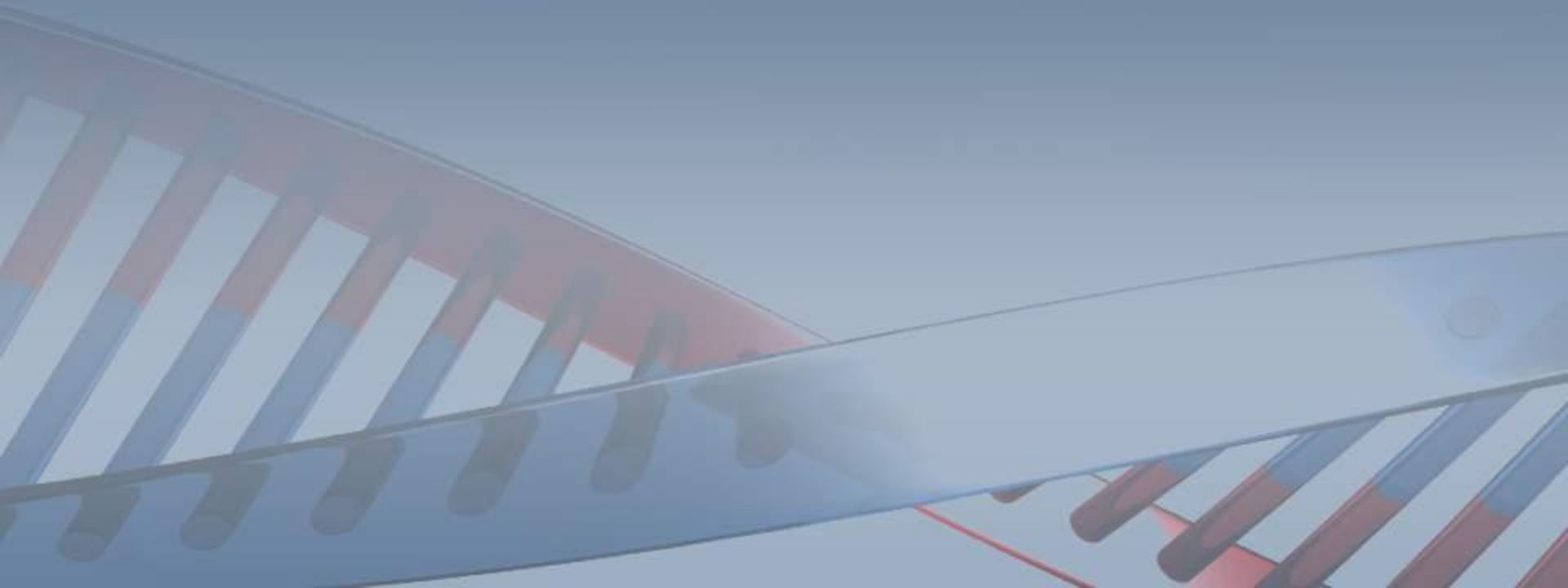


ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ПЕЧЕНИ



Среди всех первичных опухолей печени у детей 70% являются злокачественными. Наиболее часто встречаются **гепатобластома (44%)** и **гепатоцеллюлярная карцинома (33,9%)**. Доброкачественные опухоли редки, большинство из них сформировано **гемангиомами (4%)** или **гемангиоэндотелиомами**.

Эпидемиология

Частота выявления гепатоцеллюлярного рака у детей - 0,05-0,16 на 1 тыс. больных злокачественными заболеваниями.

В России в 2012 году заболеваемость составила 0,2 на 100 тыс. детей до 15 лет, прирост заболеваемости за период 2000-2012 гг. в целом был 61%, а ежегодный прирост - 4,8%.

В Забайкальском крае заболеваемость составляет у мальчиков - 0,2, а у девочек - 0,45 на 100 тыс. детей.

Этиология

- трансплацентарный бластомогенез;
- употребление беременной женщиной напитков, содержащих алкалоиды;
- прием лекарств, влияющих на ферментную активность печеночных клеток;
- применением матерью оральных контрацептивов;
- нейрофиброматоз;
- семейным полипоз;
- облучением матери во время беременности.

Гистологическая классификация опухолей

1. Эпителиальные доброкачественные:

- печеночноклеточная аденома;
- аденома внутрипеченочных желчных протоков:
- цистаденома внутрипеченочных желчных протоков.

2.Эпителиальные злокачественные:

- гепатоцеллюлярный рак;
- холангиокарцинома;
- цистаденокарцинома желчных протоков;
- смешанный гепатохолангиоцеллюлярный рак:
- гепатобластома;
- недифференцированный рак.

3. Неэпителиальные опухоли:

- гемангиома;
- инфантильная гемангиоэндотелиома;
- гемангиосаркома;
- эмбриональная саркома, др.;

4. Различные другие типы опухолей:

- тератома;
- карциносаркома, др.

5. Неклассифицируемые опухоли;

6. Опухоли кроветворной и лимфоидной тканей;

7. Метастатические опухоли.

Опухоль обычно поражает правую долю печени, состоит из одного или нескольких узлов беловато-желтого цвета, не имеющих капсулы, свободно прорастающих в печеночную ткань и способных продуцировать желчь.

На разрезе гепатобластома имеет четко очерченное, дольчатое строение с очагами кровоизлияний и некроза.

Клиническая картина

Симптоматология опухолей печени тесно связана с распространенностью опухолевого процесса и в значительной степени зависит от длительности заболевания, т. е. времени от момента появления первых признаков заболевания до морфологического подтверждения диагноза.

В ранних стадиях заболевания у детей появляется целый ряд общих симптомов, **периодические летучие боли в животе, тошнота, рвота, анорексия, потеря веса.**

Указанные симптомы только косвенно могут указывать на наличие опухолевого процесса и составляют так называемый **"опухолевый симптомокомплекс"**, присущий как опухолям печени, так и другим локализациям неопластического процесса.

К числу наиболее часто встречающихся ранних признаков рака печени можно отнести:

- периодические боли в животе (50%);
- увеличение окружности живота (42,9%);
- периодические подъемы температуры;
- анорексия;
- снижение веса;
- повышение СОЭ (28,6%);
- слабость (21,4%);
- периодическая рвота (14,3%);
- "беспричинное" беспокойство ребенка (14,3%).

Среди пациентов с гепатобластомой в 2% случаев выявляется **преждевременное половое созревание** (вследствие продукции опухолью гонадотропина).

Стадии заболевания

Стадирование злокачественных опухолей печени проводится после оперативного вмешательства:

Стадия I

Полная резекция опухоли.

Микроскопически - отсутствие опухолевых клеток в оставшейся ткани печени.

Стадия IIА

Полная резекция опухоли.

Микроскопически - наличие опухолевых клеток в оставшейся ткани печени.

Стадия IIВ

Полная резекция опухоли. Микроскопически - наличие опухолевых клеток в тканях, прилегающих к печени.

Стадия IIIА

Полная резекция опухоли. Наличие метастазов в лимфоузлы и нарушение целостности опухоли. Наличие метастазов в лимфоузлы без нарушения целостности опухоли.

Стадия IIIВ

Неполная резекция опухоли (макроскопически). Наличие метастазов в лимфоузлы и нарушение целостности опухоли. Наличие метастазов в лимфоузлы без нарушения целостности опухоли.

Стадия IV

Наличие отдаленных метастазов.

Диагностика

- сбор анамнеза;
- объективный осмотр;
- клинический анализ крови;
- биохимический анализ крови;
- определение уровня альфа - фетопротейна (АКР);
- выявляется специфическая аномалия витамин-В12-связывающего протеина;
- человеческий хорионический гонадотропин в сыворотке и моче;
- обзорная рентгенография живота;
- УЗИ брюшной полости;
- сцинтиграфия печени с различными изотопами (^{131}I , ^{198}Au , $^{99\text{Tc}}$);
- ангиография;
- компьютерная томография живота;
- гистологическое исследование опухоли.

Лечение

Операция

Злокачественная опухоль печени у ребенка может быть излечена лишь путем ее **тотального хирургического удаления.**

Недавние технические усовершенствования в хирургии печени увеличили возможности достижения этой цели. Обычно у ребенка доступ через брюшную полость бывает достаточным для выполнения даже развернутых операций на печени. Кроме этого, большое влияние оказали **положительные результаты пересадки печени**, главным образом у детей.

Химиотерапия

Цитостатики, в особенности **цисплатин**, нарушающий функцию ДНК, и **доксорубин**, подавляющий синтез нуклеиновых кислот, вызывают некроз и сморщивание опухоли.

Также описаны хорошие результаты применения комбинации фосфамида, цисплатина и доксорубина.

Применение карбоплатина и этопозиды комбинированно с трансплантацией описано при недостаточном результате обычного лечения.

Радиотерапия

До настоящего момента радиотерапия не применяется в большом масштабе при злокачественных опухолях у детей.

Прогноз

Выживаемость при гепатоцеллюлярной карциноме в некоторых группах не выше 10-20%.

При гепатобластоме в 10-20% случаев метастазы имеются уже при постановке диагноза, но даже при их наличии эффективное лечение может привести к выздоровлению значительного процента пациентов.

**Спасибо за
внимание!!!**

