

Кислородная проба с оценкой газового состава крови была отрицательной (после дыхания 100% кислородом прирост $SO_2 < 2\%$), что указывало на формирование анатомических внутрилёгочных шунтов. С учётом наличия диагностической триады — патологии печени в виде кардиогенного фиброза, дилатации внутрилёгочных сосудов и артериальной гипоксемии ребёнку был диагностирован ГПС и назначена гепатопротекторная терапия.

Практическая значимость. На основании комплексного обследования и использования диагностических критериев у ребёнка с гемодинамикой Фонтена и прогрессирующей гипоксемией был установлен диагноз ГПС и назначена поддерживающая терапия.

* * *

* * *

ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ ФОНТЕНА

Герасимова Ю.А.¹

Научный руководитель: проф. Н.П. Котлукова¹,
Л.А. Максимьяк²

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

²Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; гепатолёгочный синдром; циркуляция Фонтена; диагностика; эластометрия печени; ортодеоксия; контрастная эхокардиография

Актуальность. Гепатопульмональный синдром (ГПС) является редким осложнением Фонтен-ассоциированного прогрессирующего заболевания печени. С учётом неблагоприятного прогноза для жизни (летальность до 41% в пределах периода наблюдения 2–5 лет) встаёт вопрос о своевременной диагностике и определении индивидуальной тактики ведения больного.

Описание клинического случая. Больная Д., 10 лет. При рождении диагностирован врождённый порок сердца: атрезия трикуспидального клапана, функционально единственный левый желудочек. В возрасте 1 год (2015 г.) была выполнена операция Фонтена. В 2024 г. у девочки появились цианоз губ и кончиков пальцев, десатурация до 90–85%. При зондировании полостей сердца визуализирована фенестра 5 мм без значимого сброса, данных за лёгочную гипертензию не получено. Учитывая артериальную гипоксемию, инициирована терапия силденафилом — без эффекта. При осмотре в кардиологическом отделении отмечались цианоз губ и акроцианоз, печень увеличена +2,5 см, SpO_2 86%. При ЭхоКГ визуализирован нормально функционирующий тотальный каво-пульмональный анастомоз, фенестра 4,5 мм с перекрёстным сбросом. Выявлена также гепатомегалия, степень фиброза печени F2–F3 по шкале METAVIR. Отсутствие явных внутрисердечных причин прогрессирующей гипоксемии позволяют полагать о формировании ГПС. Выявлен положительный симптом ортодеоксии (SpO_2 лёжа 91%, стоя 83%). Альвеолярно-артериальный кислородный градиент составил 48,8 мм рт. ст. (норма < 15 мм рт. ст.). По данным контрастной ЭхоКГ (bubble-test) через 6 сердечных циклов определялось поступление микропузырьков по лёгочным венам в левое предсердие и левый желудочек, что свидетельствовало о наличии внутрилёгочной вазодилатации и артерио-венозного шунтирования.