

Мальформация Абернети: клинический случай

А.В. Панюкова¹, В.Е. Сеницын¹, Е.А. Мершина¹, Н.А. Ручьёва²

¹ Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова, Медицинский научно-образовательный центр, Москва, Российская Федерация

² Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова, Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Врождённые портокавальные шунты — редкие сосудистые аномалии, связанные с частичным или полным отведением портальной крови в системный кровоток. Врождённые внепечёночные портокавальные шунты называются мальформацией Абернети. Ввиду низкой частоты встречаемости и разнообразия клинических проявлений выявление данной патологии представляет диагностическую проблему.

В статье описан клинический случай мальформации Абернети типа Ib у 15-летнего пациента с длительным анамнезом повышенного артериального давления, рецидивирующими носовыми кровотечениями, болью в груди, головокружением, одышкой, низкой толерантностью к физической нагрузке, эпизодами крови в стуле, болью в эпигастральной области, тошнотой и зудом. В результате проведённого комплексного обследования у пациента была диагностирована аномалия развития портальной системы: расширенный кондуит воротной вены, впадающий непосредственно в нижнюю полую вену. Выявлены также множественные узлы в паренхиме печени, расширение камер сердца, гипертрофия миокарда и лёгочная гипертензия. Учитывая выраженность симптомов, размеры и тип шунта, междисциплинарным консилиумом рекомендована трансплантация печени.

В статье рассматриваются алгоритмы диагностики и другие возможные варианты лечения аномалий развития портальной системы.

Ключевые слова: клинический случай; сосудистые мальформации; врождённые внепечёночные портосистемные шунты; мальформация Абернети; КТ-ангиография.

Как цитировать

Панюкова А.В., Сеницын В.Е., Мершина Е.А., Ручьёва Н.А. Мальформация Абернети: клинический случай // Digital Diagnostics. 2023. Т. 4, № 2. С. XX-XX. DOI: <https://doi.org/10.17816/DD289714>

Рукопись получена: 06.03.2023 Рукопись одобрена: 03.04.2023 Опубликовано: 12.05.2023

Abernethy malformation: Case report

Alexandra V. Panyukova¹, Valentin E. Sinitsyn¹, Elena A. Merzhina¹, Natalia A. Rucheveva²

¹ Lomonosov Moscow State University, Medical Research and Educational Center, Moscow, Russian Federation

² V.I. Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Congenital portosystemic shunts are rare congenital vascular anomalies associated with partial or complete portal blood diversion into the systemic circulation. Congenital extrahepatic portosystemic shunts, termed Abernethy malformation, are a diagnostic challenge owing to its low incidence and clinical presentations.

We report a case of Abernethy malformation type 1b in a 15-year-old male with a history of chronic epigastric pain and nausea, high arterial blood pressure, recurrent nose bleeds, chest pain, dizziness, dyspnea, low exercise tolerance, hematochezia, and itching. Imaging studies revealed a dilated portal vein conduit flowing into the inferior vena cava, bypassing the porta hepatis. Other findings included multiple liver nodules, heart chamber dilatation, myocardial hypertrophy, and pulmonary hypertension. Because of the severity of the patient's symptoms and shunt anatomy, liver transplantation was recommended after multidisciplinary panel consultations.

Further, diagnostic algorithms and other treatment options are discussed.

Keywords: case report; vascular malformations; congenital extrahepatic portosystemic shunt; Abernethy malformation; computed tomography angiography.

To cite this article

Panyukova AV, Sinitsyn VE, Merzhina EA, Rucheveva NA. Abernethy malformation: Case report. *Digital Diagnostics*. 2023;4(2):XX-XX. DOI: <https://doi.org/10.17816/DD289714>

Received: 06.03.2023 **Accepted:** 08.04.2023 **Published:** 12.05.2023

АКТУАЛЬНОСТЬ

Врождённые портосистемные шунты (ВПШ) — редкая врождённая аномалия, связанная с частичным или полным отведением портальной крови в системный кровоток. По оценкам, частота ВПШ составляет 1:30 000 новорождённых и 1:50 000 пациентам более старшего возраста [1]. Классификация ВПШ сложна из-за значительной вариабельности анатомии сосудов. ВПШ подразделяются на внутри- и внепечёночные шунты с частичным или полным отсутствием портального кровотока [2]. Врождённые внепечёночные портосистемные шунты (ВВПШ) называют мальформацией Абернети (John Abernethy), который впервые описал патологию в 1793 году [3]. Однако зарегистрированных случаев ВВПШ крайне мало.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

О пациенте

Пятнадцатилетний юноша поступил в больницу для обследования по поводу хронической боли в эпигастральной области и тошноты. У больного также наблюдались эпизоды повышенного артериального давления (до 160/90 мм рт.ст.), повторяющиеся носовые кровотечения, боль в груди, головокружение, одышка, низкая переносимость физических нагрузок, гематохезия, продолжительный кожный зуд.

Анамнез болезни: за 12 лет до поступления диагностирована портальная гипертензия (медицинская документация не предоставлена).

Лабораторная и инструментальная диагностика

Функциональные пробы печени показали умеренное повышение активности аланиновой аминотрансферазы (59,8 Ед/л при норме 13–50), повышение уровней аспартатаминотрансферазы (67,1 Ед/л при норме 15–46), гамма-глутамилтрансферазы (91 Ед/л при норме 2–42), щелочной фосфатазы (316 Ед/л при норме 52–171), общего билирубина (39,2 мкмоль/л при норме 3,4–17,1), прямого билирубина (12,5 мкмоль/л при норме 0–5), а также незначительное снижение концентрации альбумина (40,2 г/л при норме 41–55).

Общий анализ крови и коагуляционные исследования были в пределах нормы; азот мочевины крови и сывороточный креатинин также соответствовали референсным значениям.

Трансторакальная эхокардиография выявила дилатацию камер сердца, гипертрофию миокарда (толщина стенок левого желудочка 1,6 см), систолическую лёгочную гипертензию (систолическое давление в лёгочной артерии 40 мм рт.ст.). Наблюдалась эктазия аорты (диаметр на уровне фиброзного кольца 3,4 см, синусов Вальсальвы — 5,1 см, восходящей аорты — 4,0 см). Стеноз выходного тракта левого желудочка и гипокинезия стенки желудочка не обнаружены; функция левого желудочка сохранена.

Результаты ультразвукового исследования (УЗИ) брюшной полости: увеличенная печень с множественными узелками; изменения в структуре паренхимы; признаки фиброза; отсутствие выраженного портального венозного ствола или ветвей в области ворот печени; деформированный сосудистый рисунок печени; стеноз печёночных вен. Отмечались также портальная гипертензия и умеренное увеличение селезёнки.

Для оценки печёночных узелков выполнен анализ на определение уровня онкомаркера альфа-фетопротеина в сыворотке крови: концентрация соответствовала норме (1,72 МЕ/мл).

С целью подтверждения диагноза и уточнения анатомии сосудов проведены дополнительные визуализационные исследования.

Компьютерная томография (КТ) брюшной полости с контрастным усилением и мультипланарной реконструкцией показала, что селезёночная вена диаметром 12 мм (рис. 1) и верхняя брыжеечная вена слились воедино, образовав конduit воротной вены диаметром до 28 мм (рис. 2, 3), впадающий непосредственно в нижнюю полую вену, минуя ворота печени (рис. 4). Наблюдалось также умеренное увеличение печени и селезёнки и слабое неоднородное контрастное усиление паренхимы печени. По результатам обследования диагностирована мальформация Абернети типа Ib.

КТ-ангиограмма лёгких не выявила аномальных сосудистых шунтов, однако подтвердила дилатацию лёгочного ствола (диаметр 40 мм) (рис. 5) и камер сердца, а также гипертрофию миокарда (рис. 6).

Лечение и прогноз

После консультаций со специалистами узкого профиля и в связи с низкой эффективностью консервативного лечения, тяжестью симптомов и анатомией шунта рекомендована трансплантация печени. В настоящее время пациент ожидает хирургического вмешательства.

ОБСУЖДЕНИЕ

Механизмы возникновения

Этиология и развитие врождённых и приобретённых портосистемных шунтов существенно различаются. ВВПШ возникают из-за аномального формирования или инволюции сосудистой системы плода, тогда как приобретённые шунты вторичны по отношению к заболеваниям печени [2]. В литературе представлены две доминирующие теории формирования ВВПШ: врождённые пороки развития и аномалии венозного протока.

Развитие портальной системы носит сложный характер и происходит между 4-й и 10-й неделями жизни эмбриона. Общая венозная система возникает вследствие взаимодействия передней и задней кардинальных вен эмбриона. Портальная венозная система формируется из желточных вен, которые несут кровь от желточного мешка к венозному синусу [4]. При нарушении развития портальной системы возникают ВВПШ. Этот вариант тесно связан с комбинированными врождёнными патологиями. По данным исследования O. Bernard и соавт. [1], врождённый порок сердца — наиболее часто встречающаяся сопутствующая патология (45 из 265 случаев). В числе других зарегистрированных пороков развития отмечались аномалии почек, жёлчных протоков (включая билиарную атрезию), пищеварительной системы, костей и мозга.

Другой обсуждаемый механизм возникновения ВВПШ — отсутствие функционирующего венозного протока у плода вследствие анатомических дефектов или окклюзии. У плода с нормальным развитием кровь по венозному протоку поступает из пупочной вены в нижнюю полую, минуя печень. Функциональное закрытие протока происходит естественным путём в течение первых минут после рождения ребёнка, а структурное — в течение первых недель жизни у большинства доношенных новорождённых [5]. Пупочная вена и венозный проток анатомически закрываются в первые месяцы жизни и становятся круглой связкой печени и венозной связкой, соответственно [4]. Патологии венозного протока могут провоцировать образование аномальных сосудов у плода, которые, в свою очередь, могут превращаться в аномальные шунты, что приводит к гипоплазии портальной венозной системы. В некоторых случаях ВВПШ отмечается отсутствие венозного протока [6, 7].

Классификация

Широко используемая классификация ВВПШ — это система классификации, которую предложили G. Morgan и R. Superina в 1994 году (табл. 1), согласно которой мальформация Абернети делится на два типа в зависимости от проходимости внутripечёночной портальной системы [8]. Тип I определяется как полный

портосистемный шунт, тогда как тип II описывается как частичное шунтирование крови в системные вены с некоторой степенью развития портальной системы (рис 7). В зависимости от типа ВВПШ предлагаются различные варианты лечения [9].

Клинические проявления и осложнения

Клинические проявления различны, зависят от кровотока через шунт и варьируют от случайных находок у бессимптомных взрослых пациентов [10, 11] до сложных врождённых пороков развития [12], тяжёлой гипоксемии [13], энцефалопатии [14, 15] или опухолей печени [16]. У большинства пациентов наблюдаются неспецифичные симптомы, такие как острая декомпенсация печёночной недостаточности или цирроз печени. В исследовании X. Lin и соавт. [17], изучивших данные 703 пациентов с ВВПШ, представленные в 451 статье, сообщается, что большинство пациентов с мальформацией Абернети были детьми или молодыми людьми в возрасте до 18 лет. Тяжёлые врождённые патологии с более высокой степенью шунтирования крови обычно диагностируются в более молодом возрасте. У пациентов с частичным шунтированием крови заболевание может протекать бессимптомно вплоть до зрелого возраста.

Первым признаком ВВПШ может быть галактоземия, диагностированная в раннем неонатальном периоде во время рутинного скрининга. Галактоза метаболизируется в печени ферментом галактозо-1-фосфат-уридилтрансфераза до глюкозы, однако у детей с ВВПШ галактоза минует печень, что приводит к повышению её уровня в системном кровотоке [18, 19]. По данным ряда исследователей, гипергалактоземию имеют 70% новорождённых с ВВПШ [1]. Другие возможные симптомы в раннем неонатальном периоде — ограничение роста, неонатальный холестаз, печёночная энцефалопатия [20].

У пациентов с более лёгкой патологией ВВПШ может оставаться незамеченным до зрелого возраста. Проявления могут быть обусловлены симптомами, связанными с печёночной энцефалопатией, новообразованиями в печени или лёгочной гипертензией.

У 30% пациентов с ВВПШ наблюдается субклиническая печёночная энцефалопатия [21]. Шунтирование портальной крови вызывает повышение уровня аммония в системном кровотоке. Аммиак, образуемый в крови в желудочно-кишечном тракте, минует печень и поступает непосредственно в нижнюю полую вену. Астроциты метаболизируют аммоний до глутамина, который оказывает токсическое воздействие на мозг [14]. Однако гипераммониемия может не сопровождаться энцефалопатией, особенно в молодом возрасте. Клиническая энцефалопатия чаще встречается у более взрослых пациентов, вероятно, вследствие более низких компенсаторных возможностей [15]. Диагностика в таких случаях может быть затруднена из-за низкой специфичности симптомов [14, 22, 23]. Повышенная концентрация аммиака в сыворотке крови без признаков цирроза печени должна стать поводом к дальнейшему обследованию на наличие внепечёночных шунтов.

Пациенты с ВПШ склонны к развитию множественных опухолей печени. Количество литературных данных о гистологических изменениях в паренхиме печени у пациентов с ВПШ ограничено. С. De Vito и соавт. [24] описали серию случаев с участием 22 пациентов с ВПШ, включая 19 пациентов с ВВПШ, которые были обследованы и наблюдались в их учреждении в течение 15 лет. Согласно полученным результатам, наиболее характерные гистологические находки в периферической паренхиме печени включали наличие портальных выраженных тонкостенных каналов, артериально-билиарных диад, увеличенных артериальных профилей в портальных трактах и дольках, а также частое отсутствие физиологических перипортально-вакуолизованных гепатоцитов у детей.

Патофизиология опухоли печени у пациентов с ВВПШ остаётся неясной. Один из механизмов возникновения объясняется снижением способности печени к регенерации. Низкий порталный кровоток приводит к снижению доставки инсулина и глюкагона к гепатоцитам, что увеличивает риск их повреждения и развития новообразований [25]. Более того, увеличение печёночного артериального кровотока может быть связано с дедифференцировкой паренхимальных клеток [16].

Узелковые поражения печени — типичное явление при различных типах мальформации Абернети. В большинстве случаев печёночные узелки доброкачественны и включают в себя очаговую узелковую гиперплазию, печёночные аденомы, регенеративные узелки. У большинства пациентов эта патология протекает бессимптомно, хотя у некоторых из них обнаруживаются образования в брюшной полости. В нашем случае узелки в печени были случайно обнаружены во время УЗИ брюшной полости.

Однако не все образования в печени доброкачественны. Мальформация Абернети I типа связана с гепатобластомой и гепатоцеллюлярной карциномой [26, 27]. Гепатобластома редко встречается у детей с ВВПШ. Эти опухоли имеют неблагоприятный прогноз. Большинство описанных случаев были летальными [25, 26]. Гепатоцеллюлярные карциномы чаще развиваются у взрослых, хотя бывают исключения. Так, М. Benedict и соавт. [28] опубликовали случай 12-месячного мальчика с гистологически и иммуногистохимически подтверждённой гепатоцеллюлярной карциномой. Диагностика опухолей может быть затруднена, поскольку некоторые поражения имеют неоднозначные рентгенологические характеристики и могут быть приняты за доброкачественные образования [11]. В таких случаях обычно требуется биопсия. Один из вариантов лечения — трансплантация печени [29].

У некоторых пациентов с ВВПШ наблюдаются признаки лёгочной гипертензии: затруднённое дыхание и одышка [30, 31]. Тяжёлая лёгочная гипертензия может привести к кардиогенному обмороку вследствие снижения преднагрузки и низкой церебральной перфузии [17]. В нашем случае была диагностирована лёгочная гипертензия.

У пациентов с заболеваниями печени, сопровождающимися порталной гипертензией, возникает гепатопульмональный синдром. Вазоактивные медиаторы из кишечника, минуя печёночное кровообращение через портосистемный шунт, поступают непосредственно в лёгочное сосудистое русло, вызывая дисбаланс между вазодилатационными и вазоконстрикционными веществами, индуцируя лёгочную гипертензию [9]. В таких случаях аномалии печёночных сосудов поддаются коррекции.

Диагностика и лечение

В настоящее время нет опубликованных рекомендаций по диагностике и лечению ВВПШ. А. Baiges и соавт. [32] на основании результатов многоцентрового международного исследования, включавшего 66 пациентов, предложили свой алгоритм ведения пациентов с ВВПШ (рис. 8).

В нашем случае при проведении УЗИ брюшной полости возникло подозрение на мальформацию Абернети. Как правило, ультразвуковые признаки ВВПШ включают отсутствие или гипоплазию порталного ствола, солидные очаговые поражения в паренхиме печени, недостаточность внутripечёночных порталных сосудов и сигналов потока, гипертрофию печёночной артерии [33]. Аномалии, выявленные в ходе УЗИ, должны быть дополнительно подтверждены с помощью других методов визуализации, таких как КТ или магнитно-резонансная ангиография (МР-ангиография). КТ с контрастным усилением даёт важную информацию о размере, ориентации и типе

шунта, что помогает в выборе наиболее оптимального подхода к лечению каждого пациента. Кроме того, КТ позволяет визуализировать и оценивать сопутствующие аномалии, включая образования в печени. МР-ангиография — надёжный и неинвазивный метод визуализации анатомии печёночных сосудов, который не требует облучения и лучше контрастирует мягкие ткани, чем КТ. Более того, диффузионно-взвешенные изображения и контрастные вещества, специфичные для гепатоцитов, могут дать дополнительную ценную информацию для оценки узловых поражений печени и последующего принятия решений.

Терапевтический подход зависит от типа и размера шунта, тяжести симптомов, сопутствующих аномалий и осложнений. Асимптоматические пациенты могут находиться под медицинским наблюдением. Так, учитывая риск развития осложнений, L. Kwapisz и соавт. [27] рекомендуют пациентам с ВВПШ проходить плановые клинические обследования, регулярные анализы крови, включая печёночные пробы, а также ежегодную визуализацию печени.

Опыт лечения пациентов с мальформацией Абернети по-прежнему невелик. Исходя из описанных случаев, современные варианты лечения включают интервенционное или хирургическое закрытие шунта и трансплантацию печени. Варианты долгосрочного лечения при I типе ограничиваются пересадкой печени с поддерживающей терапией в ожидании операции. У пациентов с ВВПШ II типа имеется большой выбор вариантов терапии в зависимости от развившихся осложнений и сопутствующих аномалий. Один из них — лигирование или закрытие портосистемного шунта с помощью интервенционной ангиографии (с использованием катушек или заглушек) [34]. Однако интервенционное закрытие может вызвать рецидивирующую гипергаммиемию, о чём сообщалось выше [35].

Может оказаться полезным проведение диагностической окклюзии шунта баллонным катетером для оценки внутripечёночной портальной системы у пациентов с обоими типами ВВПШ [35]. Этот тест позволяет визуализировать мелкие ветви воротной вены, которые невозможно увидеть на УЗИ. Н. Kanazawa и соавт. [36] предложили новую классификацию внутripечёночной портальной системы (лёгкая, умеренная и тяжёлая), исходя из результатов теста на окклюзию шунта. Классификация внутripечёночной портальной системы коррелирует с портальным венозным давлением при окклюзии шунта, результатами гистопатологических исследований, послеоперационным портальным венозным кровотоком и регенерацией печени и полезна для принятия решения о проведении одно- или двухэтапного закрытия шунта или трансплантации печени.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мальформация Абернети — редкая патология, связанная с тяжёлыми осложнениями и неблагоприятными исходами. Диагностика ВВПШ представляет собой сложную задачу из-за низкой распространённости, неспецифичных симптомов, вовлечения различных систем органов и вариабельности проявлений. Визуализация играет важную роль в диагностике и планировании лечения. Раннее выявление и индивидуальный подход к лечению имеют решающее значение для предотвращения осложнений. Требуются длительное наблюдение за пациентами и мониторинг на предмет выявления злокачественных опухолей.

ДОПОЛНИТЕЛЬНО

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении поисково-аналитической работы.

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

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

Информированное согласие на публикацию. Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале Digital Diagnostics.

ADDITIONAL INFORMATION

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

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

Authors' contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

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

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Bernard O., Franchi-Abella S., Branchereau S., et al. Congenital portosystemic shunts in children: Recognition, evaluation, and management // *Seminars Liver Dis.* 2012. Vol. 32, N 4. P. 273–287. doi: 10.1055/s-0032-1329896
2. Papamichail M., Pizaniyas M., Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt // *Eur J Pediatrics.* 2018. Vol. 177, N 3. P. 285–294. doi: 10.1007/s00431-017-3058-x
3. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body: From the philosophical transactions of the royal society of London // *Med Facts Observations.* 1797. N 7. P. 100–108.
4. Guérin F., Blanc T., Gauthier F., et al. Congenital portosystemic vascular malformations // *Seminars Pediatric Surg.* 2012. Vol. 21, N 3. P. 233–244. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2012.05.006
5. Born M. The ductus venosus // *RoFo Fortschritte Gebiet Rontgenstrahlen Bildgebenden Verfahren.* 2021. Vol. 193, N 5. P. 521–526. doi: 10.1055/a-1275-0984
6. Baller S.E., Reinehr M., Haslinger C., et al. Case report of neonatal ductus venosus atresia // *J Neonatal-Perinatal Med.* 2021. Vol. 14, N 2. P. 307–312. doi: 10.3233/NPM-190398
7. Franchi-Abella S., Branchereau S., Lambert V., et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: Therapeutic options and outcomes // *J Pediatric Gastroenterol Nutrition.* 2010. Vol. 51, N 3. P. 322–330. doi: 10.1097/MPG.0b013e3181d9cb92
8. Morgan G., Superina R. Congenital absence of the portal vein: Two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies // *J Pediatric Sur.* 1994. Vol. 29, N 9. P. 1239–1241. doi: 10.1016/0022-3468(94)90812-5
9. Tang H., Song P., Wang Z., et al. A basic understanding of congenital extrahepatic portosystemic shunt: Incidence, mechanism, complications, diagnosis, and treatment // *Intractable Rare Dis Res.* 2020. Vol. 9, N 2. P. 64–70. doi: 10.5582/irdr.2020.03005
10. Păcurar D., Dijmărescu I., Dijmărescu A.D., et al. A case report on an incidental

- discovery of congenital portosystemic shunt // *Medicine*. 2019. Vol. 98, N 31. P. e16679. doi: 10.1097/MD.00000000000016679
11. Shah A., Aziz A., Awwad A., et al. Incidental radiological diagnosis of asymptomatic Abernethy malformations: Two case reports // *BJR|Case Reports*. 2017. Vol. 3, N 1. P. 20150496. doi: 10.1259/bjrcr.20220059
 12. Yangín-Ergon E., Ermis N., Colak R., et al. Abernethy malformation type 2 and biliary atresia coexistence: A rare cause of infantile liver transplant // *Euroasian J Hepatogastroenterol*. 2018. Vol. 8, N 2. P. 163–166. doi: 10.5005/jp-journals-10018-1283
 13. Sahu M.K., Bisoi A.K., Chander N.C., et al. Abernethy syndrome, a rare cause of hypoxemia: A case report // *Ann Pediatric Cardiol*. 2015. Vol. 8, N 1. P. 64–66. doi: 10.3389/fcvm.2021.784739
 14. Lux D., Naito A., Harikrishnan S. Congenital extrahepatic portosystemic shunt with progressive myelopathy and encephalopathy // *Practical Neurology*. 2019. Vol. 19, N 4. P. 368–371. doi: 10.1136/practneurol-2018-002111
 15. Merola E., Cao M., La Starza S., et al. Portosystemic encephalopathy in an 86-year-old patient: A clinical challenge // *Acta Gastro-Enterologica Belgica*. 2016. Vol. 79, N 1. P. 58–59.
 16. Sharma R., Suddle A., Quaglia A., et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt complicated by the development of hepatocellular carcinoma // *Hepatobiliary Pancreatic Dis Int*. 2015. Vol. 14, N 5. P. 552–557. doi: 10.1016/S1499-3872(15)60418-0
 17. Lin X., Rao J., Xiang Y., et al. Case report: A rare syncope case caused by abernethy ii and a review of the literature // *Front Cardiovascul Med*. 2022. Vol. 8. P. 2050. doi: 10.3389/fcvm.2021.784739
 18. Hasegawa T., Sato T., Ishii T., et al. Oral sodium phenylbutyrate for hyperammonemia associated with congenital portosystemic shunt: A case report // *J Pediatric Endocrinology Metabolism*. 2021. Vol. 34, N 3. P. 407–410. doi: 10.1515/jpem-2020-0603
 19. Peček J., Fister P., Homan M. Abernethy syndrome in Slovenian children: Five case reports and review of literature // *World J Gastroenterol*. 2020. Vol. 26, N 37. P. 5731–5744. doi: 10.3748/wjg.v26.i37.5731
 20. Pathak A., Agarwal N., Mandliya J., et al. Abernethy malformation: A case report // *BMC Pediatrics*. 2012. Vol. 12, N 1. P. 1. doi: 10.1186/1471-2431-12-57
 21. Duarte-Mesquita R., Sousa M., Vilaverde F., Cardoso R. Abernethy malformation: Beware in cases of unexplained hepatic encephalopathy in adults // *BJR| Case Reports*. 2017. Vol. 4, N 2. P. 20170054. doi: 10.1259/bjrcr.20170054
 22. Allegritti M., Enrico B., Basile E., et al. Non-cirrhotic extra-hepatic porto-systemic shunt causing adult-onset encephalopathy treated with endovascular closure // *Digestive Diseases and Sciences*. 2020. Vol. 65, N 4. P. 946–951. doi: 10.1007/s10620-019-06024-4
 23. Alvi A.A., Pichardo J., Gupta S., et al. An interesting case of congenital intrahepatic porto-hepatic shunt as a cause of unexplained encephalopathy // *Cureus*. 2020. Vol. 12, N 4. P. e7639. doi: 10.14309/01.ajg.0000598392.71372.f2
 24. De Vito C., Tyraskis A., Davenport M., et al. Histopathology of livers in patients with congenital portosystemic shunts (Abernethy malformation): A case series of 22 patients // *Virchows Archiv*. 2019. Vol. 474, N 1. P. 47–57. doi: 10.1007/s00428-018-2464-4
 25. Lautz T.B., Shah S.A., Superina R.A. Hepatoblastoma in children with congenital portosystemic shunts // *J Pediatric Gastroenterology Nutrition*. 2016. Vol. 62, N 4. P. 542–545. doi: 10.1097/MPG.0000000000001012
 26. Correa C., Luengas J.P., Howard S.C., Veintemilla G. Hepatoblastoma and abernethy malformation type I: Case report // *J Pediatric Hematology/Oncology*. 2017. Vol. 39, N 2. P. e79–e81. doi: 10.1097/MPH.0000000000000650
 27. Kwapisz L., Wells M.M., Judaibi B. Al Abernethy malformation: Congenital absence of the portal vein // *Can J Gastroenterol Hepatol*. 2014. Vol. 28, N 11. P. 587–588. doi:

10.1155/2014/675812

28. Benedict M., Rodriguez-Davalos M., Emre S., et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (abernethy malformation type Ib) with associated hepatocellular carcinoma: Case report and literature review // *Pediatric Developmental Pathology*. 2017. Vol. 20, N 4. P. 354–362. doi: 10.1177/1093526616686458
29. Özden İ., Yavru A., Güllüoğlu M., et al. Transplantation for large liver tumors in the setting of abernethy malformation // *Experimental Clin Transplantation*. 2017. Vol. 15, Suppl. 2. P. 82–85. doi: 10.6002/ect.TOND16.L23
30. Lin K. Y., Chen H., Yu L. Pulmonary arterial hypertension caused by congenital extrahepatic portocaval shunt: A case report // *BMC Cardiovascular Disorders*. 2019. Vol. 19, N 1. P. 1–5. doi: 10.1186/s12872-019-1124-1
31. Osorio M.J., Bonow A., Bond G.J., et al. Abernethy malformation complicated by hepatopulmonary syndrome and a liver mass successfully treated by liver transplantation // *Pediatric Transplantation*. 2011. Vol. 15, N 7. P. 149–151. doi: 10.1111/j.1399-3046.2010.01337.x
32. Baiges A., Turon F., Simón-Talero M., et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): An international observational study // *Hepatology*. 2020. Vol. 71, N 2. P. 658–669. doi: 10.1002/hep.30817
33. Ponziani F.R., Faccia M., Zocco M.A., et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt: Description of four cases and review of the literature // *J Ultrasound*. 2019. N 22. P. 349–358. doi: 10.1007/s40477-018-0329-y
34. Sheth R., Sivakumar K. The Abernethy malformation with inferior caval vein hypoplasia: A tailored technique for transcatheter closure and an insight into embryological perspective // *Cardiology Young*. 2018. Vol. 28, N 9. P. 1169–1171. doi: 10.1017/S1047951118000884
35. Li H., Ma Z., Xie Y., Tian F. Recurrent hyperammonemia after abernethy malformation Type 2 closure: A case report // *Ann Hepatol*. 2017. Vol. 16, N 3. P. 460–464. doi: 10.5604/01.3001.0009.8603
36. Kanazawa H., Nosaka S., Miyazaki O., et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts // *J Pediatric Sur*. 2015. Vol. 50, N 4. P. 688–695. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009

REFERENCES

1. Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: Recognition, evaluation, and management. *Seminars Liver Dis*. 2012;32(4):273–287. doi: 10.1055/s-0032-1329896
2. Papamichail M, Pizani M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatrics*. 2018;177(3):285–294. doi: 10.1007/s00431-017-3058-x
3. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body: From the philosophical transactions of the royal society of London. *Med Facts Observations*. 1797;(7):100–108.
4. Guérin F, Blanc T, Gauthier F, et al. Congenital portosystemic vascular malformations. *Seminars Pediatric Sur*. 2012;21(3):233–244. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2012.05.006
5. Born M. The ductus venosus. *RoFo Fortschritte Gebiet Rontgenstrahlen Bildgebenden Verfahren*. 2021;193(5):521–526. doi: 10.1055/a-1275-0984
6. Baller SE, Reinehr M, Haslinger C, et al. Case report of neonatal ductus venosus atresia. *J Neonatal-Perinatal Med*. 2021;14(2):307–312. doi: 10.3233/NPM-190398
7. Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: Therapeutic options and outcomes. *J Pediatric*

- Gastroenterol Nutrition*. 2010;51(3):322–330. doi: 10.1097/MPG.0b013e3181d9cb92
8. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: Two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies. *J Pediatric Sur*. 1994;29(9):1239–1241. doi: 10.1016/0022-3468(94)90812-5
 9. Tang H, Song P, Wang Z, et al. A basic understanding of congenital extrahepatic portosystemic shunt: Incidence, mechanism, complications, diagnosis, and treatment. *Intractable Rare Dis Res*. 2020;9(2):64–70. doi: 10.5582/irdr.2020.03005
 10. Păcurar D, Dijmărescu I, Dijmărescu AD, et al. A case report on an incidental discovery of congenital portosystemic shunt. *Medicine*. 2019;98(31):e16679. doi: 10.1097/MD.00000000000016679
 11. Shah A, Aziz A, Awwad A, et al. Incidental radiological diagnosis of asymptomatic Abernethy malformations: Two case reports. *BJR/Case Reports*. 2017;3(1):20150496. doi: 10.1259/bjrcr.20220059
 12. Yangín-Ergon E, Ermis N, Colak R, et al. Abernethy malformation type 2 and biliary atresia coexistence: A rare cause of infantile liver transplant. *Euroasian J Hepatogastroenterol*. 2018;8(2):163–166. doi: 10.5005/jp-journals-10018-1283
 13. Sahu MK, Bisoi AK, Chander NC, et al. Abernethy syndrome, a rare cause of hypoxemia: A case report. *Ann Pediatric Cardiol*. 2015;8(1):64–66. doi: 10.3389/fcvm.2021.784739
 14. Lux D, Naito A, Harikrishnan S. Congenital extrahepatic portosystemic shunt with progressive myelopathy and encephalopathy. *Practical Neurol*. 2019;19(4):368–371. doi: 10.1136/practneurol-2018-002111
 15. Merola E, Cao M, La Starza S, et al. Portosystemic encephalopathy in an 86-year-old patient: A clinical challenge. *Acta Gastro-Enterologica Belgica*. 2016;79(1):58–59.
 16. Sharma R, Suddle A, Quaglia A, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt complicated by the development of hepatocellular carcinoma. *Hepatobiliary Pancreatic Dis Int*. 2015;14(5):552–557. doi: 10.1016/S1499-3872(15)60418-0
 17. Lin X, Rao J, Xiang Y, et al. Case report: A rare syncope case caused by abernethy II and a review of the literature. *Frontiers Cardiovascular Med*. 2022;8:2050. doi: 10.3389/fcvm.2021.784739
 18. Hasegawa T, Sato T, Ishii T, et al. Oral sodium phenylbutyrate for hyperammonemia associated with congenital portosystemic shunt: A case report. *J Pediatric Endocrinol Metabolism*. 2021;34(3):407–410. doi: 10.1515/jpem-2020-0603
 19. Peček J, Fister P, Homan M. Abernethy syndrome in Slovenian children: Five case reports and review of literature. *World J Gastroenterol*. 2020;26(37):5731–5744. doi: 10.3748/wjg.v26.i37.5731
 20. Pathak A, Agarwal N, Mandliya J, et al. Abernethy malformation: a case report. *BMC Pediatrics*. 2012;12(1):1. doi: 10.1186/1471-2431-12-57
 21. Duarte-Mesquita R, Sousa M, Vilaverde F, Cardoso R. Abernethy malformation: beware in cases of unexplained hepatic encephalopathy in adults. *BJR/ Case Reports*. 2017;4(1):20170054. doi: 10.1259/bjrcr.20170054
 22. Allegritti M, Enrico B, Basile E, et al. Non-cirrhotic extra-hepatic porto-systemic shunt causing adult-onset encephalopathy treated with endovascular closure. *Digestive Dis Sci*. 2020;65(4):946–951. doi: 10.1007/s10620-019-06024-4
 23. Alvi AA, Pichardo J, Gupta S, et al. An interesting case of congenital intrahepatic porto-hepatic shunt as a cause of unexplained encephalopathy. *Cureus*. 2020;12(4):e7639. doi: 10.14309/01.ajg.0000598392.71372.f2
 24. De Vito C, Tyraskis A, Davenport M, et al. Histopathology of livers in patients with congenital portosystemic shunts (Abernethy malformation): A case series of 22 patients. *Virchows Archiv*. 2019;474(1):47–57. doi: 10.1007/s00428-018-2464-4
 25. Lautz TB, Shah SA, Superina RA. Hepatoblastoma in children with congenital

- portosystemic shunts. *J Pediatric Gastroenterology Nutrition*. 2016;62(4):542–545. doi: 10.1097/MPG.0000000000001012
26. Correa C, Luengas JP, Howard SC, Veintemilla G. Hepatoblastoma and abernethy malformation type I: Case report. *J Pediatric Hematology/Oncology*. 2017;39(2):e79–e81. doi: 10.1097/MPH.0000000000000650
27. Kwapisz L, Wells MM, Judaibi BA. Abernethy malformation: Congenital absence of the portal vein. *Can J Gastroenterol Hepatol*. 2014;28(11):587–588. doi: 10.1155/2014/675812
28. Benedict M, Rodriguez-Davalos M, Emre S, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (abernethy malformation type Ib) with associated hepatocellular carcinoma: Case report and literature review. *Pediatric Developmental Pathology*. 2017;20(4):354–362. doi: 10.1177/1093526616686458
29. Özden İ, Yavru A, Güllüoğlu M, et al. Transplantation for large liver tumors in the setting of abernethy malformation. *Exp Clin Transplantation*. 2017;15 (Suppl 2):82–85. doi: 10.6002/ect.TOND16.L23
30. Lin KY, Chen H, Yu L. Pulmonary arterial hypertension caused by congenital extrahepatic portocaval shunt: A case report. *BMC Cardiovascular Disorders*. 2019;19(1):1–5. doi: 10.1186/s12872-019-1124-1
31. Osorio MJ, Bonow A, Bond GJ, et al. Abernethy malformation complicated by hepatopulmonary syndrome and a liver mass successfully treated by liver transplantation. *Pediatric Transplantation*. 2011;15(7):149–151. doi: 10.1111/j.1399-3046.2010.01337.x
32. Baiges A, Turon F, Simón-Talero M, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): An international observational study. *Hepatology*. 2020;71(2):658–669. doi: 10.1002/hep.30817
33. Ponziani FR, Faccia M, Zocco MA, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt: description of four cases and review of the literature. *J Ultrasound*. 2019;22:349–358. doi: 10.1007/s40477-018-0329-y
34. Sheth R, Sivakumar K. The Abernethy malformation with inferior caval vein hypoplasia: A tailored technique for transcatheter closure and an insight into embryological perspective. *Cardiology Young*. 2018;28(9):1169–1171. doi: 10.1017/S1047951118000884
35. Li H, Ma Z, Xie Y, Tian F. Recurrent hyperammonemia after abernethy malformation type 2 closure: A case report. *Ann Hepatol*. 2017;16(3):460–464. doi: 10.5604/01.3001.0009.8603
36. Kanazawa H, Nosaka S, Miyazaki O, et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts. *J Pediatric Sur*. 2015;50(4):688–695. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009

ОБ АВТОРАХ	AUTHORS' INFO
<p>* Панюкова Александра Вадимовна; адрес: Россия, 119192, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 27, кор. 10; ORCID: http://orcid.org/0000-0002-5367-280X; e-mail: panyukovaalexandra@gmail.com</p>	<p>* Alexandra V. Panyukova; address: 27/10 Lomonosovsky prospekt, 119192 Moscow, Russia; ORCID: http://orcid.org/0000-0002-5367-280X; e-mail: panyukovaalexandra@gmail.com</p>
<p>Синицын Валентин Евгеньевич, д-р мед. наук, профессор; ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5649-2193; eLibrary SPIN: 8449-6590; e-mail: vsini@mail.ru</p>	<p>Valentin E. Sinitsyn, MD, Dr. Sci. (Med); Professor; ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5649-2193; eLibrary SPIN: 8449-6590; e-mail: vsini@mail.ru</p>

Мершина Елена Александровна , канд. мед. наук, доцент; ORCID: http://orcid.org/0000-0002-1266-4926 ; eLibrary SPIN: 6897-9641; e-mail: elena_mershina@mail.ru	Elena A. Mershina , MD, Cand. Sci. (Med.), Assistant Professor; ORCID: http://orcid.org/0000-0002-1266-4926 ; eLibrary SPIN: 6897-9641; e-mail: elena_mershina@mail.ru
Ручьёва Наталья Александровна , канд. мед. наук; ORCID: http://orcid.org/0000-0002-8063-4462 ; e-mail: rna1969@yandex.ru	Natalia A. Rucheva , MD, Cand. Sci. (Med.); ORCID: http://orcid.org/0000-0002-8063-4462 ; e-mail: rna1969@yandex.ru
* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author	

Таблица 1. Классификация портосистемных аномалий по G. Morgan и R. Superina [8]

	Печень не перфузируется портальной кровью — полный шунт
Тип I	Ia: верхняя брыжеечная вена и селезёночная вена дренируются отдельно в системный кровоток
	Ib: верхняя брыжеечная вена и селезёночная вена формируют единый ствол воротной вены, который дренируется в системный кровоток
	Печень перфузируется портальной кровью — частичный шунт (например, портально-печёночные венозные анастомозы)
Тип II	IIa: врождённый
	IIb: приобретённый

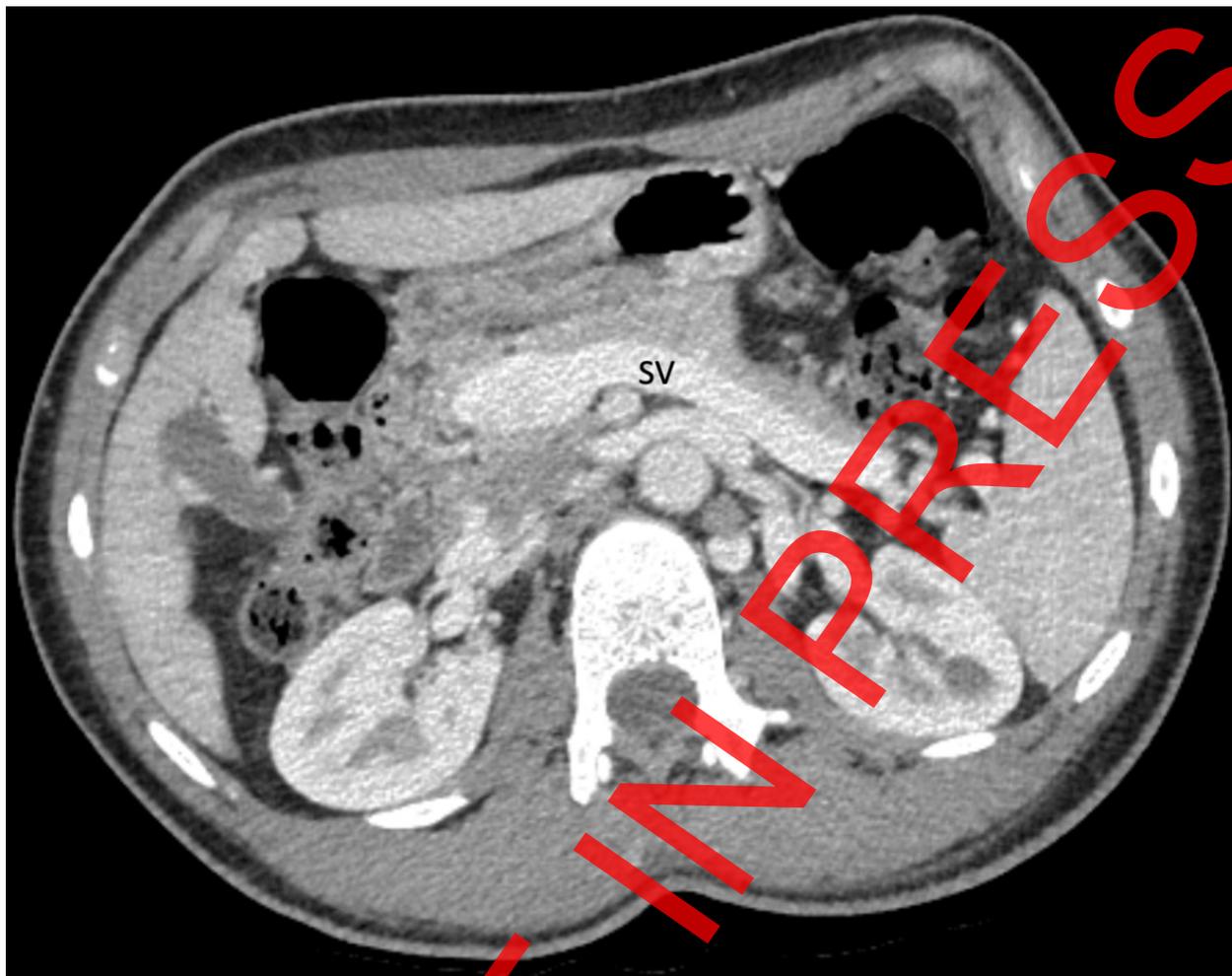


Рис. 1. Компьютерная томография с контрастированием, портальная фаза, аксиальная проекция: расширенная селезёночная вена (SV).



Рис. 2. Компьютерная томография с контрастированием, портальная фаза, фронтальная проекция: расширенная селезёночная вена (SV).

проекция: селезёночная (SV) и верхняя брыжеечная (SMV) вены сливаются воедино, образуя конduit воротной вены (стрелка).

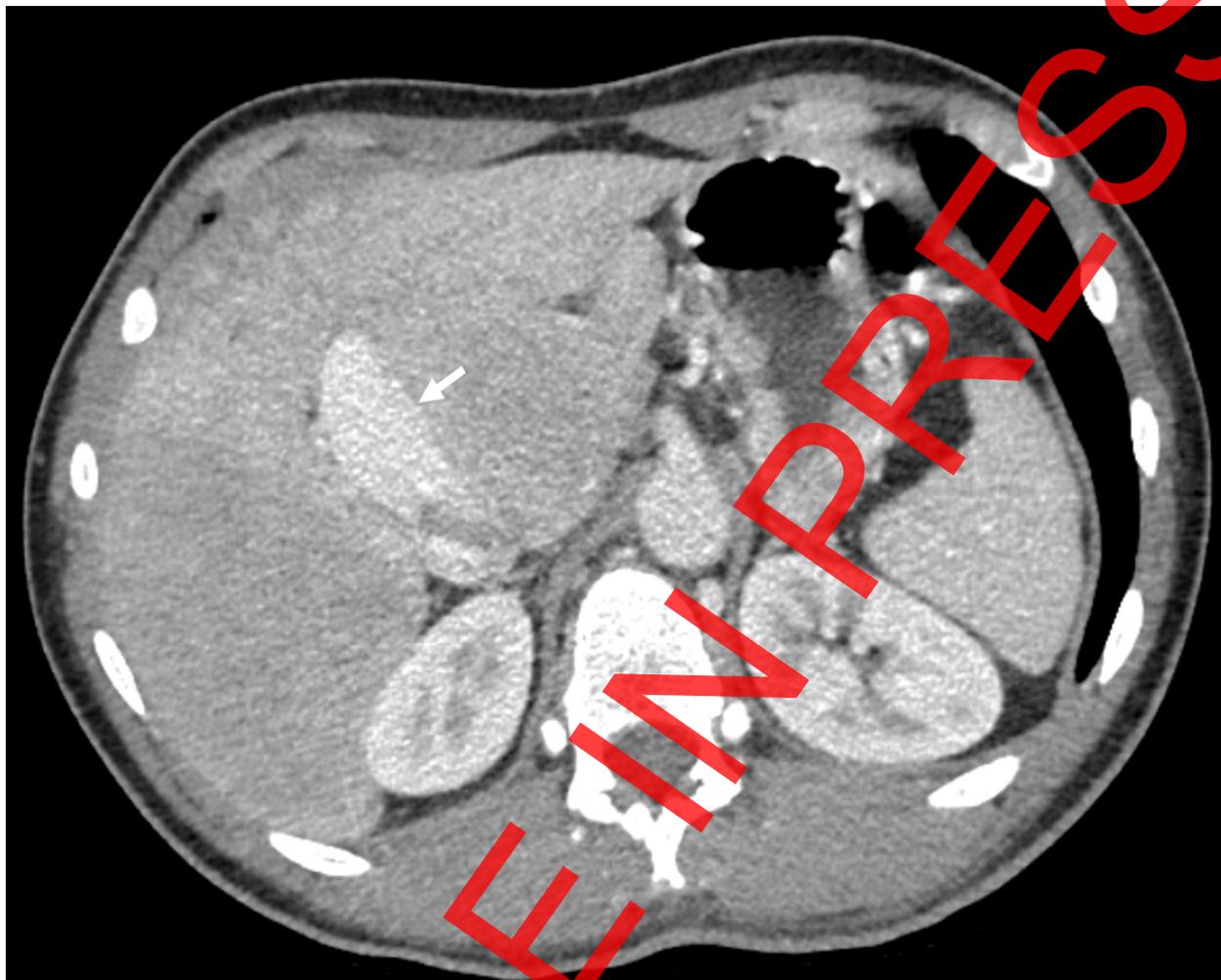


Рис. 3. Компьютерная томография с контрастированием, портальная фаза, аксиальная проекция: конduit воротной вены (стрелка).

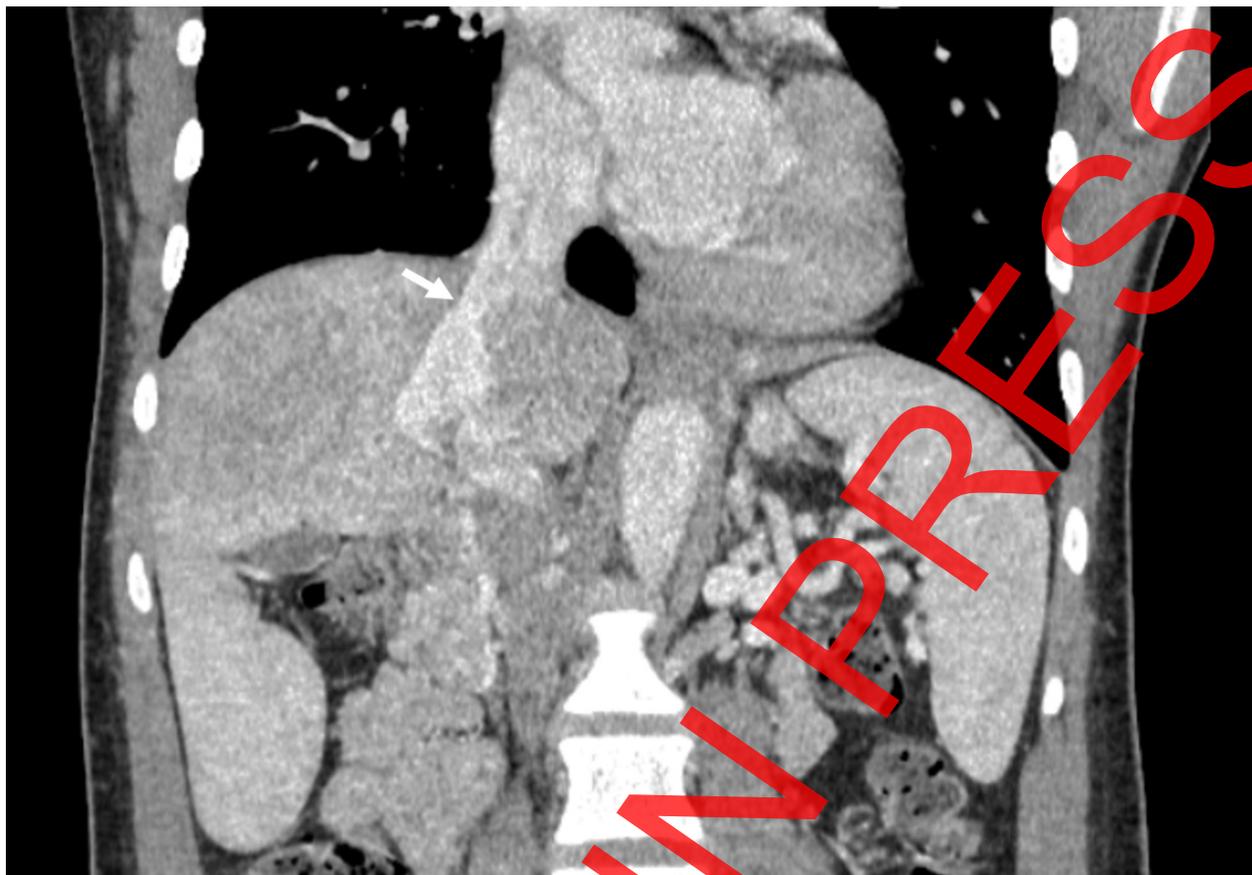


Рис. 4. Компьютерная томография с контрастированием, портальная фаза, фронтальная проекция: кондуит воротной вены впадает непосредственно в нижнюю полую вену (стрелка); печень увеличена; неоднородное усиление паренхимы.

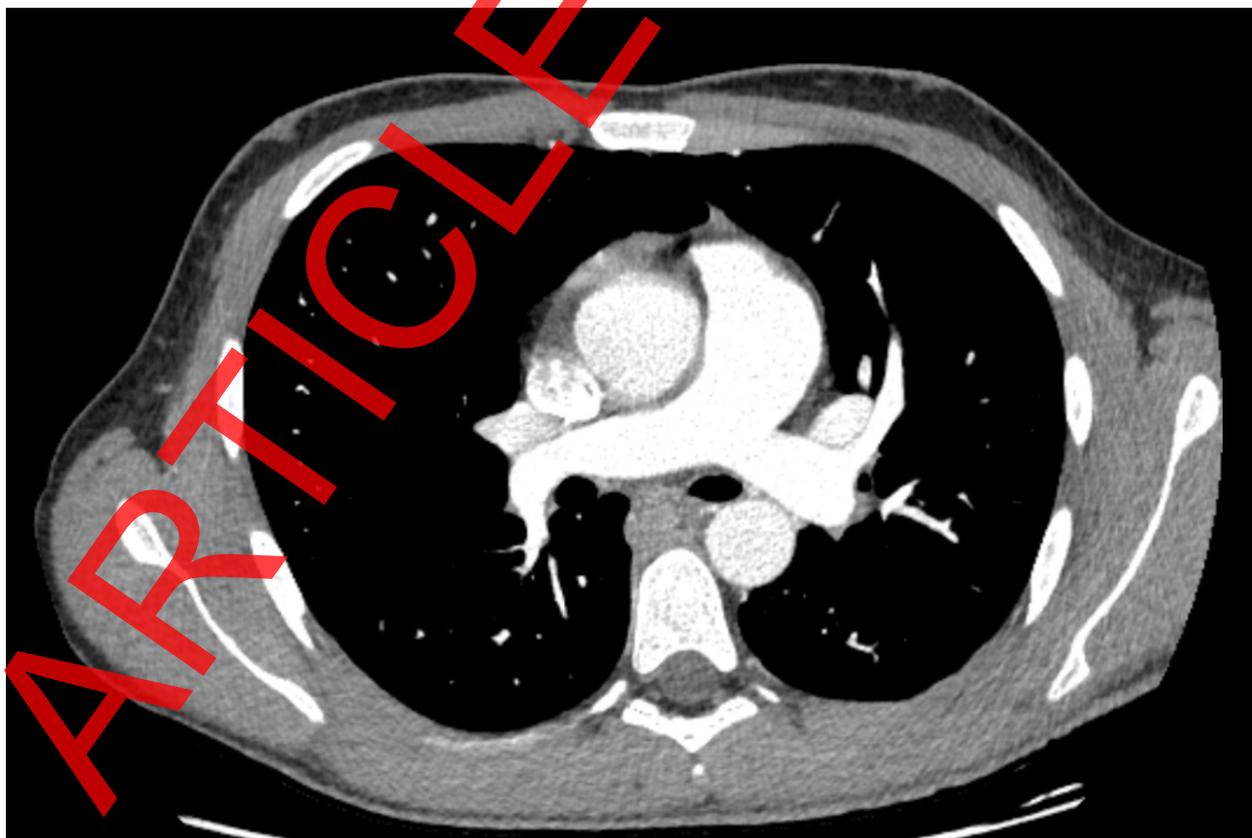


Рис. 5. Компьютерно-томографическая ангиография лёгких, аксиальная проекция: дилатация лёгочного ствола.

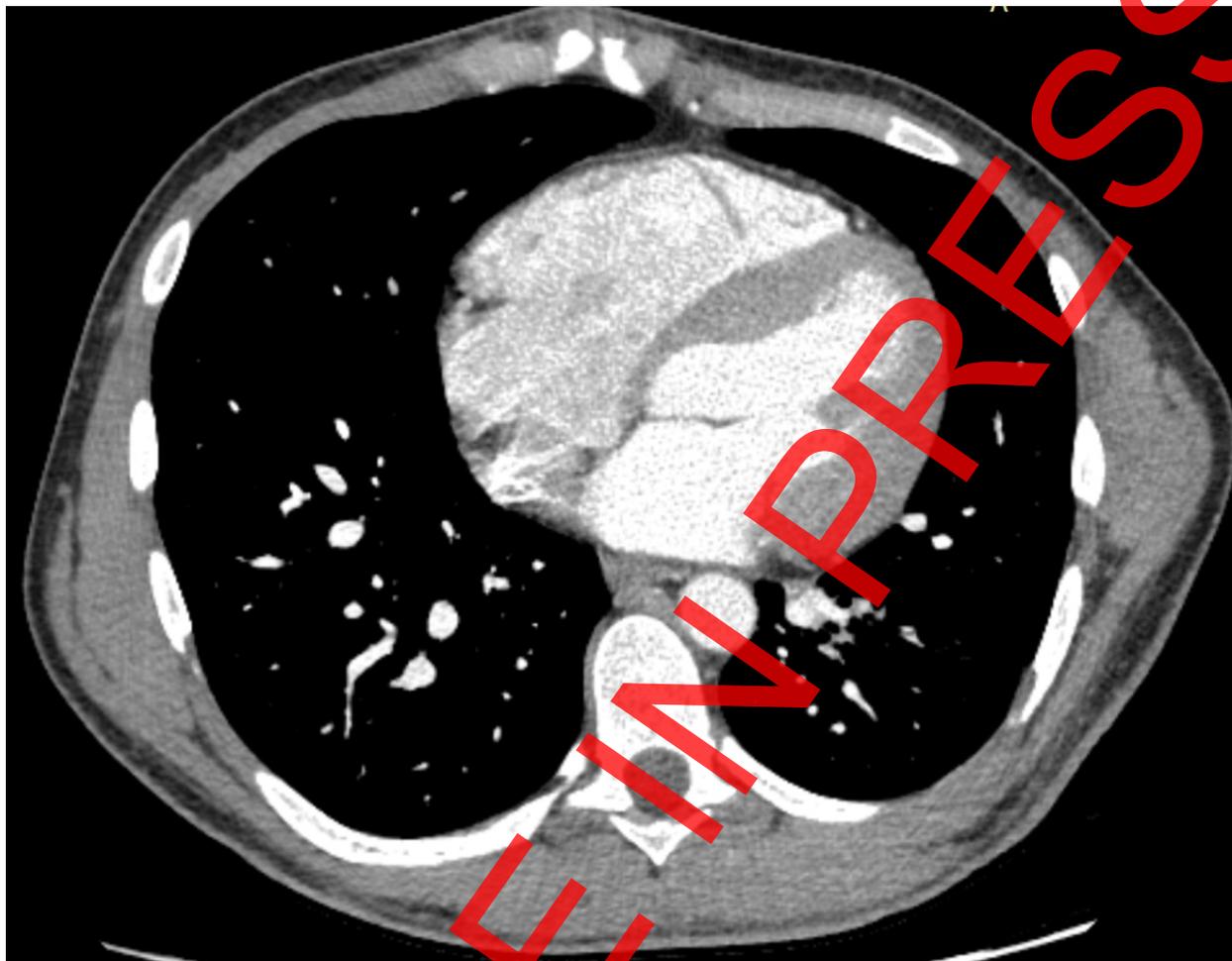


Рис. 6. Компьютерно-томографическая ангиография лёгких, аксиальная проекция: гипертрофия миокарда.

ARTICLE IN PRESS

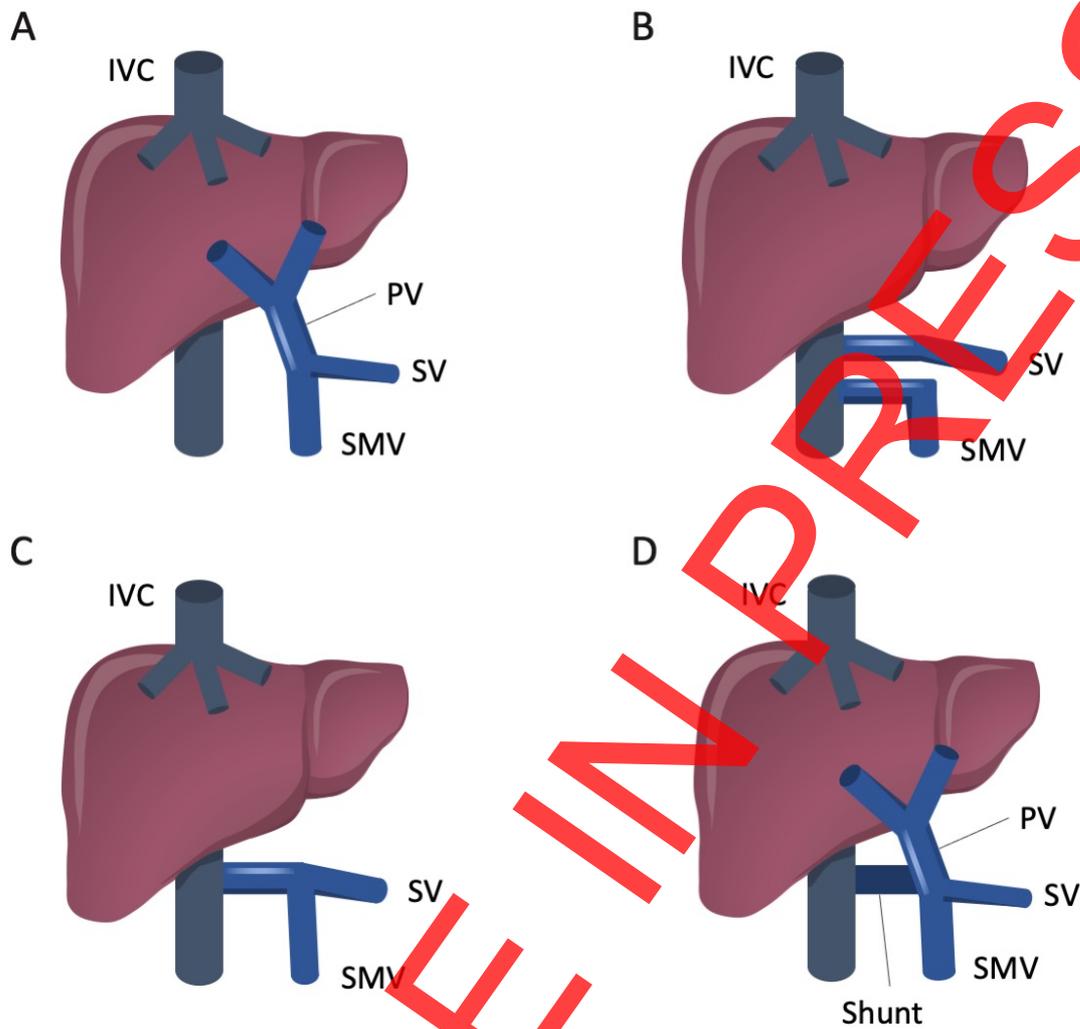
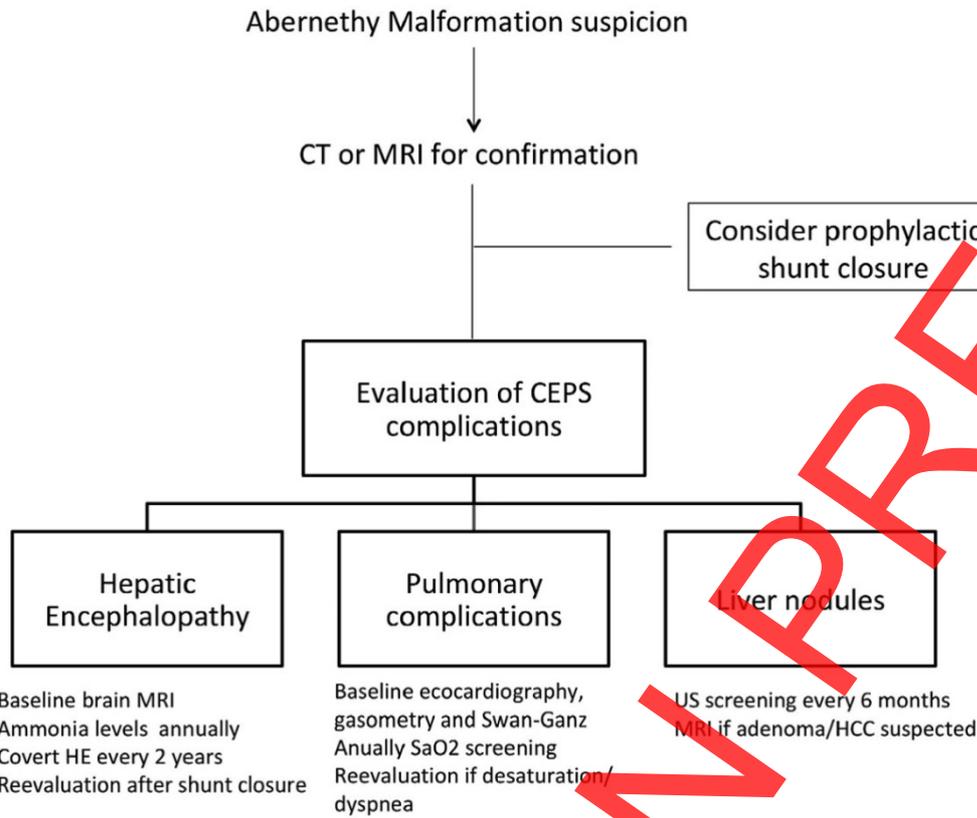


Рис. 7. Нормальная анатомия воротной вены и классификация шунтов: *a* — нормальная анатомия воротной вены; *b* — врождённый внепечёночный портосистемный шунт, тип Ia; *c* — врождённый внепечёночный портосистемный шунт, тип Ib, *d* — врождённый внепечёночный портосистемный шунт, тип II.

Примечание. IVC (inferior vena cava) — нижняя полая вена; PV (portal vein) — воротная вена; SV (splenic vein) — селезёночная вена; SMV (superior mesenteric vein) — верхняя брыжеечная вена; Shunt — шунт.



Abernethy Malformation suspicion	Подозрение на мальформацию Абернети
CT or MRI for confirmation	Компьютерная или магнитно-резонансная томография для подтверждения
Consider prophylactic shunt closure	Рассмотреть возможность профилактического закрытия шунта
Evaluation of CEPS complications	Оценка врождённых внепечёночных портосистемных осложнений
Hepatic Encephalopathy	Печёночная энцефалопатия
Baseline brain MRI	Базовая магнитно-резонансная томография головного мозга
Ammonia levels annually	Уровень аммиака ежегодно
Covert HE every 2 years	Скрытая печёночная энцефалопатия каждые 2 года
Reevaluation after shunt closure	Повторная оценка после закрытия шунта
Pulmonary complications	Лёгочные осложнения
Baseline echocardiography, gasometry and Swan-Ganz	Базовая эхокардиография, газометрия, катетер Свана-Ганца
Annually SaO ₂ screening	Ежегодный скрининг SaO ₂
Reevaluation if desaturation/dyspnea	Повторная оценка в случае десатурации/одышки
Liver nodules	Печёночные узелки
US screening every 6 months	Ультразвуковое исследование каждые 6 месяцев
MRI if adenoma/HCC suspected	Магнитно-резонансная томография при подозрении на аденому / гепатоцеллюлярную карциному

Рис. 8. Алгоритм ведения пациентов с врождённым внепечёночным портосистемным шунтом по A. Baiges и соавт. [32].