

Клинические рекомендации

Врожденные портосистемные шунты у детей

Кодирование по Международной
статистической классификации
болезней и проблем, связанных со
здоровьем: **Q26.5, Q26.8**

Возрастная группа: Дети

Год утверждения: **202 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

Разработчик клинической рекомендации:

Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов"

Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений	3
Термины и определения	3
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)	4
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	4
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	4
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	5
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	5
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	5
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	7
2.1 Жалобы и анамнез	7
2.2 Физикальное обследование	7
2.3 Лабораторные диагностические исследования	8
2.4 Инструментальные диагностические исследования	8
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.	10
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.	13
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	13
6. Организация оказания медицинской помощи	14
Критерии оценки качества медицинской помощи	15
Список литературы	17
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	21
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	22
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	25
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	26
Приложение В. Информация для пациента	29
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.	31

Список сокращений

ВПСШ – Врожденный портосистемный шунт.

ГПС – Гепатопульмональный синдром.

КТ – Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием.

МРТ – Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием.

НПВ – Нижняя полая вена.

ПВП – Персистирующий венозный проток.

ППГ – Портوپульмональная гипертензия.

ПЭ – Печеночная энцефалопатия.

УДД – Уровень достоверности доказательств.

УУР – Уровень убедительности рекомендаций.

УЗИ – Ультразвуковое исследование.

ФНГ – Фокальная нодулярная гиперплазия.

ЭХО-КГ – Эхокардиография.

NH₃ – Аммиак.

Термины и определения

Врожденный портосистемный шунт — это редкая сосудистая мальформация эмбрионального происхождения, которая представляет собой аномальное соединение между венами портальной системы и системными венами (печеночными венами), что приводит к полному или частичному отведению портального кровотока в системное венозное русло, минуя печень.

Гипераммониемия — это метаболическое состояние, характеризующееся повышением концентрации аммиака в плазме крови выше возрастных референсных значений.

Печёночная энцефалопатия — это дисфункция головного мозга, обусловленная печёночной недостаточностью и/или портосистемным шунтированием, проявляющаяся спектром неврологических и психических нарушений от субклинических изменений до комы.

Окклюзионный тест – инвазивная радиологическая процедура с временной баллонной окклюзией шунта для оценки анатомии, давления в портальной вене и потенциала внутрипеченочных портальных ветвей.

Спонтанная белковая аверсия - адаптивный защитный механизм, при котором пациенты инстинктивно избегают белковой пищи для предотвращения гипераммониемической интоксикации

Портография — это метод рентгенологического исследования системы воротной вены, основанный на введении в её русло рентгеноконтрастного вещества для визуализации кровотока. Может быть Прямой — контраст вводится непосредственно в ствол или ветви воротной вены через врожденный портосистемный шунт (ВПСШ) или Непрямой (возвратной) при которой контраст вводится в сосуды, из которых кровь естественным образом течет в воротную вену (например, в селезеночную или брыжеечные артерии), при этом контрастирование воротной вены происходит в венозную фазу кровотока.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Врожденный портосистемный шунт — это редкая сосудистая мальформация эмбрионального происхождения, которая представляет собой аномальное соединение между венами портальной системы и системными венами (печеночными венами), что приводит к полному или частичному отведению портального кровотока в системное венозное русло, минуя печень.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

ВПСШ возникают в результате нарушенного ремоделирования и персистенции эмбриональных венозных каналов (вителлиновых, кардинальных, пупочных и их анастомозов), что приводит к формированию аномальных портосистемных сообщений. Сохранение этих сосудистых сообщений приводит к частичному или полному отведению портального кровотока в системное венозное русло в обход печени. Снижение или отсутствие портального кровотока в печени сопровождается уменьшением её детоксикационной функции. [1, 2]

Все эти механизмы приводят к развитию серьезных и жизнеугрожающих мультисистемных осложнений таких как [3]:

- холестаза, галактоземия по данным неонатального скрининга (при сохранении активности фермента GALT), нарушение свертывающей системы, гипогликемические кризы (чаще у детей первых месяцев жизни)
- гипераммониемия.
- Печеночная энцефалопатия, включая подострые и хронические психоневрологические нарушения, связанные с накоплением аммиака и марганца (приобретенная невилльсоновская гепатоцеребральная дегенерация)
- Опухоли печени/узлы (фокальная нодулярная гиперплазия, аденома, гепатоцеллюлярная карцинома).
- Портопульмональная гипертензия.
- Гепатопульмональный синдром, проявляющийся хронической гипоксемией и внутрилегочной сосудистой дилатацией.
- Эндокринные/метаболические нарушения (гипогликемия, гиперандрогенизм, гиперинсулинизм).

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Общая частота ВПСШ оценивается 1 на 30 000 живорождений [4]. При этом установлено, что примерно в 50% случаев у детей с внутрипечёчными ВПСШ в возрасте до 12-24 месяцев жизни происходит их спонтанная облитерация [2, 5].

Частота постоянных ВПСШ, сохраняющихся на протяжении всей жизни, составляет около 1 случая на 50 000 живорождений. К постоянным ВПСШ относятся внутрипечёчные шунты, не подвергшиеся спонтанной облитерации к возрасту 12–24 месяцев, а также внепечёчные портосистемные шунты независимо от возраста пациента, поскольку они не склонны к спонтанной облитерации.

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q26.5 -Аномалия соединения портальной вены

Q26.8 – Другие врожденные аномалии крупных вен

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Существует несколько классификаций ВПСШ, отражающих различия в анатомии, эмбриологическом происхождении и функциональной перфузии печени. Но для определения тактики лечения можно опираться на данную классификацию:

I. Внутрипеченочные ВПСШ: Аномальные коммуникации, расположенные внутри паренхимы печени.

Ia Периферические

Ib Центральные

Ic Аневризматические

II. Внепеченочные ВПСШ: Шунт начинается до деления воротной вены в воротах печени:

IIa С сохранением воротной вены и портального кровотока

IIb Без воротной вены и внутрипеченочного портального кровотока

Классификация Канадзава (Kanazawa, 2015):

Эта классификация дополняет анатомические типы описанием степени гипоплазии внутрипеченочных портальных вен, оцениваемой во время баллонной окклюзии шунта: Легкая; Умеренная; Тяжелая. [6]

Примечание: Термин «врожденное отсутствие портальной вены» считается вводящим в заблуждение, поскольку даже при отсутствии визуализации может присутствовать гипопластичная внутрипеченочная портальная система, способная к реваскуляризации после закрытия шунта.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Специфических клинических симптомов при ВПСШ нет. ВПСШ может быть диагностирован пренатально при рутинном обследовании или случайно [3, 4, 7]

В период новорожденности ВПСШ может клинически проявляться такими неспецифическим симптомами как: [5, 8, 9]

- Затяжная желтуха на фоне холестаза с повышением прямого билирубина и жёлчных кислот при отсутствии другой очевидной причины.
- Гипергалактоземия, выявленная при неонатальном скрининге без подтверждения ферментативной галактоземии.
- Персистирующая или тяжёлая гипогликемия.

Явными клиническими симптомами обладают осложнения, развивающиеся на фоне ВПСШ:

- Печеночная энцефалопатия, неспособности к росту, подострые и хронические психоневрологические нарушения, связанные с накоплением аммиака и марганца (приобретенная невилсоновская гепатоцеребральная дегенерация).
- Опухоли печени/узлы (фокальная нодулярная гиперплазия, аденома, гепатоцеллюлярная карцинома).
- Портوپульмональная гипертензия.
- Гепатопульмональный синдром, проявляющийся хронической гипоксемией и внутрилегочной сосудистой дилатацией.
- Эндокринные/метаболические нарушения (гипогликемия, гиперандрогенизм, гиперинсулинизм).
- кровотечение из нижних частей желудочно-кишечного тракта или гематурия.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии установления диагноза/состояния: диагноз врожденного портосистемного шунта у детей устанавливается на основании данных инструментальных методов визуализации, ключевыми из которых являются дуплексное сканирование вен портальной системы, компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием (КТ)/Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием (МРТ) и ангиография с портографией. Таким образом, диагностика врожденного портосистемного шунта включает комплекс задач: подтверждение аномальной портосистемной коммуникации, уточнение её анатомического типа (внутрипеченочный или внепеченочный) и оценку сохранности внутрипеченочного портального кровотока.

Также диагностический поиск у пациентов с подтвержденным ВПСШ направлен на выявление осложнений (печеночная энцефалопатия, гепатопульмональный синдром, портопальмональная гипертензия, образования печени).

Дифференциальная диагностика проводится с другими пороками развития и заболеваниями печени

- Врожденная гемангиома печени
- Желтуха на фоне атрезия желчевыводящих путей
- Транзиторная гипогликемия
- Легочная гипертензия иной этиологии

Принципы формирования диагноза:

При формулировке диагноза врождённого портосистемного шунта у детей задачей врача является указание следующих характеристик аномалии:

- происхождение: врождённый портосистемный шунт;
- отношение шунта к печени: внутрипечёночный или внепечёночный;
- тип внутрипечёночного шунта: периферический, центральный или аневризматический;
- состояние портального кровотока и воротной вены: наличие или отсутствие кровотока, наличие или отсутствие воротной вены (согласно принятой классификации).

2.1 Жалобы и анамнез

Рекомендуется проводить сбор жалоб и анамнеза при сосудистой патологии у всех пациентов с подозрением на ВПСШ с целью диагностики. [3,4,9,10,11]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: Уточняют время появления и выраженность неврологических симптомов (изменения поведения, снижение успеваемости, задержка речи и/или психического развития, эпизоды нарушения сознания, судороги), дыхательных проявлений (одышка, эпизоды цианоза, снижение толерантности к нагрузке), а также ранних печеночных признаков (продолжительная неонатальная желтуха, холестаз, гипогликемия, «скрининговая» галактоземия) и спонтанная белковая аверсия на фоне хронической гипераммониемии.

2.2 Физикальное обследование

Рекомендуется выполнять физикальное обследование всем пациентам с подозрением на ВПСШ для определения возможных осложнений (Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный/повторный). [2, 4, 11]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Осмотр направлен на выявление признаков хронической гипоксемии (цианоз, одышка, «пальцы в виде барабанных палочек»), характерных для гепатопульмонального синдрома или портопульмональной гипертензии.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Рекомендуется выполнение анализов: определение активности аспартатаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы в крови, определение активности гамма-глутамилтрансферазы в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови, определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови, определение международного нормализованного отношения (МНО), определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови, исследование уровня глюкозы в крови до и после еды для оценки функции и детоксикационной способности печени у всех пациентов с подозрением на ВПСШ. [2,4,5,12,13]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Рекомендуется выполнять исследование уровня аммиака в крови, исследование уровня желчных кислот в крови и исследование уровня марганца в крови всем пациентам с ВПСШ. [2,4,13,14]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Повышение аммиака, желчных кислот и марганца отражает выраженность портосистемного шунтирования и риск системных осложнений, включая печеночную энцефалопатию.

Рекомендуется рассмотреть выявленную при неонатальном скрининге гипергалактоземию при сохранённой активности GALT и нормальном уровне Gal 1 P как косвенный признак ВПСШ. [2,4,15]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Для ВПСШ типична «скрининговая» галактоземия при сохраненной активности GALT и нормальном Gal-1-P на фоне приема лактозы, что отличает ее от классической галактоземии.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Рекомендуется выполнять Дуплексное сканирование нижней поллой вены и вен портальной системы всем пациентам с подозрением на внутри- и внепеченочные ВПСШ как метод первой линии диагностики ВПСШ [2, 3, 4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Дуплексное сканирование нижней поллой вены и вен портальной системы позволяет визуализировать портосистемный шунт, оценить характер кровотока, диаметр и проходимость ствола и ветвей воротной вены.

Рекомендуется выполнять дуплексное сканирование нижней поллой вены и вен портальной системы в процессе динамического наблюдения детям с внутрипеченочным ВПСШ до 12–24 месяцев при отсутствии тяжелых осложнений. [3,5,16,17]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: у детей раннего возраста благоприятным признаком считаются диаметр ствола воротной вены более 3 мм и ветвей около 1,5–3 мм без выраженной асимметрии и нитевидного сужения, что связано с высокой вероятностью спонтанного закрытия шунта; контрольное дуплексное сканирование нижней поллой вены и вен портальной системы выполняют каждые 3–6 месяцев. [18,19,20]

Рекомендуется выполнять компьютерную томографию органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием и/или магнитно-резонансную томографию органов брюшной полости с внутривенным контрастированием для уточнения анатомии портосистемного шунта всем пациентам в внутрипеченочным ВПСШ, после 12–24 месяцев жизни или ранее при

наличии тяжелых осложнений, для оценки внутрипеченочной портальной сети при планировании оперативного вмешательства. [2,4,13,21,22,23]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *Проведение КТ и/или МРТ проводится при планировании оперативного лечения в случае отсутствия спонтанной окклюзии шунта после 12–24 месяцев или ранее при наличии тяжелых осложнений. КТ/МРТ необходимо для точной оценки хода и впадения шунта, наличия и проходимости воротной вены и её внутрипеченочных ветвей, что определяет объем и метод хирургического или эндоваскулярного вмешательства.*

Рекомендуется выполнять компьютерную томографию органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием и/или магнитно-резонансную томографию органов брюшной полости с внутривенным контрастированием пациентам с внепеченочными ВПСШ после подтверждения по дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы независимо от возраста [2,4,13,16]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *это необходимо для точной оценки хода и впадения шунта, наличия и проходимости воротной вены и её внутрипеченочных ветвей, что определяет объем и метод хирургического или эндоваскулярного вмешательства.*

Рекомендуется выполнение ангиографии сосудов органов брюшной полости с портографией и окклюзионным тестом при планировании эндоваскулярного или хирургического закрытия ВПСШ всем пациентам с внутрипеченочным ВПСШ после 12–24 месяцев жизни или ранее при наличии тяжелых осложнений, а также у всех пациентов с внепеченочным ВПСШ. [2,3,4,6,11,16,22,24]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *Ангиография с портографией позволяет точно визуализировать аномальный шунт, внутрипеченочные портальные ветви и измерить портальное давление при временной баллонной окклюзии шунта; окклюзионный тест является «золотым стандартом» оценки функциональной состоятельности портальной системы и переносимости окончательного закрытия шунта.*

Рекомендуется выполнение магнитно-резонансной томографии головного мозга (T1-взвешенные изображения) пациентам с ВПСШ и гипергаммонемией или подозрением на печеночную энцефалопатию. [2,4,9,12,25]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *на T1-изображениях выявляться повышенная интенсивность сигнала в области бледного шара, связанная с отложением марганца на фоне хронического портосистемного шунтирования, что подтверждает органическое поражение ЦНС.*

Рекомендуется выполнение эхокардиографии (ЭХО-КГ) всем пациентам с ВПСШ при установлении диагноза для скрининга портопульмональной гипертензии и выявления сопутствующих врожденных пороков сердца. [3, 26, 27]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *ЭХО-КГ позволяет выявить и оценить врождённые или приобретённые пороки сердца и лёгочную гипертензию, которые часто сочетаются с ВПСШ. ЭХО-КГ необходимо для исключения или подтверждения портолёгочной гипертензии и правожелудочковой дисфункции. ЭХО-КГ используется для динамического наблюдения за регрессом или прогрессированием кардиопульмональных осложнений после закрытия ВПСШ.*

Рекомендуется проведение чрезвенной катетеризации сердца (правых отделов) при подозрении на портопульмональную гипертензию по данным ЭХО-КГ у пациентов с ВПСШ. [3,28,29, 30]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *Инвазивная оценка гемодинамики легочного кровообращения необходима для стратификации риска и решения вопроса о возможности закрытия ВПСШ у пациентов с выраженными легочно-сосудистыми осложнениями.*

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

Общий принцип лечения ВПСШ заключается в восстановлении адекватной портальной перфузии путём разобщения (закрытия) портосистемного шунта, что является ключевым условием для уменьшения эндогенной интоксикации и регресса или стабилизации связанных с шунтом осложнений

Выбор метода лечения (эндоваскулярное или открытое закрытие ВПСШ, трансплантация печени, наблюдение) определяется типом ВПСШ (внутрипеченочный или внепеченочный), степенью сохранности внутрипеченочной портальной сети, наличием и тяжестью осложнений (печеночная энцефалопатия, портوپульмональная гипертензия, гепатопульмональный синдром, образования печени), а также техническими возможностями учреждения.

3.1 Хирургическое лечение пациентов с внепеченочным ВПСШ

Рекомендуется выполнять профилактическое закрытие ВПСШ у пациентов с внепеченочным ВПСШ при наличии визуализации ствола и ветвей воротной вены, включая бессимптомные варианты, как можно раньше. [2, 3, 4, 7, 9]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *при сохраненном внутрипеченочном портальном кровотоке раннее закрытие шунта снижает риск формирования тяжелых потенциально необратимых осложнений (портوپульмональная гипертензия, Гепатопульмональный синдром, образования печени, нейрокогнитивные нарушения) и позволяет обеспечить нормализацию портальной перфузии в детском возрасте, когда печеночная паренхима обладает высокой регенераторной способностью.*

Рекомендуется проводить Эндоваскулярную окклюзию сосудов с помощью микроспиралей или с помощью окклюдоров в качестве предпочтительного метода закрытия внепеченочного ВПСШ при наличии технической возможности у всех пациентов с внепеченочным ВПСШ [2, 3, 4, 7, 9, 13, 24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *Эндоваскулярное закрытие (с использованием окклюдоров, спиралей и других устройств) является малоинвазивным методом оперативного лечения, однако требует достаточного диаметра и конфигурации шунта, а также наличия соответствующего опыта и оснащения.*

Рекомендуется выполнять перевязку патологической портосистемной коммуникации из открытого доступа с помощью клипирования или перевязки шунта пациентам с внепеченочным ВПСШ при отсутствии технической возможности выполнения эндоваскулярной окклюзии сосудов с помощью микроспиралей [2, 3, 4, 7, 9, 13, 24]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Рекомендуется при отсутствии визуализации ствола и ветвей воротной вены у пациентов с внепеченочным ВПСШ в начале выполнять внутрипеченочную ревизию из лапаротомного доступа для оценки наличия и проходимости ветвей воротной вены. [31]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *Интраоперационная ревизия с использованием ангиографии и/или интраоперационного ультразвукового исследования (УЗИ) позволяет принять решение о возможности и тактике выполнения оперативного лечения.*

У пациентов с внепечёночной ВПСШ при отсутствии сформированной внутрипечёночной портальной сети **рекомендуется** в случае решения о возможности выполнения мезопортального шунтирования производить закрытие ВПСШ с формированием мезопортального шунта. [31]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: *при отсутствии сформированной внутрипеченочной портальной сети закрытие шунта без реконструкции портальной системы может привести к жизнеугрожающей портальной гипертензии.*

Рекомендуется в случае неконтролируемой портальной гипертензии у пациентов с ВПСШ после проведения окклюзии ВПСШ для преодоления критического состояния формирование периферического портосистемного шунта (спленоренальные шунты). [32, 33]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2 Хирургическое лечение пациентов с внутрипеченочным ВПСШ

Рекомендуется выжидательная тактика и наблюдение до возраста 12–24 месяцев у детей с внутрипеченочным ВПСШ при отсутствии жизнеугрожающих осложнений, учитывая возможность спонтанного закрытия шунта. [2, 3, 4, 5, 34]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Рекомендуется выполнение Эндоваскулярной окклюдизирующей операции на сосудах печени как предпочтительного метода закрытия портосистемного шунта при сохранной внутрипеченочной портальной сети и наличии технической возможности всем пациентам с внутрипеченочным ВПСШ после 12-24 месяцев жизни или ранее при тяжелых осложнениях. [2, 3, 4, 6, 11, 13, 22, 24, 35]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Рекомендуется рассматривать открытое хирургическое вмешательство у пациентов с внутрипеченочным ВПСШ после 12-24 месяцев жизни или ранее при тяжелых осложнениях в случаях невозможности или неэффективности эндоваскулярного закрытия. [3, 4, 5, 13, 22, 36]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Рекомендуется в случае неконтролируемой портальной гипертензии у пациентов с ВПСШ для преодоления критического состояния выполнить формирование периферического портосистемного шунта (спленоренальные шунты). [32]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.3 Иное лечение (трансплантация печени)

Рекомендуется рассматривать трансплантацию печени вместо изолированного закрытия ВПСШ у пациентов с внутри- и внепеченочным ВПСШ с нерезектабельными или мультифокальными злокачественными опухолями печени, ассоциированными с ВПСШ. [2, 3, 4, 12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *в условиях сочетания ВПСШ с распространенными опухолевыми поражениями печени локальное вмешательство на шунте не устраняет онкологическую проблему, тогда как трансплантация печени позволяет одновременно устранить шунтирование и радикально лечить опухоль.*

Рекомендуется рассматривать трансплантацию печени у пациентов с внутри- и внепеченочным ВПСШ с тяжелой, прогрессирующей портوپульмональной гипертензией при невозможности закрытия ВПСШ. [3, 4, 37]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: *при сформировавшейся тяжелой портوپульмональной гипертензии и невозможности закрытия ВПСШ трансплантация печени в сочетании с коррекцией легочной гипертензии рассматривается как единственный потенциально радикальный подход.*

3.4 Медикаментозное лечение

Рекомендуется рассматривать медикаментозное лечение ВПСШ как вспомогательное, направленное на стабилизацию состояния пациента при осложненном течении и в послеоперационном периоде, а не как альтернативу закрытию шунта. [4, 7, 11, 17, 38]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Медикаментозная терапия позволяет уменьшить выраженность симптомов осложнений и снизить риск послеоперационных осложнений, но не устраняет причину портосистемного шунтирования.

3.4.1 Послеоперационная антикоагулянтная терапия

Рекомендуется назначать профилактическую антикоагулянтную (B01AB группа гепарина) терапию всем пациентам после закрытия ВПСШ минимум на 1 месяц с последующей индивидуальной коррекцией длительности лечения в зависимости от клинических и инструментальных данных. [3, 5, 11, 13, 39]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: Антикоагулянтная терапия направлена на профилактику тромбоза портальной системы после вмешательства.

3.5 Лечение осложнений

Рекомендуется при подтвержденном остром тромбозе портальной системы после окклюзии/перевязке ВПСШ начинать лечение с назначения лечебной дозы антикоагулянтной терапии (B01AB группа гепарина). [40, 41]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Рекомендуется при отсутствии эффекта от антикоагулянтной терапии, назначенной на фоне тромбоза портальной системы после окклюзии/перевязке ВПСШ рассматривать экстренное оперативное вмешательство в объеме наложения портосистемного шунта. [32]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: Хирургическое создание портосистемного шунта в условиях некупируемой портальной гипертензии направлена на снижения давления в портальной системе.

Рекомендуется у пациентов с ВПСШ и печеночной энцефалопатией выявлять и устранять провоцирующие факторы (запор, ЖКК, инфекции, гипонатриемия, обезвоживание/передозировка диуретиков). [42, 43, 44, 45, 46]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: коррекция триггеров снижает частоту эпизодов ПЭ и стабилизирует состояние.

Рекомендуется пациентам с явной или скрытой печеночной энцефалопатией проводить медикаментозную терапию, направленную на снижение уровня аммиака: неабсорбируемые дисахариды с титрацией дозы до 2-3 актов дефекации в сутки; у детей старше 12 лет при неэффективности - добавление кишечного деконтаминанта (рифаксимин). [42, 45, 47]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: Такая терапия уменьшает выраженность ПЭ, но не заменяет необходимости устранения портосистемного шунтирования.

Рекомендуется пациентам с рецидивирующей/персистирующей печёночной энцефалопатией применять диетическую модификацию (частичная замена животного белка растительным и молочным при сохранении общего количества белка) [46, 48]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Комплексный подход позволяет уменьшить уровень аммиака и улучшить когнитивное состояние, особенно в ожидании вмешательства или при ограниченных возможностях хирургического лечения.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.

Специфической реабилитации не разработано.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Рекомендуется пожизненное наблюдение за узловыми образованиями печени (диспансерный прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга) в поликлинике по месту жительства (особенно после закрытия шунта) из-за непредсказуемого поведения опухолей у пациентов с ВПСШ. [3, 4, 9]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Рекомендуется ежегодное выполнение Ультразвукового исследования печени всем пациентам с ВПСШ для оценки размеров имеющихся образований печени и скрининга появления новых образований печени. [3, 4, 9]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Рекомендуется проведение ежегодного ЭХО-КГ в качестве скринингового исследования портопульмональной гипертензии (ППГ) и гепатопульмонального синдрома (ГПС) пациентам с ВПСШ до и после закрытия ВПСШ. [3, 4, 7]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: после закрытия шунта у части пациентов сохраняется риск легочно-сосудистых осложнений, что обосновывает необходимость пожизненного динамического наблюдения

Пациентам с внутripечёчным ВПСШ после 2 лет и всем пациентам с внепечёчным ВПСШ **рекомендуется** выполнение дуплексного сканирования нижней полрой вены и вен портальной системы до закрытия шунта – каждые 6 месяцев; после закрытия – каждые 6 месяцев или ежегодно пожизненно. [3, 4, 5, 7, 9]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Выполнение Дуплексного сканирования нижней полрой вены и вен портальной системы до оперативного лечения необходимо для оценки динамики портального кровотока. После закрытия шунта рекомендуется регулярное УЗИ + ДС для оценки развития внутripечёчных портальных ветвей, исключения рецидива шунта, тромбоза или портальной гипертензии.

Пациентам с внутripечёчным ВПСШ до 2 лет **рекомендуется** выполнение дуплексного сканирования нижней полрой вены и вен портальной системы каждые 1–3 месяца в 1-й год жизни, затем каждые 3–6 месяцев до 2 лет. [3, 5, 49]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Динамическое УЗИ + ДС портальной системы у пациента с внутripечёчным портосистемным шунтом обусловлено возможной спонтанной окклюзией внутripечёчных ВПСШ до 2 лет.

Рекомендуется выполнение дуплексного сканирования нижней полрой вены и вен портальной системы через 1 год у всех пациентов с внутripечёчным ВПСШ после его спонтанной окклюзии. [3, 4, 50]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Контроль через 1 год необходим для подтверждения стабильности портального кровотока и исключения рецидива.

6. Организация оказания медицинской помощи

Лечение пациентов с ВПСШ проводится в условиях многопрофильного детского стационара, имеющего опыт реконструктивных и сосудистых вмешательств на сосудах у детей раннего возраста и обладающего возможностью выполнения интраоперационной ангиографии с целью оценки анатомии и функциональных возможностей портальной системы. [31]

Показания для плановой госпитализации:

- Проведение комплексной диагностики и при необходимости выполнение окклюзионного теста для планирования лечения.
- Плановое хирургическое или эндоваскулярное закрытие ВПСШ.
- Оценка для трансплантации печени.
- Плановая оценка осложнений, требующих специализированного лечения (например, ППГ, ГПС, узлы печени).

Показания для экстренной госпитализации:

- Прогрессирующая легочная гипертензия.
- Тяжелый гепатопульмональный синдром.

Показания к выписке пациента из стационара:

Стабильное клиническое состояние после закрытия шунта. Отсутствие признаков острой портальной гипертензии (контроль дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы). Назначена схема амбулаторного контроля и терапии.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с внутрипеченочными ВПСШ

№	Критерии оценки качества медицинской помощи	Код услуги номенклатуры медицинских услуг (при наличии)	Код ЛП в соответствии с АТХ-классификацией (при наличии)	Оценка выполнения (Да/Нет)
1.	Выполнено дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы пациентам с подозрением на внутрипечёночный врожденный портосистемный шунт	A04.12.026	Не применимо	Да/нет
2.	Выполнено каждые 3-6 месяцев контрольное дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы пациентам в возрасте до 12–24 месяцев с внутрипеченочным врожденным портосистемным шунтом без жизнеугрожающих осложнений	A04.12.026	Не применимо	Да/нет
3.	Выполнена компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием или магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием пациентам с внутрипеченочным врожденным портосистемным шунтом старше 12–24 месяцев и/или при планировании оперативного вмешательства, в том числе ранее 12–24 месяце при наличии тяжелых осложнений	A06.30.005.003 A05.30.005.001	Не применимо	Да/нет
4.	Выполнена диагностическая ангиография сосудов органов брюшной полости с визуализацией портосистемного шунта и проведением окклюдзионного теста при наличии технической возможности пациентам старше 12–24 месяцев и/или ранее пациентам с осложненным течением внутрипеченочного врожденного портосистемного шунта	A06.12.041	Не применимо	Да/нет
5.	Выполнено плановое хирургическое лечение в объеме эндоваскулярной окклюдирующей операции на сосудах печени при наличии технической возможности и отсутствии	A16.12.041.006	Не применимо	Да/Нет

	противопоказаний пациентам с внутрипеченочным врожденным портосистемным шунтом после 12-24 месяцев жизни или ранее при тяжелых осложнениях			
6.	Выполнено открытое хирургическое вмешательство в случаях невозможности или неэффективности эндоваскулярного закрытия портосистемного шунта пациентам с внутрипеченочным врожденным портосистемным шунтом после 12-24 месяцев жизни или ранее при тяжелых осложнениях	Не применимо	Не применимо	Да/Нет
7.	Выполнено направление на трансплантацию печени пациентов с внутрипеченочным врожденным портосистемным шунтом с тяжелой, прогрессирующей портوپульмональной гипертензией при невозможности закрытия ВПСШ	Не применимо	Не применимо	Да/Нет
8.	Выполнено направление на трансплантацию печени пациентов с внутрипеченочным врожденным портосистемным шунтом с нерезектабельными или мультифокальными злокачественными опухолями печени	Не применимо	Не применимо	Да/Нет

Критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с внепеченочными ВПСШ

№	Критерии оценки качества медицинской помощи	Код услуги номенклатуры медицинских услуг (при наличии)	Код ЛП в соответствии с АТХ-классификацией (при наличии)	Оценка выполнения (Да/Нет)
1.	Выполнено дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы пациентам с подозрением на внепеченочный врожденный портосистемный шунт	A04.12.026	Не применимо	Да/Нет
2.	Выполнена компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием или магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием пациентам с внепеченочным врожденным	A06.30.005.003 A05.30.005.001	Не применимо	Да/Нет

	портосистемным шунтом			
3.	Выполнена диагностическая ангиография сосудов органов брюшной полости с визуализацией портосистемного шунта и выполнением окклюдзионного теста при технической возможности пациентам с внепеченочными врожденным портосистемным шунтом	A06.12.041	Не применимо	Да/Нет
4.	Выполнено плановое хирургическое лечение при помощи эндоваскулярной окклюзии сосудов с помощью микроспиралей (окклюдоров), или с помощью клипирования, или перевязки патологического шунта при технической возможности и отсутствии противопоказаний всем пациентам с внепеченочным врожденным портосистемным шунтом	A16.12.041.001	Не применимо	Да/Нет
5.	Выполнено направление на трансплантацию печен пациентов с внепеченочным врожденным портосистемным шунтом с тяжелой, прогрессирующей портопультмональной гипертензией при невозможности закрытия ВПСШ	Не применимо	Не применимо	Да/Нет
6.	Выполнено направление на трансплантацию печени пациентов с внепеченочным врожденным портосистемным шунтом с нерезектабельными или мультифокальными злокачественными опухолями печени	Не применимо	Не применимо	Да/Нет

Список литературы

1. Papamichail M., Pizanias M., Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt // *European Journal of Pediatrics*. 2018. Vol. 177, No. 3. P. 285–294. DOI: 10.1007/s00431-017-3058-x. PMID: 29243189. PMCID: PMC5816775
2. Wu G.Y. Congenital portosystemic shunts: a review // *Journal of Clinical and Translational Hepatology*. 2026. Vol. 14, No. 4. P. 478–486. DOI: 10.14218/JCTH.2025.00090.
3. McLin V.A., Plessier A., Wildhaber B.E. et al. Congenital portosystemic shunts: Expert management of complications // *JHEP Reports*. 2024. Vol. 6, No. 1. Art. 100933. DOI: 10.1016/j.jhepr.2023.100933.
4. Bernard O., Franchi-Abella S., Branchereau S. et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management // *Seminars in Liver Disease*. 2012. Vol. 32, No. 4. P. 273–287. DOI: 10.1055/s-0032-1329896.
5. Zhang J.-S., Li Y., Jin Z. Congenital intrahepatic portosystemic shunt in 27 children: clinical features and endovascular treatment // *Frontiers in Pediatrics*. 2024. Vol. 12. Art. 1428270. DOI: 10.3389/fped.2024.1428270.
6. Kanazawa H., Nosaka S., Miyazaki O. et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts // *Journal of Pediatric Surgery*. 2015. Vol. 50, No. 4. P. 688–695. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009
7. McLin V.A., Franchi-Abella S., Debray D. et al. Congenital portosystemic shunts: current diagnosis and management // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2019. Vol. 68, No. 5. P. 615–622. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002263. PMID: 30628988
8. Sakura N., Mizoguchi N., Ono H. et al. Congenital porto-systemic shunt as the major cause of galactosemia // *International Pediatrics*. 2007. Vol. 16, No. 4
9. Franchi-Abella S., Branchereau S., Lambert V. et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2010. Vol. 51, No. 3. P. 322–330. DOI: 10.1097/MPG.0b013e3181d130e1.
10. Nardone R., Taylor A.C., Höller Y. et al. Minimal hepatic encephalopathy: A Review // *Neuroscience Research*. 2016. Vol. 111. P. 1–12. DOI: 10.1016/j.neures.2016.04.009.
11. Гарбузов Р.В., Поляев Ю.А., Мыльников И.А. Редкое сочетание артериопортальной фистулы и портосистемного шунта. Эндоваскулярное лечение. Клиническое наблюдение // *Детская хирургия*. 2025. Т. 29, № 1. С. 41–48. DOI: 10.17816/ps807
12. Sokollik C., Bandsma R.H.J., Gana J.C. et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2013. Vol. 56, No. 6. P. 675–681. DOI: 10.1097/MPG.0b013e31828b37db.
13. Гарбузов Р.В., Поляев Ю.А., Степанов А.Э., Мыльников А.А. МАЛЬФОРМАЦИИ АБЕРНЕТИ У ДЕТЕЙ. ОПЫТ ЭНДОВАСКУЛЯРНОГО И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ // *Детская хирургия*. - 2020. - Т. 24. - №2. - С. 71-77. doi: 10.18821/1560-9510-2020-24-2-71-77
14. Mizoguchi N., Nishimura Y., Ono H., Sakura N. Manganese elevations in blood of children with congenital portosystemic shunts // *European Journal of Pediatrics*. 2001. Vol. 160, No. 4. P. 247–250. DOI: 10.1007/s004310000720.
15. Suzuki-Ajihara S., Musha I., Arao M. et al. Prediction of congenital portosystemic shunt in neonatal hypergalactosemia using Gal-1-P/Gal ratio, bile acid, and ammonia //

- International Journal of Neonatal Screening. 2025. Vol. 11, No. 3. Art. 61. DOI: 10.3390/ijns11030061. PMID: 40843903. PMCID: PMC12372138.
16. Chocarro G., Amesty M.V., Encinas J.L. et al. Congenital portosystemic shunts: clinical heterogeneity requires an individual management of the patient // *European Journal of Pediatric Surgery*. 2016. Vol. 26, No. 1. P. 74–80. DOI: 10.1055/s-0035-1566097.
 17. Uchida H., Shinkai M., Okuyama H. et al. Impact of portal flow on the prognosis of children with congenital portosystemic shunt: A multicentric observation study in Japan // *Journal of Pediatric Surgery*. 2024. Vol. 59, No. 9. P. 1791–1797. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2024.05.008.
 18. Vocke A.-K., Kardorff R., Ehrich J.H. Sonographic measurements of the portal vein and its intrahepatic branches in children // *European Journal of Ultrasound*. 1998. Vol. 7, No. 2. P. 121–127. DOI: 10.1016/S0929-8266(98)00016-0. PMID: 9614281
 19. Soyupak S., Gunesli A., Seydaoğlu G., Binokay F., Celiktaş M., Inal M. Portal venous diameter in children: normal limits according to age, weight and height // *European Journal of Radiology*. 2010. Vol. 75, No. 2. P. 245–247. DOI: 10.1016/j.ejrad.2009.03.052. PMID: 19409745.
 20. Luntsi G., Umar R.D., Ivor C.N., Zira J.D., Ahidjo A. Sonographic portal vein biometry in apparently healthy children in Northeastern Nigeria // *Journal of Medical Ultrasound*. 2019. Vol. 28, No. 1. P. 24–28. DOI: 10.4103/JMU.JMU_89_18. PMID: 32368446.
 21. Stringer M.D. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts // *Clinical Anatomy*. 2008. Vol. 21, No. 2. P. 147–157. DOI: 10.1002/ca.20574
 22. Rajeswaran S., Johnston A., Green J. et al. Abernethy malformations: evaluation and management of congenital portosystemic shunts // *Journal of Vascular and Interventional Radiology*. 2019. Vol. 30, No. 1. P. 17–26. DOI: 10.1016/j.jvir.2019.08.007.
 23. Matsuura T., Takahashi Y., Yanagi Y. et al. Surgical strategy according to the anatomical types of congenital portosystemic shunts in children // *Journal of Pediatric Surgery*. 2016. Vol. 51, No. 12. P. 2099–2104. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.046. PMID: 27697318.
 24. Разумовский А.Ю., Галибин И.Е., Феоктистова Е.В., Смолянкин А.А., Цыганков В.Н., Гуревич А.И., Алхасов А.Б., Задвернюк А.С., Симакова М.В., Ушаков А.Н. ЭНДОВАСКУЛЯРНОЕ ТРАНСЯРЕМНОЕ ЗАКРЫТИЕ АРАНЦИЕВА ПРОТОКА С ПОМОЩЬЮ СОСУДИСТОГО ОККЛЮДЕРА // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. - 2016. - Т. 6. - №4. - С. 78-81. doi: 10.17816/psaic295.
 25. Ihara K., Hijii T., Kuromaru R., Ariyoshi M., Kira R., Fukushima J., Hara T. High-intensity basal ganglia lesions on T1-weighted images in two toddlers with elevated blood manganese with portosystemic shunts // *Neuroradiology*. 1999. Vol. 41, No. 3. P. 195–198. DOI: 10.1007/s002340050733. PMID: 10206166.
 26. Ohno T., Muneuchi J., Ihara K. et al. Pulmonary hypertension in patients with congenital portosystemic venous shunt: a previously unrecognized association // *Pediatrics*. 2008. Vol. 121, No. 4. P. e892–e899. DOI: 10.1542/peds.2006-3411.
 27. Bahadori A., Wacker J., Kuhlmann B., Wacker J., Beghetti M., et al. Presentation of Congenital Portosystemic Shunts in Children // *Children*. 2022. Vol. 9. No. 2. P. 243. DOI: 10.3390/children9020243. PMID 35204963.
 28. Galiè N., Humbert M., Vachiery J.-L. et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // *European Heart Journal*. 2022. Vol. 43, No. 38. P. 3618–3731. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac237.

29. Quyam S., Baker A., Calder A., Moledina S. Porto-pulmonary hypertension in children: insights from a national registry // *Pulmonary Circulation*. 2025. Vol. 15, No. 3. P. e70133. DOI: 10.1002/pul2.70133. PMID: 41001256. PMCID: PMC12459913.
30. Jasso-Baltazar E.A., Peña-Arellano G.A., Aguirre-Valadez J. et al. Portopulmonary hypertension: an updated review // *Transplantation Direct*. 2023. Vol. 9, No. 8. P. e1517. DOI: 10.1097/TXD.0000000000001517.
31. Разумовский А.Ю., Куликова Н.В., Степаненко Н.С. и др. Мезопортальное шунтирование с врождённым портокавальным шунтом у ребёнка в возрасте 1 года и 3 месяцев // *Детская хирургия*. 2023. Т. 27, № 3. С. 213–220. DOI: 10.55308/1560-9510-2023-27-3-213-220.
32. Маргарян С.Р., Разумовский А.Ю., Митупов З.Б., Чумакова Г.Ю., Шагина Е.Д., Батурина А.А., Шкуров Ф.В., Дудинова А.С., Гынку Г.С., Нурик В.И. Способ реконструкции тотальных портосистемных шунтов в селективный шунт у детей // *Детская хирургия*. - 2024. - Т. 28. - №6. - С. 550-559. doi: 10.17816/ps736
33. Алхасов А.Б., Ратников С.А., Романова Е.А., Комина Е.И., Савельева М.С. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. - 2022. - Т. 12. - С. 9.
34. Paganelli M., Lipsich J.E., Sciveres M., Alvarez F. Predisposing factors for spontaneous closure of congenital portosystemic shunts // *Journal of Pediatrics*. 2015. Vol. 167, No. 4. P. 931–935.e12. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.06.073. PMID: 26276223.
35. Bayona Molano M.D.P., Krauthamer A., Barrera J.C., Luna C., Castillo P., Swersky A., Bhatia S. Congenital intrahepatic portosystemic venous shunt embolization: a two-case experience // *Clinical Case Reports*. 2020. Vol. 8, No. 4. P. 761–766. DOI: 10.1002/ccr3.2784. PMID: 32274053. PMCID: PMC7141714.
36. Степанов А.Э., Сухов М.Н., Васильев К.Г., Поляев Ю.А., Гарбузов Р.В., Голенищев А.И., Ашманов К.Ю., Лывина И.П., Демушкина А.А., Терешина А.А. Врожденные портосистемные шунты: опыт хирургического лечения // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. - 2022. - Т. 12. - №4. - С. 473-487. doi: 10.17816/psaic1295
37. Urahashi W., Sanada Y., Wakiya T. et al. Successful treatment of pulmonary hypertension secondary to congenital extrahepatic portocaval shunts (Abernethy type 2) by living donor liver transplantation after surgical shunt ligation // *Transplantation International*. 2010. Vol. 23, No. 1. P. e34–e37. DOI: 10.1111/j.1432-2277.2009.00964.x.
38. Robinson E.B., Jordan G., Katz D. et al. Congenital portosystemic shunts: variable clinical presentations requiring a tailored endovascular or surgical approach // *JPGN Reports*. 2023. Vol. 4, No. 1. P. e279. DOI: 10.1097/PG9.0000000000000279. PMID: 37181921. PMCID: PMC10174742.
39. Zhang J., Li L. Effectiveness of anticoagulant therapy using heparin combined with Plavix after Rex shunt // *Frontiers in Pediatrics*. 2024. Vol. 12. Art. 1339348. DOI: 10.3389/fped.2024.1339348. PMID: 38374877. PMCID: PMC10875122
40. Hepatobiliary Disease Study Group, Chinese Society of Gastroenterology, Chinese Medical Association. Consensus for management of portal vein thrombosis in liver cirrhosis (Shanghai) // *Journal of Digestive Diseases*. 2021. Vol. 22, No. 4. P. 176–186. DOI: 10.1111/1751-2980.12970.

41. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver // *Journal of Hepatology*. 2016. Vol. 64, No. 1. P. 179–202. DOI: 10.1016/j.jhep.2015.07.040.
42. Pantham G., Mullen K.D. Practical issues in the management of overt hepatic encephalopathy // *Gastroenterology & Hepatology (N Y)*. 2017. Vol. 13, No. 11. P. 659–665
43. Sharma P., Sharma B.C. Profile of hepatic encephalopathy in children with cirrhosis and response to lactulose // *Saudi Journal of Gastroenterology*. 2011. Vol. 17, No. 2. P. 138–141. DOI: 10.4103/1319-3767.77246. PMID: 21372353. PMCID: PMC309906.
44. Mohammed Attaulla Khan M.U., Tejasri K., Amitkumar P., A.R. F., Aditya P., Devidas B. Study of factors precipitating hepatic encephalopathy in chronic liver disease // *Journal of Contemporary Clinical Practice*. 2024. Vol. 10, No. 2. P. 447–453
45. Bellafante D., Faccioli J., Riggio O., Ridola L., Nardelli S. Old and New Precipitants in Hepatic Encephalopathy: A New Look at a Field in Continuous Evolution. *J Clin Med*. 2023;12(3):1187. DOI: 10.3390/jcm12031187
46. Jones E.A. Ammonia, the GABA neurotransmitter system, and hepatic encephalopathy // *Metabolic Brain Disease*. 2002. Vol. 17, No. 4. P. 275–281. DOI: 10.1023/A:1021949616422. PMID: 12602504
47. Sharma B.C., Singh S.P., Saraswat V.A. et al. First Latin American consensus on the treatment and prophylaxis of hepatic encephalopathy // *Annals of Hepatology*. 2019. Vol. 18, No. 6. P. 682–693. DOI: 10.1016/j.aoh.2019.07.001.
48. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines on nutrition in chronic liver disease // *Journal of Hepatology*. 2019. Vol. 70, No. 1. P. 172–193. DOI: 10.1016/j.jhep.2018.06.024. PMID: 30144956. PMCID: PMC6657019
49. Caiulo V.A., Presta G., Latini G., Mattioli G., Jasonni V. Diagnosis and follow-up of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt by ultrasounds // *Acta Paediatrica*. 2001. Vol. 90, No. 10. P. 1209–1210
50. Oktay C., Yavuz S., Parlak M.E. et al. Congenital portosystemic shunt as a rare cause of neonatal cholestasis: case report // *Journal of Pediatric Research*. 2021. Vol. 8, No. 4. P. 502–505. DOI: 10.4274/jpr.galenos.2021.79926

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Разумовский Александр Юрьевич – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой детской хирургии им. Ю.Ф. Исакова РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, главный детский хирург Департамента здравоохранения Москвы, главный детский хирург ЦФО РФ, заведующий отделением торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (г. Москва). Председатель президиума Российской ассоциации детских хирургов, член правления Московского общества хирургов, член правления Общества эндоскопических хирургов, член правления Российского общества хирургов-гастроэнтерологов, член Европейской ассоциации детских хирургов, член Российской ассоциации гепатобилиарных хирургов.

Поляев Юрий Александрович - доктор медицинских наук, профессор, член Российской ассоциации детских хирургов, член-корреспондент

Гарбузов Роман Вячеславович - доктор медицинских наук, руководитель междисциплинарного центра реконструктивно-пластической и сосудистой хирургии, член Российской ассоциации детских хирургов, заведующий отделением рентгенхирургических методов диагностики и лечения РДКБ — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Нарбутов Антон Геннадиевич - Кандидат медицинских наук, Заведующий отделением реконструктивно-пластической хирургии РДКБ — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, зам. главного врача по хирургии РДКБ — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Мыльников Андрей Анатольевич - кандидат медицинских наук, врач отделения рентгенхирургических методов диагностики и лечения РДКБ — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Куликова Надежда Владимировна - Врач торакальный хирург отделения торакальной хирургии ДГКБ им Н.Ф.Филатова

Мыльников Иван Андреевич - врач отделения рентгенхирургических методов диагностики и лечения РДКБ — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория клинических рекомендаций:

Врачи-детские хирурги;

Врачи-анестезиологи-реаниматологи;

Врачи-неонатологи;

Врачи-педиатры;

Врачи функциональной диагностики;

Врачи-генетики;

Медицинская сестра палатная (постовая) (медицинский брат палатный (постовой));

Организаторы здравоохранения (врач-методист);

Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы, аспиранты.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
-----	-------------

1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР (клинических рекомендации) но не чаще 1 раз в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

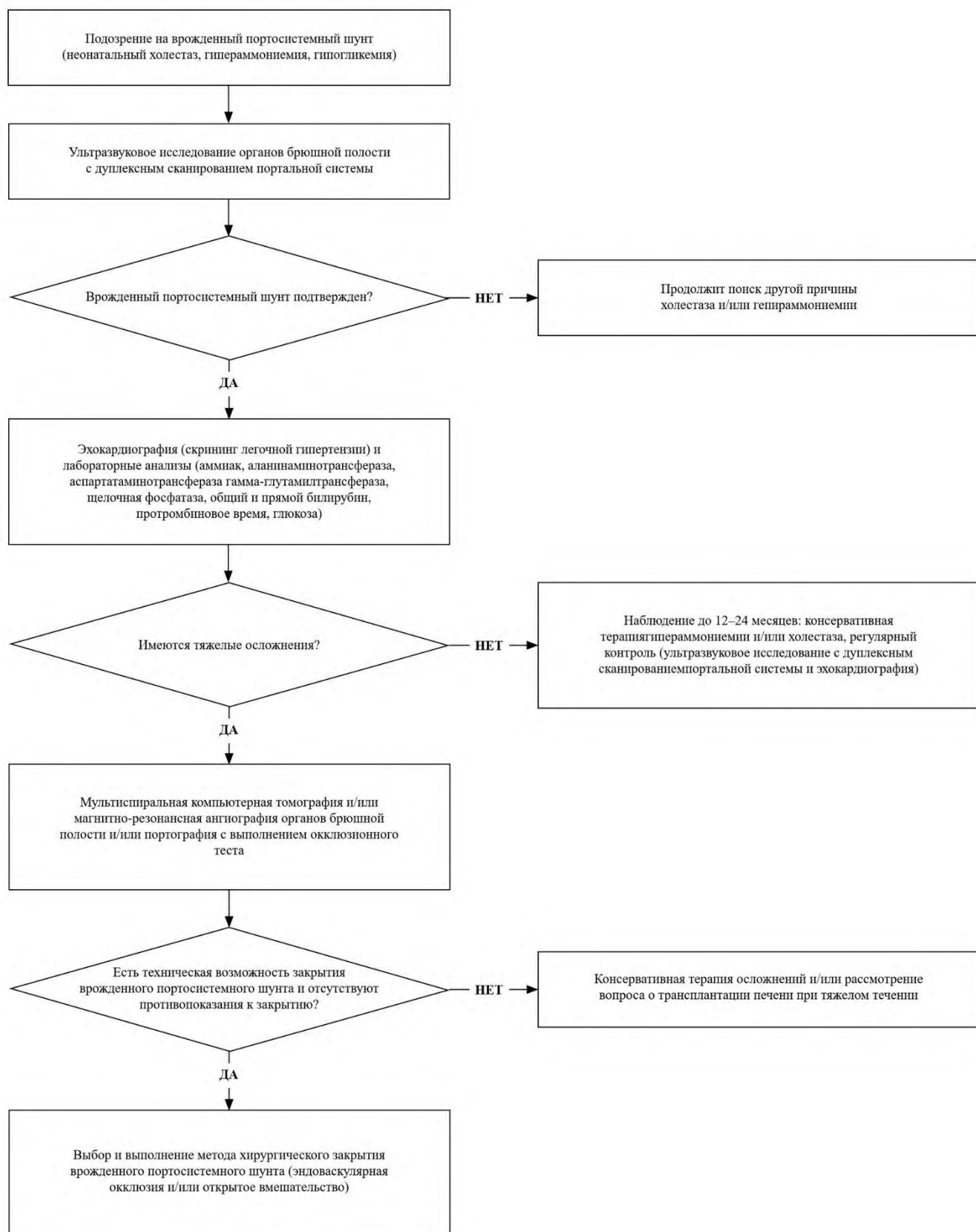
Связанные документы

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

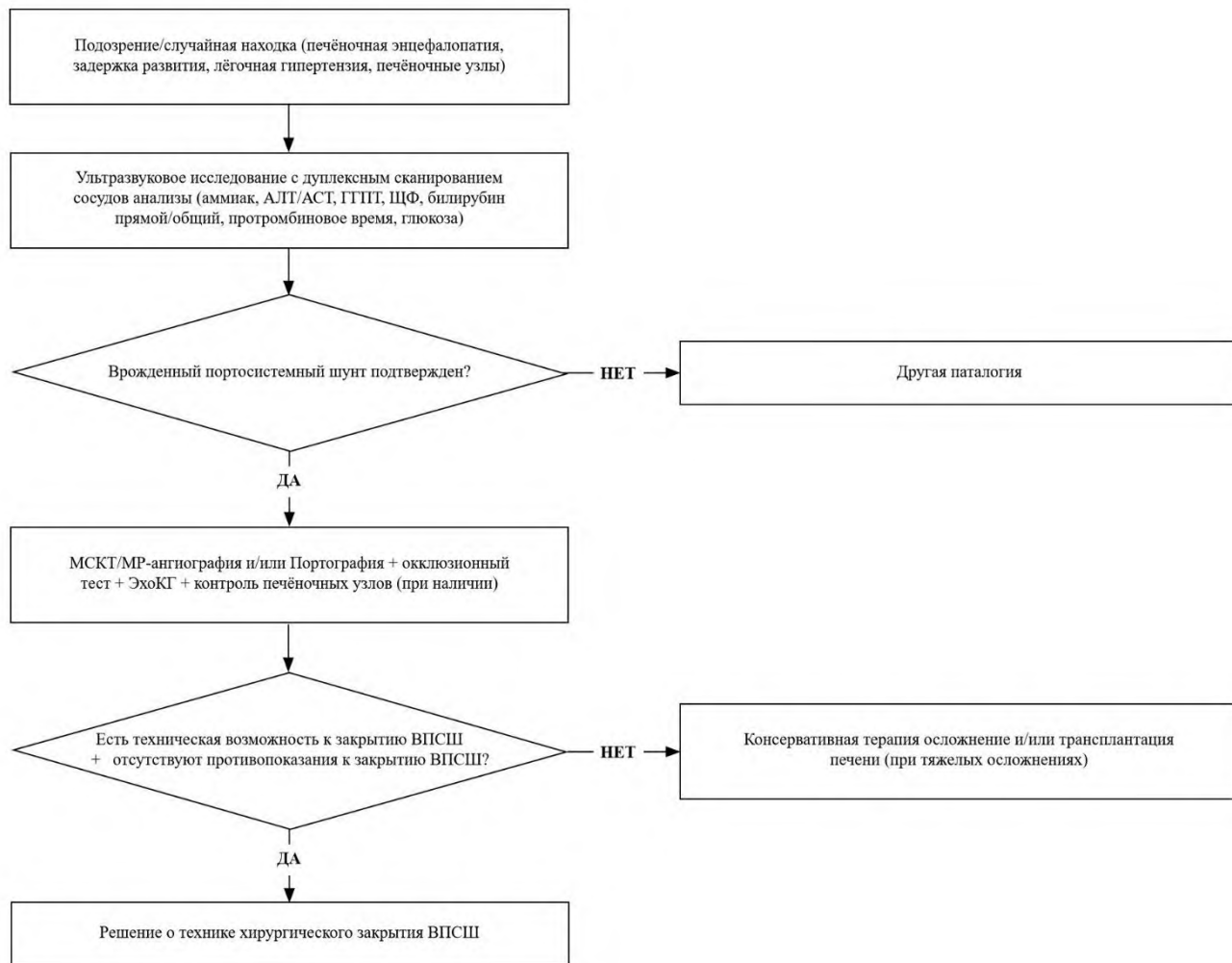
- Федеральный Закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
- Федеральный Закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»;
- Приказ Минздрава России от 14.04.2025 № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»;
- Приказ Минтруда России от 26.07.2024 № 374н «Об утверждении классификаций и критериев, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными учреждениями медико-социальной экспертизы»;
- Федеральный Закон от 17.07.1999 №178-ФЗ «О государственной социальной помощи».

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

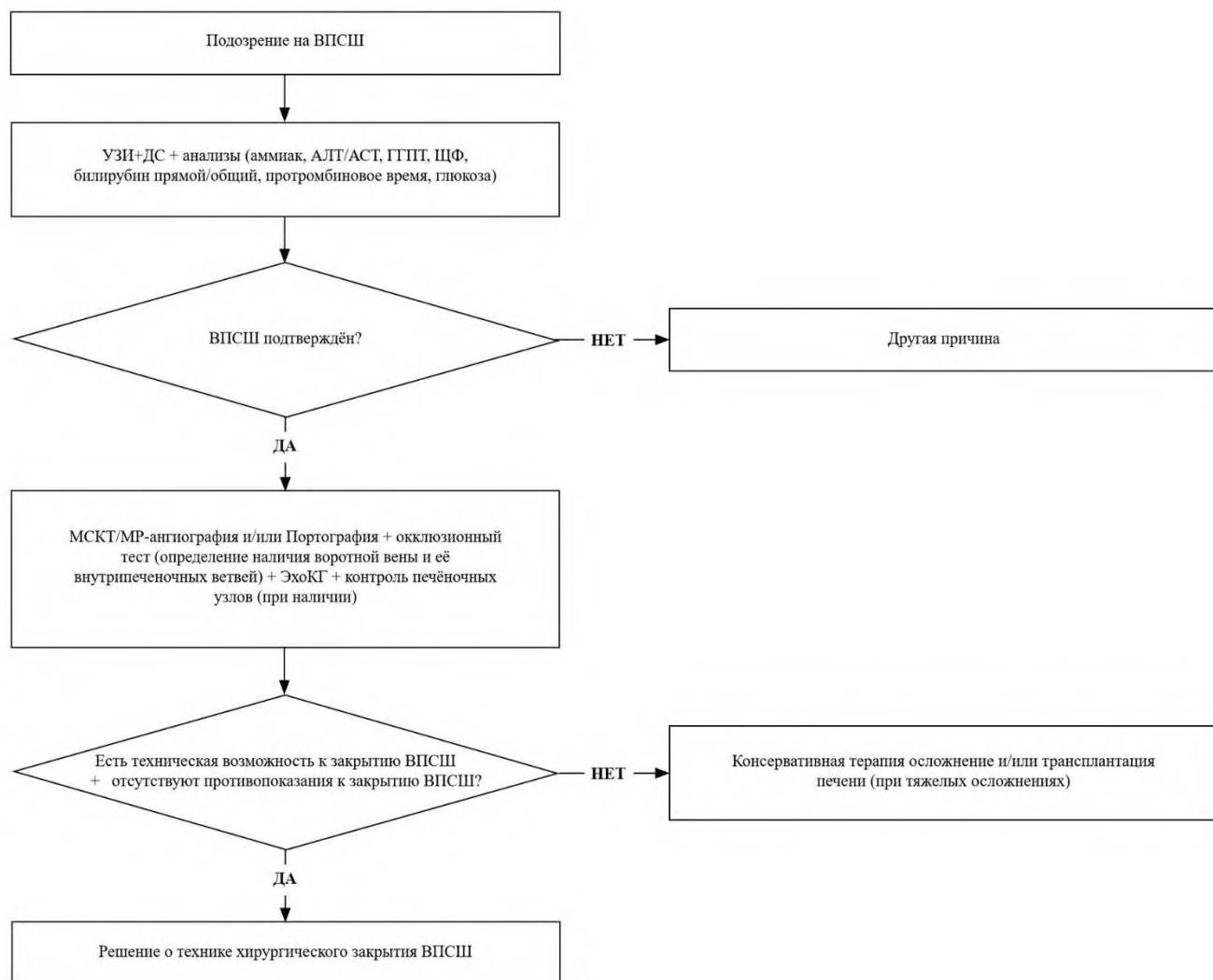
Приложение Б1. Обследование детей с внутрипеченочным ВПСШ младше 12–24 месяцев.



Приложение Б2. Обследование детей с внутрипеченочным ВПСШ старше 2 лет



Приложение Б3. Обследование детей с внепеченочным ВПСШ



Приложение В. Информация для пациента

Врождённые портосистемные шунты — это редкая врождённая сосудистая аномалия, формирующаяся на ранних сроках беременности, при которой часть или вся кровь из портальной венозной системы (от кишечника, селезёнки) проходит в системный кровоток, минуя печень. В норме портальная кровь должна «проходить фильтрацию» в печени: там обезвреживаются токсичные продукты кишечного происхождения (в т.ч. аммиак), метаболизируются гормоны и лекарственные вещества, синтезируются белки и факторы свертывания, обеспечивается нормальный рост и созревание гепатоцитов. При ВПСШ печень получает меньше портального притока, а продукты кишечного метаболизма поступают напрямую в общий кровоток, что приводит к метаболическим и органным осложнениям.

По анатомии различают внутрипечёночные и внепечёночные ВПСШ. При внутрипечёночных шунтах патологическое сообщение располагается внутри печени (между ветвями воротной вены и печёночными венами/НПВ), и у части младенцев такие коммуникации могут уменьшаться или закрываться самостоятельно в первые месяцы–годы жизни. При внепечёночных шунтах сброс формируется вне печени (между воротной/селезёночной/верхней брыжеечной веной и системными венами), и самостоятельное закрытие для них нехарактерно; они чаще требуют активного лечения. В ряде случаев шунт сочетается с гипоплазией (недоразвитием) внутрипечёночных портальных ветвей, что критически важно для выбора тактики закрытия: резкое «перекрытие» шунта при неподготовленной портальной системе может вызвать острую портальную гипертензию.

Клинические проявления ВПСШ могут начинаться уже в периоде новорождённости или выявляться позже — в дошкольном/школьном возрасте, а иногда долго протекать малосимптомно и обнаруживаться случайно на УЗИ. У новорождённых и грудных детей наиболее типичны затяжная желтуха и неонатальный холестаз (повышение прямого билирубина), эпизоды гипогликемии, нарушение прибавки массы, повышение печёночных ферментов, возможна выраженная гипераммониемия с вялостью, рвотой, судорогами. У детей старшего возраста чаще выходят на первый план нейрокогнитивные проявления (утомляемость, снижение внимания, изменения поведения, «скрытая» энцефалопатия), непереносимость белковой пищи, «самопроизвольное» избегание белка, а также осложнения со стороны лёгких (лёгочная гипертензия, гепатопульмональный синдром с одышкой и снижением сатурации). Отдельная важная группа проявлений — узловые изменения печени (фокальная нодулярная гиперплазия, аденомы и др.), которые возникают из-за хронического нарушения портального кровотока и требуют наблюдения даже после устранения шунта.

Диагноз ВПСШ устанавливается на основании обследования, которое должно подтвердить сам факт портосистемного сообщения, определить его тип (внутри- или внепечёночный), оценить сохранность портального кровотока в печени и выявить осложнения. Первым этапом обычно выполняют ультразвуковое исследование с цветовым доплеровским картированием портальной системы: оно позволяет визуализировать шунт, оценить направление потока, размеры воротной вены и её ветвей. Для точной анатомической «карты» используют КТ-ангиографию или МР-ангиографию с внутривенным контрастным усилением. Параллельно проводят лабораторную оценку степени шунтирования и функции печени: аммиак, печёночные ферменты (АЛТ/АСТ, ГГТП), билирубин с фракциями, протромбиновое время/МНО, альбумин, глюкоза; по возможности — сывороточные желчные кислоты как чувствительный маркер портосистемного обхода. Для оценки поражения органов-мишеней выполняют ЭхоКГ (скрининг лёгочной гипертензии), при неврологических симптомах — консультацию невролога и по показаниям МРТ головного мозга; при подозрении на очаги в печени — МРТ/МСКТ печени по онкологическому протоколу.

Лечение ВПСШ зависит от типа шунта, возраста ребёнка, выраженности осложнений и степени развития внутрипечёночного портального русла. Консервативная терапия применяется как мост к вмешательству или при выжидательной тактике у младенцев с внутрипечёночными шунтами: контроль гипераммониемии (диетическая коррекция белка, препараты для снижения аммиака по назначению врача), лечение холестаза, нутритивная поддержка, коррекция дефицитов витаминов, наблюдение за неврологическим статусом. Радикальным методом является закрытие шунта — эндоваскулярное или хирургическое.

После закрытия шунта ребёнку требуется динамическое наблюдение, так как в послеоперационном периоде есть риск развития острой портальной гипертензии, которая потребует экстренного медикаментозного и/или хирургического лечения. Клиническое улучшение (снижение уровня аммиака, нормализация уровня желчных кислот, регресс неврологических и лёгочных проявлений) может быть постепенным. В послеоперационном периоде проверяют лабораторные показатели функции печени и маркеры шунтирования, продолжается наблюдение за образованиями печени, а при исходных лёгочных осложнениях продолжают кардиопульмональное наблюдение. Прогноз при своевременном выявлении и правильной тактике, особенно при технически успешном закрытии шунта и сохранённой портальной системе, как правило, благоприятный, а риск тяжёлых отсроченных осложнений существенно уменьшается.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.

Не предусмотрены.

Документ подписан и передан через систему разработки и ведения стандартов медицинской помощи

Владелец сертификата: организация,
сотрудник

Сертификат: серийный номер, период Дата и время подписания
действия

OID.1.2.643.100.4=7703014948, СНИЛС=00514467816,
ОГРН=1027739707643, ИНН=770505157712,
E=1595105@mail.ru, C=RU, S=г. Москва, L=г. Москва,
STREET="УЛ. САДОВАЯ-КУДРИНСКАЯ, Д.15",
O="ОБЩЕРОССИЙСКАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ

021a78db00bbb351994fe2eb9b7405f3c6 2026.09.10 12:06:32
С 2025.12.22 по 2027.03.22