

DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-173-1-130-133

Фиброз печени у ребёнка на фоне открытого ductus venosus Arantii

Никитин А.В.¹, Сковрцова Т.А.^{1,2}, Хавкин А.И.¹, Вольнец Г.В.¹, Атамеева А.О.²¹ ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (117997, Москва, ул. Островитянова дом 1)² ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (119049, г. Москва, 4-й Добрынинский переулок 1/9, Россия)

Liver fibrosis in a child with open ductus venosus Arantii

A.V. Nikitin¹, T.A. Skvortsova^{1,2}, A.I. Khavkin¹, G.V. Volynets¹, A.O. Atameeva²¹ Russian National Research Medical University of N.I. Pirogov (Moscow, 117997, Ostrovityanova str., Russia)² Morozov Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of Moscow (Dobrininskaya 4 str., 1/9, Moscow, Russia)

Для цитирования: Никитин А.В., Сковрцова Т.А., Хавкин А.И., Вольнец Г.В., Атамеева А.О. Фиброз печени у ребёнка на фоне открытого ductus venosus Arantii. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2020;173(1): 130–133. DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-173-1-130-133

For citation: Nikitin A.V., Skvortsova T.A., Khavkin A.I., Volynets G.V., Atameeva A.O. Liver fibrosis in a child with open ductus venosus Arantii. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2020;173(1): 130–133. (In Russ.) DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-173-1-130-133

✉ *Corresponding author:*

Хавкин Анатолий Ильич
Anatoliy I. Khavkin
gastropedclin@gmail.ru

Никитин Артём Вячеславович, к.м.н., ассистент кафедры гастроэнтерологии

Сковрцова Тамара Андреевна, к.м.н., доцент кафедры гастроэнтерологии; заведующая отделением гастроэнтерологии; главный внештатный детский специалист-гастроэнтеролог Департамента здравоохранения города Москвы

Хавкин Анатолий Ильич, д.м.н., профессор, руководитель отдела гастроэнтерологии ОСП НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева

Вольнец Галина Васильевна, д.м.н., главный научный сотрудник отдела гастроэнтерологии ОСП НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева

Атамеева Анастасия Олеговна, клинический ординатор

Artem V. Nikitin, PhD, assistant of department of gastroenterology, doctor department of gastroenterology;
ORCID: 0000-0001-8837-9243

Tamara A. Skvortsova, PhD, assistant department of gastroenterology; head of department of gastroenterology;
ORCID: 0000-0002-6525-8665

Anatoliy I. Khavkin, Veltishev Research and Clinical Institute for Pediatrics, Head of the Department of Gastroenterology, MD, professor; ORCID: 0000-0001-7308-7280

Galina V. Volynets, MD, Veltishev Research and Clinical Institute for Pediatrics, Senior Researcher, Department of Gastroenterology;
ORCID: 0000-0002-5413-9599

Anastasiya O. Atameeva, Intern of Morozov Children's Clinical Hospital, Moscow Department of Health; ORCID: 0000-0002-5091-0219

* Иллюстрации к статье — на цветной вклейке в журнал.

* Illustrations to the article are on the colored inset of the Journal.

Резюме

В статье представлен клинический случай фиброза печени у ребёнка на фоне открытой фетальной сосудистой коммуникации — ductus venosus Arantii. В клиническом наблюдении отражена важность ранней диагностики, своевременного начала лечения врожденной патологии у детей. Было показано, что в результате гепатопротективной терапии у ребёнка отмечена положительная динамика клинико-лабораторных показателей: уменьшение выраженности признаков портальной гипертензии, размеров печени и селезенки, тенденция к нормализации биохимических параметров, отражающих проявления патологического процесса в печени.

Ключевые слова: ductus venosus Arantii, фиброз печени у ребёнка, аномалия развития сосудов печени

Summary

The article presents a clinical case of liver fibrosis in a child on the background of open fetal vascular communication — ductus venosus Arantii. The clinical observation reflects the importance of early diagnosis, timely treatment of congenital pathology in children. It was shown that as a result of hepatoprotective therapy, the child showed a positive dynamics of clinical and laboratory parameters: a decrease in the severity of signs of portal hypertension, the size of the liver and spleen, a tendency to normalize biochemical parameters that reflect manifestations of the pathological process in the liver.

Key words: ductus venosus Arantii, liver fibrosis in a child, an abnormality in the development of liver vessels.

Введение

Фетальное кровообращение плода в период внутриутробной жизни имеет ряд особенностей. Кровь из плаценты, насыщенная кислородом и питательными веществами, направляется к плоду по пупочной вене, которая, пройдя пупочное кольцо, отдает ветвь к воротной вене. Продолжением пупочной вены, вступающей через пупочное кольцо в брюшную полость плода, является Аранциев проток (ductus venosus Arantii), расположенный на нижней поверхности печени в ее левой продольной борозде; от него несколько ветвей идет в паренхиму печени до или после анастомоза с воротной веной. Аранциев проток впадает в нижнюю полую вену. Таким образом, печень плода получает почти чистую артериальную кровь. В нижней полой вене артериальная кровь, поступающая из Аранциева протока, смешивается с венозной кровью, оттекающей из нижних конечностей, органов таза, печени и кишечника. После этого по кровеносным сосудам в организме плода циркулирует уже не артериальная кровь, а смешанная. Нижняя полая вена впадает в правое предсердие, куда впадает также и верхняя полая вена, несущая чисто венозную кровь. В правом предсердии смешения крови, притекающей из нижней и верхней полых вен, не происходит благодаря тому, что клапанообразная складка направляет кровь из нижней полой вены к существующему у плода в перегородке между обоими предсердиями овальному отверстию (foramen ovale) и через него — в левое предсердие, из которого она, смешиваясь здесь с кровью впадающих в левое предсердие легочных вен, поступает в левый желудочек и затем в аорту [1, 2].

Таким образом, Аранциев проток — фетальная венозная коммуникация, которая соединяет пупочную вену с нижней полой веной и позволяет оксигенированной крови пройти от пупочной вены как в обход печени, так и в печень, где и депонируется. Венозный проток является своеобразным сосудистым «фильтром», ограничивающим влияние центрального венозного давления на циркуляцию крови в пупочной вене [2]. Обычно, на 3–7 сутки после рождения он спадается, что связано с повышением сердечного давления и снижением циркулирующих простагландинов, и облитерируется, превращаясь в венозную связку [4]. Если это закрытие не происходит, портосистемное шунтирование приводит к азотемии и энцефалопатии. Согласно данным литературы, персистирующий венозный проток является очень редкой патологией [5]. Часто выраженные признаки открытого венозного протока могут отсутствовать, поэтому диагностика осуществляется при скрининговом ультразвуковом исследовании печени или при обследовании ребенка по поводу иной патологии [3]. В настоящее время проводится оперативная коррекция врожденного порока развития сосудов путем выполнения пункции правой внутренней яремной вены и катетеризации Аранциева протока с установлением эндоваскулярного сосудистого окклюдера [1].

Пациент Л. в возрасте 8 лет поступил в приемное отделение ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

с жалобами на наличие изменений печени при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости. Из анамнеза установлено, что ребенок наблюдается по месту жительства с диагнозом «Бронхиальная астма, atopическая, типичная, тяжелое персистирующее течение. Аллергический бронхоальвеолит (грибковая сенсibilизация). ДН 2–3 в период обострения заболевания».

В апреле 2014 года по данным ультразвуковой диагностики выявлено очаговое образование печени увеличение линейных размеров селезенки. Лабораторно отмечалось повышение билирубина за счет прямой фракции, (билирубин общий/прямой 22,3/7,4 мкмоль/л), незначительное повышение печеночных трансаминаз (АЛТ/АСТ 57/64 ед/л). Онкопатология была исключена по месту жительства. При плановой госпитализации в марте 2018 года по данным УЗИ органов брюшной полости (ОБП) также выявлена аномалия венозных сосудов печени — порто-кавальный шунт (между левой долевой ветвью воротной вены и нижней полой веной), гепатомегалия, выраженные диффузно-очаговые изменения паренхимы печени. Для дообследования направлен в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

При поступлении: кожные покровы слегка желтушные, выраженный сосудистый рисунок конечностей, менее выраженный — на груди и животе; печень +4,0 см ниже края ребра, паренхима уплотнена, край закруглен. Селезенка +4,0 см, уплотнена.

По данным лабораторных исследований отмечалось повышение маркеров цитолитической активности: аланинаминотрансфераза (АЛТ) 53 ед/л (норма <45 ед/л), аспартатаминотрансфераза (АСТ) 65 ед/л (норма 8–45 ед/л), синдром холестаза: билирубин общий 24,5 мкмоль/л (норма <21 мкмоль/л), билирубин прямой 5,3 мкмоль/л (норма <3,4 мкмоль/л), гаммаглутамилтранспептидаза (ГГТП) 86 Ед/л (норма 3–22 Ед/л), щелочная фосфатаза (ЩФ) 353 Ед/л (норма 86–315 Ед/л), снижение белково-синтетической функции печени: общий белок 62 г/л (норма 65–85 г/л), умеренная воспалительная активность (С-реактивный белок 0,0065 г/л при норме <0,0050 г/л), гипокоагуляция: МНО 1,39 (норма 0,75–1,25), ПВ 16 сек (норма 9,4–13,5 сек). При ультразвуковой диагностике органов брюшной полости выявлены эхо-признаки гепатоспленомегалии (размеры селезенки 120×43 мм), узловых образований печени, диффузно-очаговые изменения паренхимы печени с признаками перипортального фиброза, портальной гипертензии, порто-кавального сообщения, варикозно-расширенных вен эпигастриальной области, деформации желчного пузыря.

Учитывая наличие портальной гипертензии, для оценки варикозного расширения вен пищевода (ВРВП) была проведена фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС), по результатам которой выявлены расширенные вены пищевода 2–3 степени (рис. 1).

Для дифференциальной диагностики узлов регенерации и опухолевого процесса печени была проведена компьютерная томография органов

брюшной полости с внутривенным болюсным контрастным усилением, по результатам которой определялось anomальное порто-кавальное сообщение в виде извитого коллектора шириной до 21 мм между расширенной воротной веной (левой ветвью) и надпеченочным сегментом НПВ — открытый венозный (Аранциев) проток (рис. 2, рис. 3).

При проведении 3D-реконструкции печень с четкими неровными контурами, увеличена, при нативном исследовании однородна, плотность +53+58HU. Селезенка расположена типично, с четкими ровными контурами, увеличена до 140×49×93 мм, плотность +49+52HU (рис. 4).

В лечении назначена длительная терапия препаратами урсодезоксихолевой кислоты (УДХК).

В межгоспитальный период (с 27.06.2018 по 12.07.2018) обследовался в 4 хирургическом отделении ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. Выставлен диагноз «Аранциев проток. Фокальная нодулярная гиперплазия печени». По данным ФЭГДС ВРВП не обнаружено, выявлен эрозивный эзофагит. По данным УЗИ органов брюшной полости значимой динамики не выявлено. Проведена мезентерикография: на венозном возврате контрастируется ствол ВВВ, далее переходящий в воротную вену; от воротной вены далее в правое предсердие контрастируется крупный патологический сосуд диаметром 13 мм и протяженностью 40 мм с аневризматическим расширением кпереди до 21 мм в середине сосуда; портальная система печени контрастируется очень слабо. Мальчик консультирован кардиохирургом ФГБУ «НЦССХ им. А. Н. Бакулева: «Дефект межпредсердной перегородки 10 мм с лево-правым сбросом».

12.07.2018 Ребенок повторно госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение МДГКБ для планового обследования и лечения.

При поступлении: кожные покровы слегка желтушные, выраженный сосудистый рисунок конечностей, менее выраженный — на груди и животе; печень +3 см из под ребра, паренхима уплотнена; селезенка +1,5 см. Поданным лабораторного исследования отмечалось некоторое снижение общего белка (63 г/л при норме 65–85 г/л), повышение уровня прямого билирубина до 3,5 мкмоль/л (норма 0–3,4 мкмоль/л), признаки холестаза — ГГТП 26 Ед/л (норма 3–22 Ед/л), незначительное повышение цитолитической активности: АЛТ 46 Ед/л (норма 0–45 Ед/л), АСТ 49 Ед/л (норма 8–45 Ед/л), отмечалось нарушение обмена железа: сывороточное железо 5,8 мкмоль/л (норма 9,0–21,5), трансферрин 443 мг/дл (норма 203–360 мг/дл), НЖСС 87,4 мкмоль/л (норма 27,0–63,0 мкмоль/л), ОЖСС 93,0 мкмоль/л (норма 38,5–85,9 мкмоль/л), коэффициент насыщения трансферрина железом (НТЖ) 6,2% (норма 15,0–45,0%). При исследовании

гемостаза выявлена склонность к коагулопатии (процент активности протромбина по Квику 73,0% (норма 77–120%) за счет дефицита витамин-К зависимых факторов свертывания в крови, в связи с чем назначены дотации витамина К в таблетированной форме.

Планово было проведено УЗИ ОБП, где были выявлены эхо-признаки спленомегалии (размеры селезенки 113×43 мм), узловых образований печени (нодулярная гиперплазия), диффузно-очаговых изменений паренхимы печени с признаками перипортального фиброза, портальной гипертензии, порто-кавального сообщения (открытый Аранциев проток), варикозно расширенных вен эпигастриальной области, деформации желчного пузыря. Продолжена гепатотропная терапия урсодезоксихолевой кислотой, дотации витамина К, гастропротективная терапия.

Контрольная госпитализация 11.10.2019 (межгоспитально хирургическая коррекция Аранциевого протока и врожденного порока сердца не проводилась). При поступлении кожные покровы бледно-розовые, выраженный сосудистый рисунок конечностей, менее выраженный — на груди и животе. Печень не пальпируется. Селезенка не пальпируется. По данным лабораторного исследования отмечается умеренная воспалительная активность: С-реактивный белок 0,0077 г/л (норма <0,0050 г/л), незначительная цитолитическая активность: АЛТ 45,3 Ед/л (норма 0–45 Ед/л), АСТ 54,1 Ед/л (норма 8–45 Ед/л). По результатам УЗИ ОБП выявлены признаки гепатоспленомегалии, очаговых образований печени (нодулярная гиперплазия), диффузно-очаговых изменений паренхимы печени с признаками перипортального фиброза, портальной гипертензии, порто-кавального сообщения (открытый Аранциев проток), варикозно расширенных вен пищевода и желудка, деформации желчного пузыря, диффузных изменений стенок желчного пузыря.

Динамика ультразвуковых показателей гепатолиенального синдрома представлена в таблице 1.

Проведено контрольное эндоскопическое обследование, по результатам которого признаков ВРВП не установлено.

Таким образом, на фоне гепатотропной терапии отмечена положительная динамика в виде уменьшения степени выраженности портальной гипертензии и фибротических изменений в печени. Определяются КТ-признаки узловых образований печени без четких контуров, очаговых гиперваскулярных образований в печени и селезенке (вероятно, гемангиомы); портальной гипертензии; порто-кавального сообщения; деформации желчного пузыря; в области малой и большой кривизны желудка определяются расширенные вены до 4 мм (рис. 4).

Таблица 1.
Динамика показателей
гепатолиенального синдрома

| | Печень | | Селезенка | | v. portae |
|------------------|----------|----------|-----------|----------|-----------|
| | Размер 1 | Размер 2 | Размер 1 | Размер 2 | |
| 1 госпитализация | 110 мм | 53 мм | 120 мм | 43 мм | 8 мм |
| 2 госпитализация | 105 мм | 53 мм | 113 мм | 43 мм | 9 мм |
| 3 госпитализация | 100 мм | 51 мм | 103 мм | 41 мм | 9 мм |

| | Печень | | Селезенка | | Воротная вена |
|------------------|----------|----------|-----------|----------|---------------|
| | Размер 1 | Размер 2 | Размер 1 | Размер 2 | |
| 1 госпитализация | 110 мм | 53 мм | 120 мм | 43 мм | 15 мм |
| 3 госпитализация | 96 мм | 49 мм | 115 мм | 42 мм | 20 мм |

Таблица 2.
Динамика показателей
размеров печени и селезенки

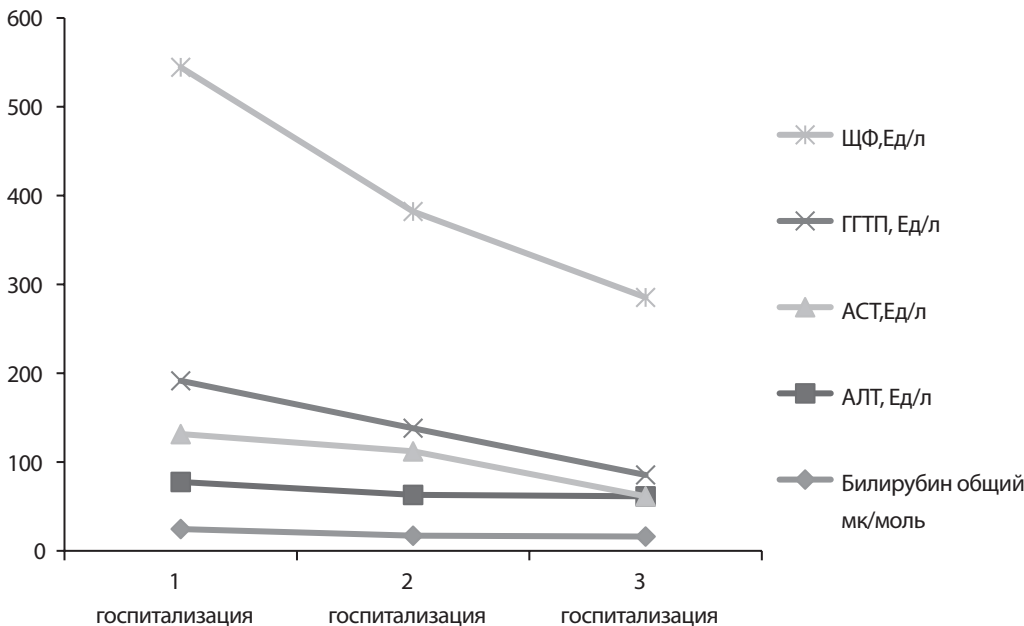


Рисунок 7.
Динамика лабораторных
показателей

Печень не увеличена, селезенка увеличена, кра-
ниокаудальным размером до 124 мм (рис. 5).
Динамика КТ- размеров печени и селезенки
представлена в таблице 2, по результатам которой
установлено уменьшение выраженности гепатоли-
енального синдрома.

Динамика лабораторных показателей представ-
лена на рисунке 6, из которой следует, что за период
стационарного лечения отмечалось значительное
уменьшение выраженности признаков холестаза
и цитолитической активности.

Выводы

В представленном клиническом наблюдении отраже-
на важность ранней диагностики и своевременного
лечения врожденной патологии гепатобилиарной си-
стемы у детей. На фоне гепатопротективной терапии
у пациента отмечается уменьшение выраженности

признаков портальной гипертензии, размеров пе-
чени и селезенки (как физикально, так и по данным
методов визуализации), а также тенденция к норма-
лизации биохимических параметров, отражающих
проявления гепатита и холестаза.

Литература | References

1. Razumovsky A.Yu., Galibin I. E., Feoktistova E. V., Smolyankin A. A., Tsygankov V. N., Gurevich A. I., Alkhasov A. B., Zadvernyuk A. S., Simakova M. V., Ushakov A. N. Endovascular-transrenal closure of the Arantian duct using a vascular occluder. Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Intensive Care. 2016; 6 (4): 78–81.

2. Arana E., Marti-Bonmati L., Martinez V., Hoyos M., Montes H. (1997). Portal vein absence and nodular regenerative hyperplasia of the liver with giant inferior mesenteric vein. AbdomImaging 22 (5): 506–508. DOI: 10.1007/s002619900249

3. Yoshimoto Y., Shimizu R., Saeki T., Harada T., Sugio Y., Nomura S., Tanaka H. (2004). Patent ductus venosus in children: a case report and review of the literature. J PediatrSurg 39 (1): E1 — E5. DOI:10.1016/j.jpedsurg. 2003.09.035

4. Sidhu PS, Lui F. Embryology, Ductus Venosus.StatPearls Publishing; 2019-.2019 Oct 4

5. Pacheco D, Brandão O, Montenegro N, Matias A. Ductus venosus agenesis and fetal malformations: what can we expect? — a systematic review of the literature. J PerinatMed. 2018 Dec 19; 47 (1): 1–11. DOI: 10.1515/ jpm-2018-0163

К статье

Фиброз печени у ребёнка на фоне открытого ductus venosus Arantii (стр. 130–133)

To article

Liver fibrosis in a child with open ductus venosus Arantii (p. 130–133)

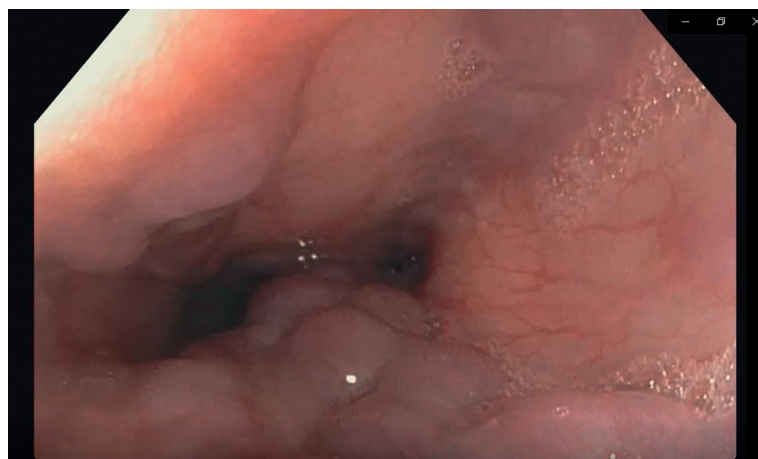


Рисунок 1.
Варикозно-расширенные
вены пищевода 2–3 степени

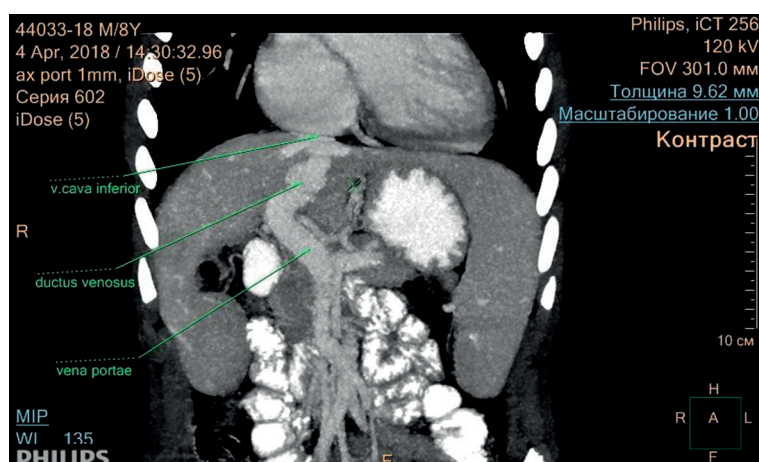


Рисунок 2.
Нижняя полая вена,
открытый Аранциев проток,
воротная вена

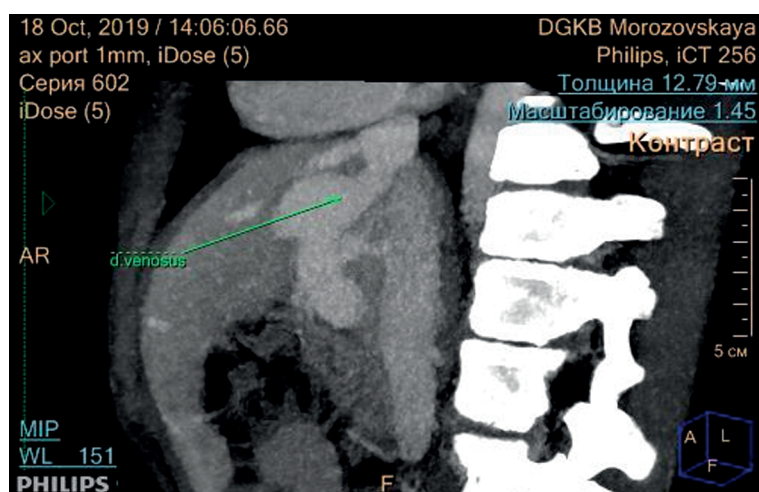


Рисунок 3.
Открытый Аранциев проток
в боковой проекции

Рисунок 4.
3D-реконструкция —
гепатомегалия

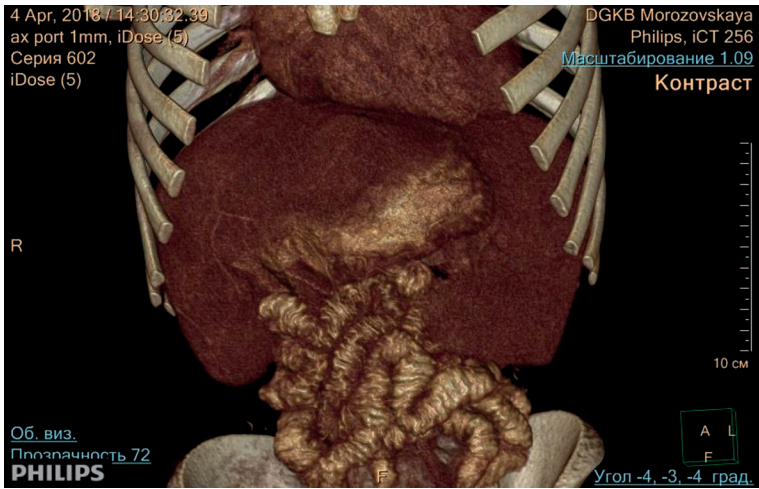


Рисунок 5.
Расширенные вены
в области желудка

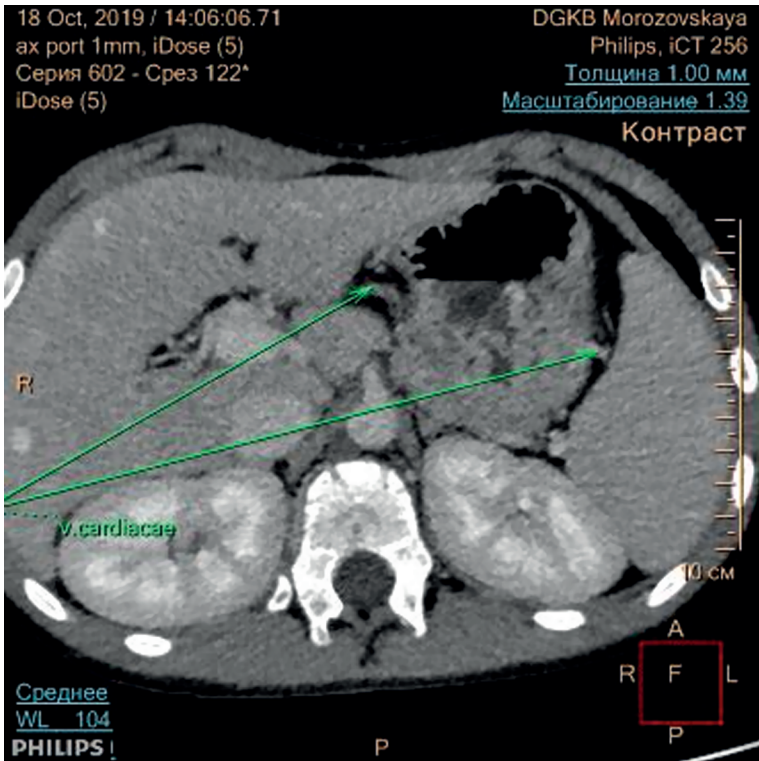


Рисунок 6.
Спленомегалия

