., Ko J. S., Seo J. K., Yang H. R., Chang J. Y., Kim G. B., Cheon J. E., Kim W. S. Clinical features of congenital portosystemic shunt in children // *Eur. J. Pediatr.* 2012. V. 171. № 2. P. 395–400.
 8. Kobayashi N., Niwa T., Kirikoshi H., Fujita K., Yoneda M., Saito S., Nakajima A. Clinical classification of congenital extrahepatic portosystemic shunts // *Hepatol. Res.* 2010. V. 40. № 6. P. 585–593.
 9. Kong Y., Zhang H., Liu C., Wu D., He X., Xiao M., Zhao G., Zhang H. Abernethy malformation with multiple aneurysms: incidentally found in an adult woman with Caroli's disease // *Ann. Hepatol.* 2013. V. 12. № 2. P. 327–331.
 10. Lisovsky M., Konstas A. A., Misdraji J. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): a histopathologic evaluation // *Am. J. Surg. Pathol.* 2011. V. 35. № 9. P. 1381–1390.
 11. Lu J., Lin Z., Liu H., Liu Z. An unusual presentation of type II Abernethy malformation // *Ann. Vasc. Surg.* 2014. V. 28. № 6. P. 1567.
 12. Mistinova J., Valacsai F., Varga I. Congenital absence of the portal vein Case report and a review of literature // *Clin. Anat.* 2010. V. 23. № 7. P. 750–758.
 13. Scalabre A., Gorincour G., Hery G., Gamarre M., Guys J. M., de Lagausie P. Evolution of congenital malformations of the umbilical-portal-hepatic venous system // *J. Pediatr. Surg.* 2012. V. 47. № 8. P. 1490–1495.
 14. Schaeffer D. F., Laiq S., Jang H. J., John R., Adeyi O. A. Abernethy malformation type II with nephrotic syndrome and other multisystemic presentation: an illustrative case for understanding pathogenesis of extrahepatic complication of congenital portosystemic shunt // *Hum. Pathol.* 2013. V. 44. № 3. P. 432–437.
 15. Sokollik C., Bandsma R. H., Gana J. C., van den Heuvel M., Ling S. C. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2013. V. 56. № 6. P. 675–681.
 16. Sood V., Khanna R., Alam S., Rawat D., Bhatnagar S., Rastogi A. Ductal paucity and Warkany syndrome in a patient with congenital extrahepatic portocaval shunt // *World. J. Hepatol.* 2014. V. 27. № 5. P. 358–362.
 17. Talwalkar J. A., Swanson K. L., Krowka M. J., Andrews J. C., Kamath P. S. Prevalence of spontaneous portosystemic shunts in patients with portopulmonary hypertension and effect on treatment // *Gastroenterol.* 2011. V. 141. № 5. P. 1673–1679.
 18. Witjes C. D., Ijzermans J. N., Vonk Noordegraaf A., Tran T. K. Management strategy after diagnosis of Abernethy malformation: a case report // *J. Med. Case Rep.* 2012. V. 28. № 6. P. 167.
 19. Yi J. E., Jung H. O., Youn H. J., Choi J. Y., Chun H. J., Lee J. Y. A case of pulmonary arterial hypertension associated with congenital extrahepatic portocaval shunt // *J. Korean. Med. Sci.* 2014. V. 29. № 4. P. 604–608.

References

1. Olkhova E. B. The viscerals pseudoaneurysms in the childhood: the variants of ultrasonography findings. *Radiology – practice.* 2013. No. 2. P. 32–41.
2. Alonso-Gamarra E., Parrón M., Pérez A., Prieto C., Hierro L., López-Santamaría M. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review. *Radiographics.* 2011. V. 31. No. 3. P. 707–722.

3. *Barchetti F., Pellegrino L., Al-Ansari N., De Marco V., Scarpato P., Ialongo P.* Congenital absence of the portal vein in a middle-aged man. *Surg. Radiol. Anat.* 2011. V. 33. No. 4. P. 369–372.
4. *Bernard O., Franchi-Abella S., Branche-reau S., Pariente D., Gauthier F., Jacquemin E.* Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin. Liver Dis.* 2012. V. 32. No. 4. P. 273–287.
5. *Blanc T., Guerin F., Franchi-Abella S., Jacquemin E., Pariente D., Soubrane O., Branchereau S., Gauthier F.* Congenital portosystemic shunts in children: a new anatomical classification correlated with surgical strategy. *Ann Surg.* 2014. V. 260. No. 1. P. 188–198.
6. *Gu rin F., Blanc T., Gauthier F., Abella S. F., Branchereau S.* Congenital portosystemic vascular malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 2012. V. 21. No. 3. P. 233–244.
7. *Kim M. J., Ko J. S., Seo J. K., Yang H. R., Chang J. Y., Kim G. B., Cheon J. E., Kim W. S.* Clinical features of congenital portosystemic shunt in children. *Eur. J. Pediatr.* 2012. V. 171. No. 2. P. 395–400.
8. *Kobayashi N., Niwa T., Kirikoshi H., Fujita K., Yoneda M., Saito S., Nakajima A.* Clinical classification of congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Hepatol. Res.* 2010. V. 40. No. 6. P. 585–593.
9. *Kong Y., Zhang H., Liu C., Wu D., He X., Xiao M., Zhao G., Zhang H.* Abernethy malformation with multiple aneurysms: incidentally found in an adult woman with Caroli's disease. *Ann. Hepatol.* 2013. V. 12. No. 2. P. 327–331.
10. *Lisovsky M., Konstas A. A., Misdraji J.* Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): a histopathologic evaluation. *Am. J. Surg. Pathol.* 2011. V. 35. No. 9. P. 1381–1390.
11. *Lu J., Lin Z., Liu H., Liu Z.* An unusual presentation of type II Abernethy malformation. *Ann. Vasc. Surg.* 2014. V. 28. No. 6. P. 1567.
12. *Mistinova J., Valacsai F., Varga I.* Congenital absence of the portal vein Case report and a review of literature. *Clin. Anat.* 2010. V. 23. № 7. P. 750–758.
13. *Scalabre A., Gorincour G., Hery G., Gamberre M., Guys J. M., de Lagausie P.* Evolution of congenital malformations of the umbilical-portal-hepatic venous system. *J. Pediatr. Surg.* 2012. V. 47. No. 8. P. 1490–1495.
14. *Schaeffer D. F., Laiq S., Jang H. J., John R., Adeyi O. A.* Abernethy malformation type II with nephrotic syndrome and other multisystemic presentation: an illustrative case for understanding pathogenesis of extrahepatic complication of congenital portosystemic shunt. *Hum. Pathol.* 2013. V. 44. No. 3. P. 432–437.
15. *Sokollik C., Bandsma R. H., Gana J. C., van den Heuvel M., Ling S. C.* Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2013. V. 56. No. 6. P. 675–681.
16. *Sood V., Khanna R., Alam S., Rawat D., Bhatnagar S., Rastogi A.* Ductal paucity and Warkany syndrome in a patient with congenital extrahepatic portocaval shunt. *World. J. Hepatol.* 2014. V. 27. No. 5. P. 358–362.
17. *Takwalkar J. A., Swanson K. L., Krowka M. J., Andrews J. C., Kamath P. S.* Prevalence of spontaneous portosystemic shunts in patients with portopulmonary hypertension and effect on treatment. *Gastroenterology.* 2011. V. 141. No. 5. P. 1673–1679.
18. *Witjes C. D., Ijzermans J. N., Vonk Noor-degraaf A., Tran T. K.* Management strategy after diagnosis of Abernethy mal-

- formation: a case report. J. Med. Case Rep. 2012. V. 28. No. 6. P. 167.
19. Yi J. E., Jung H. O., Youn H. J., Choi J. Y., Chun H. J., Lee J. Y. A case of pulmonary arterial hypertension associated with congenital extrahepatic portocaval shunt. J. Korean. Med. Sci. 2014. V. 29. No. 4. P. 604–608.

Сведения об авторах

Ольхова Елена Борисовна, доктор медицинских наук, профессор кафедры лучевой диагностики ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России.
Адрес: 127206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а.
Тел.: +7 (495) 611-01-77. Электронная почта: elena-olchova@bk.ru

Olkhova Elena Borisovna, M. D. Med., Professor of Department of Radiology, Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A. I. Evdokimov, Ministry of Healthcare Russia.
Address: 9a, Vucheticha ul., Moscow, 127206, Russia.
Phone number: +7 (495) 611-01-77. E-mail: elena-olchova@bk.ru

Туманян Грачик Татевосович, доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России.
Адрес: 125993, Москва, ул. Баррикадная, д. 2.
Тел.: +7 (495) 252-21-04.

Tumanian Grachik Tatevosovich, M. D. Med., Professor of Department of Children Surgery Russian Medical Academy Postgraduate Education Ministry of Healthcare Russia.
Address: 2, Barrikadnaia ul., Moscow, 123995, Russia.
Phone number: +7 (495) 252-21-04.

Венгерская Галина Вадимовна, реаниматолог ГБУЗ «Детская городская клиническая больница Св. Владимира» Департамента здравоохранения г. Москвы.
Адрес: 107014, г. Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3.
Тел.: +7 (499) 268-88-73. Электронная почта: ven4ik07@mail.ru

Vengerskaia Galina Vladimirovna, Children Reanimatologist Moscow Clinical Municipal Children Hospital St. Vladimir, Russia.
Address: 1/3, Rubtsovsko-Dvortsovaia ul., Moscow, 107014, Russia.
Phone number: +7 (499) 268-88-73. E-mail: ven4ik07@mail.ru

Кузнецова Евгения Владимировна, хирург-неонатолог отделения хирургии новорожденных ГБУЗ «Детская городская клиническая больница Св. Владимира» Департамента здравоохранения г. Москвы.
Адрес: 107014, г. Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3.
Тел.: +7 (499) 268-88-73. Электронная почта: kuznetsova@inbox.ru

Kuznetsova Evgeniya Vladimirovna, Children Surgeon-Neonatonogist of Neonatal Surgery Department, Moscow Clinical Municipal Children Hospital St. Vladimir, Russia.
Address: 1/3, Rubtsovsko-Dvortsovaia ul., Moscow, 107014, Russia.
Phone number: +7 (499) 268-88-73. E-mail: kuznetsova@inbox.ru

Карцева Елена Васильевна, заведующая отделением хирургии новорожденных ГБУЗ «Детская городская клиническая больница Св. Владимира» Департамента здравоохранения г. Москвы.
Адрес: 107014, г. Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3.
Тел.: +7 (499) 268-88-73. Электронная почта: elena.kartzewa@yandex.ru

Kartseva Elena Vasilevna, Chief Neonatal Surgery Department Moscow Clinical Municipal Children Hospital St. Vladimir, Russia.
Address: 1/3, Rubtsovsko-Dvortsovaia ul., Moscow, 107014, Russia.
Phone number: +7 (499) 268-88-73. E-mail: elena.kartzewa@yandex.ru

Кирсанов Алексей Сергеевич, хирург-неонатолог отделения хирургии новорожденных ГБУЗ «Детская городская клиническая больница Св. Владимира» Департамента здравоохранения г. Москвы.
Адрес: 107014, г. Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3.
Тел.: +7 (499) 268-88-73. Электронная почта: alkirsan@yandex.ru

Kirsanov Aleksey Sergeevich, Children Surgeon-Neonatonogist of Neonatal Surgery Department, Moscow Clinical Municipal Children Hospital St. Vladimir, Russia.
Address: 1/3, Rubtsovsko-Dvortsovaia ul., Moscow, 107014, Russia.
Phone number: +7 (499) 268-88-73. E-mail: alkirsan@yandex.ru

Финансирование исследования и конфликт интересов.

Исследование не финансировалось какими-либо источниками. Авторы заявляют, что данная работа, ее тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.