



Гепатопульмональный синдром

Краткое описание проблемы

Гепатопульмональный синдром (ГПС) включает себя триаду признаков:

- 1) заболевание печени и/или портальная гипертензия;
- 2) дилатация легочных сосудов;
- 3) гипоксемия (парциальное давление кислорода в артериальной крови – $PaO_2 < 70$ мм рт. ст. при отсутствии кардиореспираторных заболеваний).

Распространенность ГПС у больных циррозом печени варьирует от 4 до 47%. ГПС по своей природе является патологией легочных сосудов, которая приводит к значимому ухудшению качества жизни и выживаемости пациентов с заболеваниями печени.

Прогноз больных с ГПС довольно плохой.

Клиническая картина

Клиническая картина ГПС включает в себя в первую очередь респираторные признаки и симптомы.

Наиболее частой жалобой пациентов с ГПС является одышка, однако ее выраженность значительно варьирует.

Кроме того, у больных циррозом причинами одышки могут быть асцит, атрофия и слабость поперечно-полосатых мышц, в том числе и дыхательных, сопутствующая патология со стороны сердца и легких.

Довольно специфичным признаком ГПС является платипноэ (см. статью «Платипноэ» в разделе: Синдромы/симптомы), т.е. усиление одышки в вертикальном положении (или сидя), и уменьшение – в положении лежа. Нередко платипноэ сопровождается ортодеоксией, т.е. снижением артериальной оксигенации в вертикальном положении.

Кроме респираторных признаков, у большинства больных с ГПС также обнаруживают симптомы и признаки хронических заболеваний печени: изменение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек». Типичной находкой у больных с ГПС являются сосудистые телеангиэктазии («звездочки» или «паучки») на коже верхней половины туловища.

Патогенез

Патогенез ГПС изучен недостаточно. Морфологической основой ГПС является дилатация микроциркуляторного звена системы легочного кровообращения. Дилатация легочных сосудов приводит к нарушению вентиляционно-перфузионного (V/Q) баланса, анатомическому и функциональному внутрилегочному шунтированию крови и развитию гипоксемии.

Функциональная вазодилатация сосудов легочного кровотока связана с неадекватным синтезом или метаболизмом поврежденной печенью вазоактивных субстанций, среди которых важнейшее значение имеет оксид азота (NO). Причиной избыточной легочной вазодилатации также может быть кишечная эндотоксемия, развивающаяся вследствие энтеральной транслокации грамотрицательных бактерий в условиях портальной гипертензии.

Однако вазодилатация не является единственным механизмом развития ГПС. Одни только вазодилататоры не в состоянии привести к более чем 10-кратному увеличению диаметра легочных капилляров при ГПС, особенно если учесть, что нормальные легочные капилляры содержат очень мало гладкомышечных клеток. Одной из гипотез развития ГПС заключается в том, что для больных циррозом печени характерна сниженная гипоксическая легочная сосудистая вазоконстрикция, которая и приводит к дилатации легочных сосудов.

Механизмы гипоксемии

Дилатация легочных сосудов является основной причиной развития гипоксемии у пациентов с заболеваниями печени. В норме диаметр капилляров в альвеолярной перегородке составляет около 7–15 микрон., а при дилатации легочных сосудов диаметр легочных капилляров может достигать 500 микрон.

В основе гипоксемии лежат три механизма:

- вентиляционно-перфузионные нарушения (дилатация легочных сосудов приводит к повышенной перфузии);
- шунт;
- диффузионно-перфузионные нарушения (при дилатации легочных артериол происходит увеличение дистанции транспорта кислорода от альвеолы до эритроцита).

Диффузионно-перфузионный (D/Q) дисбаланс является уникальным механизмом гипоксемии, так как встречается только при ГПС. Сутью данного механизма является то, что при расширении легочных капилляров увеличивается дистанция транспорта O_2 от альвеолы до центра капилляра, где проходит основной поток эритроцитов, содержащих гемоглобин, и таким образом неадекватная оксигенация гемоглобина приводит к развитию системной гипоксемии (рис. 1).

Физическая нагрузка у больных с ГПС сокращает время транзита O_2 и увеличивает функциональный шунт, что еще больше усугубляет гипоксемию.

Рис. 1. Патопфизиология нарушения газообмена при ГПС:

а – газообменная единица здорового легкого: O_2 диффундирует из нормальной альвеолы в легочный капилляр; б – газообменная единица при ГПС, где дилатация внутрилегочных капилляров приводит к ограничению диффузии O_2 из нормальных альвеол, что приводит к неполной оксигенации крови. Эта ситуация ухудшается при наличии ускорения кровотока и шунтирования вследствие прямых артериовенозных сообщений.

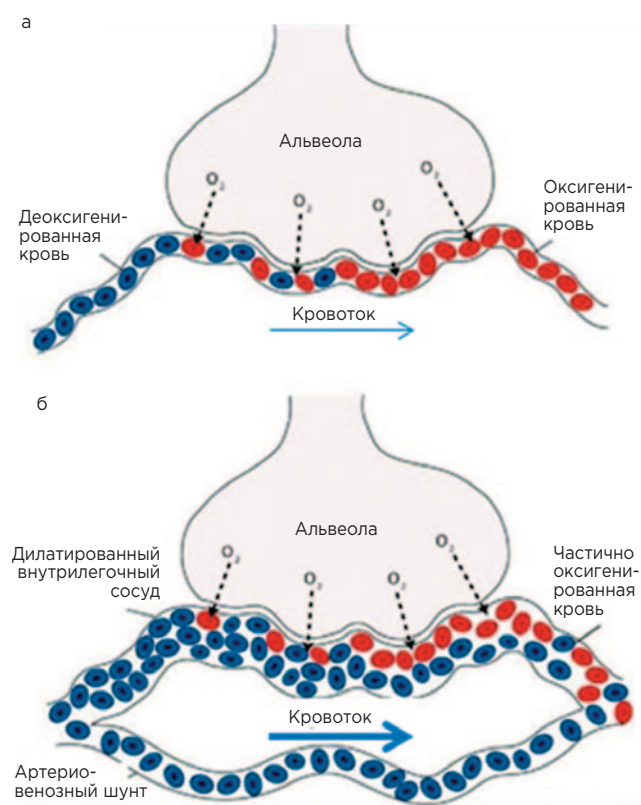
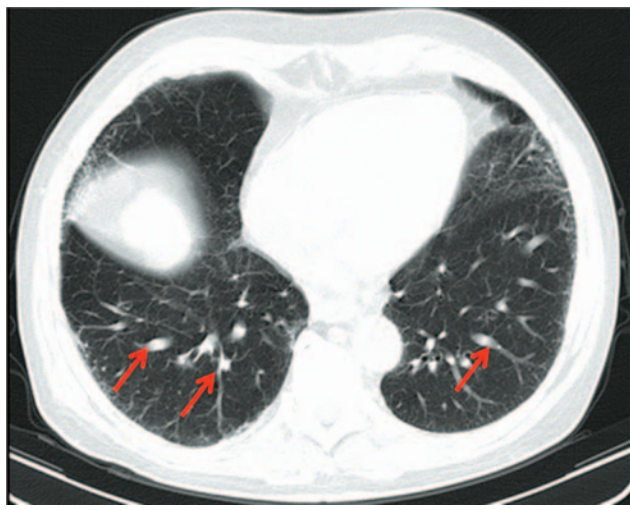




Рис. 2. ГПС у мужчины 61 года. На КТ легких в нижних отделах видны расширенные дистальные артерии.



Диагностика

При обследовании больного циррозом печени и гипоксемией необходимо исключение других возможных причин гипоксемии:

- ателектаз легкого;
- асцит;
- плевральный трансудат;
- хроническая обструктивная болезнь легких.

Тщательный сбор анамнеза и физикальный осмотр могут помочь в выяснении причин одышки у пациентов с заболеваниями печени.

Диагностические тесты

Газовый анализ артериальной крови является «золотым стандартом» оценки гипоксемии.

Наилучшим инструментом скрининга гипоксемии у пациентов с заболеваниями печени является альвеоло-артериальный градиент – $P(A-a)O_2$. Расширение $P(A-a)O_2$ обнаруживают раньше, чем происходит снижение PaO_2 .

Для оценки дилатации легочных сосудов и функционального шунта в клинической практике используются следующие методы:

- двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ) с контрастным усилением. Это основной и наиболее доступный метод выявления дилатации легочных сосудов. Метод дает возможность полуколичественной оценки выраженности дилатации легочных сосудов, в также дифференцировать

внутрилегочный и внутрисердечный шунты. В качестве контраста чаще всего используются микропузырьки воздуха, получаемые при взбалтывании физиологического раствора, их диаметр составляет около 15–20 микрон.);

- перфузионная сцинтиграфия легких с применением макроагрегатов альбумина, меченного ^{99m}Tc ;
- ангиопульмонография и проба с ингаляцией 100% O_2 .

При рентгенографии грудной клетки у пациентов с ГПС обычно выявляют двусторонние ретикулярные изменения в базальных отделах, легочные объемы, как правило, не изменены.

При компьютерной томографии (КТ) грудной клетки у больных с ГПС типичной находкой является дилатация легочных артерий, как правило, также в базальных отделах легких (рис. 2).

В норме легочные артерии на КТ не видны, но у больных с ГПС они достаточно легко визуализируются в субплевральных отделах. Диаметр дистальных сегментарных артерий у больных с ГПС может в 2 раза превосходить диаметр сопровождающих их бронхов.

Именно расширенные легочные сосуды являются причиной тех изменений, которые обнаруживают на рентгенограммах грудной клетки у пациентов с ГПС.

Лечение

В настоящее время не существует эффективной медикаментозной терапии ГПС. Для терапии ГПС у отдельных больных использовались антагонисты NO, такие как NG-nitro-arginine-methylester (L-NAME) и метиленовый синий, и данные препараты приводили к небольшому улучшению газообмена. Кроме того, использовались аналоги соматостатина, ингибиторы циклооксигеназы, глюкокортикостероиды, циклофосфамид, пентоксифиллин, альмитрина бимесилат.

Более подробно читайте на сайте OMNIDOC.TOR.RU:

Авдеев С.Н.

Гепатопульмональный синдром.

Consilium Medicum.

2016; 18 (3): 30–35.

