

# Гепатопульмональный синдром у женщины с циррозом печени

А.Г.Чучалин<sup>1</sup>, Н.Г.Мирцхулава<sup>2</sup>, Д.В.Дремов<sup>2</sup>, Ю.С.Панасенкова<sup>2</sup>

1 – Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 117997, Москва, ул. Островитянова, 1;

2 – Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Краевая клиническая больница № 2» Министерства здравоохранения Краснодарского края: 350012, Краснодар, ул. Красных Партизан, 6 / 2

## Информация об авторах

**Чучалин Александр Григорьевич** – д. м. н., профессор, академик Российской академии наук, заведующий кафедрой госпитальной терапии педиатрического факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, председатель правления Российского респираторного общества; тел.: (499) 780-08-50; e-mail: pulmomoskva@mail.ru

**Мирцхулава Нона Георгиевна** – к. м. н., врач-пульмонолог, заведующая пульмонологическим отделением Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Краевая клиническая больница № 2» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (918) 322-75-64; e-mail: Nona.Mirtskhulava@mail.ru

**Дремов Денис Викторович** – врач-пульмонолог пульмонологического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Краевая клиническая больница № 2» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (961) 533-38-85; e-mail: x-clio@yandex.ru

**Панасенкова Юлия Сергеевна** – к. м. н., врач-пульмонолог пульмонологического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Краевая клиническая больница № 2» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (918) 435-70-46; e-mail: Klia.85@mail.ru

## Резюме

Гепатопульмональный синдром (ГПС) является тяжелым осложнением терминальных заболеваний печени. ГПС включает в себя триаду следующих признаков: заболевания печени; дилатация легочных сосудов; гипоксемия (при отсутствии кардиореспираторных заболеваний). Клиническим проявлением ГПС является цианоз, изменение концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек и платипноэ на фоне цирроза печени (ЦП). Представлено клиническое наблюдение ГПС у молодой женщины с ЦП, который разрешился после проведения ортотопической трансплантации печени.

**Ключевые слова:** гепатопульмональный синдром, гипоксемия, платипноэ, ортодекосия, трансплантация печени.

Для цитирования: Чучалин А.Г., Мирцхулава Н.Г., Дремов Д.В., Панасенкова Ю.С. Гепатопульмональный синдром у женщины с циррозом печени. *Пульмонология*. 2019; 29 (4): 493–498. DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-4-493-498

# Hepatopulmonary syndrome in a woman with hepatic cyrrhosis

Aleksandr G. Chuchalin<sup>1</sup>, Nona G. Mirtskhulava<sup>2</sup>, Denis V. Dremov<sup>2</sup>, Yuliya S. Panasenkova<sup>2</sup>

1 – N.I.Pirogov Federal Russian National Research Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Ostrovityanova 1, Moscow, 117997, Russia;

2 – Krasnodar Territorial Teaching Hospital No.2, Healthcare Ministry of Krasnodar krai: ul. Krasnykh Partizan 6/2, Krasnodar, 350012, Russia

## Author information

**Aleksandr G. Chuchalin**, Doctor of Medicine, Professor, Academician of Russian Academy of Sciences, Head of Department of Hospital Internal Medicine. Pediatric Faculty, N.I.Pirogov Federal Russian National Research Medical University, Healthcare Ministry of Russia; Chairman of the Executive Board of Russian Respiratory Society; tel.: (499) 780-08-50; e-mail: pulmomoskva@mail.ru

**Nona G. Mirtskhulava**, Candidate of Medicine, pulmonologist, Head of Pulmonology Department, odar Territorial Teaching Hospital No.2, Healthcare Ministry of Krasnodar krai; tel.: (918) 322-75-64; e-mail: Nona.Mirtskhulava@mail.ru

**Denis V. Dremov**, pulmonologist, Pulmonology Department, odar Territorial Teaching Hospital No.2, Healthcare Ministry of Krasnodar krai; tel.: (961) 533-38-85; e-mail: x-clio@yandex.ru

**Yuliya S. Panasenkova**, Candidate of Medicine, Pulmonology Department, odar Territorial Teaching Hospital No.2, Healthcare Ministry of Krasnodar krai; tel.: (918) 435-70-46; e-mail: Klia.85@mail.ru

## Abstract

Hepatopulmonary syndrome (HPS) in a severe complication of advanced hepatic diseases. IHPS comprises the following triad of signs: 1) hepatic disease, 2) pulmonary vessels dilation, 3) hypoxemia without cardiorespiratory diseases. Clinical manifestations of HPS are cyanosis, finger clubbing, and platypnoea under the hepatic cyrrhosis. A clinical case of HPS in young woman with hepatic cyrrhosis is described in this article. HPS was resolved after the orthotopic liver transplantation.

**Key words:** hepatopulmonary syndrome, hypoxemia, platypnea-orthodeoxia, liver transplantation.

For citation: Chuchalin A.G., Mirtskhulava N.G., Dremov D.V., Panasenkova Yu.S. Hepatopulmonary syndrome in a woman with hepatic cyrrhosis. *Russian Pulmonology*. 2019; 29 (4): 493–498 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-4-493-498

Гепатопульмональный синдром (ГПС) – это гипоксемия (парциальное давление кислорода в артериальной крови (PaO<sub>2</sub>) < 70 мм рт. ст.), развивающаяся

в результате дилатации легочных сосудов на фоне заболевания печени и портальной гипертензии при отсутствии кардиореспираторных заболеваний [1].

По данным Европейской ассоциации по изучению болезней печени (*The European Association for the Study of the Liver – EASL*), ГПС обнаруживается у 10–17 % пациентов с циррозом печени (ЦП). ГПС приводит к гипоксемии, при этом может потребоваться оксигенотерапия [2].

Прогноз ГПС довольно неблагоприятный. В одном из проспективных исследований [3] выживаемость пациентов с ЦП и ГПС составила 10,6 мес., в то время как у больных без ГПС – 40,8 мес.

Картина хронической дыхательной недостаточности (ХДН) (диффузный цианоз, изменение концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек, и ногтей в виде часовых стекол) является основой клинической картины ГПС, однако ее выраженность значительно различается. У больных ЦП одышка может быть обусловлена асцитом, атрофией поперечнополосатых мышц, в т. ч. дыхательных, сопутствующей патологией со стороны сердца и легких. У большинства лиц с ГПС отмечаются симптомы и признаки хронических заболеваний печени. При ГПС часто обнаруживаются сосудистые телеангиоэктазии на коже верхней половины туловища.

При ГПС у пациентов наблюдается платипноэ (усиление одышки при вертикальном положении тела). Часто платипноэ сопровождается ортодеоксией (снижение как периферической сатурации артериальной крови кислородом ( $SpO_2$ ), так и  $PaO_2$  на 5 % при изменении горизонтального положения тела на вертикальное) [4–6]. При вертикальном положении внутрилегочное шунтирование крови возрастает, чем и обоснована ортодеоксия. Платипноэ и ортодеоксия являются специфичными признаками ГПС [1, 7].

Функциональная вазодилатация сосудов легочно-гематического кровотока связана с неадекватным синтезом или метаболизмом поврежденной печени вазоактивных субстанций, из которых важную роль играет оксид азота [8, 9].

Дилатация легочных сосудов является морфологической основой ГПС, что приводит к вентиляционно-перфузионному и диффузионно-перфузионному дисбалансу, анатомическому и функциональному шунтированию [10]. Диффузионно-перфузионный дисбаланс является уникальным механизмом гипоксемии, т. к. встречается только при ГПС [11]. При расширении легочных капилляров (в норме – 7–15 мкр, расширение – до 500 мкр) увеличивается время транспорта кислорода от альвеолы до центра капилляра, где проходит основной поток эритроцитов. Таким образом, неадекватная оксигенация гемоглобина приводит к развитию системной гипоксемии.

В зависимости от степени изменений сосудов легких выделяются 2 типа ГПС:

- 1-й – расширение сосудов на прекапиллярном уровне, при котором показатели оксигенации крови улучшаются после вдыхания 100%-го кислорода;
- 2-й – наличие артериовенозных шунтов. В этом случае состояние оксигенации крови не улучшается после ингаляции 100%-го кислорода [6, 12].

Диагностическими критериями ГПС являются наличие подтвержденной патологии печени и отсутствие хронической легочной патологии, на фоне которой отмечались бы клинические признаки ХДН (диффузный цианоз, изменение концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек и ногтей в виде часовых стекол), симптом платипноэ и ортодеоксии ( $PaO_2 < 70$  мм рт. ст.). Из инструментальных методов используются двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ) с контрастированием, при которой происходит полуколичественная оценка выраженности дилатации легочных сосудов, а также дифференциация внутрилегочного и внутрисердечного шунтов [13], компьютерная томография с внутривенным контрастированием, при которой выявляется расширение дистальных сегментарных артерий [14]. Перфузионная сцинтиграфия легких с использованием макроагрегатов альбумина, меченного  $Tc$ , является более сложным методом с точки зрения интерпретации результатов, т. к. зависит от мнения специалиста, проводящего исследование [15].

Далее представлено клиническое наблюдение ГПС у молодой женщины с ЦП, который разрешился после проведения ортотопической трансплантации печени (ТП).

#### Клиническое наблюдение

Больная 36 лет с прогрессирующей беременностью 9–10 нед., с 2008 г. страдающая ЦП в исходе аутоиммунного гепатита, госпитализирована в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Краевая клиническая больница № 2 г. Краснодара» Министерства здравоохранения Краснодарского края (ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2 г. Краснодара» Минздрава Краснодарского края).

Жалобы при поступлении – на одышку в покое, значительно усиливающуюся при минимальных физических нагрузках и уменьшающуюся в горизонтальном положении тела; сухой умеренный кашель; увеличение живота и тяжесть в области живота.

Анамнез заболевания: считает себя больной с 2008 г., когда впервые стали беспокоить носовые кровотечения и кровотечения из желудочно-кишечного тракта. По месту жительства проведена экстренная лапароскопия, спленэктомия по поводу тромбоза селезеночных вен, взята биопсия печени. По результатам биопсии печени – признаки хронического гепатита с умеренным фиброзом, гистологическое исследование селезенки – венозное полнокровие. Маркеры вирусных гепатитов – отрицательные. Выписана с диагнозом хронический гепатит неуточненной этиологии. Рекомендовано лечение и наблюдение у гастроэнтеролога. До 2014 г. состояние пациентки оставалось удовлетворительным, за медицинской помощью не обращалась. В 2014 г. в связи с нарастающей слабостью и увеличением живота больная госпитализирована в Центр хирургии и трансплантологии Федерального государственного бюджетного учреждения «Государственный научный центр Российской Федерации – Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И.Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства (ФГБУ «ГНЦ РФ – ФМБЦ им. А.И.Бурназяна» ФМБА), где проведена повторная биопсия печени.

Гистологическое заключение: морфологическая картина мульти- и монолокулярного ЦП с явлениями крупнокапельной жировой дистрофии на фоне хронического гепатита. Установлен диагноз криптогенный ЦП. В лист ожидания пересадки печени не поставлена ввиду компенсированной функции печени [16].

До 2017 г. наблюдалась у гастроэнтеролога, получала гепатопротекторы, регулярно проводились ультразвуковое исследование (УЗИ) печени, биохимические анализы крови. Показатели обследований стабильны. С 2016 г. отмечались одышка при умеренных физических нагрузках, сухой умеренный кашель. Обследовалась у участкового терапевта (рентгенография органов

грудной клетки — без патологических изменений), амбулаторная терапия по поводу бронхита — без эффекта.

С ноября 2017 г. отмечается нарастание слабости, увеличение живота в объеме; пациентка госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение. Повторные анализы на вирусные гепатиты — отрицательные. Антинуклеарные антитела — положительные, антимитохондриальные антитела — сомнительны.

Осмотрена гематологом — патология не выявлена, ревматологом — данные за ревматологическое заболевание отсутствуют. По данным фиброгастроуденоскопии — варикозное расширение вен пищевода I степени. По данным УЗИ печени — диффузные изменения печени, признаки портальной гипертензии.

В конце 2017 г. у пациентки наступает беременность, с угрозой прерывания которой в январе 2018 г. она поступает в гинекологическое отделение по месту жительства. В связи с выраженной ДН ( $SpO_2$  — 86–87 %) 9 января 2018 г. переводится в пульмонологическое отделение ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2 г. Краснодара» Минздрава Краснодарского края.

Анамнез жизни: в детском возрасте носовых кровотечений не отмечено, редкие острые респираторные инфекции. Курение, в т. ч. пассивное, отрицает, алкоголем не злоупотребляла. Близкие родственники здоровы; 15 лет работала оператором на автозаправочной станции.

Осмотр и физикальное исследование: объективно обращало на себя внимание наличие внешних проявлений ХДН — диффузный цианоз, пальцы рук в виде барабанных палочек, ногти в виде часовых стекол. На коже — телеангиоэктазии в небольшом количестве. На нижних конечностях отмечены варикозно расширенные подкожные вены, небольшая пастозность. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах — несколько ослабленное, в базальных отделах легких выслушиваются незвучные влажные хрипы. Частота дыхательных движений — 22–25 в минуту. Сердечные тоны правильные, частота сердечных сокращений — 105 в минуту, артериальное давление — 110 / 70 мм рт. ст.

Живот увеличен, при пальпации несколько напряжен. Перкуторно край печени выступает на 2 см из-под правой реберной дуги.

Результаты инструментально-лабораторных обследований:  $SpO_2$ :

- в вертикальном положении — 86–87 % (табл. 1);
- в горизонтальном положении — 93–94 %;
- при минимальном движении — 82–84 %.

Показатели спирометрии:

- форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) — 2,38 л (71 %);
- объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ( $ОФВ_1$ ) — 1,96 л (68 %);
- $ОФВ_1$  / ФЖЕЛ — 82,3.

Данных за нарушение легочной вентиляции как по обструктивному, так и по рестриктивному типу не выявлено.

**Таблица 1**  
**Газы крови (артерия) в вертикальном положении**  
**тела (январь 2018 г.)**

**Table 1**  
**Arterial blood gas analysis in the upright position,**  
**January, 2018**

Наименование теста	Результат	Референсный интервал
Тип пробы	Артерия	0–0
$FiO_2$ , %	21	0–0
Температура тела, °C	37	0–0
pH	7,507	7,35–7,45
$PaCO_2$ , мм рт. ст.	32,5	32–48
$PaO_2$ , мм рт. ст.	51,2	83–108
Концентрация Hb, г / дл	12,4	12–17,5

Примечание:  $FiO_2$  — содержание кислорода во вдыхаемом воздухе;  $PaO_2$  — парциальное давление кислорода в артериальной крови;  $PaCO_2$  — напряжение углекислого газа в артериальной крови; Hb — гемоглобин.

ЭхоКГ: правые отделы сердца — без особенностей; систолическое давление легочной артерии (СДЛА) — 30 мм рт. ст.; TAPSE — 25 мм.

Ультразвуковая доплерография вен нижних конечностей — данных за тромбоз вен нижних конечностей не выявлено.

При проведении УЗИ желудочно-кишечного тракта признаков диффузных изменений печени, портальной гипертензии и малого гидрперитонеума не обнаружено.

Фиброгастроуденоскопия — варикозное расширение вен пищевода I–II степени.

Биохимический анализ крови:

- С-реактивный белок — 34 мг / л;
- общий билирубин — 30,4 мкмоль / л (прямой — 14,8);
- общий белок — 58 г / л (альбумин — 27 г / л);
- $\gamma$ -глутамилтрансфераза — 55 ед / л.

Результаты общего анализа крови, содержания аланинаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы, щелочной фосфатазы, D-димера, креатинфосфокиназы, креатинина — в пределах нормы.

Показатели сатурации кислородом артериальной крови ( $SatO_2$ ) в горизонтальном и вертикальном положении тела (табл. 1, 2), а также разница  $PaO_2$  при изменении положения тела доказывали наличие у этой пациентки симптома ортодеоксии.

На основании диагностированного ЦП, признаков ХДН (диффузный цианоз, симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол») при отсутствии хронической легочной патологии, наличия сосудистой патологии (сосудистые мальформации), симптома ортодеоксии и платипноэ (показатели  $SpO_2$  — 86–87 % в вертикальном, 93–94 % — в горизонтальном положении тела; артериальная гипоксемия —  $SpO_2$  51,5 мм рт. ст. в вертикальном, 54,5 мм рт. ст. — в горизонтальном положении тела).

По данным компьютерной томографии, при проведении которой выявлено расширение легочных артерий и отсутствие значимого повышения давления в легочной артерии (СДЛА — 30 мм рт. ст., TAPSE — 25 мм) (рис. 1) и ЭхоКГ установлен следующий клинический диагноз: ЦП аутоиммунный (ANA-положительный в титре > 1 : 160; АМА — сомнительный), класс В по Чайлд–Пью. Синдром портальной гипертензии: асцит, варикозное расширение вен пищевода I–II степени. Состояние после спленэктомии (2008). Синдром гепатоцеллюлярной недостаточности I–II степени (гипоальбуминемия, гипохолинестэраземия, гипербилирубинемия). ГПС. Гипоксемическая ХДН. Прогрессирующая беременность 10 нед.

На основании полученных данных назначено следующее лечение:

- прерывание беременности по жизненным показаниям (в связи с высокой степенью ДН — Приказ Министерства здравоохранения и социального развития от 03.12.07 № 736);
- кислородотерапия (поток 100%-го кислорода 7 л в минуту,  $SpO_2$  — 96 %);
- гепатопротекторы;
- ТП [16].

**Таблица 2**  
**Газы крови (артерия) в горизонтальном положении**  
**тела (спустя 30 мин) (январь 2018 г.)**

**Table 2**  
**Arterial blood gas analysis in the supine position**  
**(30 min later), January, 2018**

Наименование теста	Результат	Референсный интервал
Тип пробы	Артерия	0–0
$FiO_2$ , %	21	0–0
Температура тела, °C	37	0–0
pH	7,502	7,35–7,45
$PaCO_2$ , мм рт. ст.	32,5	32–48
$PaO_2$ , мм рт. ст.	54,5	83–108
Концентрация Hb, г / дл	12,4	12–17,5

Примечание:  $FiO_2$  — содержание кислорода во вдыхаемом воздухе;  $PaO_2$  — парциальное давление кислорода в артериальной крови;  $PaCO_2$  — напряжение углекислого газа в артериальной крови; Hb — гемоглобин.

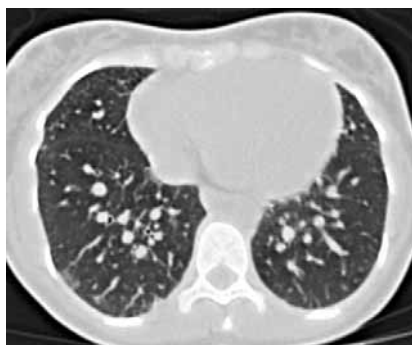


Рис. 1. Компьютерная томограмма органов грудной клетки с контрастированием: значительное расширение легочных сосудов  
Figure 1. Contrast-enhanced chest computed tomography showed a significant dilation of pulmonary vessels



Рис. 2. Компьютерная томограмма с контрастированием от 12.09.18  
Figure 2. Contrast-enhanced chest computed tomography, September 12, 2018

Согласно клиническим рекомендациям EASL (2016), ГПС служит показанием к ТП (степень I–II / III), при этом также рассматриваются следующие положения:

- ГПС приводит к гипоксемии, при этом может потребоваться оксигенотерапия;
- поскольку после ТП шунты закрываются, ТП является единственным радикальным методом лечения;
- тяжесть ГПС не связана с тяжестью поражения печени и может быть отдельным показанием к ТП. Важно правильно оценить тяжесть ГПС, т. к. у пациентов с  $PaO_2 < 50$  мм рт. ст., которое не меняется при вдыхании 100%-го кислорода, отмечаются риск развития необратимой ДН в послеоперационный период и высокий риск смерти во время операции;
- необходима оценка функции дыхания, в особенности – наличия и стадии ГПС и портопульмональной гипертензии (степень II–III).

В рекомендациях EASL при определении уровня доказательств использована система GRADE:

- I – рандомизированные контролируемые исследования;
- II.1 – контролируемые исследования без рандомизации;
- II.2 – когортные исследования или аналитические исследования «случай–контроль»;
- II.3 – множественные серии наблюдений: впечатляющие неконтролируемые эксперименты;

Таблица 3  
Классификация степени тяжести гепатопульмонального синдрома  
Table 3  
Severity of hepatopulmonary syndrome

Степень тяжести ГПС*	Показатель, мм. рт. ст.
Легкая $PaO_2$	> 80
Среднетяжелая $PaO_2$	< 80 > 60
Тяжелая $PaO_2$	< 60 > 50
Очень тяжелая $PaO_2$	< 50

Примечание: ГПС – гепатопульмональный синдром;  $PaCO_2$  – напряжение углекислого газа в артериальной крови; \* – альвеолярно-артериальный градиент ( $P(A-a)O_2$ ) ≤ 15 мм рт. ст. [2, 14, 15].  
Note. \*, alveolar-arterial gradient ( $P(A-a)O_2$ ) ≤ 15 mm Hg [2, 14, 15].

- III – мнения признанных экспертов и авторитетных источников, описательная эпидемиология.
- Особенностью данного клинического наблюдения является то, что по классификации степени тяжести ГПС, основанной на показателях  $PaO_2$  и альвеолярно-артериального градиента ( $P(A-a)O_2$ ), у данной пациентки установлена тяжелая степень ГПС (табл. 3).

На основании хорошего ответа на кислородотерапию, несмотря на предельные цифры  $PaO_2$  (51,2 мм рт. ст.),  $P(A-a)$  (60 мм рт. ст.), опираясь на клинические рекомендации EASL, пациентке рекомендована родственная ТП [2, 5].

11.04.18 в Центре хирургии и трансплантологии ФГБУ «ГНЦ РФ – ФМБЦ им. А.И.Бурназяна» ФМБА выполнены гепатэктомия и ортотопическая трансплантация правой доли печени от родственного донора. Операцию пациентка перенесла удовлетворительно. Выписана через 2 мес. после операции на кислородотерапии. Спустя 5 мес. после операции пациентка полностью отказалась от кислородотерапии.

Повторно обследована в условиях пульмонологического отделения ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2 г. Краснодара» Минздрава Краснодарского края в сентябре 2018 г. По результатам повторного обследования показано следующее (рис. 2):

Таблица 4  
Газы крови (артерия) в вертикальном положении тела (повторное обследование, сентябрь 2018 г.)  
Table 4  
Arterial blood gas analysis in the upright position (repeated test), September, 2018

Наименование теста	Результат	Референсный интервал
Тип пробы	Артерия	0–0
$FiO_2$ , %	21	0–0
Температура тела, °C	37	0–0
pH	7,41	7,35–7,45
$PaCO_2$ , мм рт. ст.	33	32–48
$PaO_2$ , мм рт. ст.	86,3	83–108
Концентрация Hb, г / дл	12,5	12–17,5

Примечание:  $FiO_2$  – содержание кислорода во вдыхаемом воздухе;  $PaO_2$  – парциальное давление кислорода в артериальной крови;  $PaCO_2$  – напряжение углекислого газа в артериальной крови; Hb – гемоглобин.

SpO<sub>2</sub>:

- в горизонтальном положении – 98 %;
- в вертикальном положении тела – 96 % (табл. 4);
- при умеренной физической нагрузке – 95–94 %.

Спирометрия:

- ФЖЕЛ – 2,79 л (84 %);
- ОФВ<sub>1</sub> – 2,42 л (81 %);
- ОФВ<sub>1</sub> / ФЖЕЛ – 86,6.

ЭхоКГ:

- правые отделы – без особенностей.
- СДЛА – 25 мм рт. ст.

Отмечается значительная положительная динамика в виде уменьшения диаметра сосудов легочно-го русла.

## Заключение

Таким образом, на примере приведенного клинического наблюдения подчеркивается, что ДН на фоне поражения печени и портальной гипертензии может наблюдаться в рамках ГПС как системное проявление основного заболевания при исключении болезней органов дыхания.

Респираторные осложнения ГПС при ЦП могут превышать по своей выраженности тяжесть ЦП и явиться самостоятельным показанием к ТП.

### Конфликт интересов

Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов.

### Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

## Литература

1. Krowka M.J. Hepatopulmonary syndromes. *Gut*. 2000; 46 (1): 1–4. DOI: 10.1136/gut.46.1.1.
2. EASL Clinical Practice Guidelines: Liver transplantation. *J. Hepatol.* 2016; 64 (2): 433–485. DOI: 10.1016/j.jhep.2015.10.006.
3. Schenk P., Schöniger-Hekele M., Fuhrmann V. et al. Prognostic significance of the hepatopulmonary syndrome in patients with cirrhosis. *Gastroenterology*. 2003; 125 (4): 1042–1052. DOI: 10.1016/s0016-5085(03)01207-1.
4. Seward J.B., Hayes D.L., Smith H.C. et al. Platypnea-orthodeoxia: clinical profile diagnostic workup, management and report of seven cases. *Mayo Clin. Proc.* 1984; 59 (4): 221–231. DOI: 10.1016/s0025-6196(12)61253-1.
5. Авдеев С.Н. Гепатопульмональный синдром. *Consilium Medicum*. 2016; 18 (3): 30–35. DOI: 10.26442/2075-1753\_2016.3.30-35.
6. Ивашкин В.Т., Морозова М.А., Маевская М.В. Гепатопульмональный синдром. *Трансплантология*. 2009; (2): 5–8.
7. Robin E.D., Laman D., Horn B.R., Theodore J. Platypnea related to orthodeoxia caused by true vascular lung shunts. *N. Engl. J. Med.* 1976; 294 (17): 941–943. DOI: 10.1056/NEJM197604222941711.
8. Bruix J., Bosch J., Kravetz D. et al. Effects of prostaglandin inhibition on systemic and hepatic hemodynamic in patients with cirrhosis of the liver. *Gastroenterology*. 1985; 88 (2): 430–435. DOI: 10.1016/0016-5085(85)90503-7.
9. Cremona G., Higenbottam T.W., Mayoral V. et al. Elevated exhaled nitric oxide in patients with hepatopulmonary synd-

rome. *Eur. Respir. J.* 1995; 8 (11): 1883–1885. DOI: 10.1183/09031936.95.08111883.

10. Gotway M., Dotson R., Dawn S. et al. Hypoxemia in a patient with end-stage liver disease. *Clin. Pulm. Med.* 2005; 12 (1): 61–66. DOI: 10.1097/01.cpm.0000151446.75296.3e.
11. Davis H.H., Schwart D.J., Lefrak S.S. et al. Alveolar-capillary oxygen disequilibrium in hepatic cirrhosis. *Chest*. 1978; 73 (4): 507–511. DOI: 10.1378/chest.73.4.507.
12. Krowka M.J., Cortese D.A. Severe hypoxemia associated with liver disease: Mayo Clinic experience and the experimental use almitrine bimesylate. *Mayo Clin. Proc.* 1987; 62 (3): 164–173. DOI: 10.1016/s0025-6196(12)62438-0.
13. Offer J., Green L., Houghton A.R., Campbell J. A case of hepatopulmonary syndrome. *Echo. Res. Pract.* 2015; 2 (2): K25–27. DOI: 10.1530/ERP-14-0100.
14. Kamath P.S. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome. *J. Gastroenterol. Hepatol.* 2002; 17 (Suppl. 3): S253–255. DOI: 10.1046/j.1440-1746.17.s3.9.x.
15. Abrams G.A., Nanda N.C., Dubovsky E.V. et al. Use of macroaggregated albumin lung perfusion scan to diagnose hepatopulmonary syndrome: a new approach. *Gastroenterology*. 1998; 114 (2): 305–310. DOI: 10.1016/S0016-5085(98)70481-0.
16. Трансплантация печени: Национальные клинические рекомендации. М.: Общероссийская общественная организация трансплантологов «Российское трансплантологическое общество»; 2013. Доступно на: [http://transpl.ru/images/cms/data/pdf/nacional\\_nye\\_klinicheskie\\_rekomendacii\\_po\\_transplantacii\\_pecheni.pdf](http://transpl.ru/images/cms/data/pdf/nacional_nye_klinicheskie_rekomendacii_po_transplantacii_pecheni.pdf)
17. Rodrigues-Roisin R., Krowka M.J., Hervé P. et al. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). *Eur. Respir. J.* 2004; 24 (5): 861–880. DOI: 10.1183/09031936.04.00010904.

Поступила 09.11.18

## References

1. Krowka M.J. Hepatopulmonary syndromes. *Gut*. 2000; 46 (1): 1–4. DOI: 10.1136/gut.46.1.1.
2. EASL Clinical Practice Guidelines: Liver transplantation. *J. Hepatol.* 2016; 64 (2): 433–485. DOI: 10.1016/j.jhep.2015.10.006.
3. Schenk P., Schöniger-Hekele M., Fuhrmann V. et al. Prognostic significance of the hepatopulmonary syndrome in patients with cirrhosis. *Gastroenterology*. 2003; 125 (4): 1042–1052. DOI: 10.1016/s0016-5085(03)01207-1.
4. Seward J.B., Hayes D.L., Smith H.C. et al. Platypnea-orthodeoxia: clinical profile diagnostic workup, management and report of seven cases. *Mayo Clin. Proc.* 1984; 59 (4): 221–231. DOI: 10.1016/s0025-6196(12)61253-1.
5. Avdeev S.N. [Hepatopulmonary syndrome]. *Consilium Medicum*. 2016; 18 (3): 30–35. DOI: 10.26442/2075-1753\_2016.3.30-35 (in Russian).
6. Ivashkin V.T., Morozova M.A., Maevskaya M.V. [Hepatopulmonary syndrome]. *Transplantologiya*. 2009; (2): 5–8 (in Russian).
7. Robin E.D., Laman D., Horn B.R., Theodore J. Platypnea related to orthodeoxia caused by true vascular lung shunts. *N. Engl. J. Med.* 1976; 294 (17): 941–943. DOI: 10.1056/NEJM197604222941711.
8. Bruix J., Bosch J., Kravetz D. et al. Effects of prostaglandin inhibition on systemic and hepatic hemodynamic in patients with cirrhosis of the liver. *Gastroenterology*. 1985; 88 (2): 430–435. DOI: 10.1016/0016-5085(85)90503-7.

9. Cremona G., Higenbottam T.W., Mayoral V. et al. Elevated exhaled nitric oxide in patients with hepatopulmonary syndrome. *Eur. Respir. J.* 1995; 8 (11): 1883–1885. DOI: 10.1183/09031936.95.08111883.
10. Gotway M., Dotson R., Dawn S. et al. Hypoxemia in a patient with end-stage liver disease. *Clin. Pulm. Med.* 2005; 12 (1): 61–66. DOI: 10.1097/01.cpm.0000151446.75296.3e.
11. Davis H.H., Schwart D.J., Lefrak S.S. et al. Alveolar-capillary oxygen disequilibrium in hepatic cirrhosis. *Chest.* 1978; 73 (4): 507–511. DOI: 10.1378/chest.73.4.507.
12. Krowka M.J., Cortese D.A. Severe hypoxemia associated with liver disease: Mayo Clinic experience and the experimental use almitrine bimesylate. *Mayo Clin. Proc.* 1987; 62 (3): 164–173. DOI: 10.1016/s0025-6196(12)62438-0.
13. Offer J., Green L., Houghton A.R., Campbell J. A case of hepatopulmonary syndrome. *Echo. Res. Pract.* 2015; 2 (2): K25–27. DOI: 10.1530/ERP-14-0100.
14. Kamath P.S. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome. *J. Gastroenterol. Hepatol.* 2002; 17 (Suppl. 3): S253–255. DOI: 10.1046/j.1440-1746.17.s3.9.x.
15. Abrams G.A., Nanda N.C., Dubovsky E.V. et al. Use of macroaggregated albumin lung perfusion scan to diagnose hepatopulmonary syndrome: a new approach. *Gastroenterology.* 1998; 114 (2): 305–310. DOI: 10.1016/S0016-5085(98)70481-0.
16. [Liver Transplantation. National Guidelines]. Moscow: Obshcherossiyskaya obshchestvennaya organizatsiya transplantologov «Rossiyskoe transplantologicheskoe obshchestvo»; 2013. Available at [http://transpl.ru/images/cms/data/pdf/nacional\\_nye\\_klinicheskie\\_rekomendacii\\_po\\_transplantacii\\_pecheni.pdf](http://transpl.ru/images/cms/data/pdf/nacional_nye_klinicheskie_rekomendacii_po_transplantacii_pecheni.pdf) (in Russian).
17. Rodrigues-Roisin R., Krowka M.J., Hervé P. et al. Pulmonary-Hepatic vascular Disorders (PHD). *Eur. Respir. J.* 2004; 24 (5): 861–880. DOI: 10.1183/09031936.04.00010904.

Received November 09, 2018