



<https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-226-6-134-138>

Аневризма левой ветви воротной вены у подростка — редкое клиническое наблюдение

Сурков А. Н.^{1,2}, Намазова-Баранова Л. С.^{1,2}, Скворцова Т. А.^{2,3}, Аракелян А. Л.¹, Бессонов Е. Е.¹, Никитин А. В.^{2,3}, Фирумянц А. И.¹, Малето Е. М.²

¹ НИИ педиатрии и охраны здоровья детей Научно-клинического центра № 2 ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б. В. Петровского», Москва, Российской Федерации, (Абрикосовский пер., 2, Москва, 119435, Россия)

² Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России, (ул. Островитянова, 1, стр. 7, Москва, 117513, Россия)

³ Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы (4-й Добрининский пер., 1/9, Москва, 119049, Россия)

Для цитирования: Сурков А. Н., Намазова-Баранова Л. С., Скворцова Т. А., Аракелян А. Л., Бессонов Е. Е., Никитин А. В., Фирумянц А. И., Малето Е. М. Аневризма левой ветви воротной вены у подростка — редкое клиническое наблюдение. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2024; 226 (6): 134–138. DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-226-6-134-138

✉ Для переписки:

**Сурков Андрей
Николаевич**

surkov@gastrockb.ru

Сурков Андрей Николаевич, д. м. н., заведующий отделением гастроэнтерологии для детей, заведующий отделом научных основ детской гастроэнтерологии, гепатологии и метаболических нарушений; профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета

Намазова-Баранова Лейла Сеймуревна, д. м. н., профессор, академик РАН, заслуженный деятель науки РФ, руководитель; заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета; главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России

Скворцова Тамара Андреевна, к. м. н., главный внештатный детский специалист гастроэнтеролог Департамента здравоохранения Москвы, доцент кафедры гастроэнтерологии факультета дополнительного профессионального образования; ведущий научный сотрудник отдела гастроэнтерологии; заведующая гастроэнтерологическим отделением, врач-гастроэнтеролог

Аракелян Анна Левоновна, врач-гастроэнтеролог отделения гастроэнтерологии для детей, научный сотрудник отдела научных основ детской гастроэнтерологии, гепатологии и метаболических нарушений

Бессонов Евгений Евгеньевич, врач-гастроэнтеролог отделения гастроэнтерологии для детей, младший научный сотрудник отдела научных основ детской гастроэнтерологии, гепатологии и метаболических нарушений

Никитин Артем Вячеславович, к. м. н., врач-педиатр гастроэнтерологического отделения Морозовской детской городской клинической больницы, главный внештатный детский специалист-гастроэнтеролог западного административного округа Москвы

Фирумянц Алексей Игоревич, врач-рентгенолог

Малето Елизавета Михайловна, студентка 6-го курса педиатрического факультета

* **Иллюстрации**
1–4 —
на цветной
вклейке
в журнал
(стр. VI).

Резюме

Представлено собственное клиническое наблюдение аневризмы левой ветви воротной вены у подростка с длительным бессимптомным течением. Сниженные концентрации церулоплазмина и α-1-антитрпсина в сыворотке крови затрудняли диагностический поиск, что могло привести к неверным терапевтическим решениям. Однако результаты методов визуализации позволили установить первопричину поражения печени и ее цирротической трансформации. Аневризмы сосудов системы воротной вены — весьма редкая патология, и ее следует учитывать в дифференциально-диагностическом алгоритме при исключении других, более очевидных причин патологии печени.

Ключевые слова: аневризма воротной вены, цирроз печени, визуализация, дифференциальная диагностика, дети

EDN: BYDBUU





Aneurism of the left portal vein branch in a teenager — a rare clinical case

A.N. Surkov^{1,2}, L.S. Namazova-Baranova^{1,2}, T.A. Skvorcova^{2,3}, A.L. Arakeljan¹, E.E. Bessonov¹, A.V. Nikitin^{2,3}, A.I. Firumjanc¹, E.M. Maleto²

¹ Research Institute of Pediatrics and Children's Health in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation (2, Abrikosovskij alleyway, Moscow, 119435, Russia)

² Pirogov Russian National Research Medical University, (1, bld. 7, Ostrovitjanova str., Moscow, 117513, Russia)

³ Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation (1/9, 4th Dobryninskij alleyway, Moscow, 119049, Russia)

For citation: Surkov A.N., Namazova-Baranova L.S., Skvorcova T.A., Arakeljan A.L., Bessonov E.E., Nikitin A.V., Firumjanc A.I., Maleto E.M. Aneurism of the left portal vein branch in a teenager — a rare clinical case. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2024; 226(6): 134–138. (In Russ.) DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-226-6-134-138

✉ Corresponding author: Andrey N. Surkov, MD, PhD, head of the Department of Gastroenterology for Children, head of the Department of Scientific Foundations of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Metabolic Disorders; professor of the Department of Faculty Pediatrics of the Pediatric Faculty; ORCID: 0000-0002-3697-4283

Andrej N. Surkov
surkov@gastrockb.ru
Lejla S. Namazova-Baranova, MD, PhD, DSc, Academician of the Russian Academy of Sciences, honored scientist of the Russian Federation, head of the Research Institute; head of the Department of Faculty Pediatrics of the Pediatric Faculty; chief freelance pediatric specialist in preventive Medicine of the Ministry of Health of the Russian Federation; ORCID: 0000-0002-2209-7531

Tamara A. Skvorcova, MD, PhD, chief freelance pediatric specialist gastroenterologist of the Moscow Department of Health; associate professor of the Department of Gastroenterology of the Faculty of Additional Professional Education; leading researcher of the Department of Gastroenterology; head of the Gastroenterology Department, gastroenterologist; ORCID: 0000-0002-6525-8665

Anna L. Arakeljan, gastroenterologist of the Department of Gastroenterology for Children, researcher at the Department of Scientific Foundations of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Metabolic Disorders of the Research Institute of Pediatrics and Child Health

Evgenij E. Bessonov, gastroenterologist of the Department of Gastroenterology for Children, junior researcher of the Department of Scientific Foundations of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Metabolic Disorders of the Research Institute of Pediatrics and Child Health; ORCID: 0000-0001-5549-857X

Artyom V. Nikitin, MD, PhD, pediatrician of the gastroenterology department; chief freelance pediatric gastroenterologist of the Western Administrative District of Moscow; ORCID: 0000-0001-8837-9243

Aleksej I. Firumyanc, radiologist at the Research Institute of Pediatrics and Child Health

Elizaveta M. Maleto, 6th year student of the Pediatric Faculty

* Illustrations 1–4 to the article are on the colored inset of the Journal (p. VI).

Summary

The authors presented their own clinical observation of an aneurysm of the left portal vein branch in a teenager with a long-term asymptomatic course. Reduced serum concentrations of ceruloplasmin and α1-antitrypsin made diagnostic search difficult, which could lead to incorrect therapeutic decisions. However, the results of imaging methods allowed us to establish the root cause of liver damage and its cirrhotic transformation. Vascular aneurysms of the portal vein system are a very rare pathology, and it should be taken into account in the differential diagnostic algorithm while excluding other, more obvious causes of liver pathology.

Keywords: portal vein aneurysm, liver cirrhosis, visualization, differential diagnosis, children

Введение

Аневризма воротной вены представляет собой аномальное расширение воротной вены, превышающее 19 мм у пациентов с циррозом печени и 15 мм с неизмененной печенью [1–3].

Впервые эта патология была описана в 1956 г. R. Barzilai и M.S. Kleckner Jr., и с тех пор было зарегистрировано около 500 случаев [2–4]. Описываемая аномалия составляет менее 3% всех висцеральных аневризм, а ее этиология до настоящего времени

неизвестна, хотя и рассматривают две теории этиологии: врожденную и приобретенную [2, 6].

Основными причинами приобретенных аневризм являются хроническая патология печени на стадии цирроза, а также острый панкреатит, холецистит, травмы, периодические тромбозы воротной вены и злокачественные новообразования [7–9]. Врожденные аневризмы связаны с нарушениями в период эмбрионального развития при закладке

внутриорганной системы воротной вены. Предполагается, что в связи с неполной регрессией дистальных вен правой части примитивной желточной вены, формируется сосудистый дивертикул, который в конечном итоге преобразуется в аневризму [1, 2].

По форме аневризмы воротной вены могут быть веретенообразными (встречается чаще) или мешотчатыми, которые чаще вызывают осложнения [3, 4].

Клинический случай

Мальчик С., 14 лет. Ребенок от I беременности, протекавшей без особенностей, I самостоятельных родов. Масса тела при рождении 3650 г, длина — 50 см. Оценка по шкале APGAR — 8/9 баллов. Раннее развитие по возрасту. Наследственность не отягощена. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, острые респираторные инфекции 2 раза в год.

В возрасте 13 лет 8 мес ребенку выполнена аппендэктомия, через 2 недели после которой появились жалобы на периодические боли в эпигастральной и околопупочной областях, головные боли, парестезии в нижних конечностях, слабость, повышенная утомляемость, в связи с чем обследован по месту жительства.

В клиническом анализе крови — без патологии. По результатам биохимического анализа крови, концентрации АЛТ, АСТ, γ -глутамилтранспептидазы, щелочной фосфатазы, билирубина в норме.

По данным ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости, печень не увеличена, край ее закруглен, поверхность неровная, паренхима акустически уплотнена, неоднородна, имеет крупно-узловой паттерн; воротная вена расширена; спленомегалия; небольшое количество свободной жидкости в брюшной полости. Результаты фиброЭластометрии соответствовали стадии F4 (цирроз) по шкале METAVIR (медиана 17,6 кПа).

Для дообследования направлен в Федеральный центр.

При физикальном исследовании состояние средней степени тяжести, положение активное. Масса тела 44,7 кг, рост — 154 см. Физическое развитие среднее, гармоничное. Кожные покровы смуглые, чистые, умеренно влажные. Видимые слизистые оболочки розовые, чистые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Аппетит сохранен. Язык умеренно обложен серо-белым налетом у корня. Живот обычной формы, симметричный. При перкуссии нижняя граница печени определяется на + 2 см ниже края реберной дуги по правой среднеключичной линии, край печени несколько неровный, закруглен, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Физиологические отравления в норме.

Значимых отклонений в клиническом анализе крови не выявлено. В биохимическом анализе крови данных за синдромы цитолиза и холестаза не получено. Однако отмечались начальные признаки гипокоагуляции: снижение протромбинового индекса до 67% (норма — 70–100%) и удлинение протромбинового времени до 17,3 сек (норма — 12,7–16,1 сек).

С целью дифференциальной диагностики поражения печени проведено углубленное дообследование. По данным расширенного биохимического скрининга выявлено снижение сывороточных концентраций α -1-антитрпсина до 88,9 мг/дл (норма — 90–200 мг/дл) и церулоплазмина до 15,7 мг/дл (норма > 20 мг/дл), а также минимальное повышение уровня α -фетопротеина — 4,24 Ед/л (норма — 0–3,2 Ед/л).

При исследовании суточной экскреции меди с мочой получен нормальный результат — 11,2 мкг/сут (норма < 50 мкг/сут,

аневризмы системы воротной вены в 30% случаев протекают бессимптомно, а в 50% — с периодически возникающими болями в животе неопределенной локализации и интенсивности [2, 5].

Мы сообщаем о случае мешотчатой аневризмы левой ветви воротной вены у 14-летнего подростка, осложнившейся циррозом печени. Скорее всего, аномалия была врожденной и длительное время протекала бессимптомно.

диагностический порог для болезни Вильсона-Коновалова > 100 мкг/сут). По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга, патологии не выявлено.

По данным УЗИ органов брюшной полости, печень увеличена (левая доля 80 мм; I сегмент — 40; правая доля — 142 мм), контур ее неровный, выраженная диффузная неоднородность и гиперэхогенность паренхимы; воротная вена расширена до 13 мм, скорость кровотока снижена — не более 7,5 см/сек мм; левая ветвь воротной вены расширена до 18 мм с турбулентным характером кровотока; печеночные вены — ход несколько неровный, кровоток 3-х фазный низкоскоростной, градиент с нижней полой вены не более 0,2 мм; вены желудка и пищевода при цветном доплеровском картировании не визуализируются; селезенка средних размеров (124x69 мм), паренхима однородная, средней эхогенности; селезеночная вена не расширена, скорость кровотока несколько снижена — 10–12 см/сек мм.

Для уточнения выявленных изменений были проведены дополнительные методы визуализации. По данным компьютерной томографии органов брюшной полости с внутривенным контрастированием (рис. 1 А-Г) отмечено: печень умеренно увеличена в размерах (поперечные размеры 110 мм × 209 мм, вертикальный — 141 мм), контуры печени по нижним отделам крупно бугристые с наличием диспропорциональности сегментов левой доли, паренхима при контрастировании негомогенная, рентгеновская плотность не изменена. В проекции VIII сегмента определяются единичные кальцинаты диаметром 2–5 мм. Элементы ворот дифференцированы. Диаметр правой ветви портальной вены 10,5 мм, левой — 11,5 мм. В дистальных отделах левой ветви портальной вены (в проекции ее деления на сегментарные ветви) отмечается ее варикозное расширение до 23 мм в диаметре. Сегментарные портальные ветви правой и левой долей расположены типично, прослеживаются до периферии, без участков варикозного расширения. Печеночные вены диаметром 7–14 мм. Нижняя полая вена диаметром 20–25 мм. Селезёнка обычно расположена, форма и плотность ее не изменены, поперечные размеры — 55 мм × 113 мм, вертикальный — 122 мм. Портальная вена диаметром 16 мм, селезеночная до 12 мм. Венозных коллатералей не выявлено.

Аналогичные изменения обнаружены и по данным магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости (рис. 2 А, Б).

Выполнена диагностическая лапароскопия (рис. 3): при ревизии органов брюшной полости левая доля печени увеличена в объеме, имеет синюшно-багровый цвет, отечна, край ее закруглен, при пальпации зажимом плотно-эластичной консистенции, структура диффузно-неоднородна с подкапсульными кровоизлияниями; правая доля печени в размерах не увеличена, край неровный, поверхность мелкобугристая, структура неоднородна. Взята краевая биопсия печени.

Выполнено морфологическое исследование гепатобиоптата (рис. 4 А, Б): капсула умеренно утолщена за счет склероза,

под капсулой — зона кровоизлияний. Портальные тракты широкие за счет фиброза, множественные порто-портальные септы. Центральные вены хорошо различимы. Преимущественно в субкапсулярных отделах встречаются долики без центральных вен. В портальных трактах определяются слабо пролиферирующие желчные протоки, просвет в некоторых плохо различим, протоки деформированы, вокруг единичных — периудактальный фиброз. В отдельных портальных трактах — широкие стенки центральных вен. В отдельных портальных трактах определяются рассеянные лимфогистиоцитарные инфильтраты, пограничная пластинка сохранена. Гепатоциты обычных размеров, формы, балочное строение различимо в отдельных полях зрения. Немногочисленные гепатоциты формируют аденоцитозные структуры. Цитоплазма гепатоцитов мелкозернистая, светлая, в части гепатоцитов определяются прозрачные вакуоли (жировая дистрофия гепатоцитов). Накопление ШИК-позитивного вещества неравномерное, полностью вымывается при обработке амилазой (данных за недостаточность α -1-антитрипсина нет). Железа при окраске Перлс не обнаружено (данных за гемохроматоз нет). Набухание купферовских клеток. Заключение: в препаратах печени присутствуют признаки хронического перипортального гепатита низкой степени гистологической активности без учета склероза. Индекс гистологической степени активности по шкале Knodell — 4 балла (I – A, II – C, III – B). Индекс склероза по шкале Desmet — 4 балла (формирование цирроза). Слабо выраженная пролиферация желчных протоков. Склероз стенок печеночных вен и артерий. Количество содержание меди в биоптате печени — 7,76 мкг/г (норма < 50 мкг/г, диагностический порог при болезни Вильсона-Коновалова > 250 мкг/г сухого вещества).

По данным молекулярно-генетического исследования, патологических вариантов генов *ATP7B* и *SERPINA1* не выявлено.

Заключение

Описанный случай интересен тем, что заболевание в течение длительного времени протекало бессимптомно, и жалобы у пациента появились только к 14 годам после аппендиэктомии и носили неспецифический характер. Не исключено, что в отсутствии оперативного вмешательства как триггерного фактора появления симптоматики патология была бы диагностирована гораздо позднее — на стадии декомпенсации цирроза печени, что отрицательно бы сказалось на прогнозе заболевания.

Литература | References

- Kurtcehajic A., Zerem E., Alibegovic E., Kunosic S., Hujdurovic A., Fejzic J.A. Portal vein aneurysm-etiology, multimodal imaging and current management. *World J Clin Cases*. 2023;11(4):725–737. doi: 10.12998/wjcc.v11.i4.725.
- Stepanova Ju.A., Timina I. E., Malahova E. N., Vishnevskij V.A. Portal vein aneurysms: the importance of radia-

Таким образом, по результатам обследования у пациента были окончательно исключены болезнь Вильсона-Коновалова и недостаточность α -1-антитрипсина. Снижение сывороточных концентраций церулоплазмина и α -1-антитрипсина, очевидно, было связано с нарушением белково-синтетической функции печени. Минимальное повышение концентрации α -фетопротеина в сыворотке крови с учетом отсутствия данных за объемные образования в печени, по данным методов визуализации, вероятнее всего, характеризовало регенераторные процессы в печени.

Результаты методов визуализации позволили выявить первопричину хронического поражения печени у пациента — аневризму левой ветви воротной вены.

Учитывая отсутствие в анамнезе каких-либо упоминаний о возможных этиологических факторах развития приобретенной аневризмы, следует думать о врожденном генезе ее формирования. Аномалия находилась в пупочном сегменте воротной вены (так называемый, карман Рекса), где левая ее ветвь делает резкий поворот вперед и далее делится на сегментарные ветви. Известно, что роль левой ветви воротной вены в кровоснабжении печени очень велико. По всей видимости, аномалия ее развития привела к гипоксии ткани печени, а прогрессирование процесса могло усугубляться механическим сдавлением аневризмой близлежащих сосудов системы печеночной артерии, что способствовало формированию цирроза. Об этом говорит и перипортальный характер разрастания соединительной ткани, а также наличие узлов-регенераторов преимущественно в подкапсульных слоях печени.

Пациенту была рекомендована консультация сосудистого хирурга и хирурга-трансплантирующего. Оптимальными методами оперативного лечения при аневризмах системы портальной вены являются создание порто-кавальных шунтов или трансплантация печени в случае декомпенсации цирроза.

Диагностический поиск затрудняли результаты лабораторного исследования в виде снижения сывороточных концентраций церулоплазмина и α -1-антитрипсина. С помощью методов визуализации удалось установить первопричину заболевания.

Аневризмы сосудов системы воротной вены необходимо включать в дифференциально-диагностический алгоритм при исключении более распространенных причин поражения печени.

tion methods in diagnosis and treatment (literature review). *Medical Imaging*. 2014;(6):51–58. (in Russ.)

Степанова Ю. А., Тимина И. Е., Малахова Е. Н., Вишневский В. А. Аневризмы системы воротной вены: значение лучевых методов в диагностике и лечении (обзор литературы). Медицинская визуализация. 2014;(6):51–58.

3. Laurenzi A., Ettorre G. M., Lionetti R., Meniconi R. L., Colasanti M., Vennarecci G. Portal vein aneurysm: what to know. *Dig Liver Dis.* 2015;47(11):918–923. doi: 10.1016/j.dld.2015.06.003.
4. Koc Z., Oguzkurt L., Ulusan S. Portal venous system aneurysms: imaging, clinical findings, and a possible new etiologic factor. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189(5):1023–1030. doi: 10.2214/AJR.07.2121.
5. Priadko K., Romano M., Vitale L. M., Niosi M., De Sio I. Asymptomatic portal vein aneurysm: three case reports. *World J Hepatol.* 2021;13(4):515–521. doi: 10.4254/wjh.v13.i4.515.
6. Flis V., Gadzijev E. Reconstruction of the main portal vein for a large saccular aneurysm. *HPB (Oxford).* 2003;5(3):188–190. doi: 10.1080/13651820310001351.
7. Ma R., Balakrishnan A., See T. C., Liau S. S., Praseedom R., Jah A. Extra-hepatic portal vein aneurysm: A case report, overview of the literature and suggested management algorithm. *Int J Surg Case Rep.* 2012;3(11):555–558. doi: 10.1016/j.ijscr.2012.07.009.
8. De Vloo C., Matton T., Meersseman W. et al. Thrombosis of a portal vein aneurysm: a case report with literature review. *Acta Clin Belg.* 2019;74(2):115–120. doi: 10.1080/17843286.2018.1511298.
9. Kurtcehajic A., Alibegovic E., Hujdurovic A., Vele E., Kurtcehajic D. Role of Cholelithiasis in Development of Portal Vein Aneurysm. *Am J Med.* 2018;131(3): e119. doi: 10.1016/j.amjmed.2017.09.004.

К статье

Аневризма левой ветви воротной вены у подростка — редкое клиническое наблюдение (стр. 134–138)

To article

Aneurism of the left portal vein branch in a teenager — a rare clinical case (p. 134–138)

Рис. 1 А-Г.

Результаты компьютерной томографии органов брюшной полости пациента (аксиальная плоскость): А — нативная фаза исследования, контуры печени крупнобугристые, диспропорциональность сегментов левой доли; Б — при контрастировании в дистальных отделах левой ветви портальной вены (в проекции ее деления на сегментарные ветви) отмечается ее варикозное расширение; В, Г — МИР- и 3D-реконструкции, наглядно демонстрирующие патологическое расширение на фоне неизмененной сети печеночных вен.

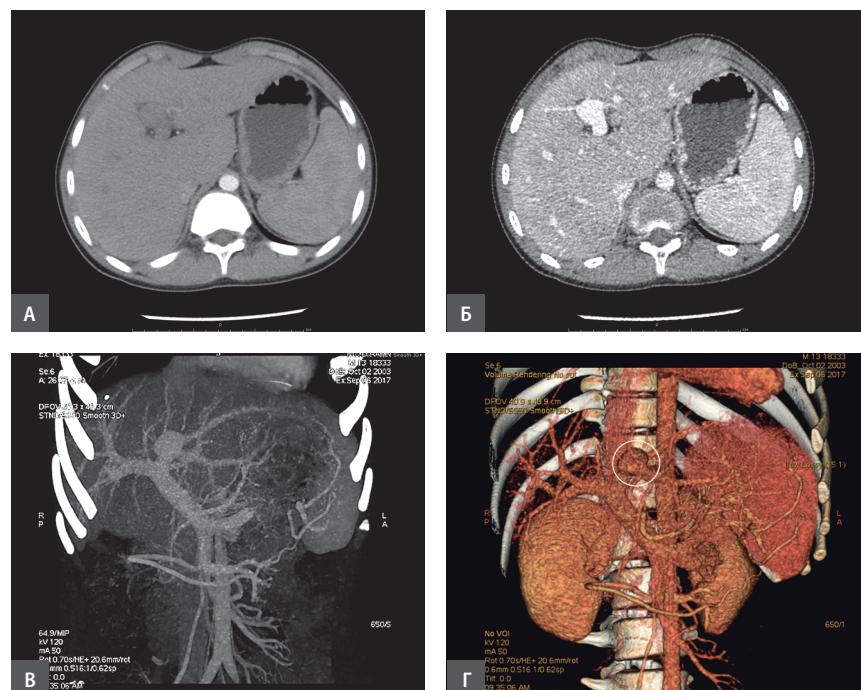


Рис. 2 А, Б.

Результаты магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости пациента: А — Т2-взвешенное изображение в аксиальной плоскости, Б — Т2-взвешенное изображение во фронтальной плоскости.

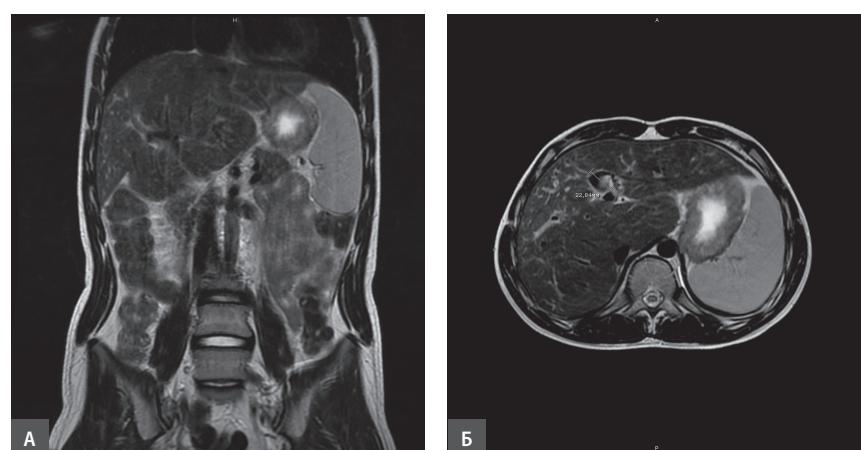


Рис. 3.

Внешний вид левой доли печени при лапароскопии (описание в тексте).

Рис. 4 А, Б.

Результаты световой микроскопии биоптата печени пациента: А — расширенный портальный тракт с рассеянной лимфогистиоцитарной инфильтрацией с сохранением пограничной пластинки, балочное строение различимо в отдельных полях зрения, в части гепатоцитов определяются прозрачные вакуоли, слабовыраженная пролиферация желчных протоков, окраска гематоксилом и эозином, ув. 100; Б — долека без центральной вены, множественные порто-портальные септы, окраска пикрофуксином по методу Ван-Гизона, ув. 100.

