



<https://doi.org/10.38109/2075-082X-2023-1-29-36>
УДК (UDC) 616.131+616.149

Клинический случай мальформации Абернети Ib типа у взрослой пациентки с легочной артериальной гипертензией

*Ткачёва А.А., Валиева З.С., Зорин А.В., Кушнир В.В., Веселова Т.Н., Мартынюк Т.В.

Научно-исследовательский институт клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии им. академика Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация

Аннотация

Данный клинический случай иллюстрирует диагностику редкой врожденной патологии – мальформации Абернети Ib типа у взрослой пациентки с легочной артериальной гипертензией. Клиническое наблюдение: пациентка С., 45 лет, с легочной артериальной гипертензией, поступила с жалобами на одышку при интенсивной физической нагрузке. Из данных анамнеза – диагноз идиопатической легочной гипертензии верифицирован с 2017 года. В рамках госпитализации выполнено комплексное обследование: оценка функционального статуса (тест с 6-минутной ходьбой), определение NTpro-BNP, рентгенография органов грудной клетки, эхокардиография, катетеризация правых отделов сердца, по результатам которой отмечались признаки высокой легочной гипертензии с систолическим давлением в легочной артерии 68–70 мм рт. ст., расширением ствола, правой и левой ветви легочной артерии. С целью исключения признаков застоя по большому кругу кровообращения, портальной гипертензии проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости – данных за повышение центрального венозного давления, наличие признаков портальной гипертензии, таких как асцит, повышение давления в портальной системе, получено не было. Однако определялись эхо-признаки врожденной патологии – мальформации Абернети Ib типа: портокавальный шунт между верхней брыжеечной веной и нижней полой веной. По данным мультиспиральной компьютерной томографии органов брюшной полости с контрастированием верхняя брыжеечная вена вместе с селезеночной веной образуют короткую внепеченочную воротную вену, которая впадает в нижнюю полую вену. Учитывая результаты стратификации риска, пациентке проведена эскалация патогенетической терапии для лечения легочной артериальной гипертензии, рекомендовано динамическое наблюдение.

Заключение: представленный клинический случай уникален с позиции диагностики редкой врожденной патологии печеночного кровотока – мальформации Абернети Ib типа у взрослой пациентки с легочной артериальной гипертензией.

Ключевые слова: мальформация Абернети; портосистемное шунтирование; портотёгочная гипертензия; портокавальное шунтирование; легочная артериальная гипертензия.

Вклад авторов. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке.

Конфликт интересов. Автор статьи Мартынюк Т.В. является членом редакционного совета журнала «Системные гипертензии», но не имеет никакого отношения к решению опубликовать эту статью. Статья прошла принятую в журнале процедуру рецензирования. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов или личных отношений, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования.

Для цитирования: Ткачёва А.А., Валиева З.С., Зорин А.В., Кушнир В.В., Веселова Т.Н., Мартынюк Т.В. Клинический случай мальформации Абернети Ib типа у взрослой пациентки с легочной артериальной гипертензией. Системные гипертензии. 2023;20(2):29–36. <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2023-2-29-36>

Статья поступила в редакцию / The article received: 11.05.2023

Рецензия получена / Revision Received: 15.05.2023

Статья принята к печати / The article approved for publication: 15.05.2023

Сведения об авторах:

***Автор, ответственный за переписку:** Алина Анатольевна Ткачёва, врач – кардиолог, НИИ клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, e-mail: lina.levchencko00@gmail.com, ORCID: 0000-0002-5720-0279

Зарина Солтановна Валиева, к.м.н., старший научный сотрудник отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, НИИ клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, ORCID: 0000-0002-9041-3604

Андрей Владимирович Зорин, к.м.н., научный сотрудник отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, НИИ клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-7067-8392

Вера Витальевна Кушнир, научный сотрудник отдела ультразвуковых методов исследования, НИИ клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-9175-8615

Татьяна Николаевна Веселова, д.м.н., ведущий научный сотрудник лаборатории рентгеновской компьютерной томографии, НИИ клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация, ORCID: 0000-0001-8319-3714

Мартынюк Тамила Витальевна, д.м.н., руководитель отдела легочной гипертензии и заболеваний сердца, НИИ клинической кардиологии имени А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, ул. Академика Чазова, д. 15 А, г. Москва 121552, Российская Федерация; профессор кафедры кардиологии, ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова; e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

The case report of Abernethy malformation type Ib in an adult patient with pulmonary arterial hypertension

*Alina A. Tkacheva, Zarina S. Valieva, Andrew V. Zorin, Vera V. Kushnir, Tatyana N. Veselova, Tamila V. Martynyuk

A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of cardiology, Academician Chazova str. 15 a, Moscow 121552, Russian Federation

Abstract

This clinical case illustrates the diagnosis of a rare congenital pathology – an adult patient with pulmonary arterial hypertension and Abernethy malformation type Ib.

Clinical observation: Patient S., 45 years old, with pulmonary arterial hypertension, was admitted with complaints of shortness of breath during intense physical exertion. Based on the anamnesis morbi, the diagnosis of idiopathic pulmonary arterial hypertension has been verified since 2017.

Results of comprehensive examination: functional status (six-minute walk test), NTpro-BNP level, chest x-ray, echocardiography, right heart catheterization were assessed during the hospitalization. According to these there were signs of the high pulmonary arterial hypertension with systolic pressure in the lung arteries 68–70 mm Hg, extension of the trunk, right and left branches of the pulmonary artery. In order to exclude objective evidence of cardiac dysfunction, portal hypertension, an abdominal ultrasound was performed. We didn't obtain the information about an increase in central venous pressure, the presence of signs of portal hypertension, such as ascites, increased pressure in the portal system. However, echo signs of congenital pathology were determined – Abernethy malformation type Ib: porto-caval shunt between the superior mesenteric vein and the inferior vena cava. According to multispiral computed tomography of abdominal organs with contrast: the superior mesenteric vein and splenic vein join to form a short extra-hepatic portal vein which drains into a systemic vein (inferior vena cava). Taking into account the results of risk stratification, the patient underwent an escalation of pathogenetic therapy for the treatment of pulmonary arterial hypertension, and dynamic monitoring was recommended.

Conclusion: The presented clinical case is unique in terms of diagnosing a rare congenital pathology of the hepatic blood flow – Abernethy malformation type Ib in an adult patient with pulmonary arterial hypertension.

Keywords: Abernethy malformation, portosystemic shunting, portopulmonary hypertension, portocaval shunt, pulmonary arterial hypertension.

Authors' contributions. All authors meet the ICMJE criteria for authorship, participated in the preparation of the article, the collection of material and its processing.

Conflict of interest. The author of the article, is Tamila V. Martynyuk, is a member of the editorial board of the Journal of Systemic Hypertension, but had nothing to do with the decision to publish this article. The article passed the peer review procedure adopted in the journal. The authors declare no apparent and potential conflicts of interest or personal relationships related to the publication of this article.

Founding source. The study had no sponsorship.

For citation: Alina A. Tkacheva, Zarina S. Valieva, Andrew V. Zorin, Vera V. Kushnir, Tatyana N. Veselova, Tamila V. Martynyuk. The case report of abernethy malformation type Ib in an adult patient with pulmonary arterial hypertension. *Systemic Hypertension*. 2023;20(2):29-36 (in Russ.). <https://doi.org/10.38109/2075-082X-2023-2-29-36>

Information about authors:

***Corresponding author: Alina A. Tkacheva**, cardiologist, A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center Of Cardiology, st. Academician Chazova, 15a, Moscow 121552, Russian Federation, e-mail: lina.levchenkooo@gmail.com, ORCID: 0000-0002-5720-0279

Zarina S. Valieva, Cand. of Sci. (Med.), Senior Researcher, Department of Pulmonary Hypertension and Heart Disease, A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, st. Academician Chazova, 15a, Moscow 121552, Russian Federation, ORCID: 0000-0002-9041-3604

Andrew V. Zorin, Cand. of Sci. (Med.), Researcher, Department of Pulmonary Hypertension and Heart Disease, A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, st. Academician Chazova, 15a, Moscow 121552, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-7067-8392

Vera V. Kushnir, Researcher, Department of Ultrasound diagnostic methods, A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, st. Academician Chazova, 15a, Moscow 121552, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-9175-8615

Tatyana N. Veselova, Dr. of Sci. (Med.), Senior Researcher, Department of X-ray Computed Tomography, A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology, st. Academician Chazova, 15a, Moscow 121552, Russian Federation, ORCID: 0000-0001-8319-3714

Tamila V. Martynyuk, Dr. of Sci. (Med.), Head of the Department of Pulmonary Hypertension and Heart Diseases, A.L. Myasnikov Scientific Research Institute of Clinical Cardiology, E.I. Chazov National Medical Research Center of Cardiology; Professor of the Department of Cardiology, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University; st. Academician Chazova, 15a, Moscow 121552, Russian Federation, e-mail: trukhiniv@mail.ru, ORCID: 0000-0002-9022-8097

Введение

Мальформация Абернети – редкая врожденная патология печеночного кровотока, частота встречаемости различных вариантов портосистемных веновенозных шунтов составляет около 1:30 000 новорожденных [1, 2]. Первое описание порока принадлежит известному английскому хирургу и анатому Джону Абернети (1793 г.) [3]. Данное состояние характеризуется полным (тип I) или частичным (тип II) шунтированием портальной крови в системный кровоток (рис. 1).

По классификации G. Morgan и R. Superina I тип заключается в отсутствии вхождения воротной вены (ВВ) в ворота печени с последующим дренированием крови в нижнюю полую вену (НПВ) [4]. Существуют несколько вариантов такого шунтирования: 1) при Ia типе селезеночная вена (СВ) и верхняя брыжеечная вена (ВБВ) отдельно впадают в НПВ (рис. 1a); 2) при Ib типе происходит слияние СВ и ВБВ в единый ствол с формированием зоны конfluence и дренированием в систему НПВ (рис. 1b). II тип характеризуется сохранением внутривенных ветвей ВВ с формированием шунта «бок в бок», способствующего «сбрасыванию» портального кровотока в системный (рис. 1c) [4]. В настоящее время имеющиеся научные публикации преимущественно описывают клинические наблюдения данной врожденной патологии у детей [5,6,7,8,9]. В связи с чем диагностика мальформации Абернети у взрослого пациента привлекает особое внимание и требует дополнительного изучения. Кроме того, наличие сопутствующего заболевания – легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) – поднимает вопрос об особенностях патогенетических связей между данными патологическими процессами. Обратимся к основополага-

ющим понятиям. ЛАГ – это прекапиллярная форма легочной гипертензии (ЛГ), которая развивается при отсутствии патологии левых камер сердца, заболеваний легких, хронической тромбоэмболии в систему легочной артерии, других редких заболеваний, приводящих к повышению давления легочной артерии (ДЛА) [10]. Патология портального кровотока может быть ассоциирована с развитием ЛАГ и приводить к формированию портолегочной гипертензии (портоЛГ) [11]. Так, современная клиническая классификация ЛАГ (рис. 2), необходимая для стандартизации диагностических и лечебных подходов ведения пациентов, помимо идиопатической легочной гипертензии (ИЛГ), наследственной ЛАГ, ЛАГ, вызванной токсинами, отражает ассоциированные состояния, способствующие формированию ЛАГ [10].

Одним из таких ассоциированных состояний является развитие портальной гипертензии (ПГ). С диагностической точки зрения важно понимание, что одновременное наличие у одного пациента и ЛГ, и ПГ не означает развитие портоЛГ. В таких ситуациях необходимо осуществление диагностического поиска с проведением катетеризации правых отделов сердца (КПОС), так как в рамках дифференциальной диагностики ИЛГ и портоЛГ имеют существенное значение величина сердечного индекса (СИ), уровень легочного сосудистого сопротивления (ЛСС). Пациенты с портоЛГ имеют значения СИ выше, а величину ЛСС ниже, чем пациенты с ИЛГ [11]. Важность проведения дифференциальной диагностики обусловлена наличием более неблагоприятного прогноза и показателей выживаемости пациентов с портоЛГ по сравнению с пациентами с ИЛГ. Таким образом, в рамках представленного клинического случая поднимается вопрос о наличии

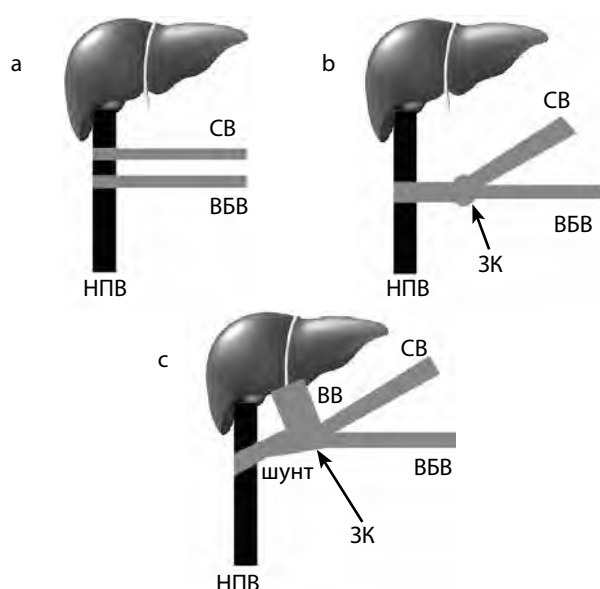


Рисунок 1. Классификация анатомических вариаций мальформации Абернети

Figure 1. Classification of anatomical variations of Abernethy malformation.

Примечание (Note): а – тип Ia (type Ia), б – тип Ib (type Ib), с – тип II (type II) НПВ – нижняя полая вена (IVC – inferior vena cava), ВВ – воротная вена (PV – portal vein), СВ – селезеночная вена (SV – splenic vein), ВБВ – верхняя брыжеечная вена (SMV – superior mesenteric vein), ЗК – зона конfluence (CZ – confluence zone)

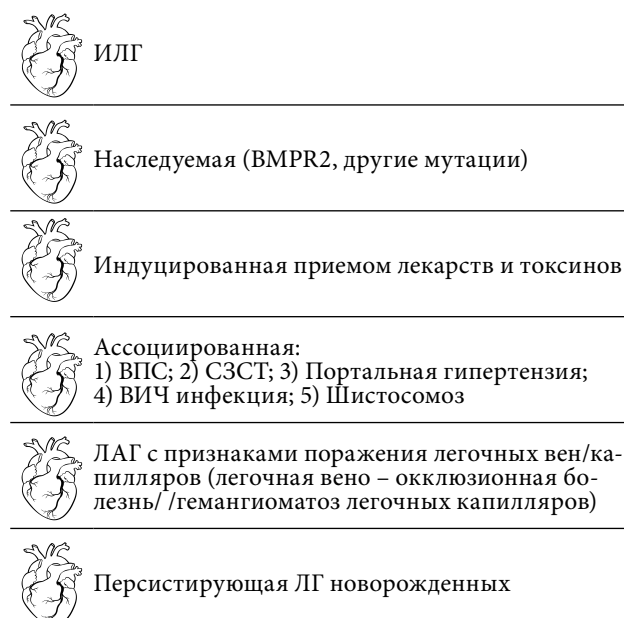


Рисунок 2. Клиническая классификация ЛАГ [10]

Figure 2. Clinical classification of PAH [10]

Примечание (Note): ИЛГ – идиопатическая легочная гипертензия (IPH – idiopathic pulmonary hypertension), ВПС – врожденные пороки сердца (CHD – congenital heart disease), СЗСТ – системные заболевания соединительной ткани (SCTD – systemic connective tissue disease), ЛАГ – легочная артериальная гипертензия (PAH – pulmonary arterial hypertension), ЛГ – легочная гипертензия (PH – pulmonary hypertension)

патогенетической связи между портокавальным шунтированием и формированием ЛАГ через механизм развития портоЛГ или реализации иных механизмов, требующих верификации.

Клиническое наблюдение

Пациентка С., 45 лет, с ЛАГ в апреле 2022 года поступила с жалобами на одышку, возникающую при интенсивной физической нагрузке, ощущение учащенного неритмичного сердцебиения на фоне психоэмоционального напряжения. Диагноз ИЛГ верифицирован в 2017 году, с этого же времени назначена специфическая терапия силденафилом 60 мг/сут.

В рамках настоящей госпитализации было выполнено комплексное обследование. Прежде всего проведена оценка функционального статуса пациентки: пройденная дистанция в тесте с 6-минутной ходьбой (Т6МХ) составила 430 м, сатурация кислорода 98%, одышка по Боргу – 2 балла. В биохимическом анализе крови уровень NTpro-BNP составил 236,7 пг/мл. Остальные биохимические показатели, в частности: АЛТ, АСТ, мочевины, креатинин, общий билирубин – в рамках референсных значений. По данным инструментальных методов обследования (рентгенография органов грудной клетки (табл. 1), эхокардиография (ЭхоКГ) (табл. 2), КПОС (табл. 3)) выявлены признаки высокой ЛГ (систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 68-70 мм рт. ст.) с расширени-

ем ствола, правой и левой ветви легочной артерии (ЛА), правых камер сердца.

Учитывая полученные данные, проведена стратификация риска (табл. 4), по результатам которой показатели соответствуют *промежуточному риску* (летальность в течение года от 5 до 10%).

С целью оценки наличия застойных явлений в печени, признаков повышения ЦВД, исключения ПГ, проведе-

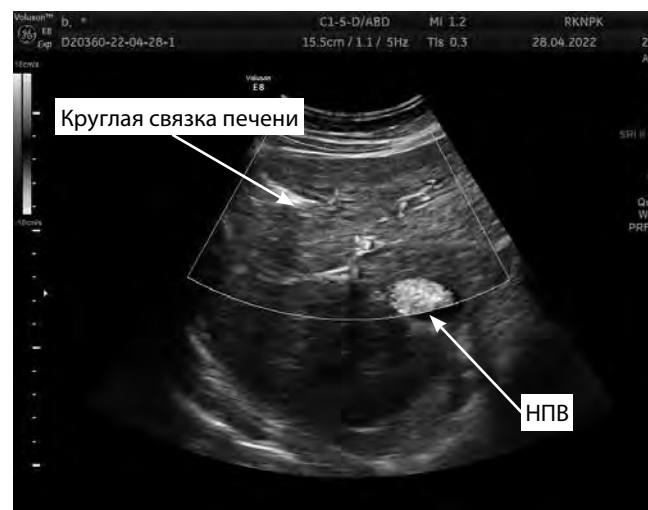


Рисунок 3. Отсутствие воротной вены в воротах печени

Figure 3. Absence of the portal vein at the hilum of the liver

Примечание (Note): НПВ – нижняя полая вена (IVC – inferior vena cava), круглая связка печени (Round ligament of the liver)

Таблица 1. Рентгенография органов грудной клетки

Table 1. Chest X-ray

Показатель	Результат	Референсные значения
Коэффициент Мура	64%	22-30%
Коэффициент Люпи	53%	<33%
Высота легочного сегмента	22 мм	0-1 мм
Кардиоторакальный индекс	57%	<50%
Правопредсердный коэффициент	47%	<35%
Нисходящая ветвь правой ЛА	44 мм	<15 мм (ж)
Левая ЛА	52×63 мм	<24×24 мм
Правая ЛА	58×62 мм	<24×24 мм

Примечание (Note): ЛА – легочная артерия (PA – pulmonary artery)



Рисунок 4. Портосистемный шунт между верхней брыжеечной веной и нижней полой веной

Figure 4. Portocaval shunt between superior mesenteric vein and inferior vena cava

Примечание (Note): НПВ – нижняя полая вена (IVC – inferior vena cava), ВВ – воротная вена (PV – portal vein), СВ – селезеночная вена (SV – splenic vein), ВБВ – верхняя брыжеечная вена (SMV – superior mesenteric vein)



но ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости – печеночный сегмент НПВ до 2,2 см, признаков застоя в кавальной системе не выявлено, асцита нет, данных за наличие ПГ получено не было, однако отмечались

эхо-признаки врожденной патологии печеночного кровотока – мальформации Абернети Ib типа – отсутствие в воротах печени ВВ (рис. 3), портокавальный шунт между ВВВ и НПВ (рис. 4).

Таблица 2. Эхокардиография

Table 2. Echocardiography

Показатели		Результаты	Референсные значения
Фракция выброса левого желудочка (ЛЖ)		60%	54-74% (ж)
Конечный диастолический размер ЛЖ		4,7 см	3,8-5,3 см (ж)
S правого предсердия		21 см ²	<18 см ²
Правый желудочек	Переднезадний размер	3,1 см	до 2,9 см
	Апикальный размер	4,6 см	до 4,1 см
Толщина передней стенки ПЖ:		0,6-0,7 см	<0,5 см
СДЛА		68-70 мм рт. ст.	<35 мм рт. ст.
Ствол ЛА		6,3 см	<2,7 см
Правая ветвь ЛА		4,5 см	<1,5 см
Левая ветвь ЛА		4,3 см	<1,5 см
Межжелудочковая перегородка		парадоксальное движение	отсутствие парадоксального движения
TAPSE		2,4 см	>1,7 см

Примечание (Note): ЛЖ – левый желудочек (LV – left ventricle), ПП – правое предсердие (RA – right atrium), ПЖ – правый желудочек (RV – right ventricle), СДЛА – систолическое давление легочной артерии (ePASP – estimated pulmonary artery systolic pressure), ЛА – легочная артерия (PA – pulmonary artery)

Таблица 3. Катетеризация правых камер сердца

Table 3. Right heart catheterization.

Показатели	Результаты	Референсные значения
ДЛА (среднее)	48 мм рт. ст.	10-25 мм рт. ст.
Давление ПП (среднее)	9 мм рт. ст.	8-10 мм рт. ст.
Давление ПЖ (систола/ДиД)	62/15 мм рт. ст.	15-30/0-8 мм рт. ст.
Давление заклинивания ЛА (среднее)	13 мм рт. ст.	5-12 мм рт. ст.
SvO ₂	72%	68-77%
Сердечный выброс	6,2 л/мин	4-8 л/мин
Сердечный индекс	3,5 л/мин/м ²	2,6-4,6 л/мин/м ²
ЛСС(PVR)	451,6 дин·сек/см ⁵	80-240 дин·сек/см ⁵

Примечание (Note): ДЛА – давление легочной артерии (mPAP – mean pulmonary artery pressure), ДПП – давление в правом предсердии (RAP – right atrial pressure), ПЖ – правый желудочек (RV – right ventricle), ЛА – легочная артерия (PA – pulmonary artery), ЛСС – легочное сосудистое сопротивление (PVR – pulmonary vascular resistance)

Таблица 4. Оценка риска при легочной артериальной гипертензии [10]

Table 4. Risk assessment for pulmonary arterial hypertension [10]

Детерминанты прогноза	Риск
Клинические признаки ХСН	Нет
Прогрессирование заболевания	постепенное
Синкопе	Нет
Функциональный класс (ВОЗ)	II
Дистанция в тесте 6 минутной ходьбы	430 м (2 балла)
NT-proBNP	236,7 пг/мл
ЭхоКГ	Площадь правого предсердия 21 см ² Перикардальный выпот отсутствует
Гемодинамика	ДПП 9 мм рт. ст. СИ 3,5 л/мин/м ² SvO ₂ 72%

Примечание (Note): серым цветом обозначены параметры, согласно которым пациентка относится к низкому риску (предполагаемая летальность в течение года менее 5%), темно-серым цветом выделены параметры, согласно которым пациентка относится к промежуточному риску (предполагаемая летальность в течение года от 5 до 10%).

Grey indicates the parameters according to which the patient is at low risk (estimated mortality during the year is less than 5%), Dark grey indicates the parameters according to which the patient is at intermediate risk (estimated mortality during the year is from 5 to 10%).

ХСН – хроническая сердечная недостаточность (CHF – chronic heart failure); SvO₂ – сатурация смешанной венозной крови (saturation of mixed venous blood); NT-proBNP – N-терминальный мозговой натрийуретический пептид (N-terminal brain natriuretic peptide).

При этом размеры печени в пределах нормальных значений, выявлены признаки депортализации (рис. 5) и артериализации с расширением просвета печеночной артерии (рис. 6) с высокоскоростным кровотоком, без патологических образований. Селезенка также не увеличена, СВ не расширена.

Таким образом, с целью уточнения наличия аномально-го шунтирования крови в систему НПВ проведена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) органов брюшной полости с контрастированием, по данным которой ВБВ вместе с СВ образует короткую внепеченочную ВВ диаметром 1,4-1,5 см, которая впадает в расширенную НПВ, диаметр ее 2,3 см (внутрипеченочная часть) и 1,8×3,2

см (надпеченочная часть) (рис. 7), что подтверждает наличие врожденной патологии – мальформации Абернети Ib типа (рис. 1b).

Таким образом, по данным комплексного обследования, на фоне проводимой специфической терапии силденафилом 60 мг/сут отмечалось недостижение целей терапии – пациентка находилась в *промежуточном риске* по критериям стратификации риска (табл. 4). Согласно рекомендациям, достижение и поддержание профиля *низкого риска* рекомендуется в качестве критерия адекватного ответа на терапию у пациентов ЛАГ [10]. В связи с чем была рекомендована эскалация специфической терапии для лечения ЛАГ: приём силденафила отменен, иницииро-



Рисунок 5. Признаки артериализации на фоне полной депортализации печени
Figure 5. Signs of arterialization against the background of complete depolarization of the liver



Рисунок 6. Компенсаторный симптом «буфера» печеночной артерии
Figure 6. Compensatory symptom of the "buffer" of the hepatic artery.

Примечание: просвет печеночной артерии расширен до 6-7 мм, скорости кровотока повышены до 183 см/сек (при норме до 70 см/сек)
Note: The lumen of the hepatic artery is expanded to 6-7 mm, the blood flow velocity is increased to 183 cm/sec (at a rate of up to 70 cm/sec).

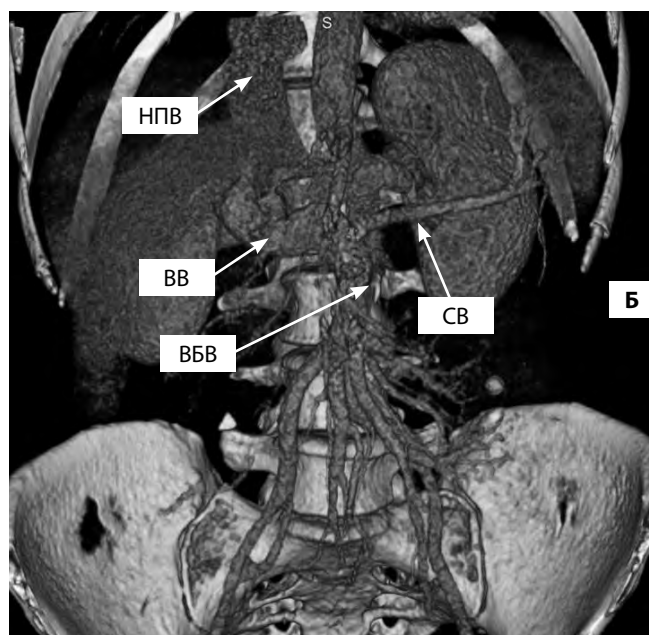
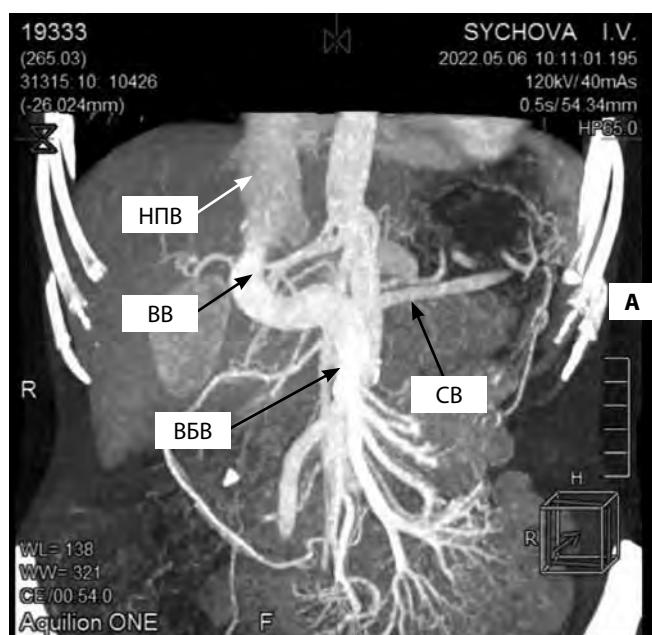


Рисунок 7. КТ-флебография: реконструкция изображений по методу максимальной интенсивности во фронтальной плоскости (А), трехмерная реконструкция (Б). Мальформация Абернети Ib.
Figure 7. CT phlebography: reconstruction of images using the method of maximum intensity in the frontal plane (A), three-dimensional reconstruction (B). Abernethy malformation Ib.

ван приём комбинированной терапии согласно Евразийским рекомендациям по диагностике и лечению легочной гипертензии от 2019 года [10]: риоцигуат 0,5 мг 3 р/сут с последующей титрацией дозы до 2,5 мг 3 р/сут под контролем параметров АД, селексилага 200 мкг 2 р/сут с последующей титрацией до 1600 мкг 2 р/сут. При иницировании данной терапии в условиях стационарного наблюдения отмечалась удовлетворительная переносимость. Рекомендовано контрольное обследование на фоне проведенной коррекции специфической терапии для лечения ЛАГ.

Обсуждение

К настоящему времени опубликован единственный крупный обзор, посвященный мальформации Абернети, где описано около 316 клинических случаев диагностики портосистемных шунтов, из них 185 – с внепеченочным механизмом шунтирования [12]. При этом у 66% пациентов диагноз был установлен в возрасте до 12 лет, а у 24% – во взрослом возрасте [12]. За последнее десятилетие представлены единичные публикации о развитии мальформации Абернети как I, так и II типа у пациентов *взрослого возраста* [13,14,15,16]. Обращает внимание, что тип I чаще наблюдается у женщин и обычно сопровождается аномалиями, затрагивающими сердечно-сосудистую систему, печень, желудочно-кишечный тракт, в то время как тип II встречается реже и чаще наблюдается у мужчин [2,3,12]. При обзоре литературы выявлены 2 публикации о взрослых пациентах с мальформацией Абернети II типа и формированием ЛАГ [14,15] и *единственный* клинический случай *взрослого мужчины 20 лет с патологией Абернети Ib типа и диагностированной ЛАГ* [16]. Ранее развитие ЛАГ на фоне внепеченочного портосистемного шунтирования было описано только у детей. Такие данные представили Ohno и соавторы в работе от 2008 года [8]. За период с 1990 г. по 2005 г. ими зарегистрировано 9 случаев портосистемного шунтирования у детей. При этом у 6 (66,7%) из 9 пациентов была выявлена клинически значимая ЛАГ (срДЛА в диапазоне 34–79 мм рт. ст.) [8]. Обращает внимание, что в заключении авторы сообщают о результатах гистологических исследований образцов легких, которые были доступны у 4 из 9 пациентов с врожденным портосистемным венозным шунтом: у 3 пациентов обнаружены небольшие микротромботические поражения артерий. Данные изменения были выявлены как у пациентов с диагностированной ЛАГ, так и без нее.

Так, вопрос о возможных механизмах влияния наличия мальформации Абернети на формирование ЛАГ остается малоизученным. В клиническом обзоре Steffler C. и соавторы сообщают о мужчине 24 лет с патологическим портосистемным шунтированием по II типу [14]. В рамках обследования у пациента выявлена высокая ЛГ с повышением уровня СДЛА до 145 мм рт. ст., расширением ствола, правой и левой ветви ЛА, гипергаммониемией (92 мкмоль/л), ПГ, сужением ВВ и ее ветвей. МСКТ брюшной полости с контрастным усилением продемонстрировала венозный шунт между правой внутренней подвздошной веной и ВВВ (рис. 8), что позволило поставить диагноз: Мальформация Абернети II типа.

Пациент был подвергнут закрытию шунта с помощью стент-графта с положительным эффектом в виде снижения СДЛА до 16 мм рт. ст., нормализации общего состояния и данных лабораторных методов обследования [14]. Таким

образом, коррекция врожденной аномалии путем хирургического вмешательства привела к улучшению состояния пациента и регрессированию ЛАГ на фоне проведенного лечения, что позволяет сделать вывод о вкладе патологического портосистемного шунтирования в формирование ЛАГ в данном случае. Приведенная клиническая ситуация иллюстрирует один из возможных механизмов, отражающих образование ЛАГ на фоне мальформации Абернети – формирование ПГ и, как следствие, развитие портоЛГ. Однако в представленном нами клиническом обзоре у женщины 46 лет с врожденным портосистемным шунтированием по Ib типу данных за реализацию данного механизма получено не было. Так же, как и в опубликованном в 2013 году Yi JE и соавторами клиническом случае о молодом мужчине 20 лет с ЛАГ и мальформацией Абернети Ib типа [16]. По данным ЭхоКГ у пациента с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке выявлены признаки ЛГ, проведена КПОС (давление заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) = 7 мм рт. ст., срДЛА = 44 мм рт. ст., СИ = 2,89 л/мин/м²), что позволило диагностировать развитие ЛАГ. При магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости были получены данные за нарушение строения печени в виде узловой трансформации, в связи с чем с целью исключения портоЛГ на фоне цирротических изменений печени проводилась чрескожная биопсия, по данным которой выявлена мультифокальная узловая регенеративная гиперплазия без признаков цирроза печени. Таким образом, данных за механизм развития ЛАГ по фоне ПГ не был подтвержден. При проведении МСКТ органов брюшной полости выявлен шунт между левой ветвью ВВ и печеночной веной, при этом правая ветвь ВВ облитерирована, обращает внимание отсутствие внутрипеченочных ветвей ПВ, что позволило выставить диагноз: Мальформация Абернети Ib типа. При этом на фоне специфической терапии ЛАГ (илопрост 40 мкг/день) через 5 месяцев отмечалась положительная динамика: снижение давления в ЛА по данным ЭхоКГ с 64 мм рт. ст. до 49 мм рт. ст., а также улучшение функционального статуса: увеличение пройденной дистанции в Т6МХ с 380 м до 525 м. Yi JE и соавторы выражают мнение о влиянии аномального портосистемного шунтирования на формирование ЛАГ через следующий механизм: нарушение метаболизма вазоактивных веществ (серотонина, гистамина, эстрогена, глюкагона и эндотоксина) в результате «обхода» печеночного кровотока и процессов дезинтоксикации через портосистемный шунт, что, вероятно, приводит к раз-

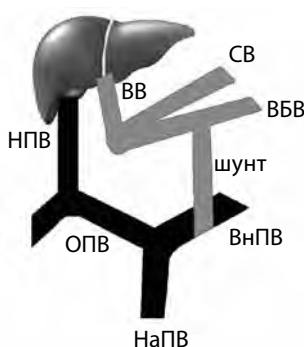


Рисунок 8. Анатомический вариант мальформации Абернети II типа у взрослого пациента 24 лет
Figure 8. Anatomical variant of type II Abernethy malformation in a 24-year-old patient
 Примечание (Note): НПВ – нижняя полая вена (IVC – inferior vena cava), ОПВ – общая подвздошная вена (CIV – common iliac vein), НаПВ – наружная подвздошная вена (EIV – external iliac vein), ВнПВ – внутренняя подвздошная вена (IIV – internal iliac vein), ВВ – воротная вена (PV – portal vein), СВ – селезеночная вена (SV – splenic vein), ВВВ – верхняя брыжеечная вена (SMV – superior mesenteric vein)

витию ЛГ, вызывая длительную вазоконстрикцию и ремоделирование сосудов легких [16]. Кроме того, Lin Ky. и соавторы в публикации клинического случая о 15-летней пациентке с мальформацией Абернети Ib типа и ЛАГ рассуждают о наличии дополнительных звеньев патогенеза [9], таких как «гипердинамическое» кровообращение, способствующее развитию ЛГ, увеличенный легочный кровоток, вызывающий повреждение и дисфункцию эндотелия с вазоконстрикцией и прогрессирующим сосудистым ремоделированием.

Так, в представленной нами клинической ситуации взрослой пациентки с развитием мальформации Абернети Ib типа и ЛАГ четко верифицировать связь данных патологических процессов не представлялось возможным. Учитывая отсутствие достижения целей терапии (промежуточный риск по результатам стратификации), проведена эскалация специфической терапии ЛАГ. В процессе комплексного обследования механизм формирования портоЛГ на фоне аномального портокавального шунтирования не подтвержден. Однако учитывая данные МСКТ органов брюшной полости (некоторое расширение НПВ), нельзя исключить гипотезу о реализации механизма «гипердинамического» кровообращения, увеличения объема крови, дренирующегося в системный кровоток, способствующего формированию ЛАГ.

Тактика введения пациентов данной группы остаётся дискуссионным вопросом. Так, при обнаружении мальформации Абернети у взрослых пациентов в зависимости от наличия клинической картины и типа рассматриваются следующие варианты: при II типе и симптомном течении – возможно рассмотрение вопроса о проведении «закрытия» патологического шунта (как было продемонстрировано в клиническом обзоре мужчины 24 лет [14]), при I типе и наличии выраженной клинической картины – трансплантация печени. Стратегия введения таких пациентов при бессимптомном течении направлена на динамическое наблюдение, консервативное лечение с оценкой функционального статуса [17,18]. Учитывая небольшое количество данных, недостаточное для создания общих рекомендаций, решение о выборе оперативного вмешательства и его проведении должно решаться мультидисциплинарной командой в экспертных центрах.

Закключение

Представленный клинический случай уникален с позиции диагностики редкой врожденной патологии печеночно-го кровотока – мальформации Абернети Ib типа у взрослой пациентки с легочной артериальной гипертензией.

Список литературы:

- Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin Liver Dis.* 2012 Nov;32(4):273-87. Epub 2013 Feb 8. PMID: 23397528. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329896>
- Ольхова Е.Б., Туманян Г.Т., Венгерская Г.В. и соавт. Мальформация Абернети у новорожденных. Эхографическая диагностика. *Радология – практика.* 2015;6(54):46-58. [Olkhova E.B., Tumanian G.T., Vengerskaia G.V., Kuznetsova E.V., Kartseva E.V., Kirsanov A.S. Abernethy malformation in newborn. *Ultrasound diagnostic. Radiology – practice.* 2015;6(54):46-58. (In Russ.). EDN: TEHLR]
- Mistinova J, Valacsai F, Varga I. Congenital absence of the portal vein – Case report and a review of literature. *Clin Anat.* 2010 Oct;23(7):750-8. PMID: 20533511. <https://doi.org/10.1002/ca.21007>
- 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 Sep;29(9):1239-41. PMID: 7807356. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90812-5](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90812-5)
- Арутюнянц Д.Э., Ховрин В.В., Галян Т.Н. и соавт. Мальформации Абернети у детей с очаговыми образованиями печени. *Вестник рентгенологии и радиологии.* 2021; 102(3): 166–71. [Arutyunants D.E., Khovrin V.V., Galyan T.N. et al. Abernethy Malformation in Children with Focal Liver Lesions. *Journal of radiology and nuclear medicine.* 2021;102(3):166-171. (In Russ.).] <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2021-102-3-166-171>
- Zhang XL, Duan XM, Wang FY et al. An Infant with Abernethy Malformation Associated with Heterotaxy and Pulmonary Hypertension. *Chin Med J (Engl).* 2017 Sep 20;130(18):2257-2258. PMID: 28875963; PMCID: PMC5598340. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.213978>
- Hori T, Yonekawa Y, Okamoto S, et al. Pediatric orthotopic living-donor liver transplantation cures pulmonary hypertension caused by Abernethy malformation type Ib. *Pediatr Transplant.* 2011 May;15(3):e47-52. PMID: 20136726. <https://doi.org/10.1111/j.1399-3046.2009.01269.x>
- Ohno T, Muneuchi J, Ihara K, et al. Pulmonary hypertension in patients with congenital portosystemic venous shunt: a previously unrecognized association. *Pediatrics.* 2008 Apr;121(4):e892-9. Epub 2008 Mar 24. PMID: 18362102. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-3411>
- Lin KY, Chen H, Yu L. Pulmonary arterial hypertension caused by congenital extrahepatic portocaval shunt: a case report. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019 Jun 13;19(1):141. PMID: 31196005; PMCID: PMC6567657. <https://doi.org/10.1186/s12872-019-1124-1>
- Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С. и соавт. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский Кардиологический Журнал.* 2020;(1):78-122. [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N., Galyavich A.S., Gorbachevsky S.V., Zelveian P.A., Lazareva I.V., Mukarov M.A., Nakonetchnikov S.N., Saidova M.A., Sarybaev A.S., Stukalova O.V., Shalae S.V., Shmalts A.A. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian heart journal.* 2020;(1):78-122. (In Russ.).] <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122>
- Gallie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J.* 2015 Oct;46(4):903-75. Epub 2015 Aug 29. Erratum in: *Eur Respir J.* 2015 Dec;46(6):1855-6. PMID: 26318161. <https://doi.org/10.1183/13993003.01032-2015>
- Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013 Jun;56(6):675-81. PMID: 23412540. <https://doi.org/10.1097/mpg.0b013e31828b3750>
- Губергриц Н.Б., Бондарь Э.Л., Дядык Е.А. и соавт. Синдром Абернети в сочетании с синдромом Жильбера. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии.* 2020;30(5):49–
- [Gubergrits N.B., Bondar E.L., Dyadyk E.A., Berezhnaya E.V., Chirkov Yu.E., Byelyayeva N.V., Lukashevich G.M., Mozhyna T.L. Abernethy Malformation in Combination with Gilbert's Syndrome. *Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, Coloproctology.* 2020;30(5):49-57. (In Russ.).] <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2020-30-5-49-57>
- Agarwal, A., Bhargale, D., Sawardekar, V.M. et al. Type II Abernethy malformation in an adult male patient – a rare and reversible cause of pulmonary hypertension: a case report with review of literature. *Egypt J Intern Med.* 2021;33:38. <https://doi.org/10.1186/s43162-021-00068-7>
- Harlander M, Badovinac M, Markoska F, et al. Case report: Congenital extrahepatic portocaval shunt presenting as pulmonary arterial hypertension in a pregnant patient. *Pulm Circ.* 2022;12:e12008. <https://doi.org/10.1002/pul2.12008>
- Yi JE, Jung HO, Youn HJ, et al. A case of pulmonary arterial hypertension associated with congenital extrahepatic portocaval shunt. *J Korean Med Sci.* 2014 Apr;29(4):604-8. Epub 2014 Apr 1. PMID: 24753712; PMCID: PMC3991808. <https://doi.org/10.3346/jkms.2014.29.4.604>
- Martin-Llahi M, Alballos A, Bañares R, et al. Vascular diseases of the liver. Clinical Guidelines from the Catalan Society of Digestology and the Spanish Association for the Study of the Liver. *Gastroenterol Hepatol.* 2017 Oct;40(8):538-580. English, Spanish. Epub 2017 Jun 11. PMID: 28610817. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.03.011>
- Lisovsky M, Konstas AA, Misdradi J. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): a histopathologic evaluation. *Am J Surg Pathol.* 2011 Sep;35(9):1381-90. PMID: 21836489. <https://doi.org/10.1097/pas.0b013e3182230ce4>