

# Злокачественные опухоли печени у детей

В.Ю. Роцин  
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Д.Рогачева

## Классификация

### Эпителиальные

Гепатобластома  
Гепатоцеллюлярная карцинома (классический и фиброламеллярный варианты)  
Холангиокарцинома  
Комбинированная карцинома

### Мезенхимальные

Недифференцированная эмбриональная саркома  
Экстраренальная рабдоидная опухоль  
Рабдомиосаркома  
Ангиосаркома  
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома

### Другие

Герминативноклеточные опухоли (незрелая тератома, опухоль желточного мешка)  
Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль  
Саркома Юинга

## Гепатобластома

- 90% случаев развивается в первые 5 лет жизни
- м/ж = 3/2
- Правая доля печени 58%, левая доля печени 27%
- В 75-96% случаев значительное повышение уровня АФП в крови
- Метастатическое поражение легких, костей, головного мозга

## Гепатобластома

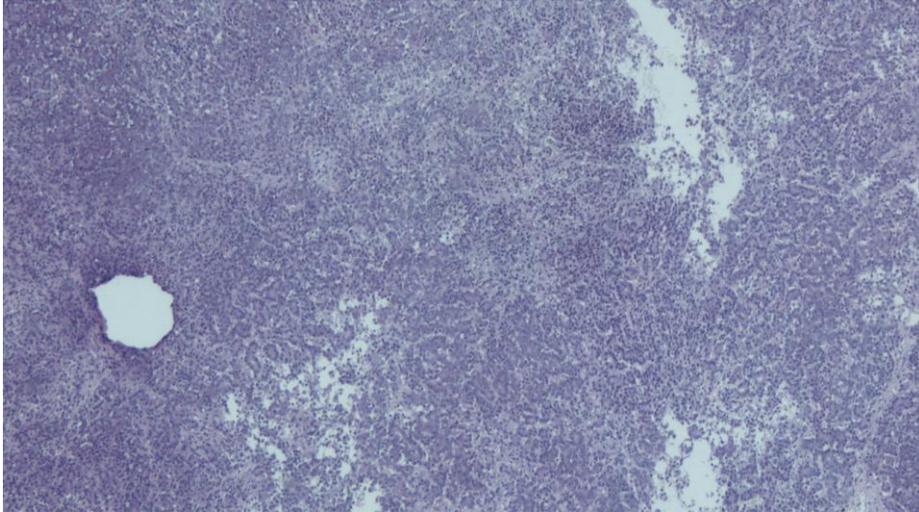
### Эпителиальные варианты

- Фетальный с низкой митотической активностью
- Фетальный с высокой митотической активностью
- Плеоморфный
- Эмбриональный
- Недифференцированный мелкоклеточный

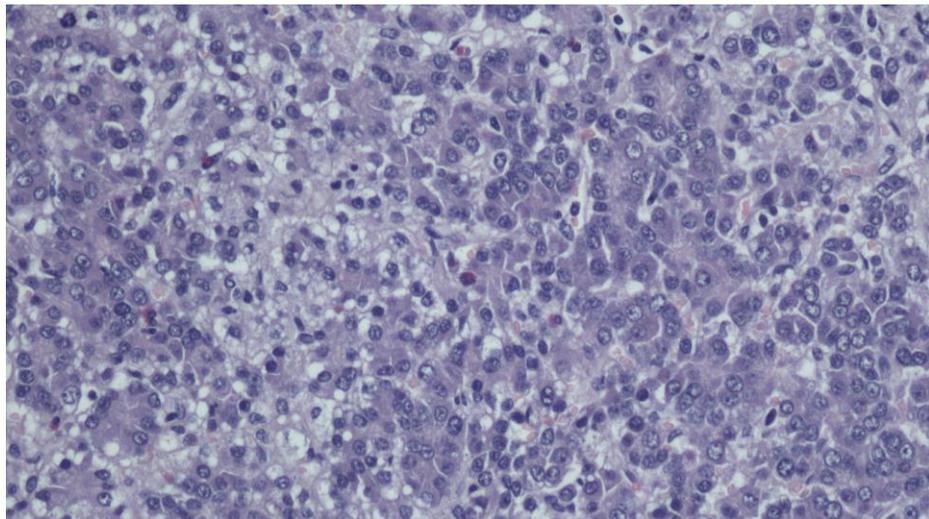
### Смешанный (эпителиальный и мезенхимальный) варианты

- С тератоидными признаками (включения дериватов эндодермы и нейроэктодермы, меланинсодержащих клеток)
- Без тератоидных признаков (включения остеоида, мышц и хряща)

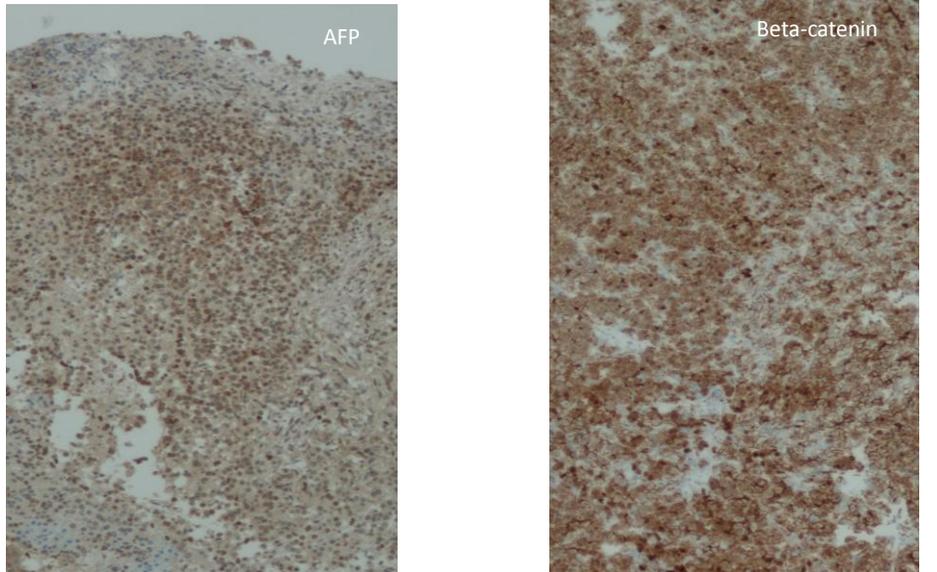
Фетальный вариант с низкой  
митотической активностью



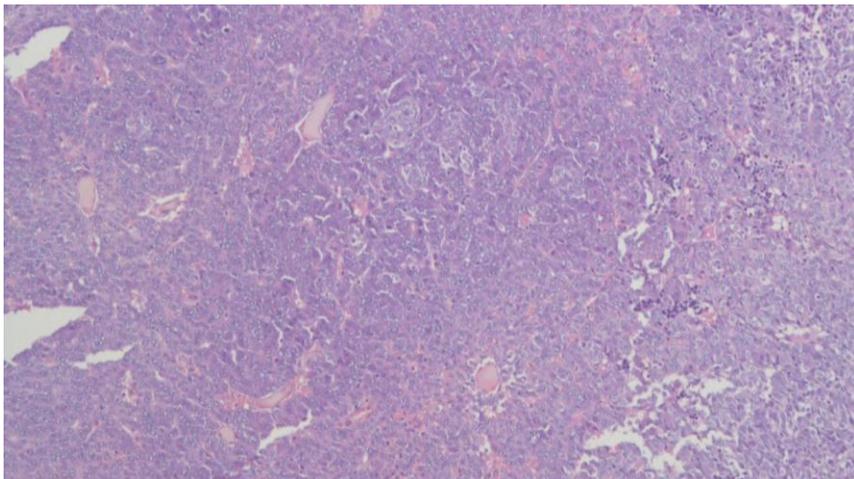
Фетальный вариант с низкой  
митотической активностью



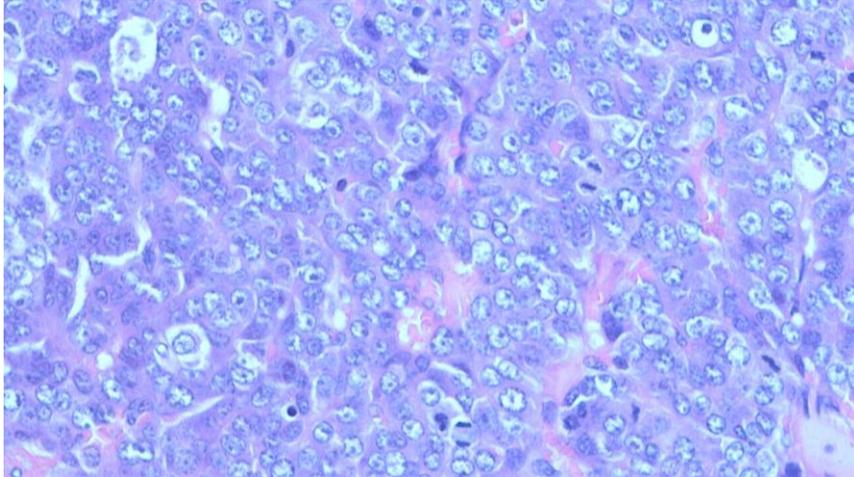
**Фетальный вариант с низкой  
митотической активностью**



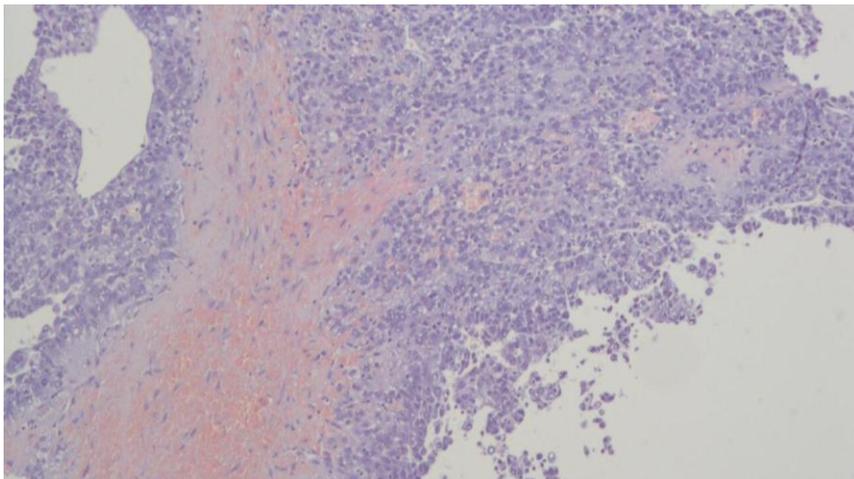
**Фетальный вариант с высокой  
митотической активностью**



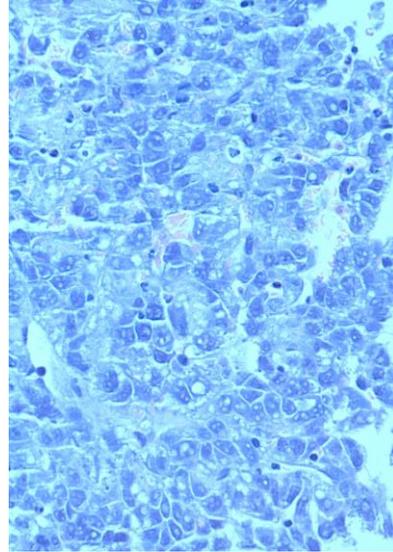
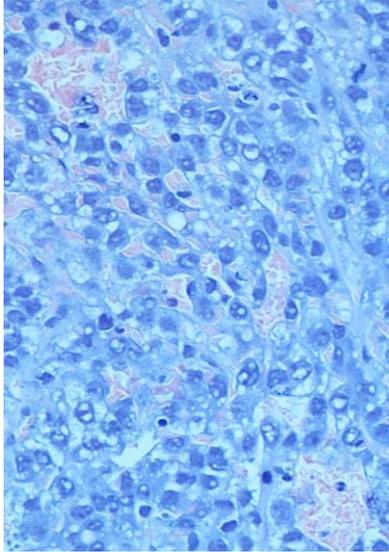
**Фетальный вариант с высокой  
митотической активностью**



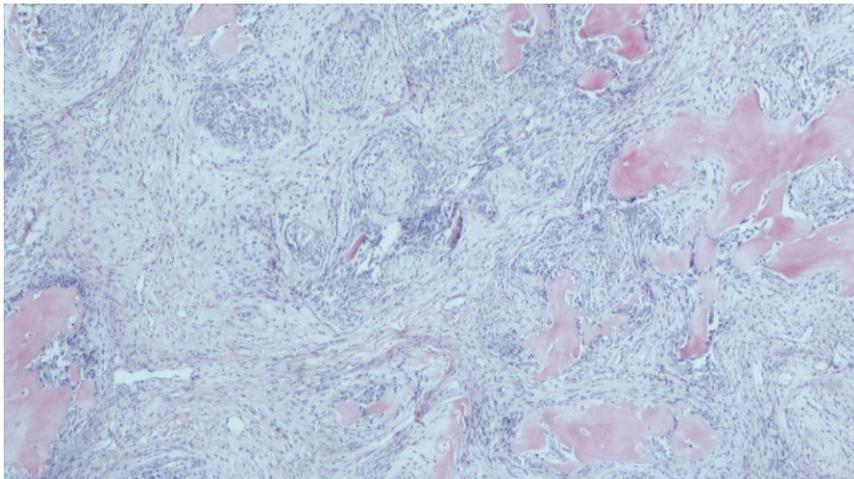
**Эмбриональный вариант**



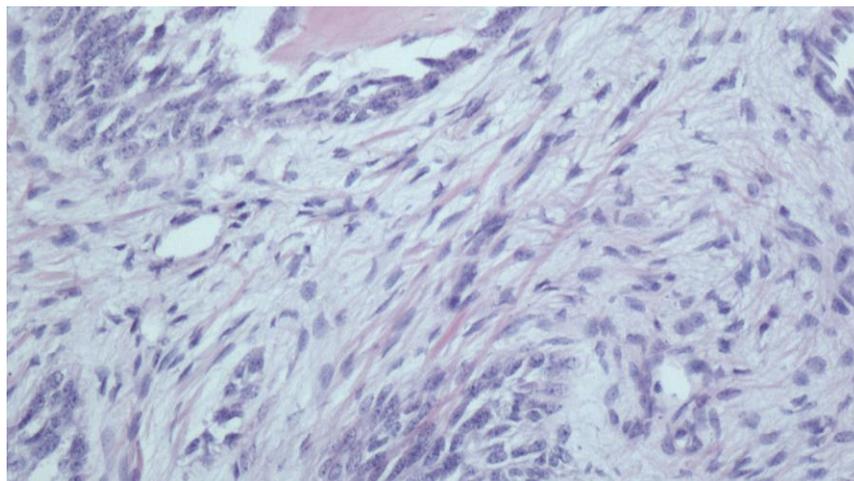
## Эмбриональный вариант



## Смешанный вариант без тератоидных признаков



## Смешанный вариант без тератоидных признаков



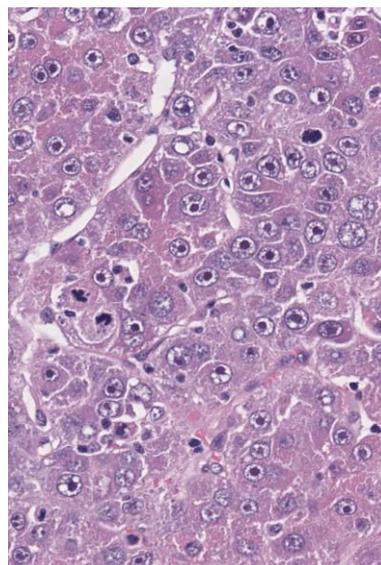
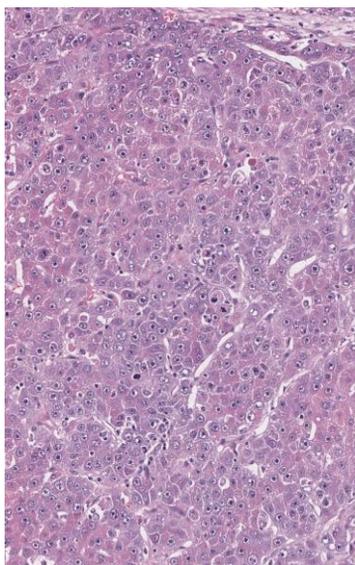
## Иммунофенотип вариантов гепатобластомы

	Фетальный с низкой митотической активностью	Фетальный с высокой митотической активностью	Плеоморфный	Эмбриональный	Недифференцированный мелкоклеточный
Glypican3	+	+++	++	+++	-/+
Beta-catenin	+/>+++	+/>+++	+/>+++	+/>+++	+++
Hep Par	+++	+++	+/-	-	-
CyclinD1	-	+/>++		+/>+++	+/>++
CK7	-	-	-	-	-/>+
CK19	-	-	-	-	+/>++
Vimentin	-	-	-	-	+/>++
INI-1	+++	+++	+++	+++	+/-

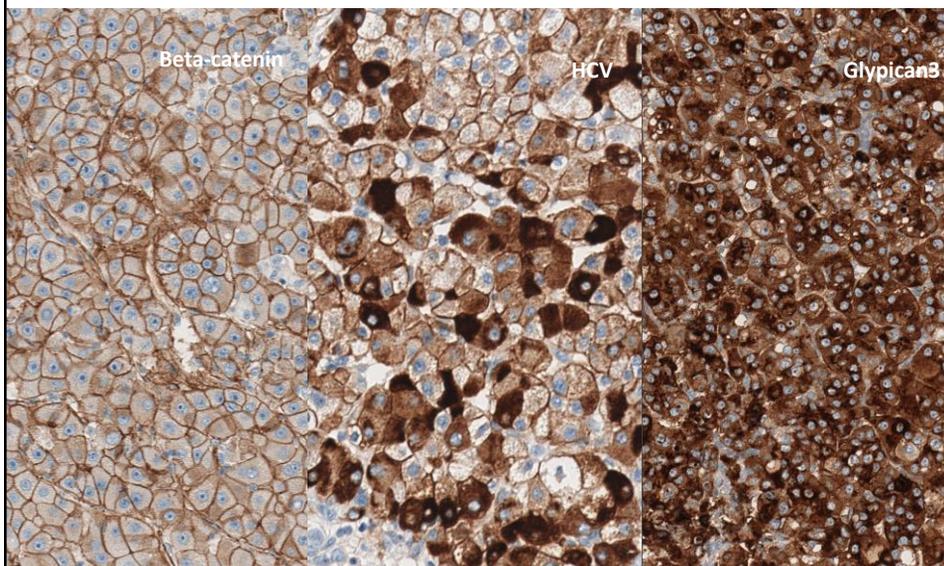
## Гепатокарцинома у детей

- В подавляющем числе случаев развивается на фоне течения дисметаболических заболеваний или вирусных гепатитов, при синдроме Гарднера
- Встречается у детей старшей возрастной группы
- Средняя 5-летняя выживаемость менее 20%
- 80% случаев классический вариант (морфология идентична опухоли у взрослых), 20% фиброламеллярный вариант
- Клиническое значение – противопоказание к трансплантации как метода лечения

## Гепатокарцинома фиброламеллярный вариант



## Гепатокарцинома фиброламеллярный вариант



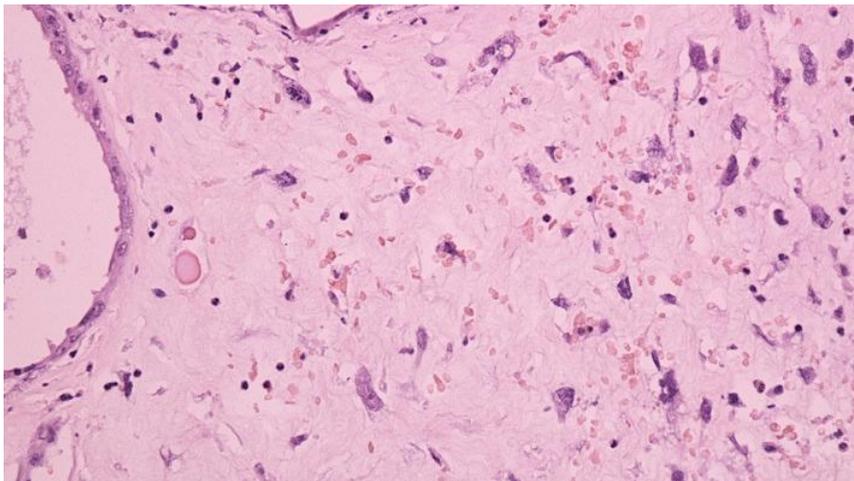
## Недифференцированная эмбриональная саркома печени

- развивается в возрасте от 5 до 20 лет, более 60% случаев в промежутке 6-10 лет
- М=Ж
- Нет повышения уровня АФП в крови
- Крайне неблагоприятный прогноз

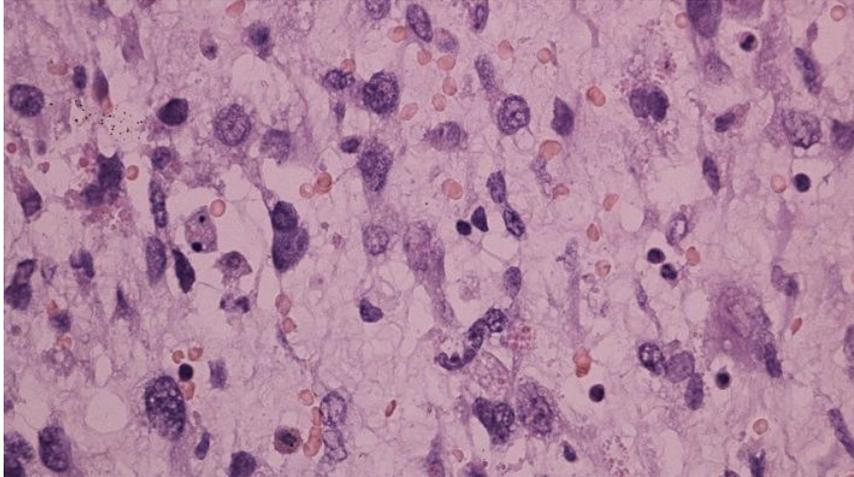
Недифференцированная  
эмбриональная саркома печени



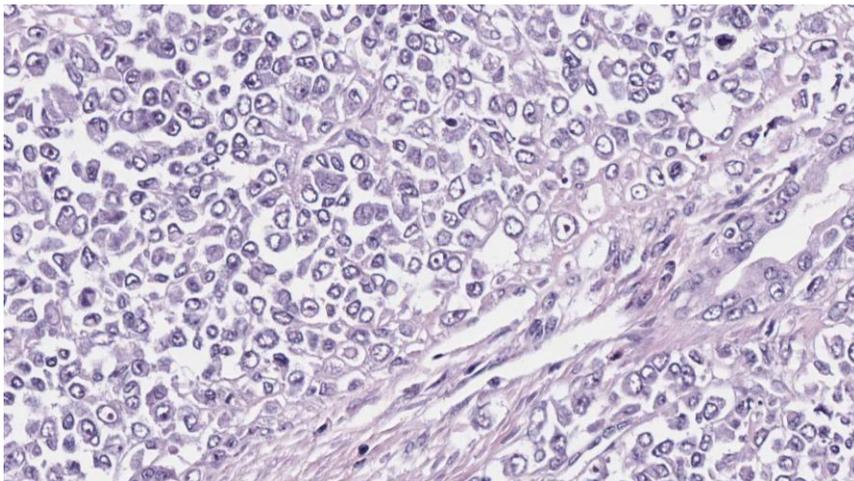
Недифференцированная  
эмбриональная саркома печени



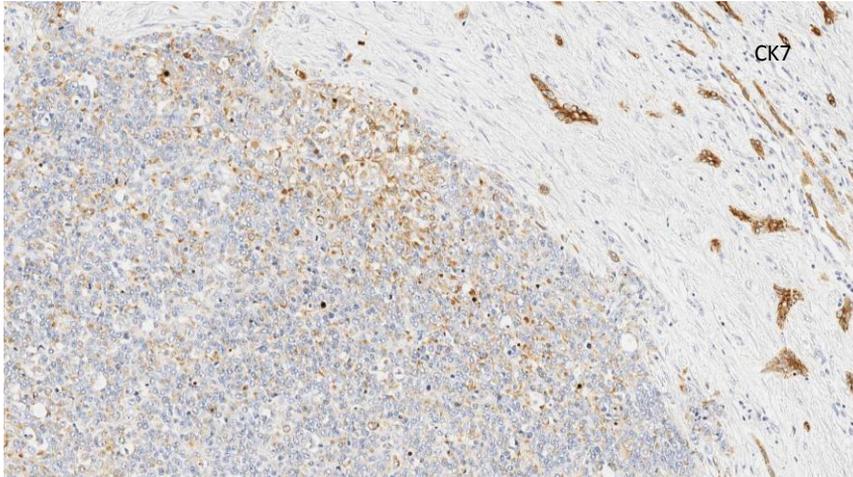
## Недифференцированная эмбриональная саркома печени



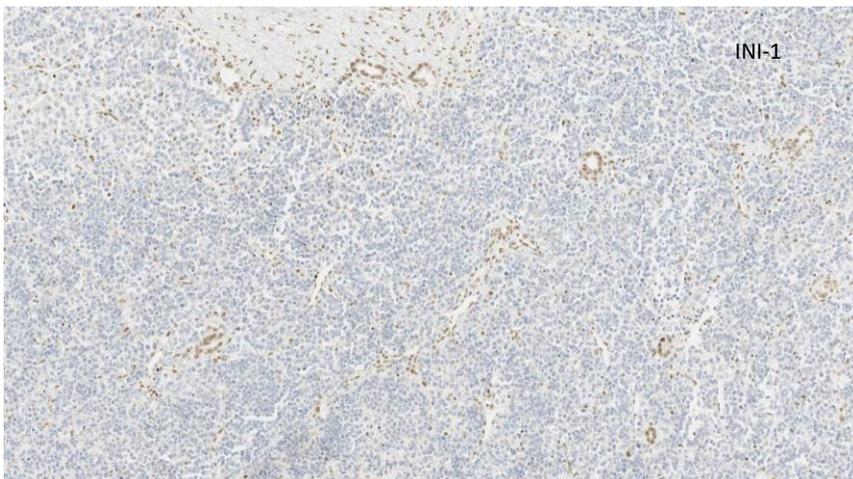
## Экстраренальная рабдоидная опухоль



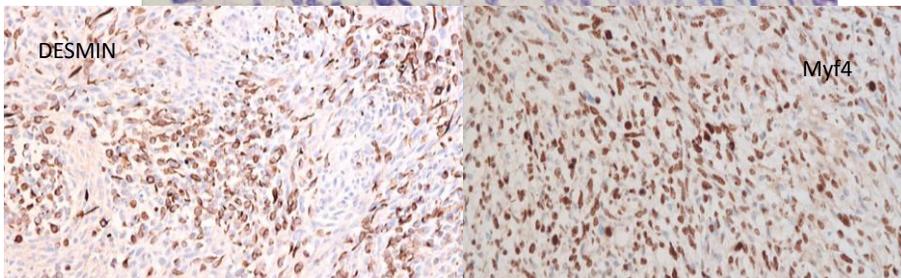
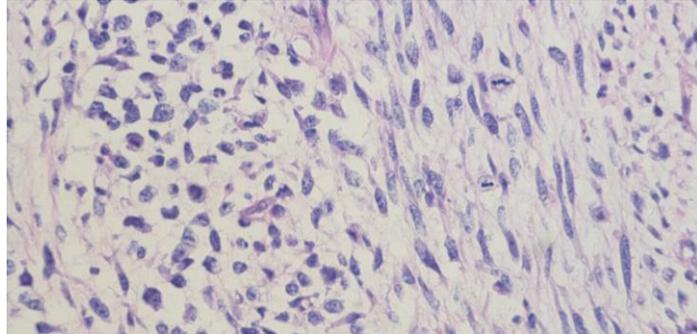
## Экстраренальная рабдоидная опухоль



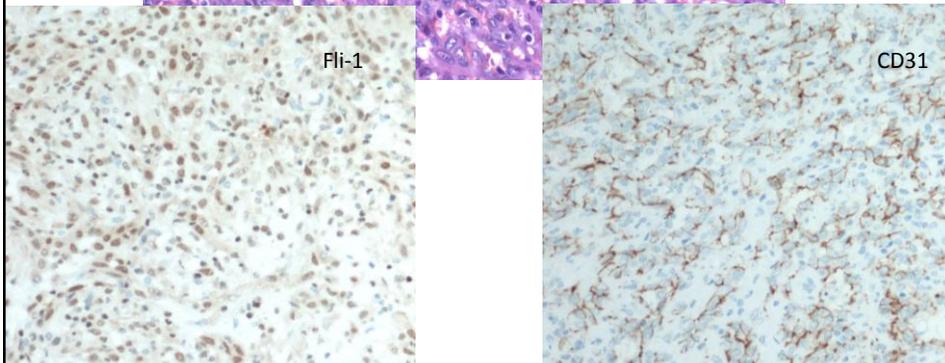
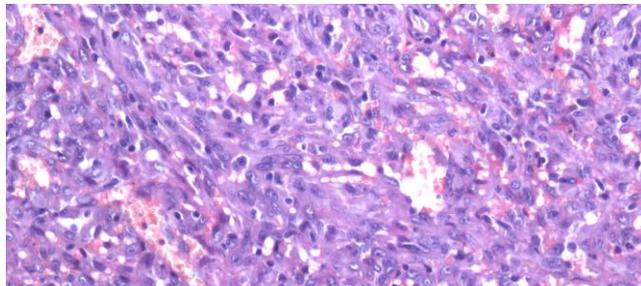
## Экстраренальная рабдоидная опухоль



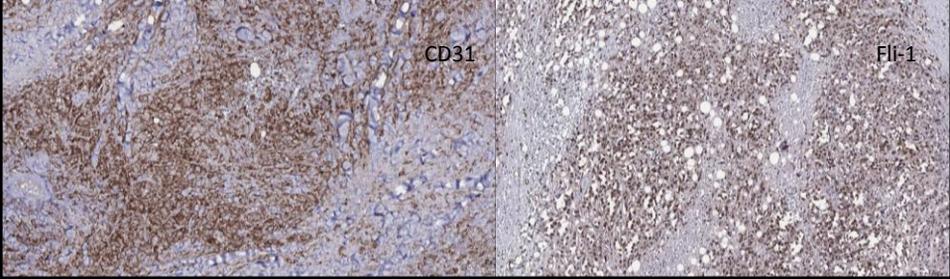
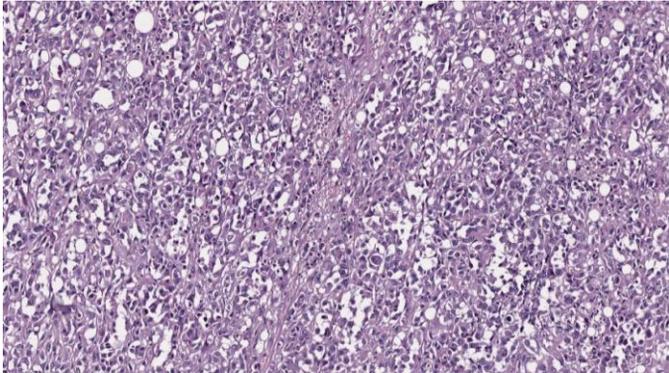
## Эмбриональная рабдомиосаркома



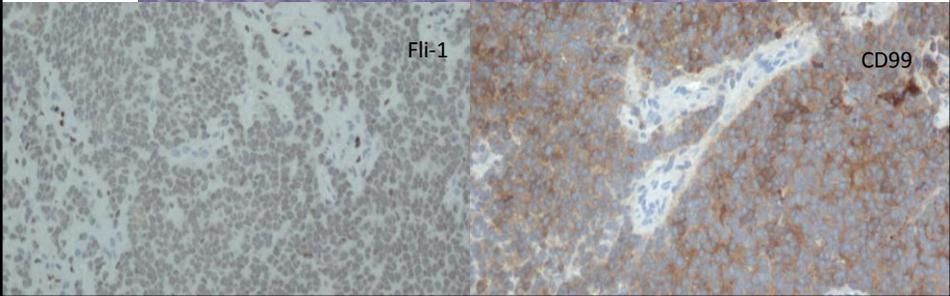
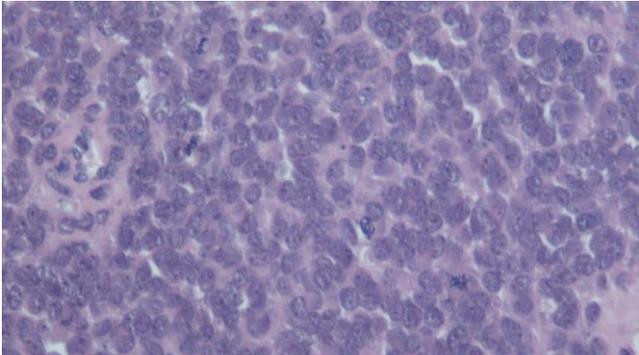
## Эпителиоидная гемангиоэндотелиома



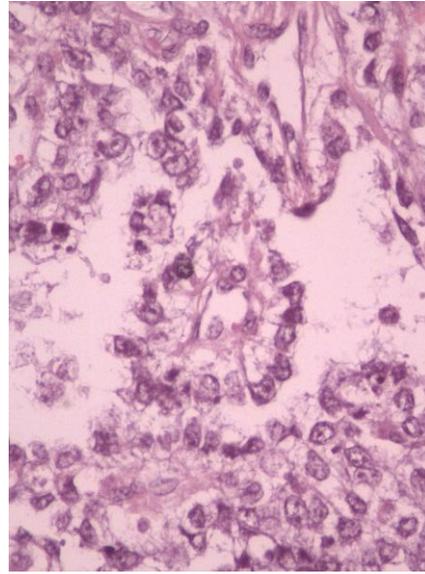
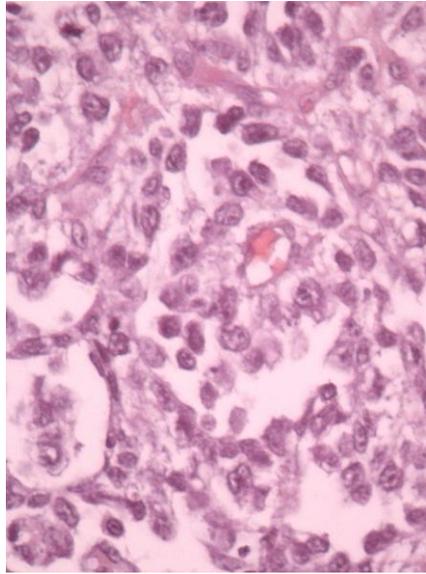
# Ангиосаркома



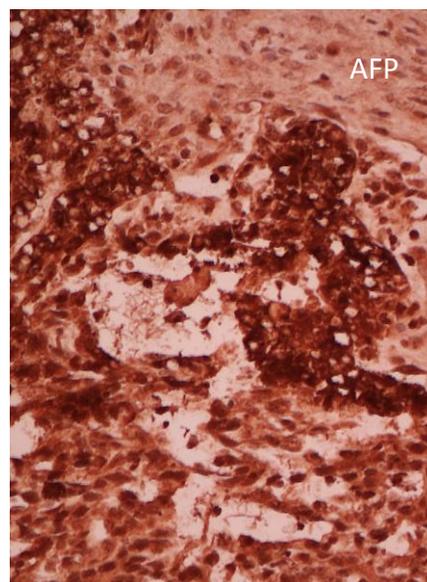
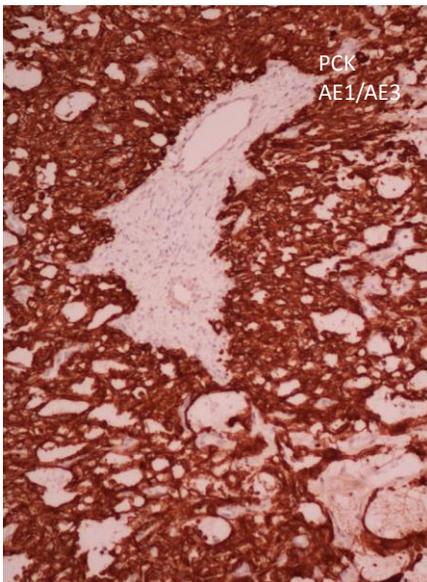
# Саркома Юинга



## Опухоль желточного мешка



## Опухоль желточного мешка



## Заключение

- Первичные злокачественные опухоли у детей являются крайне гетерогенной группой заболеваний
- Существует четкая корреляция частоты встречаемости различных нозологий с возрастными группами
- Ряд нозологий требует сложной дифференциальной диагностики с доброкачественными новообразованиями и вторичными поражениями, что невозможно сделать без сопоставления клинической картины, данных визуализации, молекулярной и иммунофенотипа опухоли

## Спасибо за внимание



Рощин Виталий Юрьевич  
Email: pathmorf@mail.ru