

Д.Ю. Овсянников^{1,2}, Д.Ю. Николаева¹, М.Г. Кантемирова^{1,2}, О.А. Коровина^{1,2},
А.А. Глазырина², Д.Ф. Быков², П.А. Фролов¹, М. Даниэл-Абу¹,
С.М. Семятов¹, И.Е. Колтунов^{1,2}

ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

¹Российский университет дружбы народов,
²Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, РФ



Гепатопульмональный синдром (ГПС) – это синдром, характеризующийся артериальной гипоксемией вследствие артерио-венозного шунтирования в сосудах легких при различных заболеваниях печени. ГПС диагностируется у 9–20% больных детей с конечной стадией заболевания печени. Патогномоничными клиническими признаками ГПС являются нарастание одышки при вставании (платипноэ) и снижение оксигенации в положении стоя (ортодеоксия). На сегодняшний день основными методами лечения ГПС являются кислородотерапия и трансплантация печени. В статье на основании данных отечественной и зарубежной литературы и собственных наблюдений представлены современные сведения об эпидемиологии, этиологии, патогенезе, истории изучения, клинической картине, клинической и лабораторно-инструментальной диагностике, терапии и прогнозе заболевания. На основании доступных публикаций и собственных наблюдений пациентов с ГПС проанализированы данные о демографических характеристиках, этиологии (по результатам биопсии печени), компьютерно-томографических находках, патофизиологии (сатурация крови кислородом при дыхании комнатным воздухом, коэффициент внутрилегочного шунта), терапии и исходах заболевания у 26 детей и подростков. Приведено клиническое наблюдение поздней диагностики ГПС у девочки 7 лет, скрывавшегося под диагнозом идиопатического легочного фиброза.

Ключевые слова: гепатопульмональный синдром, цирроз печени, поражение легких, дети, клиническое наблюдение.

Цит.: Д.Ю. Овсянников, Д.Ю. Николаева, М.Г. Кантемирова, О.А. Коровина, А.А. Глазырина, Д.Ф. Быков, П.А. Фролов, М. Даниэл-Абу, С.М. Семятов, И.Е. Колтунов. Гепатопульмональный синдром у детей: обзор литературы и клиническое наблюдение. *Педиатрия*. 2017; 96 (6): 117–125.

D.Y. Ovsyannikov^{1,2}, D.Y. Nikolaeva¹, M.G. Kantemirova^{1,2}, O.A. Korovina^{1,2},
A.A. Glazyrina², D.F. Bykov², P.A. Frolov¹, M. Daniel-Abu¹, S.M. Semyatov¹, I.E. Koltunov^{1,2}

HEPATOPULMONARY SYNDROME IN CHILDREN: LITERATURE REVIEW AND CLINICAL OBSERVATION

¹People's Friendship University of Russia; ²Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia

Hepatopulmonary syndrome (HPS) is a syndrome characterized by arterial hypoxemia due to arteriovenous shunting in lung vessels with various liver diseases. HPS is diagnosed in 9–20% of sick children with the final stage of liver disease. Pathognomonic clinical signs of HPS are dyspnea increase on standing (platypnea) and oxygenation decrease in the standing position (orthodeoxy).

Контактная информация:

Овсянников Дмитрий Юрьевич – д.м.н., зав. каф.
педиатрии РУДН
Адрес: Россия, 117198, г. Москва,
ул. Миклухо-Маклая, 8
Тел.: (499) 236-11-52,
E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com
Статья поступила 3.10.17,
принята к печати 17.11.17.

Contact Information:

Ovsyannikov Dmitry Yurievich – MD., head
of Pediatrics Department, People's Friendship
University of Russia
Address: Russia, 117198, Moscow,
Miklukho-Maklaya str., 8
Tel.: (499) 236-11-52,
E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com
Received on Oct. 3, 2017,
submitted for publication on Nov. 17, 2017.