

ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

Гепатопульмональный синдром (ГПС)

- Специфическое лёгочное осложнение, наблюдаемое у больных с хроническим заболеванием печени и/или портальной гипертензией, сопровождающееся внутрилёгочной вазодилатацией способной привести к тяжёлой гипоксемии.

Портопульмональная гипертензия (ПоПГ)

- Легочная гипертензия, которая развивается вследствие портальной гипертензии с заболеванием печени или без него.
- Могут быть одновременно у одного пациента, как правило, ГПС развивается раньше, чем ПоПГ

Hepatopulmonary Syndrome and Liver Transplantation: A Recent Review of the Literature

[Caglar Cosarderelioglu](#),¹ [Arif M. Cosar](#),¹ [Merve Gurakar](#),² [Nabil N. Dagher](#),³ and [Ahmet Gurakar](#)* (March 2016)

Эпидемиология

- Диагностируется у 10–30% больных циррозом печени
- У 5–35% кандидатов на трансплантацию печени.

Этиология

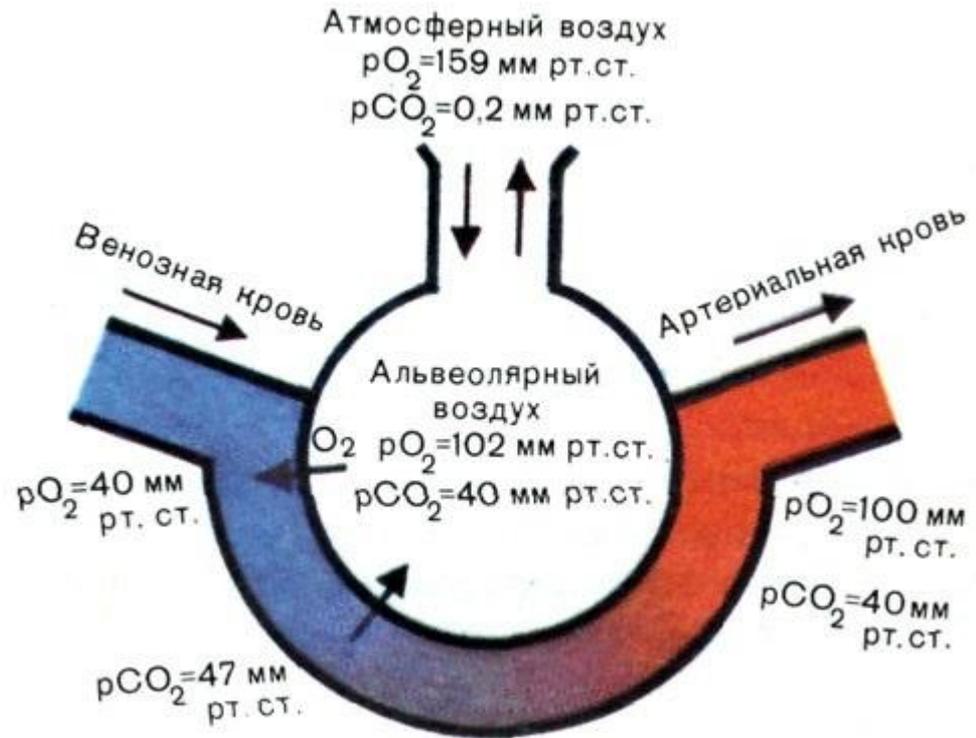
- Малоизучена
- Генетическая предрасположенность

Триада

- Заболевание печени и/или портальная гипертензия
- Внутрилёгочная вазодилатация
- Гипоксемия (повышение альвеолярно-артериального градиента ≥ 15 мм.рт.ст или ≥ 20 мм.рт.ст. для пациентов старше 64 лет или снижение, P_{aO_2}

Альвеоларно-артериальный кислородный градиент

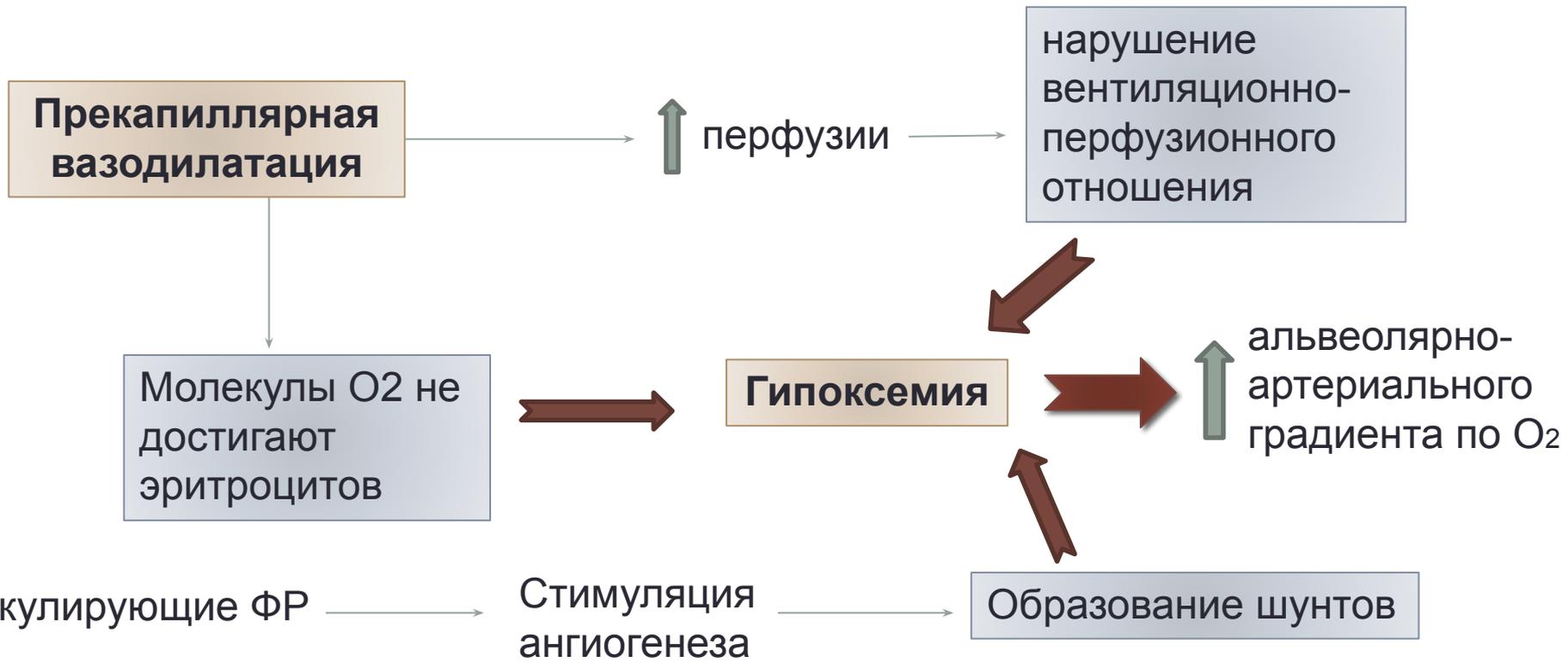
Разность между значениями pO_2 в альвеолярном газе и артериальной крови.



↑ альвеоларно-артериального градиента значит

↓ вентиляционно-перфузионное соотношение

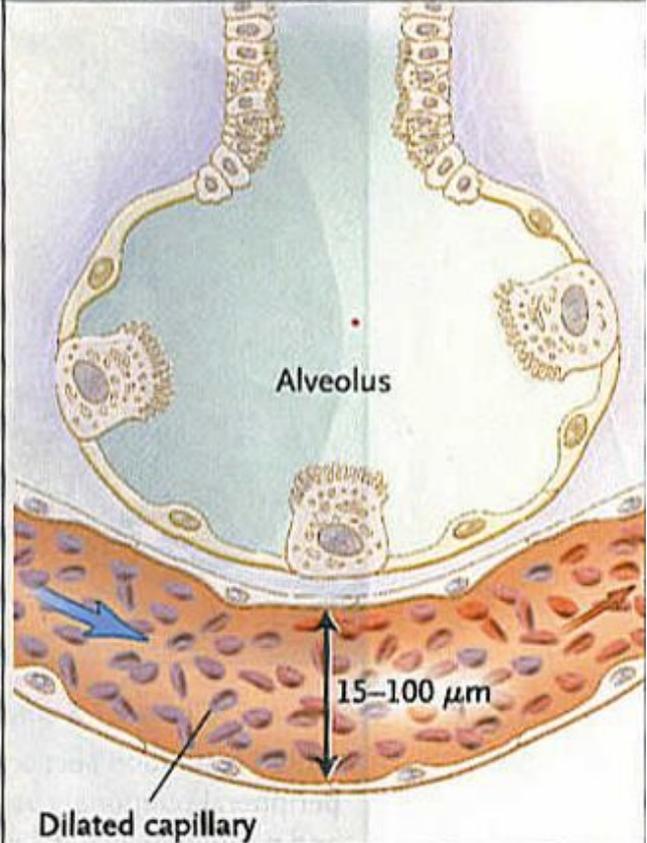
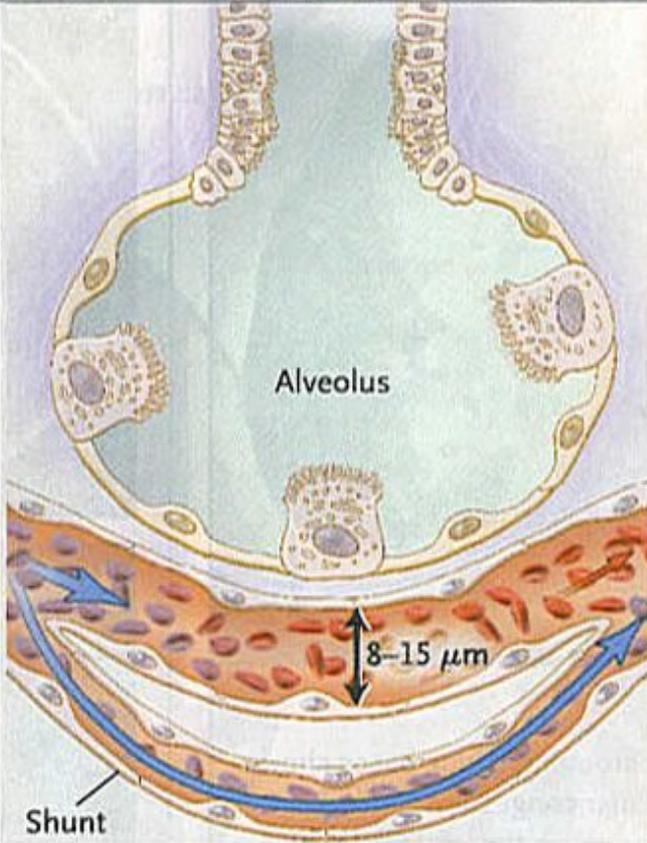
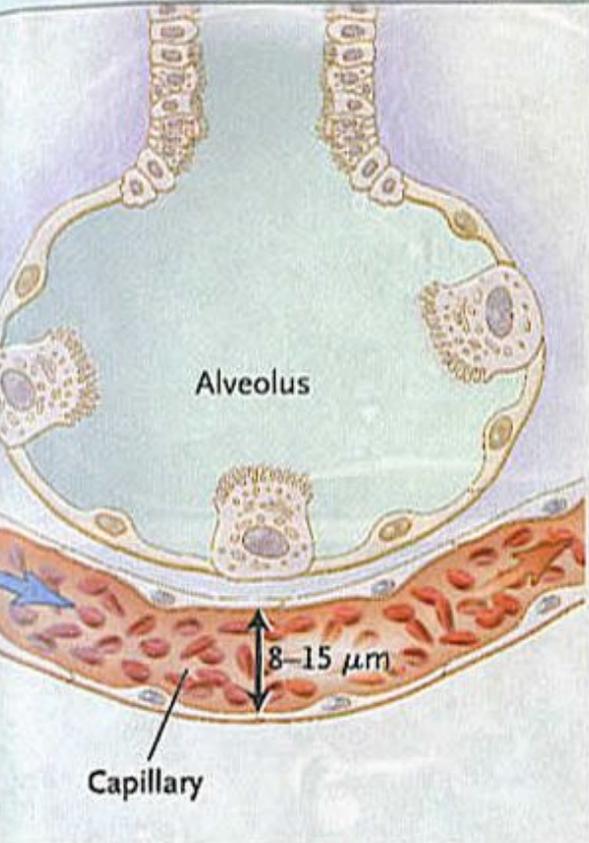
Патогенез



Normal

Classic Shunt

Hepatopulmonary Syndrome



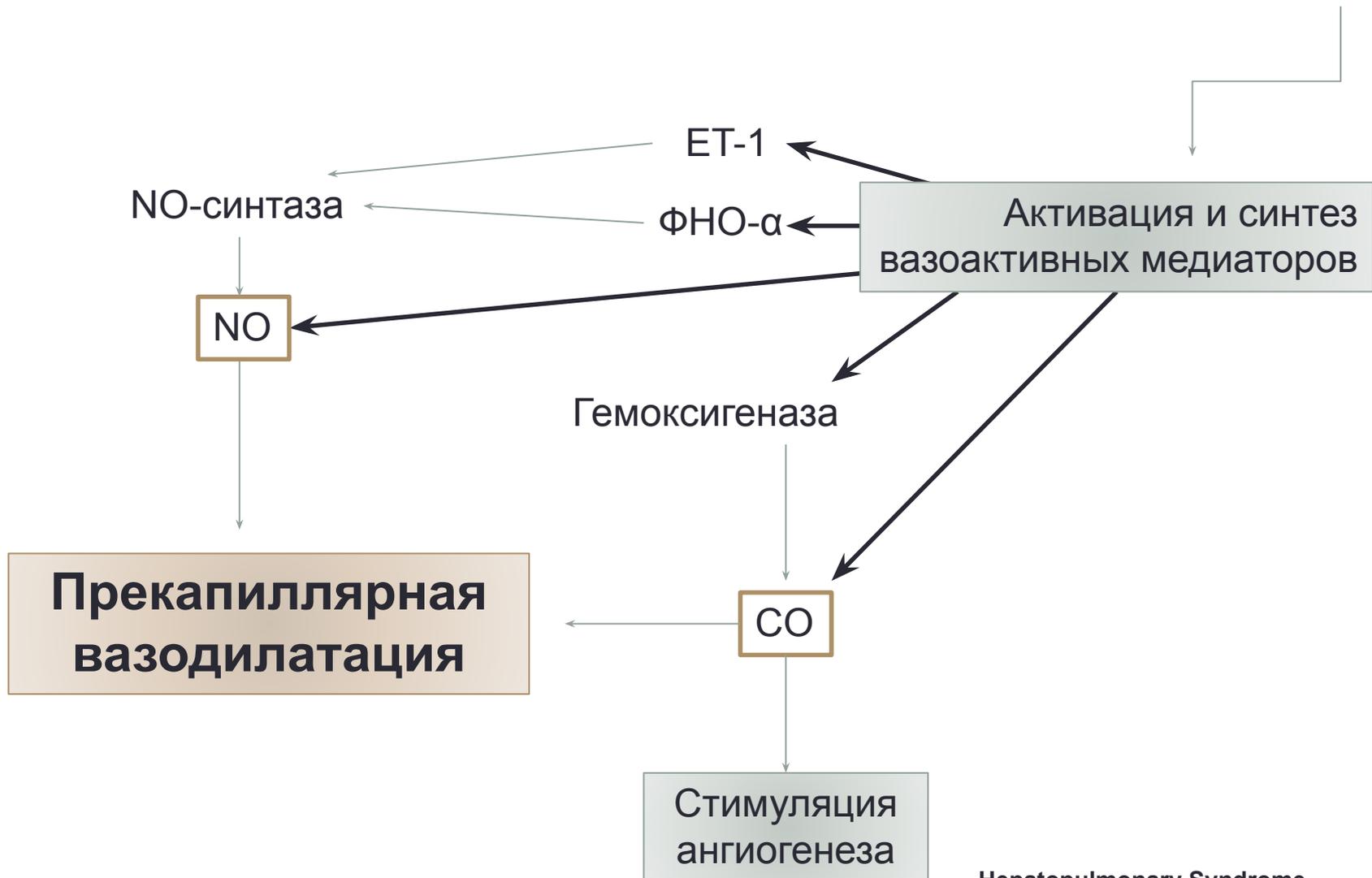
Нарушение функций печени



Длительная циркуляция в крови эндотоксинов



Моноциты мигрируют в лёгочный интерстиций и становятся **МФ**



Клиническая картина

Неспецифические симптомы:

- Нарастающая одышка
- Цианоз
- Периферический акроцианоз
- Изменение пальцев по типу «барабанных палочек»

- Платипноэ и ортодезоксия
- Звёздчатые гемангиомы

Hepatopulmonary Syndrome

Yong Lv, Daiming Fan (February 2015)

Методы исследования

1. Пульсоксиметрия (SpO₂)
2. Анализ газового состава артериальной крови

Определение тяжести ГПС [47]		
Стадия	P(A-a)O ₂ , мм рт. ст.	PaO ₂ , мм рт. ст.
Легкая	≥15	≥80
Среднетяжелая	≥15	<80 и ≥60
Тяжелая	≥15	<60 и ≥50
Очень тяжелая	≥15	<50

Методы исследования

1. Трансторакальная эхокардиография с пузырьковым контрастированием
2. Перфузионная сцинтиграфия лёгких с использованием макроагрегированного альбумина, меченного ^{99m}Tc

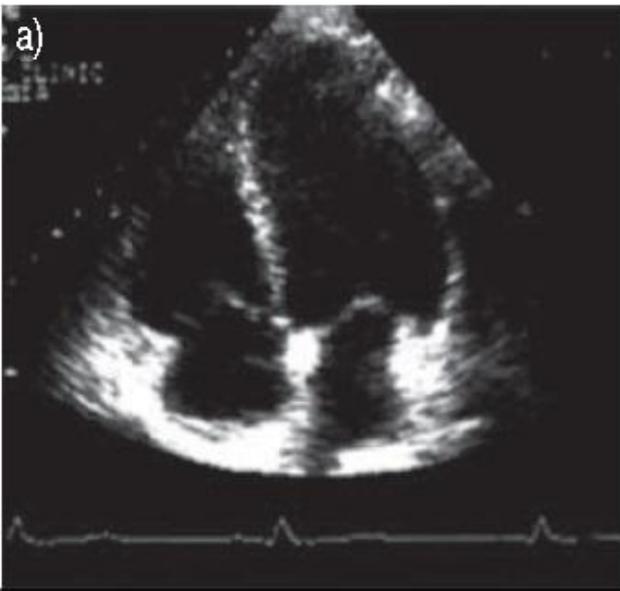
Реже используется:

3. Контрастная ангиография сосудов лёгких

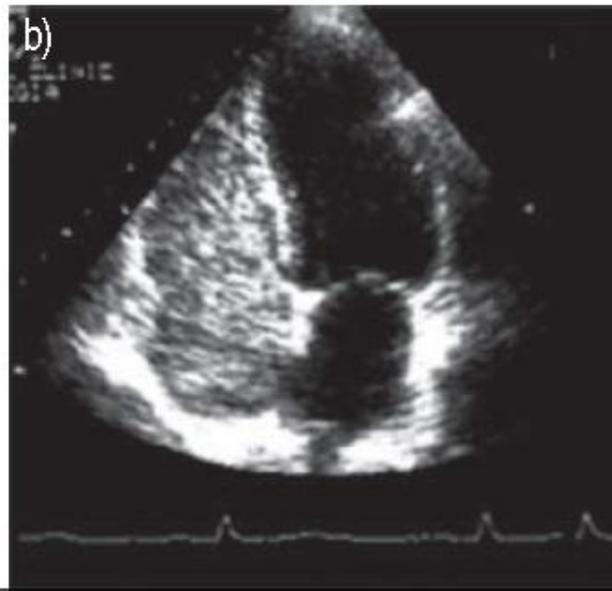
Hepatopulmonary Syndrome and Liver Transplantation: A Recent Review of the Literature

[Caglar Cosarderelioglu](#),¹ [Arif M. Cosar](#),¹ [Merve Gurakar](#),² [Nabil N. Dagher](#),³ and [Ahmet Gurakar](#)* (March 2016)

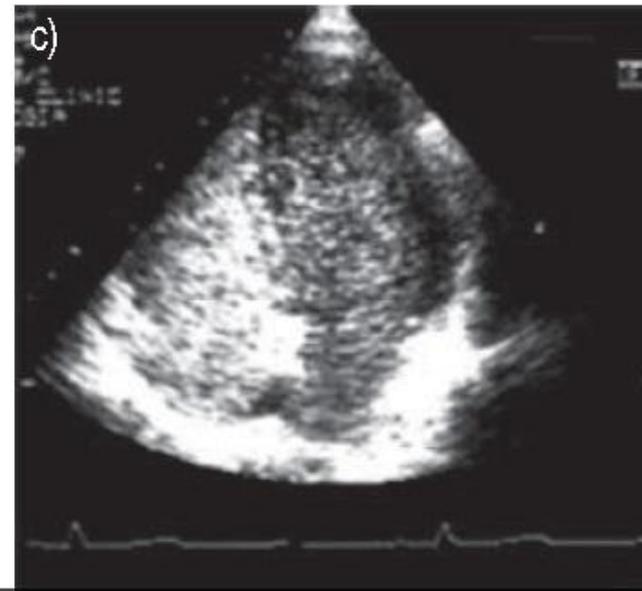
Трансторакальная эхокардиография с пузырьковым контрастированием



a) Normal Heart chambers

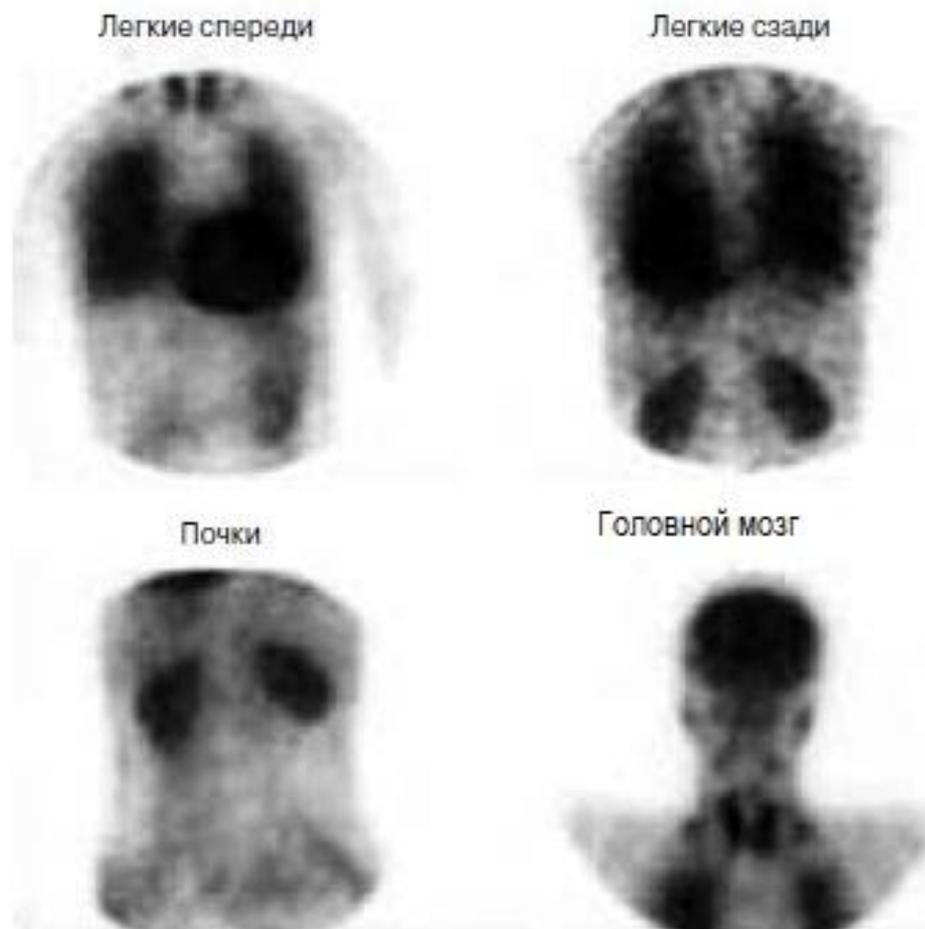


b) Opacification of the right heart chambers

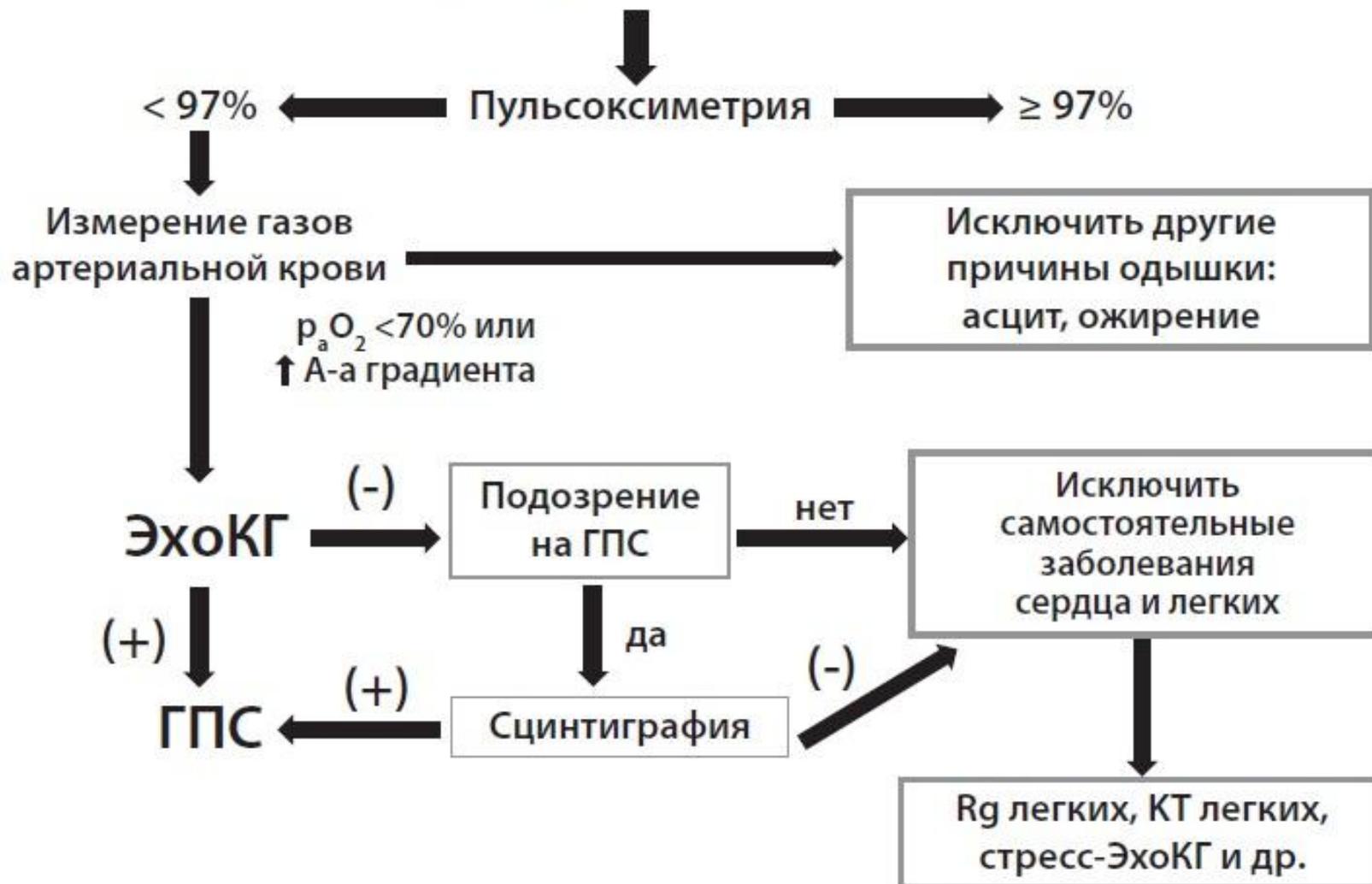


*c) Opacification of Left heart chambers
with microbubbles after 4 cardiac cycles*

Перфузионная сцинтиграфия лёгких с использованием макроагрегированного альбумина, меченного ^{99m}Tc



Подозрение на ГПС



Лечение

- Фармакологическая терапия

Соматостатин, аспирин, норфлоксацин, кверцетин, микофенолат мофетил и пароксетин не показали успешных результатов.

- Пентоксифиллин – неспецифический ингибитор фосфодиэстеразы-4

- Чеснок?

- Метиленовый синий?

Последние три препарата показали свою эффективность, но размеры исследовательских групп были слишком малы

Hepatopulmonary Syndrome

Yong Lv, Daiming Fan (February 2015)

Трансъюгулярное внутрипеченочное портосистемное шунтирование

- Эндоваскулярный способ снижения портального давления
- Установка в ткани печени шунта между воротной и печёночной венами

Влияние процедуры на течение ГПС не однозначно

Трансплантация печени

- Единственное эффективное лечение ГПС
- Пациенты с тяжёлой гипоксемией рассматриваются как кандидаты на ТП