Врожденные портосистемные шунты у детей

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q26.5, Q26.8 · Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов"

Врождённый портосистемный шунт (ВПСШ, МКБ-10 Q26.5/Q26.8) — редкая (1:30 000 живорождений) сосудистая мальформация с аномальным сбросом портальной крови в системное русло в обход печени, что приводит к гипераммониемии, энцефалопатии, лёгочно-сосудистым и опухолевым осложнениям. Рекомендация описывает диагностику (УЗДС → КТ/МРТ → ангиография с окклюзионным тестом), тактику выжидания для внутрипечёночных шунтов до 12–24 мес и раннее закрытие внепечёночных, преимущественно эндоваскулярное.

Главное

- Внутрипечёночные ВПСШ примерно у 50% детей спонтанно облитерируются к 12–24 мес; внепечёночные шунты не склонны к спонтанной облитерации
- Диагноз ставится по визуализации: УЗДС вен портальной системы — метод первой линии, затем КТ/МРТ с контрастом и ангиография с портографией
- При внепечёночном ВПСШ со стволом и ветвями воротной вены — профилактическое закрытие как можно раньше, даже при бессимптомном течении
- При внутрипечёночном ВПСШ без жизнеугрожающих осложнений — выжидательная тактика до 12–24 мес, затем эндоваскулярная окклюзия (предпочтительно) или открытое вмешательство
- После закрытия шунта всем пациентам рекомендуется профилактическая антикоагулянтная терапия гепаринами (группа B01AB) минимум 1 месяц с индивидуальной коррекцией длительности
- Медикаментозное лечение — вспомогательное, альтернативой закрытию шунта не является
- Наблюдение включает ежегодное УЗИ печени для оценки узловых образований и ежегодную ЭхоКГ для скрининга ППГ и ГПС. У пациентов с внутрипечёночным ВПСШ после 2 лет и у всех пациентов с внепечёночным ВПСШ до закрытия шунта УЗДС выполняют каждые 6 месяцев; после закрытия — каждые 6 месяцев или ежегодно пожизненно

Диагностика

1. Собрать анамнез: неврологические симптомы, одышка/цианоз, неонатальная желтуха, холестаз, гипогликемия, «скрининговая» галактоземия, спонтанная белковая аверсия (УУР С, УДД 4)
2. Физикально искать признаки хронической гипоксемии: цианоз, одышка, «барабанные палочки» (УУР С, УДД 5)
3. Лаборатория: аспартатаминотрансфераза, ГГТ, общий и конъюгированный билирубин, протромбиновое время/МНО, глюкоза до и после еды; аммиак, желчные кислоты, марганец (УУР С, УДД 5)
4. Гипергалактоземия при сохранённой активности GALT и нормальном Gal-1-P — косвенный признак ВПСШ (УУР С, УДД 5)
5. УЗДС НПВ и вен портальной системы — первая линия; у детей с внутрипечёночным шунтом до 12–24 мес — контроль каждые 3–6 мес (благоприятные признаки: ствол воротной вены более 3 мм, ветви около 1,5–3 мм)
6. КТ/МРТ брюшной полости с контрастом: при внутрипечёночном ВПСШ — после 12–24 мес или ранее при тяжёлых осложнениях; при внепечёночном — после подтверждения по УЗДС независимо от возраста (УУР С, УДД 4)
7. Ангиография с портографией и окклюзионным тестом — «золотой стандарт» оценки функциональной состоятельности портальной системы перед закрытием шунта (УУР С, УДД 4)
8. Оценка осложнений: ЭхоКГ всем при установлении диагноза для скрининга ППГ, катетеризация правых отделов сердца при подозрении на ППГ; МРТ головного мозга (Т1) при гипераммониемии/энцефалопатии — выявление гиперинтенсивного сигнала в области бледного шара, связанного с отложением марганца

Лечение

- Цель лечения — разобщение шунта и восстановление портальной перфузии; метод зависит от типа шунта, состояния портальной сети, осложнений и возможностей учреждения
- При отсутствии визуализации воротной вены — интраоперационная ревизия из лапаротомного доступа с ангиографией и/или УЗИ; при отсутствии сформированной внутрипечёночной портальной сети — закрытие шунта с формированием мезопортального шунта
- Внутрипечёночный ВПСШ без тяжёлых осложнений — наблюдение до 12–24 мес; далее эндоваскулярная окклюзия как предпочтительный метод, открытое вмешательство — при невозможности или неэффективности эндоваскулярного закрытия (УУР С, УДД 4)
- Неконтролируемая портальная гипертензия после окклюзии — формирование периферического портосистемного шунта, включая спленоренальные шунты (УУР С, УДД 4)
- Трансплантацию печени следует рассматривать при нерезектабельных или мультифокальных злокачественных опухолях печени либо при тяжёлой прогрессирующей ППГ, если закрытие шунта невозможно (УУР С, УДД 4)
- При подтверждённом остром тромбозе портальной системы после окклюзии или перевязки ВПСШ назначают лечебную дозу антикоагулянтной терапии; при отсутствии эффекта рассматривают экстренное наложение портосистемного шунта
- При печёночной энцефалопатии рекомендуется устранять провоцирующие факторы; применять неабсорбируемые дисахариды с титрацией дозы до 2–3 актов дефекации в сутки, а у детей старше 12 лет при неэффективности добавлять рифаксимин. При рецидивирующей или персистирующей энцефалопатии рекомендуется частичная замена животного белка растительным и молочным при сохранении общего количества белка

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация в многопрофильный детский стационар с опытом сосудистых вмешательств и интраоперационной ангиографией: комплексная диагностика с окклюзионным тестом, закрытие ВПСШ, оценка для трансплантации, оценка осложнений (ППГ, ГПС, узлы печени)
- Экстренная госпитализация: прогрессирующая лёгочная гипертензия, тяжёлый гепатопульмональный синдром
- Выписка: стабильное состояние после закрытия шунта, отсутствие признаков острой портальной гипертензии по УЗДС, назначенная схема амбулаторного наблюдения и терапии
- Трансплантацию печени следует рассматривать при нерезектабельных или мультифокальных злокачественных опухолях печени и при тяжёлой прогрессирующей ППГ с невозможностью закрытия шунта

Частые вопросы

Какой метод диагностики ВПСШ первый?

Дуплексное сканирование НПВ и вен портальной системы — метод первой линии у всех пациентов с подозрением на внутри- и внепечёночный ВПСШ (УУР С, УДД 5). Далее выполняют КТ/МРТ с контрастом для уточнения анатомии и ангиографию с окклюзионным тестом перед закрытием.

Когда ждать спонтанного закрытия шунта?

При внутрипечёночном ВПСШ у примерно 50% детей облитерация происходит к 12–24 мес, поэтому без жизнеугрожающих осложнений допустима выжидательная тактика. Внепечёночные шунты не склонны к спонтанной облитерации и требуют раннего закрытия.

Что значит «скрининговая галактоземия» при ВПСШ?

Это гипергалактоземия по неонатальному скринингу при сохранённой активности GALT и нормальном Gal-1-P на фоне приёма лактозы. Она рассматривается как косвенный признак ВПСШ и отличается от классической галактоземии.

Нужна ли антикоагулянтная терапия после закрытия шунта?

Да, всем пациентам назначаются гепарины (группа B01AB) минимум на 1 месяц с последующей индивидуальной коррекцией длительности — для профилактики тромбоза портальной системы.

Как наблюдать пациента после закрытия шунта?

Пожизненно: УЗИ печени ежегодно для оценки узловых образований, ЭхоКГ ежегодно для скрининга ППГ и ГПС, УЗДС портальной системы каждые 6 месяцев или ежегодно. После спонтанной окклюзии внутрипечёночного шунта — контрольное УЗДС через 1 год для подтверждения стабильности портального кровотока и исключения рецидива.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1089-vrozhdennye-portosistemnye-shunty-u-detej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1089_1