

An anatomical illustration of the human respiratory system, showing the lungs and the trachea. The lungs are depicted in a reddish-pink color, and the trachea is shown in white with a ribbed texture. The background is a soft, yellowish-orange gradient with faint, overlapping geometric shapes.

Гепатопульмональный синдром

Выполнила: студентка 4 курса, 100 группы, ЦИОП «Медицина будущего», Жарова М.Е.

СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПЕЧЕНИ

1. Синдром портопупьмональной гипертензии (ППГ)

- Повышение давления в ЛА ≥ 25 мм.рт.ст.(в покое)
- Повышение легочно-сосудистого сопротивления
 - Нормальный сердечный выброс

2. Гепатопупьмональный синдром (ГПС)

- Нормальное либо сниженное давление в ЛА
- Низкое легочно-сосудистое сопротивление
 - Высокий сердечный выброс

Гепатопульмональный синдром

характеризуется **дилатацией легочных сосудов** и нарушением газового обмена, от увеличения альвеолярно-артериального градиента кислорода до тяжёлой гипоксии, **не связанной с сердечно-лёгочным заболеванием**, на фоне прогрессирующей **дисфункции печени**.

Эпидемиология

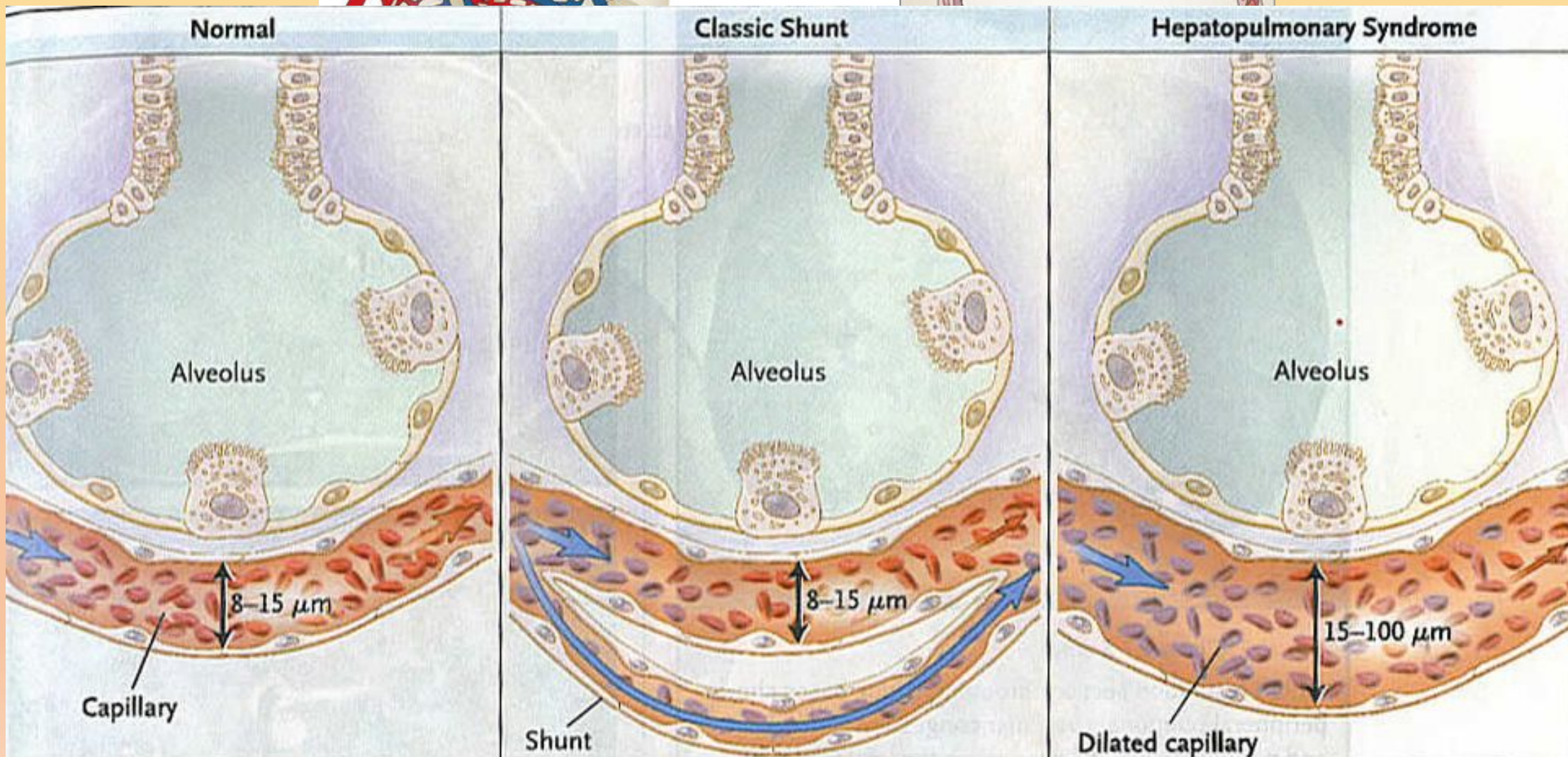
- Диагностируется у 4–19% больных циррозом печени
- У 15–20% кандидатов на трансплантацию печени.
- Продолжительность жизни у больных с ГПС ниже (10,6 мес.), по сравнению с пациентами без ГПС (40,8 мес.).

Pulmonary vasculature

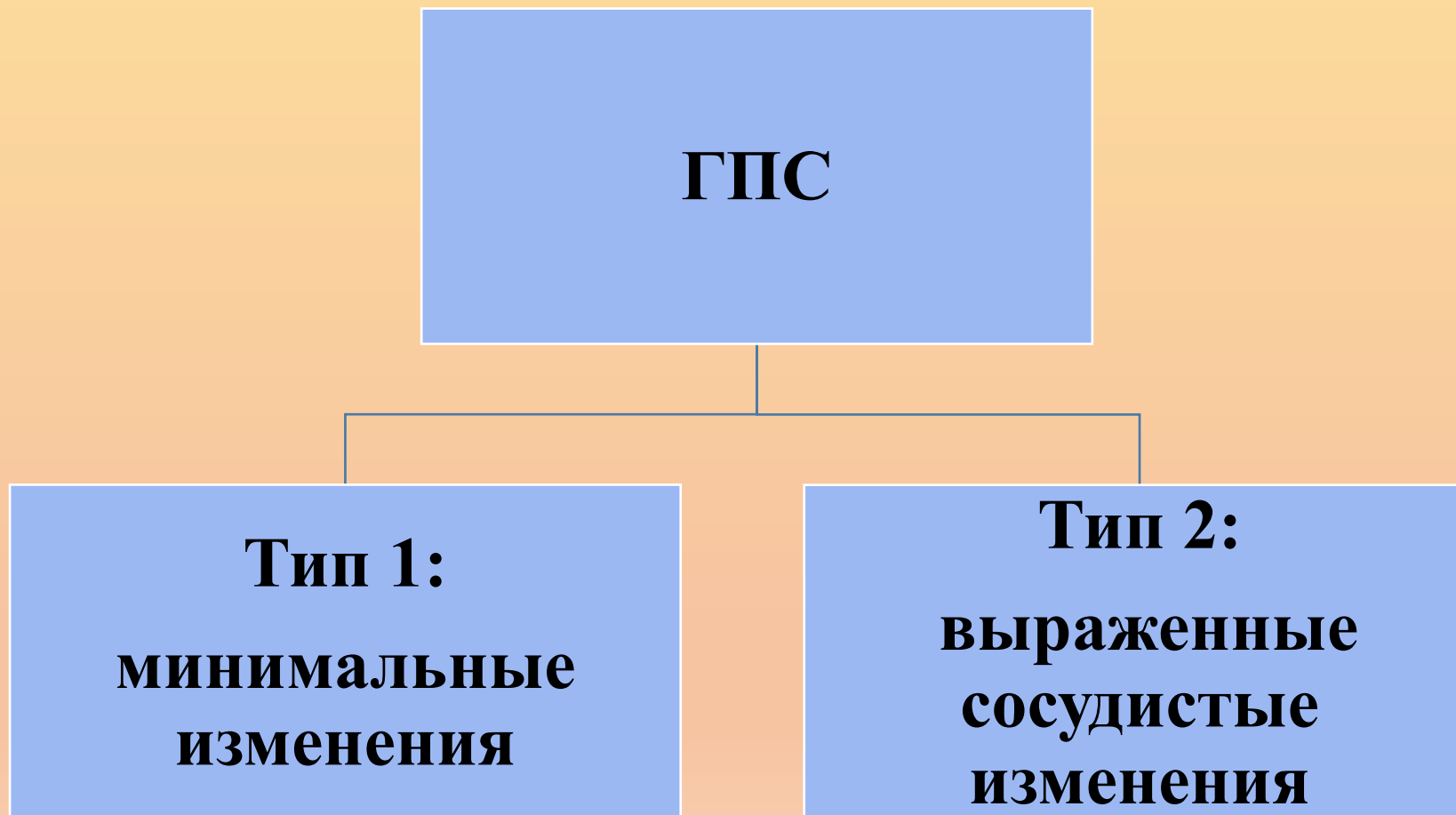
Normal

Патогенез

Alveolus



Типы ГПС



Клинические проявления

- диспноэ;
- платипноэ,
- ортодеоксию;
- утолщение концевых фаланг пальцев;
- цианоз;
- паукообразную гемангиому.

Диагностика

А) Артериальная гипоксемия:

1. Пульсоксиметрия;
2. Исследование газового состава артериальной крови;

Б) Внутрилегочная вазодилатация:

1. Двухмерная эхокардиография (эхоКГ с контрастным усилением)
2. Перфузионная сцинтиграфия легких с макроагрегатом альбумина (^{99m}Tc)
3. Ангиопульмонографию (определение типа ГПС)
4. Компьютерной томографии
5. Катетеризации сердца

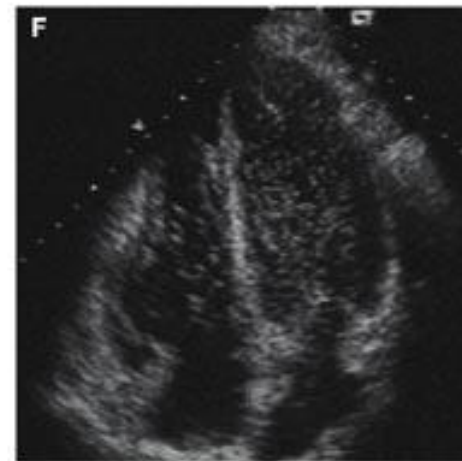
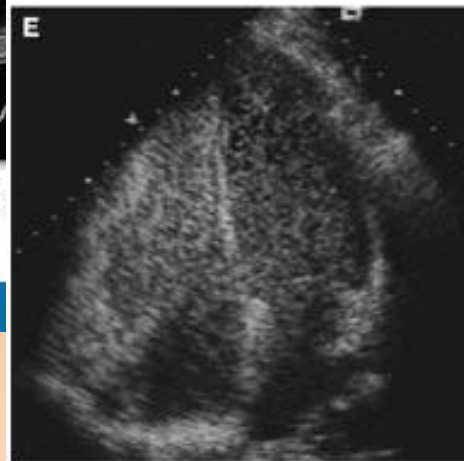
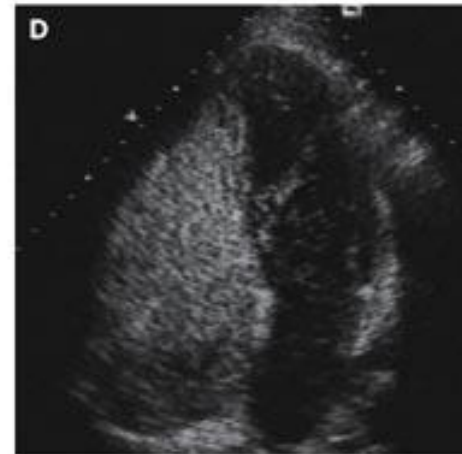
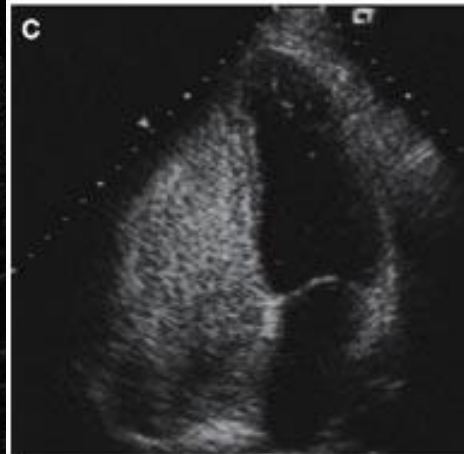
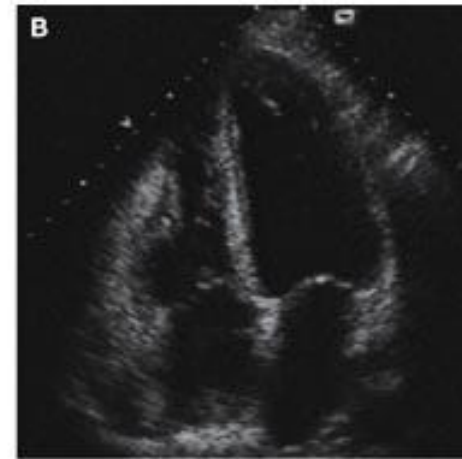
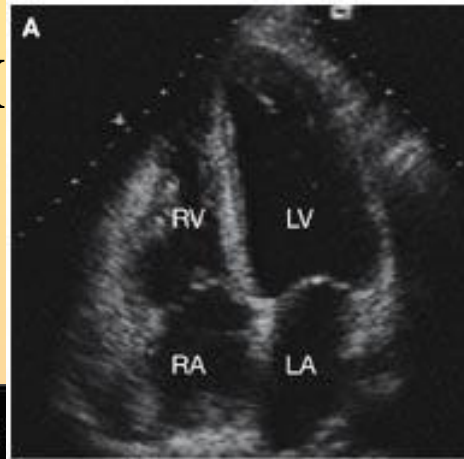
Двухмерная эхокардиография (эхоКГ с контрастированием)

Функциональная эхокардиография (ФЭОКГ)



RA = Bubbles in right

Medscape



m after 4-5

Stapincott Williams & Wilkins

Перфузионная сцинтиграфия легких с макроагрегатом альбумина (^{99m}Tc)



Ангиопульмонография



Критерии диагноза

- Хроническое заболевание печени;
- Расширение внутрилегочных сосудов;
- Снижение оксигенации артериальной крови (увеличении альвеолярно-артериального кислородного градиента ≥ 15 мм рт. ст. (у пациентов старше 64 лет ≥ 20 мм рт. ст.));
- Исключение другой легочной патологии.

Критерий тяжести ГПС – снижение $PaO_2 \leq 70$ мм рт. ст. в покое.

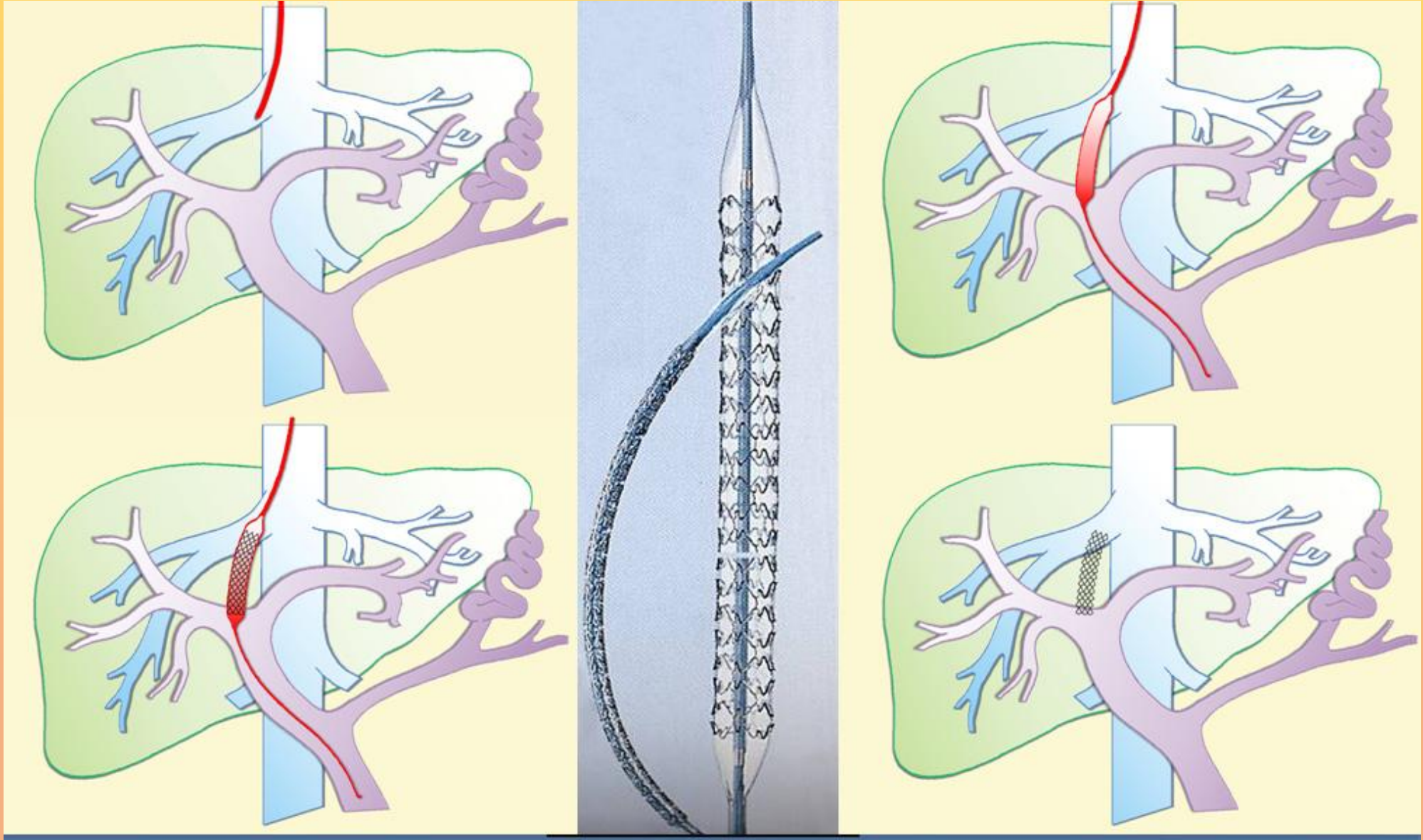
Лечение

1. Лечение основного заболевания;
2. Механическая окклюзия расширенных сосудов (при ГПС 2-го типа);
3. Назначение антагонистов вазодилататоров (метиленовый синий, L-NAME – ингибитора синтеза NO, пароксетина);
4. Антибактериальная терапия

По данным литературы, попытки улучшить оксигенацию или уменьшить шунтирование крови при помощи назначения индометацина, норфлоксацина, октреотида, проведения плазмафереза малорезультативны .

5. Наложение трансъюгулярного портосистемного шунта (TIPS) при ГПС 1-го типа

Основным методом лечения ГПС остается трансплантация печени!



Спасибо за внимание!

