



Мальформации Абернети у детей с очаговыми образованиями печени

Арутюнянц Д.Э., Ховрин В.В., Галян Т.Н., Куличкин А.С., Филин А.В., Крыжановская Е.Ю.

ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»,
Абрикосовский пер., 2, Москва, 119991, Российская Федерация

Арутюнянц Дана Эдуардовна, аспирант ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»;
<http://orcid.org/0000-0002-7596-4029>

Ховрин Валерий Владиславович, д. м. н., гл. науч. сотр. ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»;
<http://orcid.org/0000-0002-6720-4126>

Галян Татьяна Николаевна, к. м. н., заведующая отделением рентгенодиагностики и компьютерной томографии
ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»;
<http://orcid.org/0000-0003-4751-5119>

Куличкин Алексей Сергеевич, врач-рентгенолог ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»;
<http://orcid.org/0000-0003-1256-560X>

Филин Андрей Валерьевич, д. м. н., заведующий отделением пересадки печени ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»;
<http://orcid.org/0000-0003-4205-5627>

Крыжановская Евгения Юрьевна, к. м. н., ст. науч. сотр., врач ультразвуковой диагностики ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»;
<http://orcid.org/0000-0001-9862-8266>

Резюме

Мальформация Абернети – врожденное заболевание, характеризующееся полным или частичным недоразвитием воротной вены и приводящее к возникновению врожденных внепеченочных портосистемных шунтов. Аномалия с отсутствием воротной вены в 80% случаев обнаруживается в детском возрасте. Очень часто пациенты с данной патологией обследуются при выявлении объемных образований печени с предположением о наличии сосудистой аномалии. В статье представлены клинические наблюдения детей с доброкачественными очаговыми образованиями печени и наличием мальформации Абернети.

Ключевые слова: врожденные внепеченочные портосистемные шунты; мальформация Абернети; компьютерная томография; магнитно-резонансная томография.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Арутюнянц Д.Э., Ховрин В.В., Галян Т.Н., Куличкин А.С., Филин А.В., Крыжановская Е.Ю. Мальформации Абернети у детей с очаговыми образованиями печени. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2021; 102(3): 166–71. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2021-102-3-166-171>

Для корреспонденции: Арутюнянц Дана Эдуардовна, E-mail: dana.aryt@yandex.ru

Статья поступила 22.10.2020

После доработки 29.03.2021

Принята к печати 30.03.2021

Abernethy Malformation in Children with Focal Liver Lesions

**Dana E. Arutyunyants, Valeriy V. Khovrin, Tatyana N. Galyan,
Aleksey S. Kulichkin, Andrey V. Filin, Evgeniya Yu. Kryzhanovskaya**

*Petrovskiy National Research Centre of Surgery,
Abrikosovskiy pereulok, 2, Moscow, 119991, Russian Federation*

Dana E. Arutyunyants, Postgraduate, Petrovskiy National Research Centre of Surgery;
<http://orcid.org/0000-0002-7596-4029>

Valeriy V. Khovrin, Dr. Med. Sc., Chief Researcher, Petrovskiy National Research Centre of Surgery;
<http://orcid.org/0000-0002-6720-4126>

Tatyana N. Galyan, Cand. Med. Sc., Head of Department of Radiodiagnosics and Computed Tomography, Petrovskiy National Research Centre of Surgery;
<http://orcid.org/0000-0003-4751-5119>

Aleksey S. Kulichkin, Radiologist, Petrovskiy National Research Centre of Surgery;
<http://orcid.org/0000-0003-1256-560X>

Andrey V. Filin, Dr. Med. Sc., Head of Liver Transplant Department, Petrovskiy National Research Centre of Surgery;
<http://orcid.org/0000-0003-4205-5627>

Evgeniya Yu. Kryzhanovskaya, Cand. Med. Sc., Senior Researcher, Ultrasound Diagnostician, Petrovskiy National Research Centre of Surgery;
<http://orcid.org/0000-0001-9862-8266>

Abstract

Abernethy malformation is a congenital disease characterized by complete or partial underdevelopment of the portal vein, leading to the occurrence of congenital extrahepatic portosystemic shunts. The anomaly with the absence of the portal vein is detected in 80% of cases in childhood. Patients with this pathology are very frequently examined when detecting space-occupying liver lesions and assuming the presence of a vascular abnormality. The paper describes clinical cases of benign focal liver lesions and Abernethy malformation in children.

Keywords: congenital extrahepatic portosystemic shunts; Abernethy malformation; computed tomography; magnetic resonance imaging.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Arutyunyan DE, Khovrin VV, Galyan TN, Kulichkin AS, Filin AV, Kryzhanovskaya EYu. Abernethy malformation in children with focal liver lesions. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2021; 102(3): 166–71 (in Russian). <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2021-102-3-166-171>

For corresponding: Dana E. Arutyunyan, E-mail: dana.aryt@yandex.ru

Received October 22, 2020

Revised March 29, 2021

Accepted March 30, 2021

Введение

Впервые данный синдром был описан Джоном Абернети в 1793 г. Эта врожденная аномалия в последние годы стала чаще выявляться с появлением диагностических изображений высокого пространственного разрешения. Мальформация Абернети приводит к образованию врожденных внепеченочных портосистемных шунтов (ВВПШ), которые по классификации G. Morgan и R. Superina [1] подразделяются на следующие типы:

– полные (тип 1) – конец в бок с отсутствием внутripеченочных ветвей воротной вены (ВВ): тип 1а – селезеночная вена (СВ) и верхняя брыжеечная вена (ВБВ) дренируются отдельно в системный кровоток, тип 1b – СВ и ВБВ формируют единый ствол ВВ, который дренируется в системный кровоток.

– неполные (тип 2) – присутствуют внутripеченочные ветви ВВ, частичный отток венозной крови в системные вены через шунт бок в бок в результате гипоплазии ВВ (рис. 1).

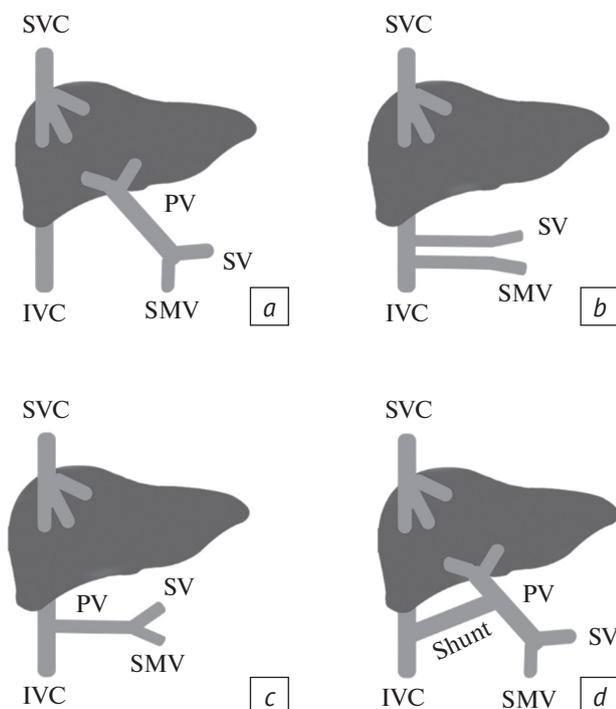


Рис. 1. Типичная анатомия строения и деления венозной системы печени (а) и типы врожденных внепеченочных портосистемных шунтов. Тип 1а: селезеночная и верхняя брыжеечная вены дренируются в нижнюю полую вену (b); тип 1b: воротная вена дренируется в нижнюю полую вену (c); тип 2: между воротной и нижней полую венами (d) [2].

SVC – superior vena cava (верхняя полая вена); IVC – inferior vena cava (нижняя полая вена); PV – portal vein (воротная вена); SV – splenic vein (селезеночная вена); SMV – superior mesenteric vein (верхняя брыжеечная вена); Shunt – шунт

Fig. 1. The typical anatomy of the structure and division of the hepatic venous system (a) and the types of congenital extrahepatic portosystemic shunts. Type 1a: the splenic and superior mesenteric veins drain into the inferior vena cava (b); type 1b: the portal vein drains into the inferior vena cava (c); type 2: between the portal vein and inferior vena cava (d) [2].

SVC – superior vena cava; IVC – inferior vena cava; PV – portal vein; SV – splenic vein; SMV – superior mesenteric vein

В дифференциальной диагностике очаговых образований в печени ведущая роль отводится всем методам лучевой диагностики. При подозрении на наличие врожденной аномалии ВВ важно уточнение анатомии ВВПШ. Особое внимание в этой связи уделяется магнитно-резонансной томографии [1] как альтернативному высокоточному методу диагностики без лучевой нагрузки, имеющему неограниченную возможность применения при динамическом наблюдении.

За контрольный период наблюдения (с 2015 по 2020 г.) в РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского было выявлено 9 пациентов с мальформацией Абернети в возрасте от 5 до 17 лет.

Описание случая 1

Пациентка К., 11 лет, наблюдалась по месту жительства с внепеченочной портальной гипертензией. Во время очередного планового контроля выявлены очаги в печени. Больная направлена для обследования в РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского.

Ультразвуковое исследование (УЗИ). В паренхиме печени определяются множественные гиперэхогенные гиперваскулярные образования максимально до 4,6 см. В структуре наиболее крупного образования визуализируется зона сниженной эхогенности до 0,8 см. Ствол ВВ и ее долевые ветви не лоцируются. ВБВ расширена до 1,9 см, создается впечатление о наличии расширенной нижней брыжеечной вены до 2,5 см. Заключение: аномалия строения портальных вен, множественные гиперваскулярные образования печени.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) с гепатотропным контрастным веществом «Примовист». В печени определяются множественные (более 10) образования округлой формы, преимущественно повышенного МР-сигнала на T1-взвешенных изображениях (ВИ), пониженного МР-сигнала на T2-ВИ, максимальными размерами до 35 × 47 мм в S8, с активным накоплением контрастного вещества в артериальную фазу и его фиксацией в гепатобилиарную фазу. Селезенка не увеличена. Ствол и ветви ВВ четко не визуализируются. Отмечается шунт между селезеночной, верхней брыжеечной и правой внутренней подвздошной венами. Заключение: очаговые изменения паренхимы печени – множественные регенераторные узлы с признаками дегенерации в S6/7, S5/6/7 (гипоплазия/аплазия воротной вены?) (рис. 2, а).

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с внутривенным контрастированием. В печени полисегментарно определяются множественные образования максимальными размерами 35 × 47 мм в S8 с накоплением контрастного вещества в артериальную фазу. Селезенка не увеличена. Ствол и ветви ВВ не определяются. Отмечается шунт между селезеночной, верхней брыжеечной и правой внутренней подвздошной венами диаметром 2,5 см (рис. 2, b, c). Заключение: очаговые изменения паренхимы печени, вероятнее всего, множественные регенераторные узлы. Гипоплазия/аплазия воротной вены?

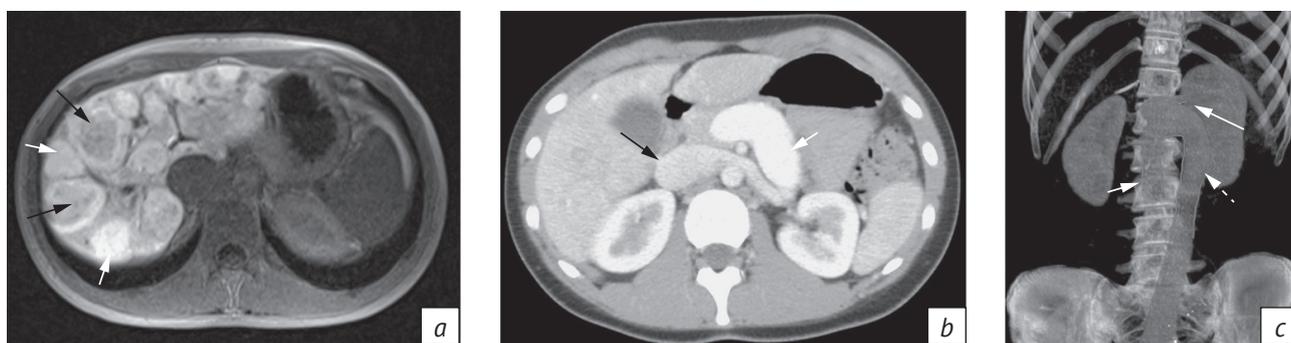


Рис. 2. Результаты исследования пациентки 11 лет с очаговыми образованиями печени и портосистемным шунтом: а – магнитно-резонансная томограмма брюшной полости, аксиальная плоскость, гепатобилиарная фаза контрастирования: в печени множественные объемные образования, представленные регенераторными (белые стрелки) и диспластическими узлами (черные стрелки); б – компьютерная томограмма брюшной полости, аксиальная плоскость, венозная фаза контрастирования: белой стрелкой указан шунт, представленный нижней брыжеечной веной, черной стрелкой – нижняя полая вена; в – компьютерная томограмма, 3D-реконструкция, коронарная плоскость: врожденный внепеченочный портосистемный шунт (пунктирная стрелка) между селезеночной (длинная стрелка), верхней брыжеечной (короткая стрелка) и правой подвздошной венами

Fig. 2. Results of the study of an 11-year-old female patient with focal liver lesions and a portosystemic shunt: а – axial abdominal magnetic resonance imaging, contrast-enhanced hepatobiliary phase: multiple space-occupying liver lesions represented by regenerative (white arrows) and dysplastic (black arrows) nodules; б – axial abdominal computed tomography, contrast-enhanced venous phase: the white arrow indicates the shunt that is represented by the inferior mesenteric vein, the black arrow shows the inferior vena cava; в – 3D reconstruction coronal computed tomography scan: congenital extrahepatic portosystemic shunt (dotted arrow) between the splenic (long arrow), superior mesenteric (short arrow) and right iliac veins

Патогистологическое исследование. Структура печени сохранна, имеется участок регенераторных изменений гепатоцитов.

В данном клиническом наблюдении продемонстрирована важная роль МРТ и МСКТ не только в уточнении характера и распространенности очаговых образований печени, но также в указании анатомического типа аномалии строения ВВ и вида шунтирующего венозного кровотока.

Описание случая 2

Пациентка Я., 5 лет, поступила в связи с выявленным при УЗИ по месту жительства объемным образованием печени. В 1 мес по УЗИ было обнаружено образование правой доли печени. С 3-летнего возраста наблюдалась и проходила лечение в московской клинике с диагнозом: «Желчнокаменная болезнь. Хронический калькулезный холецистит. Аномалия развития желчного пузыря (внутрипеченочное расположение). Выявлен врожденный порок портальной венозной системы, открытый венозный (аранциев) проток».

Ультразвуковое исследование. При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в центральных отделах печени, в области S4 (S5 и S8) лоцируется изоэхогенное образование с четкими контурами размерами 10 × 8,6 см, в режиме цветового доплеровского картирования скоростей и энергии кровотока гиперваскулярное. Внутрипеченочные ветви ВВ не определяются.

Создается впечатление о наличии соустья между областью слияния селезеночной, верхней брыжеечной вен и нижней полой вены (НПВ) (рис. 3). Заключение: объемное гиперваскулярное образование печени, наличие соустья между конfluenceм портальных вен и НПВ.

МСКТ брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным контрастированием. Объемное образование печени 10 см в диаметре занимает всю левую долю с переходом на правую, накапливает контраст, с четкими ровными контурами, прилежит к НПВ и венозному синусу, деформирует и сдавливает магистральные сосуды печени. Определяется венозный шунт ВВ в НПВ (рис. 4, а, б). Селезенка не увеличена. Заключение: объемное образование левой доли печени с переходом на правую долю, увеличение лимфоузлов в области ворот печени, аномалия развития – дренаж ВВ в НПВ.

МРТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием. На фоне неоднородной структуры печени в S4 и S8 определяется образование округлой формы с достаточно четкими ровными контурами размерами 8,7 × 6,0 × 8,0 см (рис. 4, с). Селезенка не увеличена. Срединная вена печени дифференцируется фрагментарно. При контрастном усилении образование с минимальным накоплением контраста в артериальную фазу и сниженным накоплением в паренхиматозную фазу. Отмечается шунт ствола ВВ в НПВ. Заключение:

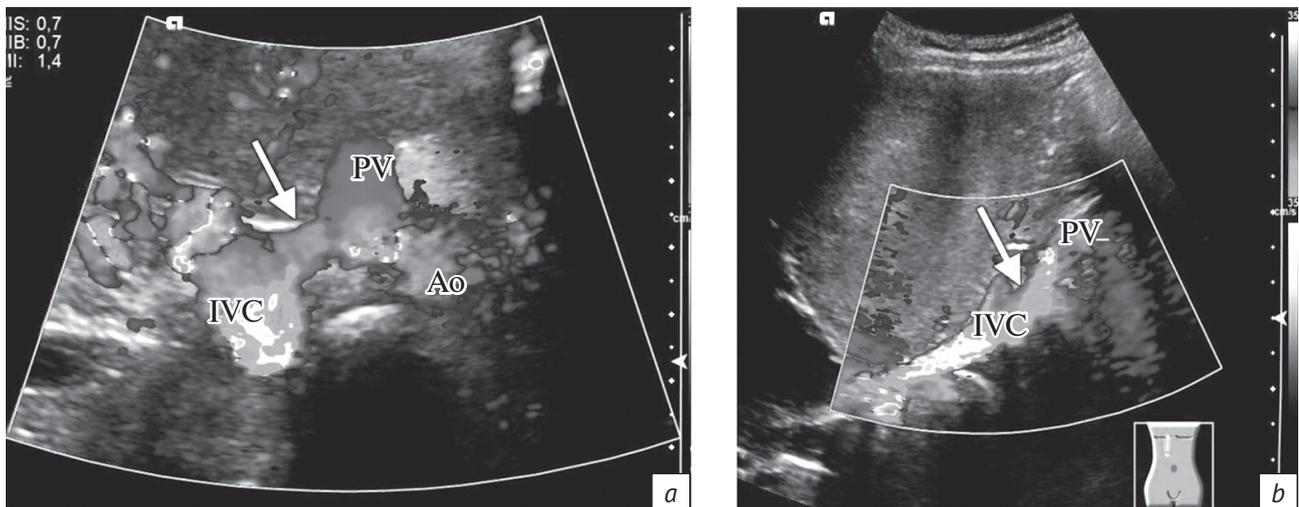


Рис. 3. Ультразвуковое исследование печени в режиме цветового доплеровского картирования пациентки 5 лет с объемным образованием в печени и внепеченочным портосистемным шунтом (стрелками указано соустье между областью конfluenceа и нижней полой веной):

a – поперечное сканирование; *b* – продольное сканирование.

PV – portal vein (воротная вена); IVC – inferior vena cava (нижняя полая вена); Ao – aorta (аорта)

Fig. 3. Ultrasound examination of the liver in the mode of color Doppler mapping in a 5-year-old female patient with a space-occupying liver lesion and an extrahepatic portosystemic shunt (arrows indicate the junction between the confluence area and the inferior vena cava):

a – cross-sectional scanning; *b* – longitudinal scanning.

PV – portal vein; IVC – inferior vena cava; Ao – aorta

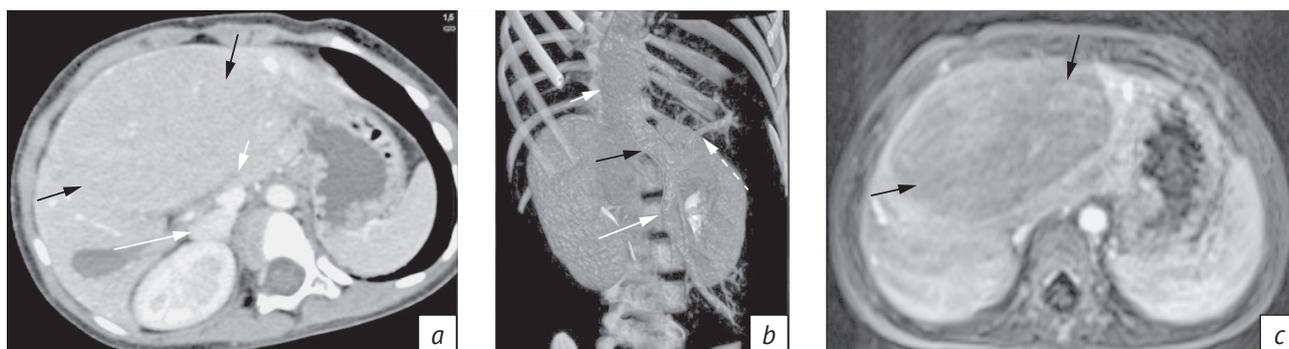


Рис. 4. Результаты исследования пациентки 5 лет с объемным образованием в печени и внепеченочным портосистемным шунтом:

a – компьютерная томограмма брюшной полости, аксиальная плоскость, артериальная фаза: слабо васкуляризованное объемное образование (черные стрелки) в S8 и S4 печени, место шунтирования ствола воротной вены (короткая белая стрелка) и нижней полой вены (длинная белая стрелка); *b* – компьютерная томограмма, 3D-реконструкция: ствол воротной вены (черная стрелка) вливается в нижнюю полую вену (короткая белая стрелка), пунктирной стрелкой указана селезеночная вена, длинной белой стрелкой – верхняя брыжеечная вена; *c* – магнитно-резонансная томограмма брюшной полости, артериальная фаза контрастирования, образование (стрелки) с ровными контурами, слабо васкуляризовано

Fig. 4. Results of the study of a 5-year-old female patient with a space-occupying liver lesion and an extrahepatic portosystemic shunt:

a – axial abdominal computed tomography scan, arterial phase: weakly vascularized space-occupying lesion (black arrow) in the hepatic S8 and S4, the site of bypass surgery of the portal vein trunk (short white arrow) and the inferior vena cava (long white arrow); *b* – 3D reconstruction computed tomography scan: the portal vein trunk (black arrow) drains into the inferior vena cava (short white arrow), the dotted arrow indicates the splenic vein, the long white arrow shows the superior mesenteric vein; *c* – abdominal magnetic resonance imaging scan, contrast-enhanced arterial phase, the lesion (arrows) with smooth outlines is weakly vascularized

образование печени с минимальной васкуляризацией в S8 и S4 (аденома?), аномалия развития ВВ (Ib тип по G. Morgan и R. Superina [1]).

Гистологическое заключение. Структурная перестройка ткани печени, наиболее вероятно представляющая собой аденому.

Обсуждение

Причина развития образований в печени, вероятнее всего, заключается в печеночной ишемии с компенсаторным увеличением артериального кровотока, отсутствием факторов роста и гормонов из-за уменьшенного/отсутствующего портального кровотока [3]. Среди клинических находок помимо гипоплазии или аплазии ВВ, ВВПШ и очаговых образований печени у таких пациентов могут наблюдаться врожденные пороки сердца, полиспления, а также аномалии мочеполовой системы, скелета и клиника печеночной энцефалопатии [2]. Присутствие узловых образований в печени описаны у 40% больных с ВВПШ, преимущественно это очаговая узловая гиперплазия и регенеративная узловая гиперплазия (70%), гепатоцеллюлярная карцинома (20%) и аденомы (10%). При этом образования могут быть как единичными, так и множественными [2, 4]. Установлено, что у пациентов с ВВПШ могут отсутствовать признаки портальной гипертензии (спленомегалия, варикозное расширение вен и коллатерали) [3].

Для определения данной сосудистой патологии с проведением дифференциальной диагностики очаговых образований печени у детей следует рассматривать МРТ в качестве первого этапа обследования в виду отсутствия ионизирующего излучения. Использование гепатотропного контрастного препарата становится выгодным в диагностике очаговых образований печени. Несмотря на то что чаще всего при картине доброкачественных образований биопсии узлов не требуется, в литературе сообщается об их потенциальной эволюции в гепатобластому и гепатоцеллюлярную карциному [5, 6–9]. Поэтому при мальформации Абернети с образованиями в печени рекомендуется долгосрочное наблюдение.

Для окончательного диагноза ВВПШ необходимо проводить их отличие от внутрипеченочных шунтов, а также исключить приобретенные портосистемные шунты, например, у пациентов с циррозом, с сопутствующими признаками портальной гипертензии или без них [10] и хирургически созданными портосистемными шунтами [11]. Кроме того, отсутствие ВВ следует дифференцировать от тромбоза ВВ, который может возникнуть в результате неонатальной канализации пупочной вены, сдавления или инвазии новообразованием, цирроза печени и состояний гиперкоагуляции [12, 13].

Поскольку врожденные внепеченочные портосистемные шунты встречаются редко, нет

рекомендаций по стандартному лечению этого состояния [5]. Лечение определяется индивидуально и зависит от типа ВВПШ.

Заключение

Внепеченочные портосистемные шунты – редкая, но все чаще регистрируемая аномалия благодаря развитию методов лучевой диагностики. В наших наблюдениях очаговых образований печени на фоне мальформации Абернети мы не отметили данных о разнице в частоте встречаемости I и II типов ВВПШ. Для установления точного диагноза у таких пациентов всегда

необходимо использовать мультимодальный подход с применением неинвазивных методов диагностики – УЗИ, МРТ и МСКТ с внутривенным контрастированием. Известно, что в большинстве случаев при мальформации Абернети в печени выявляются фокальная нодулярная гиперплазия и регенераторные узлы (70%), поэтому при убедительной картине это позволяет не проводить биопсию таких образований. Однако, учитывая данные о возможной трансформации образований в гепатоцеллюлярную карциному и гепатобластому, рекомендовано дальнейшее наблюдение.

Литература [References]

- Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg.* 1994; 29(9): 1239–41. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90812-5](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90812-5).
- Ghuman S, Gupta S, Buxi T, et al. The Abernethy malformation – myriad imaging manifestations of a single entity. *Indian J Radiol Imaging.* 2016; 26(3): 364–72. <https://doi.org/10.4103/0971-3026.190420>.
- Park JH, Cha SH, Han JK, Han MC. Intrahepatic portosystemic venous shunt. *AJR Am J Roentgenol.* 1990; 155(3): 527–8. <https://doi.org/10.2214/ajr.155.3.2117349>.
- Baiges A, Turon F, Tasayco S, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): an international observational study. *Hepatology.* 2020; 71(2): 658–69. <https://doi.org/10.1002/hep.30817>.
- Murray C, Yoo S, Babyn P. Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol.* 2003; 33(9): 614–20. <https://doi.org/10.1007/s00247-003-1002-x>.
- Barton J, Keller M. Liver transplantation for hepatoblastoma in a child with congenital absence of the portal vein. *Pediatr Radiol.* 1989; 20(1-2): 113–4. <https://doi.org/10.1007/BF02010653>.
- Kawano S, Hasegawa S, Urushihara N, et al. Hepatoblastoma with congenital absence of the portal vein – a case report. *Eur J Pediatr Surg.* 2007; 17(4): 292–4. <https://doi.org/10.1055/s-2007-965448>.
- Pichon N, Maissonette F, Valleix D, Pichon-Lefièvre F, et al. Hepatocarcinoma with congenital agenesis of the portal vein. *Jpn J Clin Oncol.* 2003; 33(6): 314–6. <https://doi.org/10.1093/jjco/hyg050>.
- Lundstedt C, Lindell G, Tranberg K, Svartholm E. Congenital absence of the intrahepatic portion of the portal vein in an adult male resected for hepatocellular carcinoma. *Eur Radiol.* 2001; 11(11): 2228–31. <https://doi.org/10.1007/s003300100833>.
- Konstas A, Digumarthy S, Avery L, et al. Congenital portosystemic shunts: imaging findings and clinical presentations in 11 patients. *Eur J Radiol.* 2011; 80(2): 175–81. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2009.12.031>.
- Hu G, Shen L, Yang J, et al. Insight into congenital absence of the portal vein: is it rare? *World J Gastroenterol.* 2008; 14(39): 5969–79. <https://doi.org/10.3748/wjg.14.5969>.
- Schettino G, Fagundes E, Roquete M, et al. Portal vein thrombosis in children and adolescents. *J Pediatr (Rio J).* 2006; 82(3): 171–8. <https://doi.org/10.2223/JPED.1484>.
- Parrón M, Pérez A, Prieto C, et al. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review. 2011; 31(3): 707–22. <https://doi.org/10.1148/rg.313105070>.