

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

Słowa kluczowe: MARSKOŚĆ WROTOTY ZESPÓŁ WROTOWO-PŁUCNY ZARÓWNIĆCIE DRÓG ŻÓŁCIOWYCH

Keywords: HEPATOPULMONARY SYNDROME LIVER CIRRHOSIS BILIARY ATRESIA

Autorzy:

Joanna Pawłowska - <p>Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Zaburzeń Odżywiania, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa</p>

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

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

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

Streszczenie:

Zespół wrotowo-płucny (ZWP) stanowi ciężkie powikłanie chorób wrototy. Zaburzenie metabolizmu wrotowego powoduje wzrost stężenia substancji wazodylacyjnych, co prowadzi do rozszerzenia płucnego naczyniowego i rozwoju wewnątrzplucnych anastomoz tętniczo-żylnych. Leczenie farmakologiczne i zabiegi obniżające ciśnienie wrotne mogą przynieść tylko przejściową poprawę. Jedynym skutecznym leczeniem jest przeszczepienie wrototy. W artykule opisano przypadek 4,5-letniego chłopca z chorobą marskości wrototy na tle zarostu 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.