

# Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с аномалией Абернети II типа у подростка (клинический случай)

Миклашевич И. М., Потрохова Е. А., Морозов Д. А., Исаева Ю. С.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева, ФГАОУ ВО "Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова" Минздрава России. Москва, Россия

В статье приведено клиническое описание случая легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), ассоциированной с врожденным внепеченочным портокавальным шунтом (ВПКШ), или аномалией Абернети, у пациентки 17 лет. ВПКШ, длительное время остававшийся нераспознанным, манифестировал тяжелой энцефалопатией в раннем возрасте, к 6 годам осложнился ЛАГ, к 9 годам — фокальной нодулярной гиперплазией печени. В отсутствие своевременно-го хирургического лечения ВПКШ и адекватной терапии ЛАГ прогрессировала. Комбинированная двойная терапия ЛАГ, назначенная лишь в 14 лет, была малоэффективной. Несмотря на потенциал клинического и функционального улучшения, документированный в условиях клиники на фоне комбинированной тройной терапии в 17-летнем возрасте, пациентка продолжала соответствовать критериям высокого риска неблагоприятных событий, включая летальность. Через 2 мес. от момента инициации тройной терапии ЛАГ, в отсутствие достижения целевых значений параметров гемодинамики, позволяющих снизить операционные и периоперационные риски, предпринята попытка хирургического лечения ВПКШ, что привело к гибели пациентки в раннем послеоперационном периоде. Описание данного клинического случая показывает трудности диагностики редкой формы портопультмональной гипертензии, современные возможности медикаментозной терапии тяжелой, на ранних этапах потенциально излечимой формы ЛАГ.

**Ключевые слова:** клинический случай, врожденный портокавальный шунт, легочная артериальная гипертензия, портопультмональная гипертензия, аномалия Абернети.

**Отношения и деятельность:** нет.

**Благодарности.** Авторы выражают благодарность Соломкину А. М., врачу отделения лучевой диагностики Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России за помощь в интерпретации данных компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии пациентки.

Поступила 01/10-2023

Рецензия получена 12/10-2023

Принята к публикации 23/10-2023



**Для цитирования:** Миклашевич И. М., Потрохова Е. А., Морозов Д. А., Исаева Ю. С. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с аномалией Абернети II типа у подростка (клинический случай). *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2024;23(2):3754. doi: 10.15829/1728-8800-2024-3754. EDN MKKBYP

## Pulmonary arterial hypertension associated with type II Abernethy malformation in an adolescent: a case report

Miklashevich I. M., Potrokhova E. A., Morozov D. A., Isaeva Yu. S.

Veltishchev Research Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery, Pirogov Russian National Research Medical University. Moscow, Russia

The article provides a case of pulmonary arterial hypertension (PAH) associated with congenital extrahepatic portocaval shunt (CEPS), or Abernethy malformation, in a 17-year-old female patient. CEPS, which remained undiagnosed for a long time, manifested with severe encephalopathy at an early age. By the age of 6 years, it was complicated by PAH, and by the age of 9 years — by hepatic focal nodular hyperplasia. In the absence of timely surgical treatment and adequate therapy of CEPS, PAH progressed. Combined dual

therapy for PAH, prescribed only at age 14, was ineffective. Despite the potential for clinical and functional improvement documented with combination triple therapy at 17 years of age, the patient continued to meet criteria for a high risk of adverse events, including mortality. Two months after the initiation of triple therapy for PAH, not achieving the target hemodynamic characteristics that would reduce operative and perioperative risks lead to an attempt of surgical treatment of CEPS, which led to the patient death in the early postoperative

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: imiklashevich@pedklin.ru

[Миклашевич И. М. — к.м.н., зав. детским кардиологическим отделением, врач детский кардиолог, врач ультразвуковой диагностики, ORCID: 0000-0001-8635-6216, Потрохова Е. А. — д.м.н., профессор, в.н.с. отдела радиационной экопатологии детского возраста, ORCID: 0000-0001-9836-6841, Морозов Д. А. — д.м.н., профессор, директор, зав. кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л. П. Александрова Сеченовского Университета, Главный внештатный детский специалист хирург Министерства здравоохранения РФ, врач — детский хирург высшей категории, ORCID: 0000-0002-1940-1395, Исаева Ю. С. — врач — детский кардиолог детского кардиологического отделения, ORCID: 0000-0002-6899-6284].

period. The description of this case report shows the difficulties of diagnosing a rare form of portopulmonary hypertension, the modern possibilities of drug therapy for a severe, potentially curable PAH in the early stages.

**Keywords:** case report, congenital portacaval shunt, pulmonary arterial hypertension, portopulmonary hypertension, Abernethy malformation.

**Relationships and Activities:** none.

**Acknowledgments.** The authors are grateful to Solomkin A. M., doctor of the Department of Diagnostic Radiology of the Veltishchev Research Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery, Pirogov Russian National Research Medical University for assistance in interpreting the data of computed tomography and magnetic resonance imaging of the patient.

Miklashevich I. M.\* ORCID: 0000-0001-8635-6216, Potrokhova E. A. ORCID: 0000-0001-9836-6841, Morozov D. A. ORCID: 0000-0002-1940-1395, Isaeva Yu. S. ORCID: 0000-0002-6899-6284.

\*Corresponding author: imiklashevich@pedklin.ru

**Received:** 01/10-2023

**Revision Received:** 12/10-2023

**Accepted:** 23/10-2023

**For citation:** Miklashevich I. M., Potrokhova E. A., Morozov D. A., Isaeva Yu. S. Pulmonary arterial hypertension associated with type II Abernethy malformation in an adolescent: a case report. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2024;23(2):3754. doi: 10.15829/1728-8800-2024-3754. EDN MKKBYP

ВПКШ — врожденный портокавальный шунт, ДЛА — давление в легочной артерии, ЛАГ — легочная артериальная гипертензия, ЛАГ-ВПКШ — ЛАГ, ассоциированная с ВПКШ, ЛГ — легочная гипертензия, ЛСС — легочное сосудистое сопротивление, НПВ — нижняя полая вена, ПВ — портальная вена, ППГ — портпульмональная легочная гипертензия.

### Ключевые моменты

- Врожденный внепеченочный портокавальный шунт (ВПКШ) является редкой и, как правило, нераспознанной причиной тяжелой легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), которую следует исключать во всех случаях ЛАГ неясной этиологии.
- Своевременная диагностика и хирургическое лечение сосудистой аномалии портальной системы могла бы предотвратить развитие мульти-системного поражения, включая ЛАГ.
- Поздняя (после 2 лет жизни) хирургическая коррекция потенциально могла бы уменьшить выраженность нарушений гемодинамики.
- Проведение любого планового хирургического вмешательства у пациентов с ЛАГ высокого риска должно проводиться с обязательным расчетом периоперационного риска и только после достижения целевых показателей гемодинамики на фоне предшествующей таргетной терапии ЛАГ.

### Key messages

- Congenital extrahepatic portocaval shunt (CEPS) is a rare and generally unrecognized cause of severe pulmonary arterial hypertension (PAH) that should be excluded in all cases of unexplained PAH.
- Timely diagnosis and surgical treatment of portal system anomalies could prevent multisystem involvement, including PAH.
- Late (after 2 years of life) surgical correction could potentially reduce the severity of hemodynamic disturbances.
- Any elective surgical intervention in patients with high-risk PAH should be carried out with calculation of perioperative risk and only after achieving target hemodynamic parameters with targeted PAH therapy.

## Введение

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) — тяжелое легочно-сердечное заболевание у детей и взрослых. Задача педиатра, терапевта, кардиолога — провести всестороннее обследование для выявления всех возможных состояний и заболеваний, которые могли бы быть причиной ее развития, поскольку воздействие на триггерный фактор может улучшить прогноз заболевания.

Врожденный портокавальный шунт (ВПКШ) — редкая врожденная аномалия развития системы портальной вены, которая сопровождается шунтированием портomesентериальной венозной крови в систему нижней полой вены (НПВ), минуя физио-

логический клиренс в печени. Продукты метаболизма, содержащиеся в портomesентериальной венозной крови, попадая в правые камеры сердца, затем в легочный кровоток, запускают процесс концентрического ремоделирования легочных сосудов с прогрессирующим повышением легочного сосудистого сопротивления. Состояние может сопровождаться узловым поражением печени, энцефалопатией, метаболическими нарушениями [1, 2]. Ассоциация ВПКШ с ЛАГ мало изучена и ограничивается несколькими десятками наблюдений в мире, часто остается нераспознанной [3-5]. Уникальность этого класса ЛАГ — в ее патофизиологии и потенциальной обратимости при своевременном лечении ВПКШ.

До настоящего времени в Российской Федерации нет опубликованных случаев ЛАГ, ассоциированной с ВПКШ (ЛАГ-ВПКШ) у детей-подростков.

### Клинический случай

**Информация о пациенте.** Пациентка Д., 17 лет, поступила в кардиологическое отделение НИИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева с жалобами на утомляемость, одышку при умеренной физической нагрузке.

**Анамнез жизни.** Девочка от 7 беременности, молодых здоровых родителей, 2 срочных, оперативных родов, с весом 3350 г, длиной 51 см. Неонатальный период осложнился транзиторной легочной гипертензией (ЛГ) новорожденных. С раннего возраста девочка росла с отставанием в физическом и умственном развитии. Случай ЛАГ в семье не зафиксированы.

**Анамнез заболевания.** ЛГ заподозрена в возрасте 6 лет при обследовании по поводу жалоб на утомляемость ребенка. При инвазивной оценке параметров гемодинамики получены данные, соответствующие критериям ЛАГ: давление в легочной артерии (ДЛА) 78/42 (54) мм рт.ст., индекс легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) 8,88 Ед Вуда/м<sup>2</sup>, давление заклинивания легочной артерии 12 мм рт.ст. Тест на вазореактивность отрицательный. Состояние расценивалось как идиопатическая ЛАГ. Рекомендованная терапия ЛАГ семьей не выполнена. При повторном обследовании в возрасте 9 лет, кроме сохраняющихся признаков ЛГ при эхокардиографии, по данным ультразвукового исследования брюшной полости впервые заподозрена аномалия портальной системы. При компьютерной томографии (КТ) брюшной полости с контрастным усилением выявлено соединение портальной вены (ПВ) бок в бок с НПВ через портокавальный анастомоз. От ПВ отходили мелкие сосуды в левую долю печени. При прямой портографии определялся выраженный сброс крови из ПВ в НПВ, расширенные ПВ и ее левая ветвь, резко сниженный кровоток в ее правой ветви. При пробе с баллонной окклюзией левой ПВ выявлен ток крови в правую ветвь ПВ. Признаков портальной гипертензии не выявлено. Давление в ПВ и НПВ 3 мм рт.ст. От предложенного хирургического лечения выявленного ВПКШ родители ребенка отказались. За лечением ЛАГ не обращались. Слабость, утомляемость при физической нагрузке прогрессировали.

При катетеризации сердца в возрасте 14 лет выявлено прогрессирование ЛАГ: ДЛА 101/50 (71) мм рт.ст. при уровне систолического артериального давления (САД) 94/43 (60) мм рт.ст. Тест на вазореактивность отрицательный. Состояние расценивалось как ЛАГ, ассоциированная с портальной гипертензией. Хирургическое лечение ВПКШ не

1-10 день жизни	• Персистирующая ЛГ новорожденных
6 лет	• Появление симптомов • Выявление ЛАГ: ДЛА 78/42 (54) мм рт.ст.
9 лет	• Симптомы прогрессируют • Сохраняется ЛАГ • Выявление ВПКШ
14 лет	• ЛАГ прогрессирует: ДЛА 101/50 (71) мм рт.ст. • Старт терапии бозентаном
15-16 лет	• Смена терапии на мацитентан • Комбинация мацитентана и силденафила
17 лет, 9 мес.	• Обследование в НИИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева • Верификация диагноза • Стратификация риска • Старт тройной терапии
Прогноз	• Неблагоприятный • Высокий риск • Прогнозируемая летальность в течение года >10%
17 лет, 11 мес.	• Хирургическое лечение ВПКШ • Гибель

Рис. 1 Пациентка Д.: хронология течения болезни, ключевые события и прогноз.

Примечание: ДЛА — давление в легочной артерии, ВПКШ — врожденный портокавальный шунт, ЛАГ — легочная артериальная гипертензия.

рассматривалось. Инициированная терапия бозентаном в дозе 2-4 мг/кг/сут. — без эффекта, через год препарат заменен на мацитентан 10 мг/сут., с 16 лет монотерапия усилена силденафилом 60 мг/сут.

**Результаты физикального осмотра.** При осмотре контакт затруднен, признаки ментального дефицита. Физическое развитие дисгармоничное за счет дефицита веса. В легких дыхание везикулярное, частота дыхания 20 в мин, уровень насыщения крови кислородом (SpO<sub>2</sub>) на руках и ногах: 98-99%. Тоны сердца отчетливы, ритмичны, частота сердечных сокращений 74 уд./мин, акцент II тона над легочной артерией, систолодиастолический шум во 2-3 межреберье слева от грудины. Артериальное давление 120/72 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень не увеличена.

**Предварительный диагноз:** ЛАГ-ВПКШ.

**Временная шкала** (рисунок 1).

**Диагностическая оценка.** Гемограмма, биохимические тесты в норме. Гипераммониемия до 113 мкмоль/л. Скрининг на маркеры вирусных гепатитов В и С, вирус иммунодефицита человека, системные заболевания отрицателен. Уровень мозгового натрийуретического пептида (brain natriuretic peptide, BNP) 68 пг/мл.

При электрокардиографии — синусовый ритм 85-87 в мин, патологическое отклонение электрической оси сердца вправо (угол  $\alpha=147^\circ$ ), Rs тип гипертрофии правого желудочка.

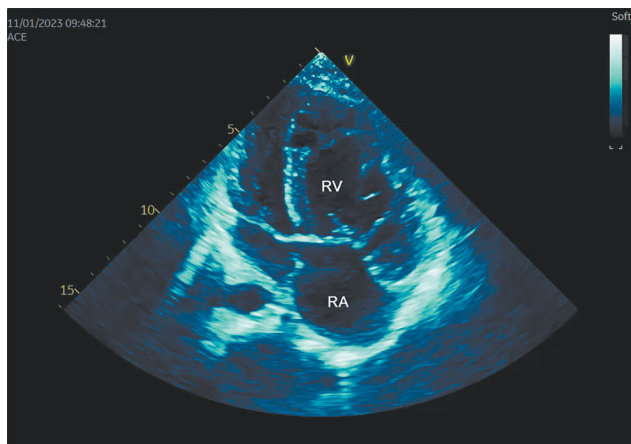


Рис. 2 Показатели трансторакальной эхокардиографии пациентки Д., 17 лет.

Примечание: умеренная дилатация и значительная гипертрофия правого желудочка. Увеличение объема правого предсердия. Левые камеры оттеснены правыми. Соотношение базальных размеров в конце систолы показывает преобладание размера правого желудочка по сравнению с размером левого желудочка в 1,78 раза. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

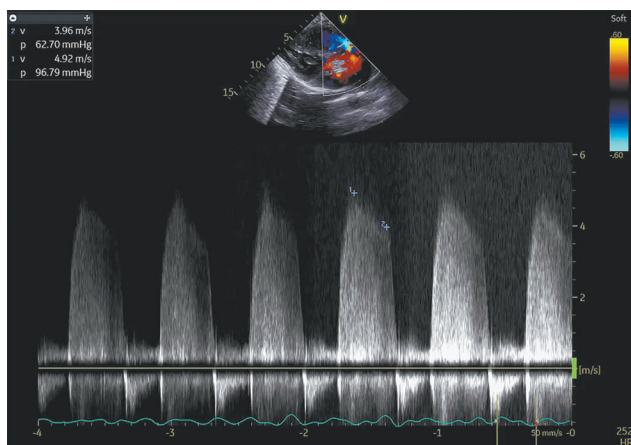


Рис. 3 Показатели трансторакальной эхокардиографии пациентки Д., 17 лет.

Примечание: редуцированный паттерн систолического кровотока в стволе легочной артерии с укорочением времени его ускорения до 68 мсек. Пульмональная недостаточность III ст. с пиковым диастолическим градиентом 96 мм рт.ст., конечным диастолическим градиентом 62 мм рт.ст. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

При эхокардиографии (рисунки 2, 3, таблица 1) сохранялись признаки ЛГ, дезадаптивного ремоделирования правого желудочка. Давление в легочной артерии 162/63 (107) мм рт.ст.

Ультразвуковое исследование брюшной полости выявило гепатомегалию, анастомозирование систем воротной и нижней полой вен без признаков портальной гипертензии. Заподозрены объемные образования в печени. При эластометрии печени усредненное среднее значение эластичности пече-

ни: 4,4 кПа. Степень фиброза печени F 0 по шкале METAVIR (meta-analysis of histological data in viral hepatitis, шкала оценки степени фиброза печени).

При КТ-ангиографии легких ствол легочной артерии аневризматически расширен. Ствол и ветви до субсегментарного уровня контрастируются равномерно, без дефектов. Инфильтративные изменения не определяются.

КТ брюшной полости с контрастированием (рисунки 4) Печень: в размерах увеличена, КТ-плотность паренхимы снижена до 53НУ. В артериальную фазу контрастирования определяются множественные узловые образования размером от 16 до 44 мм. В венозную фазу отмечается левостороннее расположение ПВ с анастомозом НПВ на уровне правого купола диафрагмы.

Учитывая наличие нейрокогнитивных нарушений, пациентке провели магнитно-резонансную томографию головного мозга; патологии при электроэнцефалографии не выявлено. Ребенок консультирован психиатром: состояние расценено как портокавальная энцефалопатия. Рекомендовано: терапия нейролептиком, коррекция гипераммониемии.

При тесте с 6-минутной ходьбой дистанция составила 500 м. Одышка по Боргу 7 баллов. Десатурация до 89% к концу теста.

**Стратификация риска ЛГ.** При стратификации риска по шкале EPPVDN PH Risk Score (European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network Pulmonary Hypertension) [6] получены 7 неинвазивных и два инвазивных критериев высокого риска, что предсказывало высокую (>10%) вероятность летальности в течение года.

**Клинический диагноз.** ЛАГ, ассоциированная с аномалией Абернети II типа, высокий риск.

Хроническая сердечная недостаточность II функционального класса. Нодулярная гиперплазия обеих долей печени. Умеренная гипераммониемия. Портокавальная энцефалопатия.

**Дифференциальная диагностика.** Дифференциальный диагноз проводился с ЛГ других классов и подклассов. Критерием постановки диагноза служило наличие прекапиллярной ЛГ, визуализация ВПКШ, отсутствие других значимых причин или состояний, достоверно ассоциированных с развитием ЛАГ.

**Медицинские вмешательства.** В задачи данной работы описание технических особенности хирургической операции не входит.

**Динамика и исходы.** Согласно Национальному Консенсусу экспертов по лечению ЛГ детям и подросткам с ЛАГ высокого риска показано незамедлительное начало тройной ЛАГ-специфической терапии с применением ингаляционного простаноида [7]. На момент поступления девочка получала терапию силденафилом и мацитентаном в макси-



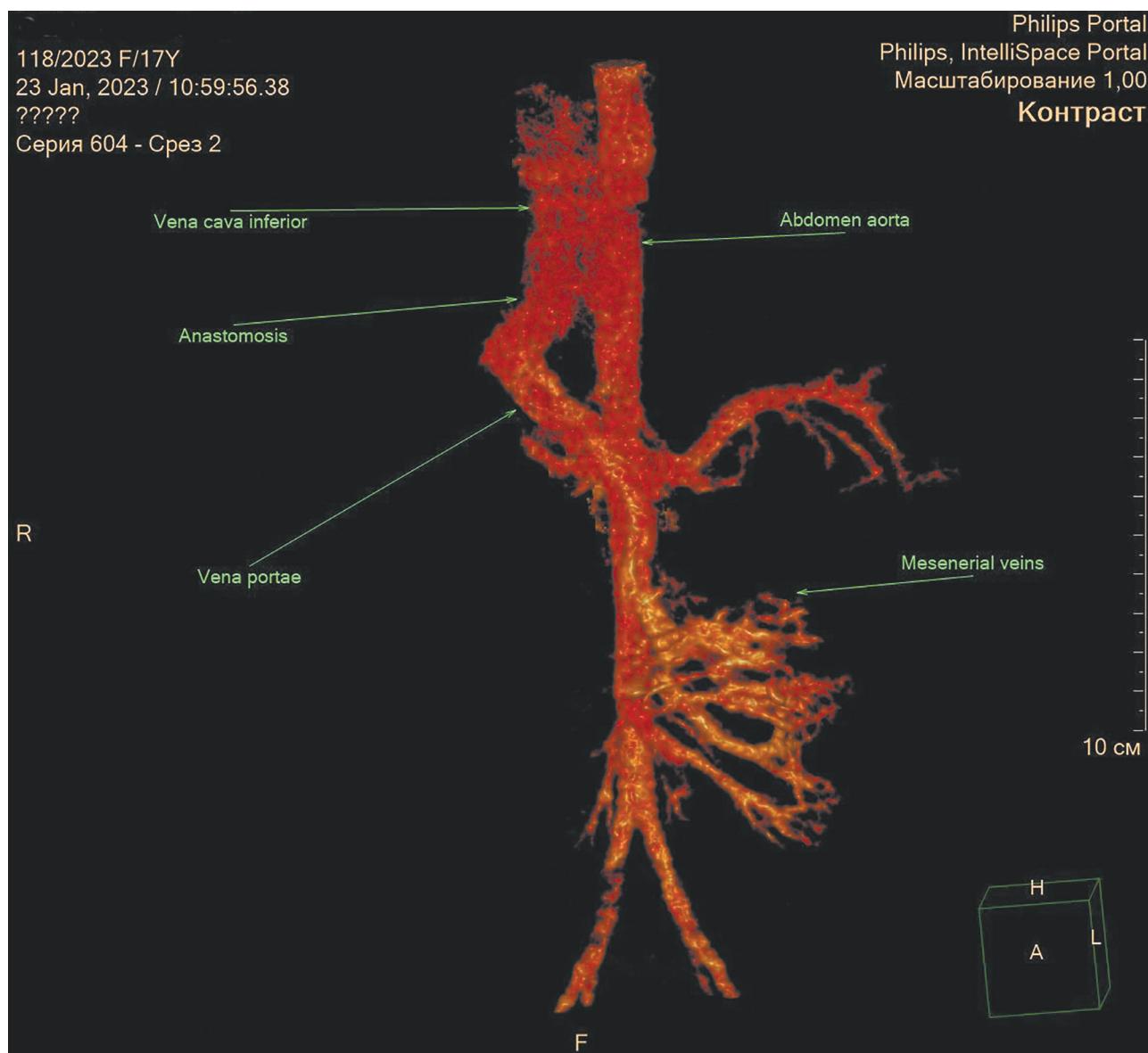


Рис. 4 КТ брюшной полости с контрастированием: левостороннее расположение портальной вены с анастомозом нижней полой вены на уровне правого купола диафрагмы.

Примечание: цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

мальных дозах. Учитывая когнитивные нарушения, от постоянной ингаляционной терапии простаноидами воздержались. Препаратом выбора послужил агонист рецепторов простациклина — селексилаг в стартовой дозе 200 мкг 2 раза в сутки. Переносимость тройной ЛАГ терапии была хорошей, нежелательных явлений в течение 10 дней наблюдения в клинике не зарегистрировано. При контрольных исследованиях получена тенденция к снижению систолического ДЛА от 162 до 152 мм рт.ст., среднего ДЛА от 108 до 99 мм рт.ст., уменьшению объема правого предсердия, увеличению сердечного выброса по данным эхокардиографии, дистанции при тесте с 6-минутной ходьбой на 68 м. Девочка была выписана с рекомендациями наращивания дозы се-

лексапага согласно инструкции. Ввиду недостатка финансирования родители не смогли выполнить эту рекомендацию, препарат принимался в стартовой дозе. Через 2 мес. родители девочки обратились в другую клинику, где была проведена хирургическая коррекция ВПКШ. В первые дни после операции состояние пациентки было стабильным. Однако на 5 сут. после операции произошла внезапная остановка сердца и девочка погибла.

### Обсуждение

Демонстрация показала естественное течение аномалии Абернети II типа, потенциально излечимой на ранней стадии, но поздно диагностированной и осложнившейся тяжелой ЛАГ, манифести-

Таблица 1

## Показатели трансторакальной эхокардиографии пациентки Д., 17 лет

Показатель	Результат	Z-фактор/ Референсные значения
Трикуспидальный клапан:		
Фиброзное кольцо, диаметр	47 мм	2,72Z
Систолический градиент давления	162 мм рт.ст.	<36 мм рт.ст.
Соотношение систолы и диастолы	1,44	<1
Легочная артерия:		
Фиброзное кольцо, диаметр	29 мм	2,1Z
Ствол, диаметр	51 мм	5,74Z
Время ускорения систолического кровотока	68 мсек	>100 мсек
Пиковый диастолический градиент давления	108 мм рт.ст.	<20 мм рт.ст.
Конечный диастолический градиент давления	63 мм рт.ст.	<5 мм рт.ст.
Правое предсердие, индекс объема	54 мл/м <sup>2</sup>	<34 мл/м <sup>2</sup>
Левое предсердие, индекс объема	20 мл/м <sup>2</sup>	<34 мл/м <sup>2</sup>
Правый желудочек:		
Толщина миокарда свободной стенки в диастолу	10 мм	5 мм
Приточный отдел базальный, диаметр	50 мм	2,1Z
Приточный отдел средняя треть, диаметр	43 мм	2,5Z
Выводной отдел, диаметр	32 мм	2,1Z
Индекс ремоделирования	1,42	1,28
Фракция укорочения площади	30%	>35%
TAPSE	15 мм	-5,2 Z
Левый желудочек:		
Конечно-диастолический диаметр	36 мм	-1,72 Z
Фракция выброса	76%	>55%
Межвентрикулярное соотношение:		
Индекс эксцентричности в диастолу	1,64	<1
Индекс эксцентричности в систолу	1,76	<1
Соотношение базальных диаметров правого и левого желудочков	1,78	<1
Нижняя полая вена:		
Диаметр	17 мм	0,96 Z
Инспираторный коллапс	<50%	>50%

Примечание: TAPSE — Tricuspid annular plane systolic excursion (систолическая экскурсия плоскости трикуспидального кольца).

ровавшей в возрасте 6 лет и прогрессирующей до супрасистемной формы к 14 годам на фоне неадекватной тяжести терапии. При первичном обследовании поиск возможной причины ЛАГ в должной мере не проводился. ВПКШ выявлен поздно, в возрасте 9 лет, при этом результаты инвазивной портографии показали потенциальную возможность хирургического лечения сосудистой аномалии. В последующем течение ВПКШ осложнилось энцефалопатией на фоне некорректируемой гипераммониемии, множественными узловыми образованиями обеих долей печени. Своевременное лечение ВПКШ в раннем возрасте могло бы предотвратить развитие тяжелых осложнений. При более поздней диагностике показана комбинированная тактика: сочетание хирургического лечения ВПКШ и медикаментозной терапии. Учитывая узловую трансформацию печени и портокавальную энцефалопатию, единственным методом лечения ВПКШ являлась трансплантация печени с реконструкцией системы воротной вены. Однако наличие тяжелой ЛАГ ассоциируется с высоким периоперационным риском: при среднем ДЛА >50 мм рт.ст. периопера-

ционная летальность оценивается как 100% [8, 9]. Плановому хирургическому лечению ВПКШ должна была предшествовать длительная ЛАГ терапия до достижения целевых показателей низкого периоперационного риска среднее ДЛА <35 мм рт.ст., ЛСС <3 Ед Вуда.

У нашей пациентки комбинированная тройная терапия силденафилом и мацитентаном в максимальных дозах, селексипагом в стартовой дозе привела к улучшению гемодинамических и функциональных характеристик, однако риски оставались высокими, прогноз оказался неблагоприятным.

## Заключение

Это описание ЛАГ-ВПКШ, адресовано педиатрам, кардиологам, сосудистым хирургам с надеждой о принятии ими верного клинического решения при встрече с подобными пациентами.

### Прогноз для пациента

Неблагоприятный (см. стратификацию риска).

### Информированное согласие

• От пациента или его родителя (законного представителя) получено письменное доброволь-

ное информированное согласие на публикацию описания клинического случая. Дата подписания 11.01.2023.

- Официальный представитель ребенка подписал информированные согласия на off-label применение препаратов силденафил, мацитентан, селексиаг с ограничениями назначения до 18 лет.
- Полученные положительные заключения врачебных комиссий о назначении по жизненным показаниям препаратов off-label use до 18 лет:
  - Селексиаг. ВК № 5/20 от 17.01.2023,
  - Мацитентан. ВК 3/20 от 17.01.2023,
  - Силденафил. ВК 9/28 от 17.01.2023.

## Литература/References

1. Abernethy J. Account of Two Instances of Uncommon Formation in the Viscera of the Human Body: From the Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Med Facts Obs. 1797;7:100-8.
2. Baiges A, Turon F, Simón-Talero M, et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. Hepatology. 2020;71(2):658-69. doi:10.1002/hep.30817.
3. Lambert V, Ladarre D, Fortas F, et al. Cardiovascular disorders in patients with congenital portosystemic shunts: 23 years of experience in a tertiary referral centre. Arch Cardiovasc Dis. 2021;114(3):221-31. doi:10.1016/j.acvd.2020.10.003.
4. Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2013;56(6):675-81. doi:10.1097/MPG.0b013e31828b3750.
5. Tkacheva AA, Valieva ZS, Zorin AV, et al. 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.) Ткачева А.А., Валиева З.С., Зорин А.В. и др. Клинический случай мальформации Абернети Ib типа у взрослой пациентки с легочной артериальной гипертензией. Системные гипертензии. 2023;20(2):29-36. doi:10.38109/2075-082X-2023-1-29-36.
6. Hansmann G, Koestenberger M, Alastalo TP, et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. J Heart Lung Transplant. 2019;38(9):879-901. doi:10.1016/j.healun.2019.06.022.
7. Miklashevich IM, Shkolnikova MA, Gorbachevsky SV, et al. Contemporary strategy of pulmonary hypertension management in pediatrics. Cardiovascular Therapy and Prevention. 2018;17(2):101-24. (In Russ.) Миклашевич И.М., Школьникова М.А., Горбачевский С.В. и др. Современная стратегия терапии легочной гипертензии у детей. Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2018;17(2):101-24. doi:10.15829/1728-8800-2018-2-101-124.
8. Laverdure N, Lallier M, Dubois J, Paganelli M. Congenital absence of the portal vein: Define the portosystemic shunt, avoid liver transplantation. Can Liver J. 2021;4(3):322-7. doi:10.3138/canlivj-2020-0011.
9. Robinson EB, Jordan G, Katz D, et al. Congenital Portosystemic Shunts: Variable Clinical Presentations Requiring a Tailored Endovascular or Surgical Approach. JPGN Rep. 2023;4(1):e279. doi:10.1097/PG9.0000000000000279.

**Благодарности.** Авторы выражают благодарность Соломкину А.М., врачу отделения лучевой диагностики Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России за помощь в интерпретации данных компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии данной пациентки.

**Отношения и деятельность:** все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.