

## Тактика ведения ребенка с портопульмональной гипертензией на фоне кавернозной трансформации воротной вены и спленоренального анастомоза

*Е.Ю. Емельянчик<sup>1</sup>, Н.Г. Вольф<sup>2</sup>, Т.В. Черкашина<sup>2</sup>, Е.А. Аникина<sup>2</sup>, И.Ю. Науменко<sup>2</sup>,  
Л.Н. Анциферова<sup>2</sup>, Е.Н. Кузминых<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства», Красноярск, Россия;

<sup>3</sup>ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Красноярск, Россия

## Management of a child with portopulmonary hypertension due to cavernous transformation of the portal vein and splenorenal anastomosis

*E.Yu. Emelyanchik<sup>1</sup>, N.G. Wolf<sup>2</sup>, T.V. Cherkashina<sup>2</sup>, E.A. Anikina<sup>2</sup>, I.Yu. Naumenko<sup>2</sup>,  
L.N. Antsiferova<sup>2</sup>, E.N. Kuzminykh<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Voino-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russia;

<sup>2</sup>Krasnoyarsk Regional Clinical Center for Maternal and Child Health, Krasnoyarsk, Russia;

<sup>3</sup>Federal Center for Cardiovascular Surgery, Krasnoyarsk, Russia

Представлен клинический случай развития портопульмональной гипертензии у ребенка после наложения спленоренального анастомоза. Оперативное вмешательство выполнено с целью коррекции врожденной аномалии развития — кавернозной трансформации воротной вены, которая привела к портальной гипертензии и варикозному расширению вен пищевода и желудка. В отдаленном послеоперационном периоде развился легочная артериальная гипертензия, гиперспленизм с двухростковой цитопенией, умеренная печеночная недостаточность. Комбинированная терапия обеспечила временное улучшение состояния, поэтому при повторном оперативном вмешательстве размер анастомоза был изменен. Это привело к устойчивому снижению давления в легочной артерии и клиническому улучшению состояния мальчика.

**Ключевые слова:** дети, легочная артериальная гипертензия, портопульмональная гипертензия, кавернозная трансформация воротной вены, спленоренальный анастомоз.

**Для цитирования:** Емельянчик Е.Ю., Вольф Н.Г., Черкашина Т.В., Аникина Е.А., Науменко И.Ю., Анциферова Л.Н., Кузминых Е.Н. Тактика ведения ребенка с портопульмональной гипертензией на фоне кавернозной трансформации воротной вены и спленоренального анастомоза. Род. вестн перинатол и педиатр 2024; 69:(1): 102–107. DOI: 10.21508/1027-4065-2024-69-1-102-107

A clinical case of the development of portopulmonary hypertension in a child after splenorenal anastomosis is presented. The surgical intervention was performed to correct the congenital malformation — cavernous transformation of the portal vein, which led to portal hypertension and varicose veins of the esophagus and stomach. In the long-term postoperative period, pulmonary arterial hypertension, hypersplenism with bilinear cytopenia, and moderate liver failure developed. Combined therapy provided a temporary improvement of the patient status, therefore, during subsequent surgery, the size of the anastomosis was changed. This led to a sustained decrease in pulmonary artery blood pressure and clinical improvement in the boy's condition.

**Key words:** children, pulmonary arterial hypertension, portopulmonary hypertension, cavernous transformation of the portal vein, splenorenal anastomosis.

**For citation:** Emelyanchik E.Yu., Wolf N.G., Cherkashina T.V., Anikina E.A., Naumenko I.Yu., Antsiferova L.N., Kuzminykh E.N. Management of a child with portopulmonary hypertension due to cavernous transformation of the portal vein and splenorenal anastomosis. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2024; 69:(1): 102–107 (in Russ.). DOI: 10.21508/1027-4065-2024-69-1-102-107

**С**индром прекапиллярной, т.е. артериальной легочной гипертензии связан с широким спектром заболеваний, которые увеличивают объем венозного возврата и гиперволемию малого круга крово-

обращения. Среди всех форм легочной гипертензии патология печени в качестве причины фигурирует в 1,25–2% случаев у детей и в 2–8% у взрослых, страдающих циррозом печени [1, 2].

© Коллектив авторов, 2024

Адрес для корреспонденции: Емельянчик Елена Юрьевна — д.м.н., проф. кафедры педиатрии Института последипломного образования Красноярского государственного медицинского университета им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, ORCID: 0000-0001-5013-2480  
e-mail: lenacor@mail.ru

660022 Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1

Вольф Наталья Геннадьевна — врач–детский кардиолог консультативной поликлиники Красноярского краевого клинического Центра охраны материнства и детства, ORCID: 0000-0003-0143-1155

Черкашина Татьяна Викторовна — врач–детский кардиолог отделения кардиоревматологии Красноярского краевого клинического Центра охраны материнства и детства, ORCID: 0000-0003-1425-6616

Аникина Елена Анатольевна — врач–детский кардиолог отделения кардиоревматологии Красноярского краевого клинического Центра охраны материнства и детства, ORCID: 0000-0002-9456-4434

Науменко Инна Юрьевна — врач–детский кардиолог отделения кардиоревматологии Красноярского краевого клинического Центра охраны материнства и детства, ORCID: 0000-0003-2975-6648

Анциферова Людмила Николаевна — зав. отделением кардиоревматологии Красноярского краевого клинического Центра охраны материнства и детства, ORCID: 0000-0001-8320-5631  
660074 Красноярск, ул. Киренского, д. 2 А

Кузминых Евгения Николаевна — врач–детский кардиолог Федерального центра сердечно-сосудистой хирургии, ORCID: 0009-0002-2512-554X  
660020 Красноярск, ул. Караульная, д. 45

В детском возрасте портальная гипертензия, как правило, имеет нецирротическое происхождение. Причины формирования сосудистого дефекта включают врожденные аномалии портальной системы, в том числе генетические синдромы: синдром Гольденхара, болезнь Кароли, наследуемый по аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типу поликистоз почек, билиарные гамартомы (комплекс Мейенбурга) [3–5]. Описана клиническая ситуация повреждения печеночной и воротной вен в ходе катетеризации у новорожденных с последующим развитием тромбоза как причины формирования портальной гипертензии и острой печеночной недостаточности [6]. Портальная гипертензия формируется в этих случаях компенсаторно, как результат замещения суженной или окклюзированной воротной вены многочисленными портопеченочными коллатералами, образующими кавернозную трансформацию сосудистой сети [7].

Физиология портальной системы хорошо изучена. Воротная вена собирает кровь от органов желудочно-кишечного тракта и обеспечивает метаболическую функцию печени. При этом венозная кровь из *v. portae* и артериальная из печеночной артерии смешиваются в синусоидах печени и объединенный поток контактирует с микроворсинками и рецепторами гепатоцитов, фильтруется и преобразуется системами детоксикации. Физиологическое давление в портальной вене колеблется в пределах 5–7 мм рт.ст., а превышение уровня 10–12 мм рт.ст. приводит к образованию портокавальных анастомозов, заполняющих нижнюю полую вену [8]. Именно эти дополнительные сосуды и служат гемодинамической основой развития портальной, а впоследствии портопульмональной гипертензии.

Цель данного сообщения — представить анализ 8-летнего наблюдения ребенка с редкой причиной развития легочной гипертензии — нарушениями гемодинамики после наложения спленоренального шунта, который был выполнен с целью коррекции каверномы ворот печени. Учитывая редкость патологии, сложности ранней диагностики и необходимость мультидисциплинарного подхода к ведению детей с портопульмональным синдромом, мы хотим обратить внимание педиатров и детских кардиологов на симптомы формирования и прогрессирования легочной гипертензии, а также тактику ведения пациента.

Показатели физического развития ребенка оценивали с помощью score deviation scale (SDS), структурно-функциональные параметры сердца — с помощью Z-score, физическая работоспособность — с помощью теста 6-минутной ходьбы (T6MX) [9].

## Клинический случай

*1-й этап наблюдения: 2013 год.* Пациент — мальчик 2009 г.р., первое обращение в Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства в возрасте 4 лет с жалобами на боли в животе при-

ступообразного характера, эпизоды субфебрилитета. По данным эзофагофиброгастродуоденоскопии патологических изменений не выявлено. В анализе крови определялась анемия I степени, выявлены спленомегалия и протоковые изменения в печени при ультразвуковом исследовании. На стандартной электрокардиограмме регистрировалось удлинение корригированного интервала Q–T до 480 мс, подтвержденное данными холтеровского мониторирования. Ребенку назначены препарат железа для коррекции железодефицитного состояния, в связи с риском желудочковой тахикардии на фоне удлиненного интервала Q–T получал пропранолол 0,5 мг/кг/сут. Рекомендовано обследование через 1 мес, но в связи с тем, что боли в животе и повышение температуры тела у пациента купировались, на повторный прием семья не обратилась. На фоне приема пропранолола появились слабость, головокружение, зарегистрировано снижение артериального давления и брадикардия, в связи с чем терапия была прекращена.

*2-й этап наблюдения: июль 2018 г. — июль 2019 г.* В 2018 г. семья повторно обратилась в Красноярский краевой клинический центр с жалобами на многократную рвоту у ребенка. При ультразвуковом исследовании выявлена кавернозная трансформация воротной вены и внепеченочная форма портальной гипертензии, по данным эзофагофиброгастродуоденоскопии имелось варикозное расширение вен пищевода I–II степени. Мальчик был направлен в отделение микрохирургии №2 РДКБ Москвы, где была проведена верификация диагноза: «кавернома ворот печени. Внепеченочная форма портальной гипертензии. Варикозное расширение вен желудка и пищевода II степени. Антральный гастрит». Была выполнена операция наложения спленоренального анастомоза, после которой состояние пациента значительно улучшилось: купировались тошнота и рвота, уменьшилась выраженность и частота эпизодов абдоминальной боли.

*3-й этап наблюдения: 2019–2023 гг.* В июле 2019 г., т.е. через 8 мес после оперативного вмешательства, появились одышка при умеренной физической нагрузке, которая нарастала в течение полугода, головокружения, множественные экхимозы. Ребенок был обследован в Красноярском краевом клиническом центре и Федеральном центре сердечно-сосудистой хирургии Красноярска в январе–феврале 2020 г. в возрасте 10,5 года. По данным объективного осмотра, физическое развитие выше среднего: рост 167 см (SDS > +3), масса тела 58 кг, индекс массы тела 20,7 (SDS +1,4). Выражена бледность кожи, венозная сеть на груди, множественные сливные экхимозы. Частота дыханий 18/мин в покое и до 40/мин после 10 приседаний. Акцентирован II тон на легочной артерии, колебания артериального давления 120/76–136/90 мм рт.ст. SpO<sub>2</sub> 96%, результат теста с 6-минутной ходьбой — 250 м (Z = -4,2).

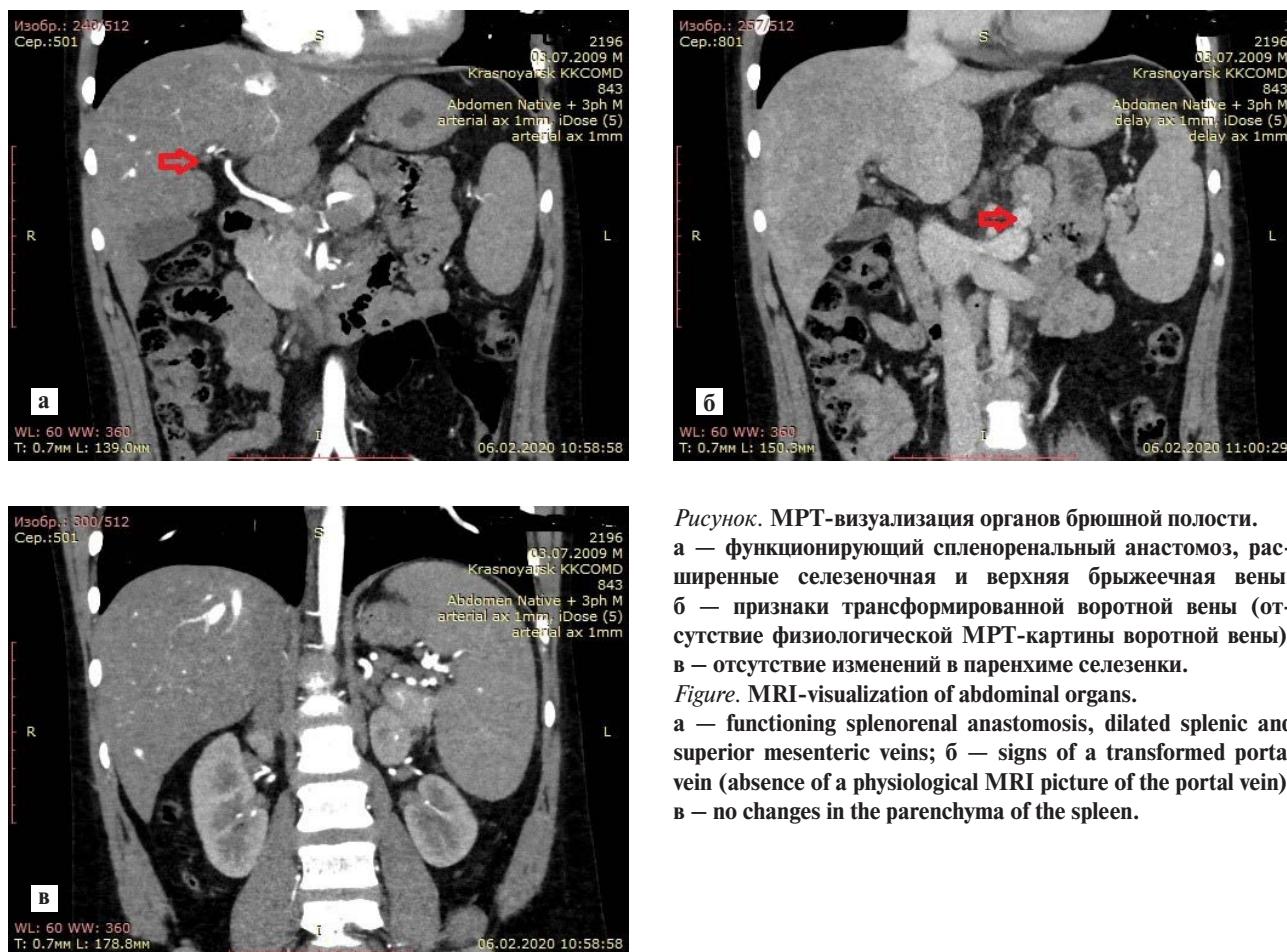
В анализе периферической крови: лейкоциты  $3,82 \cdot 10^9/\text{л}$ , гемоглобин 12,6 г/дл, эритроциты  $4,95 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , тромбоциты  $137 \cdot 10^9/\text{л}$ , лейкоцитарная формула без отклонений. Выявлена гипербилирубинемия: общий билирубин 33,4 мкмоль/л (норма 3,4–20,5 мкмоль/л), прямой — 6,4 мкмоль/л (норма 0–5,1 мкмоль/л). Уровень общего белка составил 56,4 г/л. Коагулограмма показала дефицит II, V, VII, X факторов, легкое снижение IX, I факторов, умеренную тромбоцитопению.

По данным эхокардиографии выявлены увеличение полостей обоих предсердий до 34 мм (левое —  $Z=+3,5$ ; правое —  $Z=+4$ ) и правого желудочка до 41 мм ( $Z=+3,19$ ), расширение ствола легочной артерии до 28 мм ( $Z=+2,38$ ), легочную гипертензию — 70 мм рт.ст. при нормальной фракции выброса левого желудочка по Симпсону 70%. Для оценки функции спленоренального анастомоза проведена мультиспиральная компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием в феврале 2020 г. По данным компьютерной томографии печень с ровными и четкими контурами, в размерах не увеличена, структура однородная; воротная вена и ее внутрипеченочные ветви не прослеживаются, вместо них определяется фиброзный тяж. Определяется функционирующий спленоренальный

анастомоз размером 1,9 см; селезеночная вена 1,1 см, верхняя брыжеечная вена 1,1 см (см. рисунок, а). Селезенка с четкими, ровными контурами, структура паренхимы однородная, увеличена до  $11,6 \times 5,2 \times 14,0$  см (см. рисунок, б). Поджелудочная железа, почки не изменены, свободная жидкость и увеличенные лимфатические узлы в брюшной полости не выявлены (см. рисунок, в). При фибросканировании печени маркеры развития фиброза не выявлены.

С учетом полученных данных диагноз был изменен: «портопульмональная гипертензия. Функциональный класс II. Кавернома печени, корrigированная в 2019 г. наложением спленоренального анастомоза. Гиперспленизм. Сplenomegalias». С целью контроля легочной гипертензии назначен силденафил 30 мг/сут постоянно; симптоматическая терапия — транексамовая кислота по 1 таблетке 2 раза в день и викасол по 0,015 1 раз в день 7 дней каждого месяца; урсофальк 1000 мг/сут в течение 3 мес; спиронолактон 50 мг/сут постоянно.

На фоне терапии уменьшилась одышка, результат теста с шестиминутной ходьбой вырос до 520 м ( $Z=-1,1$ ), но через 8 мес вернулись клиническая картина астении, головокружения и снижение физической работоспособности: результат теста с шестиминутной ходьбой составил 460 м ( $Z=-2,6$ ).



**Рисунок. МРТ-визуализация органов брюшной полости.**  
а — функционирующий спленоренальный анастомоз, расширенные селезеночная и верхняя брыжеечная вены; б — признаки трансформированной воротной вены (отсутствие физиологической МРТ-картины воротной вены); в — отсутствие изменений в паренхиме селезенки.

**Figure. MRI-visualization of abdominal organs.**  
а — functioning splenorenal anastomosis, dilated splenic and superior mesenteric veins; б — signs of a transformed portal vein (absence of a physiological MRI picture of the portal vein); в — no changes in the parenchyma of the spleen.

При обследовании в Красноярском краевом клиническом центре в феврале 2021 г. отрицательная динамика функций печени, цирротических изменений не выявлена, сохранялось варикозное расширение вен пищевода II степени. Результаты мультиспиральной компьютерной томографии органов брюшной полости с контрастированием подтвердили нормальную функцию спленоренального анастомоза, спленомегалию. При холтеровском мониторировании регистрировалось замедление атриовентрикулярной проводимости с эпизодами атриовентрикулярной блокады II степени и паузами ритма до 2 с.

В марте 2021 г. ребенок направлен в Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева для коррекции терапии легочной гипертензии. В ходе обследования констатировано прогрессирование легочной артериальной гипертензии, что выражалось в следующих показателях:

- уровень натрийуретического пептида составил 260 пг/мл при норме до 100 пг/мл;
- выявлены ремоделирование сердца с формированием D-формы левого желудочка без нарушения его сократимости, утолщением межжелудочковой перегородки до 9 мм и задненижней стенки до 8 мм в диастолу, расширение камеры правого желудочка, трикуспидальная и пульмональная недостаточность II степени;
- аневризматическое расширение ствола и ветвей легочной артерии — диаметр ствола увеличен до 45 мм ( $Z=+3,96$ ).

На электрокардиограмме регистрировалась синусовая брадикардия с частотой сердечных сокращений 44–62 уд/мин, удлинение интервала Q–Тс до 524 мс, паузы ритма до 1653 мс. С учетом полученных данных функциональный класс легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с портальной гипертензией, был квалифицирован как III (промежуточный риск), в связи с чем в дополнение к ингибитору фосфодиэстеразы-5 назначен препарат из группы антагонистов рецепторов эндотелина-1 мацитентан в дозе 10 мг/сут постоянно. Выбор связан с минимально выраженным нежелательным влиянием на функции печени.

На фоне комбинированной терапии легочной артериальной гипертензии получена отчетливая позитивная динамика состояния: результат теста с шестиминутной ходьбой увеличился с 446 до 536 м ( $Z=$  от  $-2,6$  до  $-1,92$ ), произошла оптимизация вентрикуло-вентрикулярного соотношения за счет увеличения объема левого желудочка, снизилось систолическое артериальное давление в легочной артерии до 60 мм рт.ст. Сформулирован прогноз, согласно которому ребенок является кандидатом на трансплантацию печени, и проведено заочное консультирование в НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. академика В.И. Шумакова.

В ходе этапного обсуждения динамики состояния ребенка специалистами Республиканской детской клинической больнице высказано предположение, что размер спленоренального анастомоза избыточен для правых отделов и малого круга, рекомендована коррекция анастомоза. В августе 2021 г. выполнена реконструкция спленоренального анастомоза, диаметр потока уменьшен с 19 до 8 мм, в послеоперационном периоде систолическое давление в легочной артерии снизилось до 37 мм рт.ст.

Пациент продолжил получать специфическую терапию легочной артериальной гипертензии в полном объеме. В декабре 2022 г. проведено комбинированное ангиографическое исследование — мезентерикопортография, трансартериальная почечная флегография, по данным которого установлено, что чревный ствол окклюзирован, визуализируются расширенные вены желудка и пищевода, области ангиоматоза верхнего полюса селезенки, селезеночная вена тромботически изменена, отток из селезенки происходит по забрюшинным коллатералям. Проведены повторные оперативные вмешательства с целью лигирования расширенных вен пищевода.

В настоящее время подростку 14 лет, физическое развитие выше среднего (рост 187 см, SDS +2,3), избыточная масса тела — 87 кг (SDS +1,6); индекс массы тела 24 (SDS +1,49). Умеренно выражены утомляемость, одышка при физической нагрузке, повышение артериального давления до 130–140/76–80 мм рт.ст., тест с шестиминутной ходьбой 488 м ( $Z$ -score=  $-1,6$ ). Сохраняются двухростковая цитопения — признак гиперспленизма (лейкоциты  $3,99\cdot10^9/\text{л}$ , гемоглобин 13,1 г/дл, эритроциты  $5,0\cdot10^{12}/\text{л}$ , тромбоциты  $150\cdot10^9/\text{л}$ ); симптомы печеночной недостаточности (общий белок 58,9 г/л; билирубин общий 19,4 мкмоль/л, прямой 5,7 мкмоль/л; протромбиновый индекс 73%); снижение синтеза факторов свертывания (II — 69%; VII — 39,8%; IX — 62,9%; X — 57%).

По данным эхокардиографии размеры полостей сердца не превышают уровень  $Z$ -score 1,0, но остается недостаточность клапана легочной артерии II степени, систолическое давление в легочной артерии составила 33 мм рт.ст. При холтеровском мониторировании в июле 2023 г. ведущий ритм синусовый, регистрировались периоды атриовентрикулярной диссоциации, удлиненный интервал Q–Тс до 86% записи, максимально до 52 мс.

Ребенок наблюдается с диагнозом: «кавернозная трансформация воротной вены. Внепеченочная форма портальной гипертензии. Состояние после оперативного лечения 2018 г. (формирование спленоренального анастомоза), 2021 г. (реконструкция спленоренального анастомоза с уменьшением его диаметра), повторных оперативных вмешательств по эндоскопическому лигированию варикозно-рас-

ширенных вен пищевода. Вторичная легочная артериальная гипертензия на фоне портальной гипертензии, функциональный класс II, низкий риск. Нарушение ритма сердца: дисфункция синусного узла, вторичное удлинение интервала Q-T. Приобретенный дефицит К-зависимых факторов свертывания крови. Двухростковая цитопения (лейкопения, тромбоцитопения) на фоне гиперспленизма».

### Обсуждение

Кавернозная трансформация воротной вены сопровождается широким спектром клинических проблем: от гиперкоагуляции с повышенным тромбообразованием до гиперспленизма, прогрессирования дисфункции печени и кровотечений из варикозно-расширенных гастроэзофагеальных вен [10]. Легочная гипертензия вызывается гиперволемией нижней полой вены, правых камер сердца и малого круга кровообращения из-за многочисленных портосистемных коллатералей. В случае избыточного кровотока повышается напряжение сдвига эндотелиоцитов с нарушением их регулирующих и протективных функций [11]. Это способствует суживанию и постепенному ремоделированию сосудов малого круга. Значительный вклад в этот процесс вносят бактериальные эндотоксины, гормоны поджелудочной железы, вазоактивные вещества, которые шунтируются с потоком крови, минуя печень [12].

Оперативное лечение пациентов с аномалией портальной системы включает создание сосудистых анастомозов, разгружающих систему воротной вены, а также контроль варикозных узлов пищевода путем их эндоскопической перевязки с целью предотвращения кровотечений. Наложение спленоренального анастомоза — вариант селективной коррекции

аномалии развития воротной вены, направленный на декомпрессию портального русла. В обзоре, посвященном анализу осложнений хирургического лечения детей с портальной гипертензией, метод проксимального и дистального спленоренального анастомоза применялся более чем в 50% анализируемых клинических случаев. Среди всех осложнений наиболее частыми были формирование кровотечений из варикозно-расширенных вен, асцит, стенозы и тромбирование шунтов, сепсис; из отсроченных последствий отмечена энцефалопатия, наиболее редкой оказалась легочная гипертензия — 2 случая из представленных 22 исследований. Мы не нашли в доступной литературе объяснения и/или описания случаев развития дисфункции синусного узла на фоне подобной патологии печени, поэтому сочли выявленное нарушение ритма сердца случайной находкой.

### Заключение

Таким образом, развитие портопульмональной гипертензии в послеоперационном периоде у детей с мальформацией воротной вены — очень редкое осложнение. Формирование гемодинамических изменений в венозной системе большого круга кровообращения может быть обусловлено несоответствием размера шунта анатомическим особенностям сосудов пациента. Это подчеркивает важность детальной динамической оценки правых отделов сердца у больных данной категории. Ранняя диагностика легочной артериальной гипертензии и своевременное начало специфической терапии позволяет стабилизировать и даже улучшить состояние ребенка, снизив функциональный класс и риск прогрессирования болезни.

### ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Kwiatkowska J., Zuk M., Migdal A., Kusa J., Skiba E., Zygierlo K. et al. Children and Adolescents with Pulmonary Arterial Hypertension: Baseline and Follow-Up Data from the Polish Registry of Pulmonary Hypertension (BNP-PL). *J Clin Med* 2020; 9(6): 1717. DOI: 10.3390/jcm9061717
2. Tingo J., Rosenzweig E.B., Lobritto S., Krishnan U.S. Portopulmonary hypertension in children: a rare but potentially lethal and under-recognized disease. *Pulm Circ* 2017; 7: 712–718. DOI: 10.1177/2045893217723594
3. Гудков Р.А., Дмитриев А.В., Слободянюк О.А. Синдром Кароли у детей: краткий обзор и клиническое наблюдение. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология 2022; 10: 169–174. [Gudkov R.A., Dmitriev A.V., Slobodyanyuk O.A. Caroli syndrome in children: a brief review and clinical observation. *Eksperimental'naya i klinicheskaya gastroenterologiya* (in Russ.)] DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-206-10-169-174
4. Diaz F., Briglia F. A100 cavernous transformation of the portal vein in a pediatric patient with goldenhar syndrome: a case report. *J Can Assoc Gastroenterol* 2023; 6(Suppl 1): 54–55. DOI: 10.1093/jcag/gwac036.100
5. Живаева Е.В., Фрейнд Г.Г. Дизонтогенетические кисты печени: пато- и морфогенез. *Доказательная гастроэнтэрология* 2020; 9(3): 39–46. [Zhivaeva E.V., Freund G.G. Dysontogenetic liver cysts: patho- and morphogenesis. *Dokazatel'naya gastroenterologiya* 2020; 9(3): 39–46. (in Russ.)] DOI: 10.17116/dokgastro2020903139
6. Мальцева Е.В., Соколовская М.А., Братчиков Д.Ю., Доманская О.В. Случай портального внепеченочного и внутрипеченочного тромбоза неуточненной этиологии, осложненный синдромом портальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью. Мать и дитя в Кузбассе 2022; 3(90): 175–181. [Maltseva E.V., Sokolovskaya M.A., Bratchikov D.Yu., Domanskaya O.V. A case of portal extrahepatic and intrahepatic thrombosis of unspecified etiology, complicated portal hypertension syndrome, acute liver failure. *Mat' i ditya v Kuzbasse* 2022; 3(90): 175–181. (in Russ.)]
7. Rodríguez-Roisin R., Krowka M.J., Hervé P., Fallon M.B. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). *Eur Respir J* 2004; 24: 861. DOI: 10.1183/09031936.04.00010904
8. Porres-Aguilar M., Gallegos-Orozco J.F., Garcia H., Aguirre J., Macias-Rodriguez R.U., Torre-Delgadillo A. Pulmonary vas-

- cular complications in portal hypertension and liver disease: A concise review. *Rev de Gastroenterologia de Mexico* 2013; 78(1): 35–44. DOI: 10.1016/j.rgmx.2012.10.004
9. *Wei B., Huang Z., Tang C.* Optimal Treatment for Patients with Cavernous Transformation of the Portal Vein. *Front Med (Lausanne)* 2022; 24(9): 853138. DOI: 10.3389/fmed.2022.853138
10. *Qin, Y., Wen, H., Liang, M., Luo D., Zeng Q., Liao Y., Zeng M. et al.* A new classification of congenital abnormalities of UPVS: sonographic appearances, screening strategy and clinical significance. *Insights Imaging* 2021; 12: 125. DOI: 10.1186/s13244-021-01068-5
11. *Wei B., Zhang L., Tong H., Wang Z., Wu H.* Cavernous Transformation of the Portal Vein in a 26-Month-Old Boy Treated by Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt: A Case Report. *Front Pediatr* 2019; 7: 379. DOI: 10.3389/fped.2019.00379
12. *Zielsdorf Sh., Narayanan L., Kantymyr S., Barbetta A., Know Y., Etesami K. et al.* Surgical shunts for extrahepatic portal vein obstruction in pediatric patients: a systematic review. *HPB (Oxford)* 2021; 23(5): 656–665. DOI: 10.1016/j.hpb.2020.11.1149

Авторы выражают благодарность зав. отделением кардиологии НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева, к.м.н. Ирине Михайловне Миклашевич за помощь в подборе и контроле ЛАГ-специфической терапии пациента.

Поступила: 07.11.23

Received on: 2023.11.07

*Конфликт интересов:*

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

*Conflict of interest:*

*The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.*