

Tytuł: Samoistne ustąpienie zespołu wątrobowo- -płucnego u 6-letniego chłopca z żółciową marskością wątroby – opis przypadku / Spontaneous regression of hepatopulmonary syndrome in 6-years old boy with biliary liver cirrhosis – a case report

Słowa kluczowe: MARSKOŚĆ WĄTROBY ZESPÓŁ WĄTROBOWO-PŁUCNY ZAROŚNIĘCIE DRÓG ŻÓŁCIOWYCH

Keywords: HEPATOPULMONARY SYNDROME LIVER CIRRHOSIS BILIARY ATRESIA

Autorzy:

Aneta Nalepa - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Mikołaj Teisseyre - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Joanna Pawłowska - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Anna Kamińska - Zakład Medycyny Nuklearnej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Zespół wątrobowo-płucny (ZWP) stanowi ciężkie powikłanie chorób wątroby. Zaburzenie metabolizmu wątrobowego powoduje wzrost stężenia substancji wazodylatacyjnych, co prowadzi do rozszerzenia płucnego łóżyska naczyniowego i rozwoju wewnątrzpłucnych anastomoz tętniczo-żylnych. Leczenie farmakologiczne i zabiegi obniżające ciśnienie wrotne mogą przynieść tylko przejściową poprawę. Jedynym skutecznym leczeniem jest przeszczepienie wątroby. W artykule opisano przypadek 4,5-letniego chłopca z żółciową marskością wątroby na tle zarośnięcia dróg żółciowych z ZWP potwierdzonym w badaniu scyntygraficznym. Po 2 latach obserwacji stwierdzono samoistne ustąpienie objawów klinicznych ZWP.

Abstract:

Hepatopulmonary syndrome (HPS) is a severe complication of liver disease. Liver metabolism disturbances causes an increase concentration of vasodilatation substances, which leads to pulmonary vascular dilatation and development of intrapulmonary arteriovenous shunts. Pharmacotherapy and medical treatment leading to decrease portal pressure can temporary improve the clinical condition of patients. Liver transplantation is the only definitive therapy. We describe a case of 4.5-year-old boy with liver cirrhosis caused by biliary atresia complicated

by development of HPS. HPS was confirmed by lung perfusion scintigraphy. Spontaneous regression of HPS was noted after two years of observation.