

Злокачественные опухоли печени у детей

В.Ю. Рощин
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

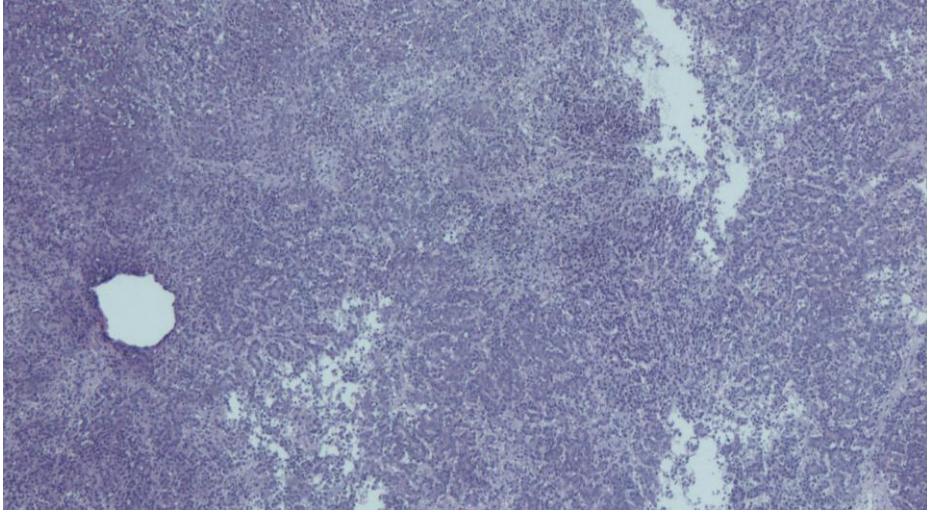
Эпителиальные варианты

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

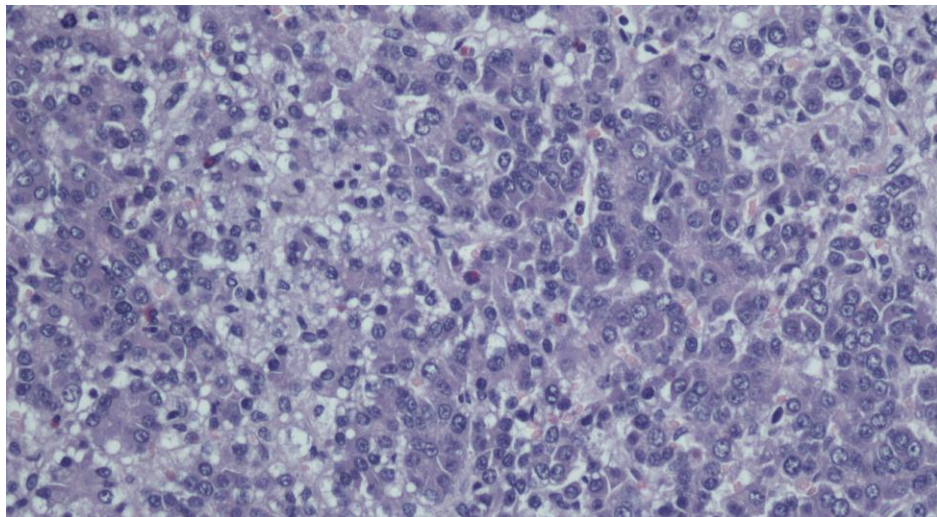
Смешанный (эпителиальный и мезенхимальный) варианты

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

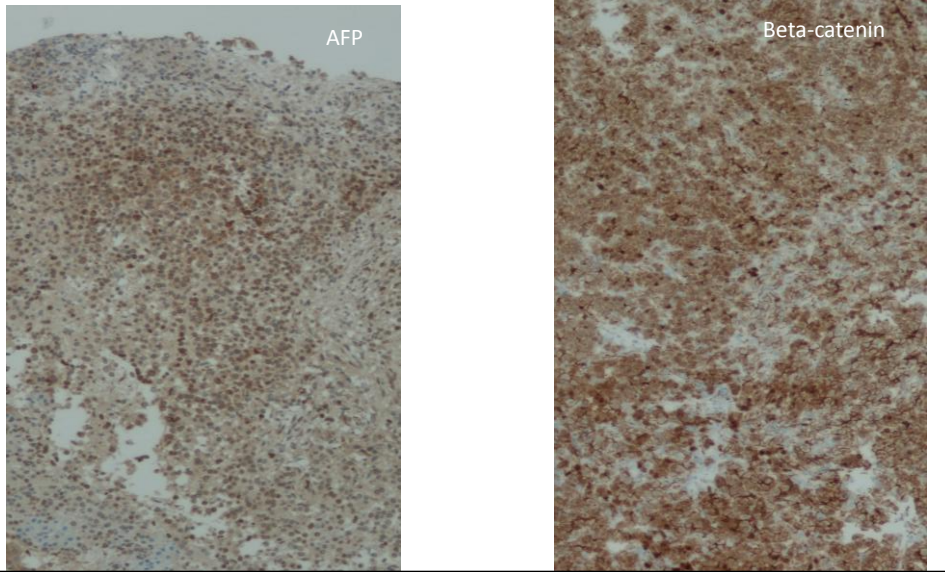
Фетальный вариант с низкой
митотической активностью



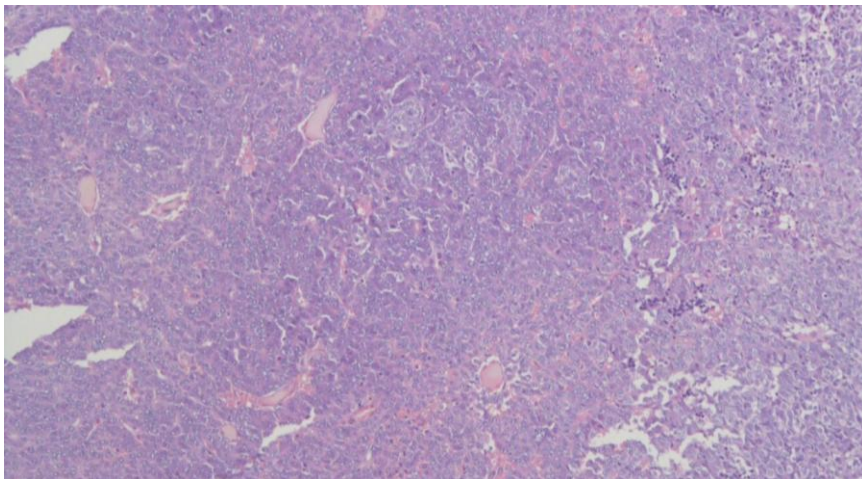
Фетальный вариант с низкой
митотической активностью



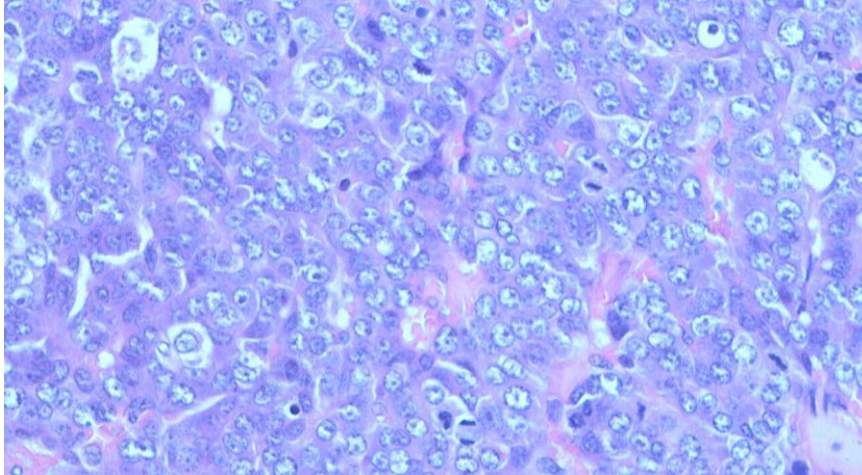
**Фетальный вариант с низкой
митотической активностью**



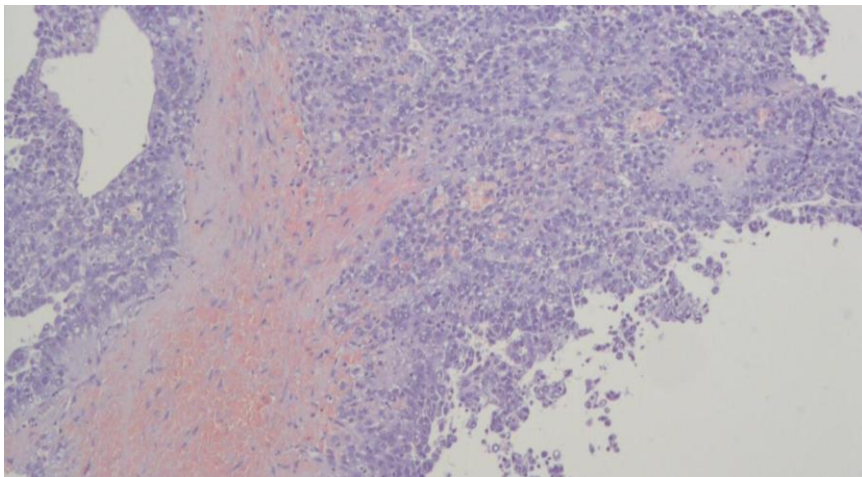
**Фетальный вариант с высокой
митотической активностью**



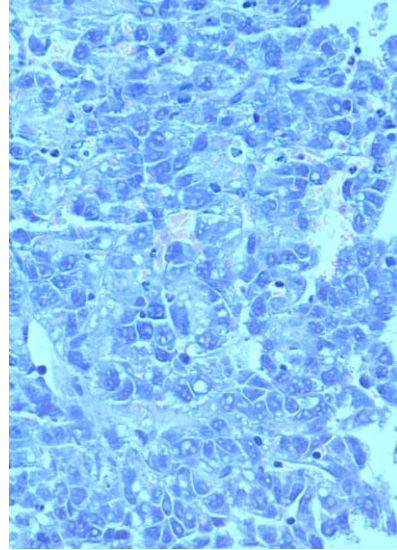
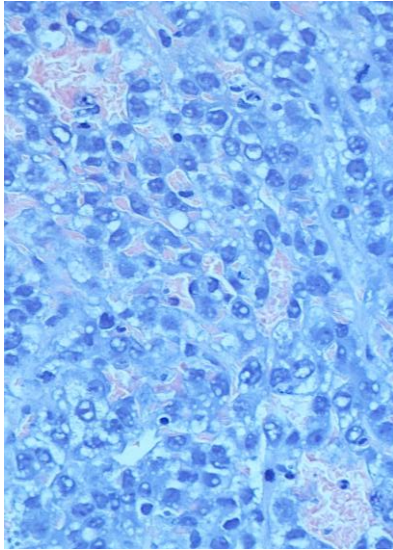
**Фетальный вариант с высокой
митотической активностью**



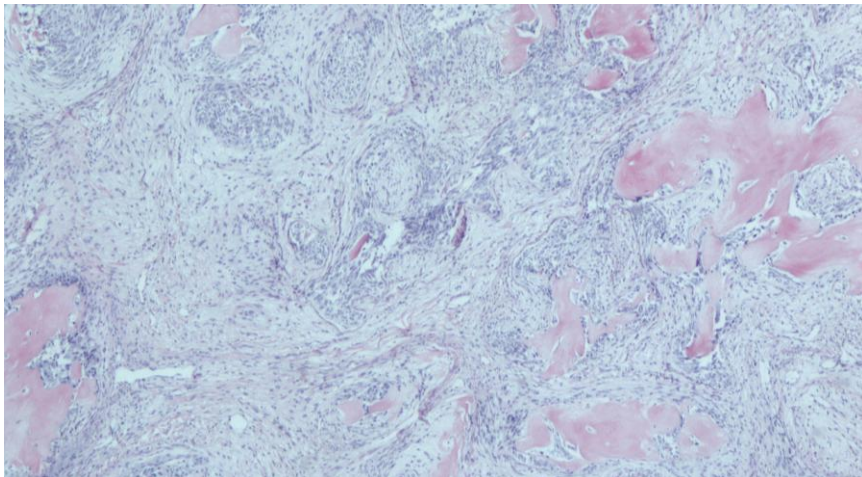
Эмбриональный вариант



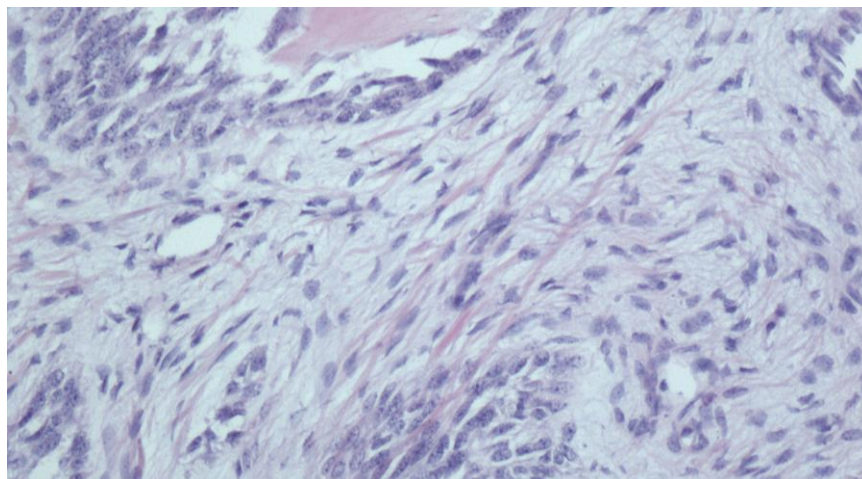
Эмбриональный вариант



Смешанный вариант без тератоидных признаков



Смешанный вариант без тератоидных признаков



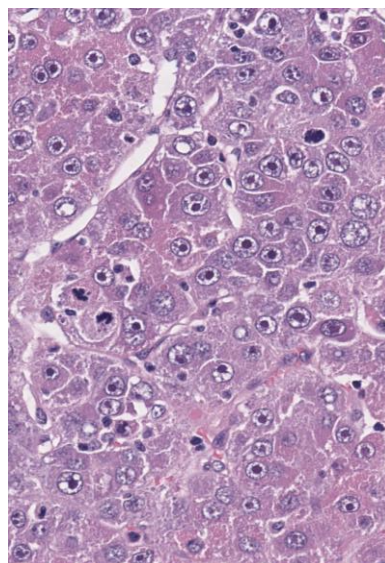
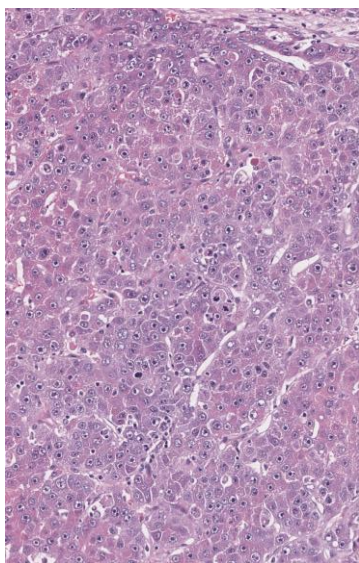
Иммунофенотип вариантов гепатобластомы

	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	+++	+++	+++	+++	+/-

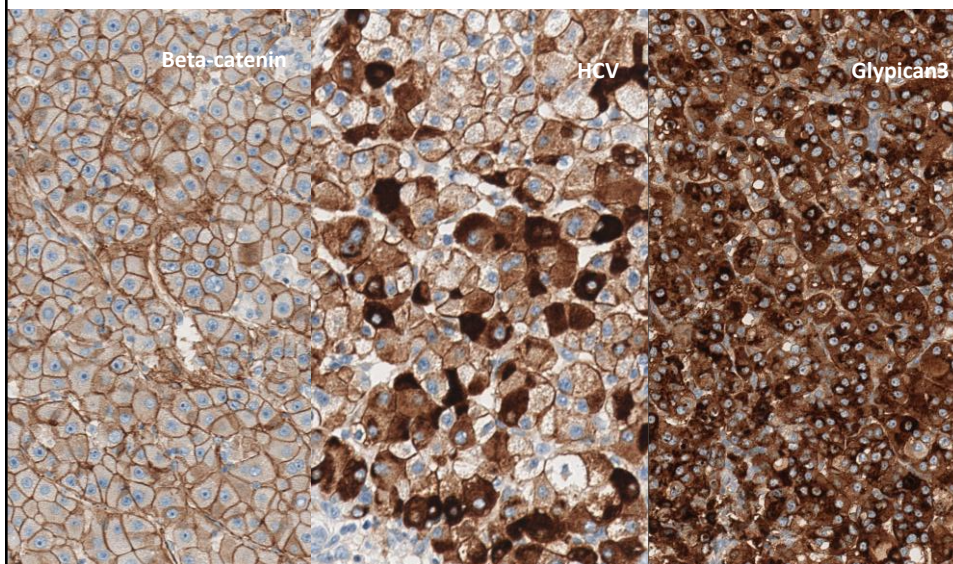
Гепатокарцинома у детей

- 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



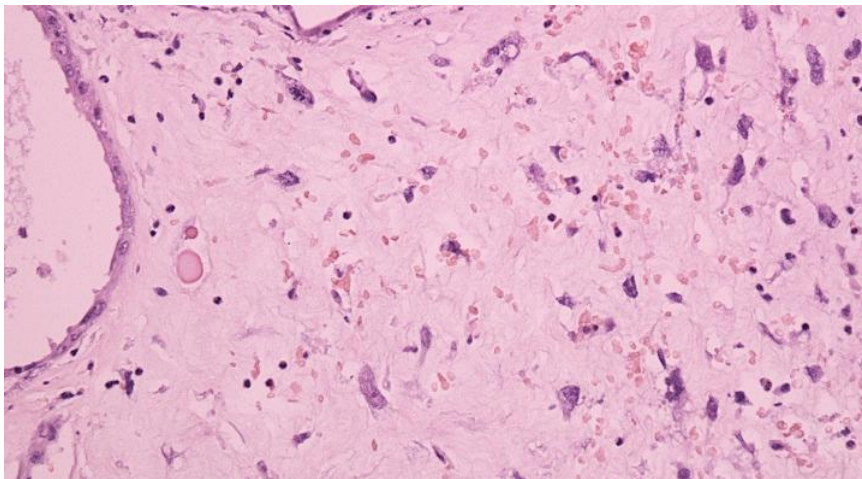
Недифференцированная эмбриональная саркома печени

- 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

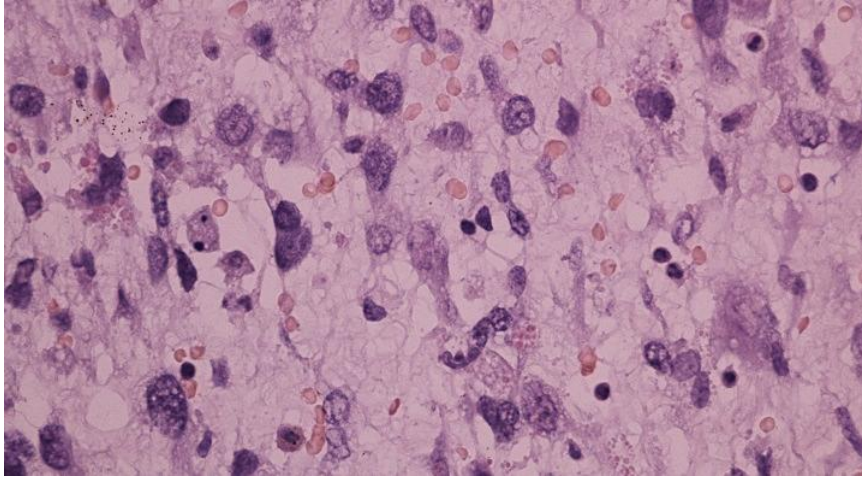
Недифференцированная
эмбриональная саркома печени



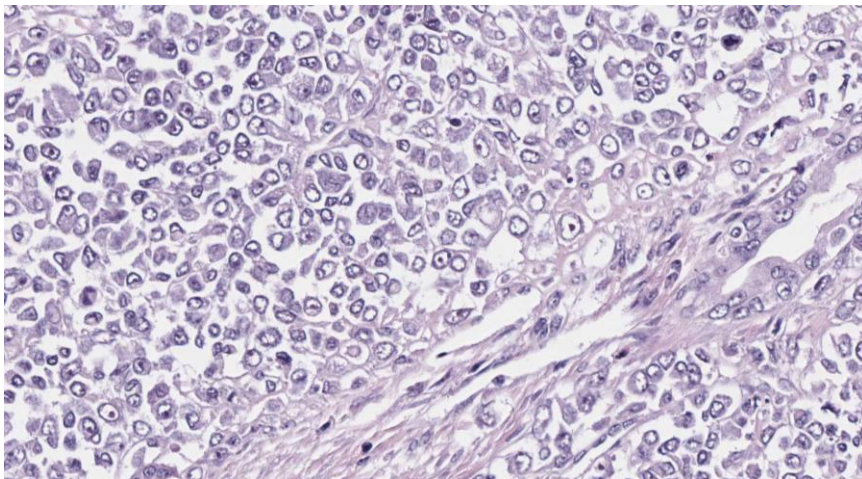
Недифференцированная
эмбриональная саркома печени



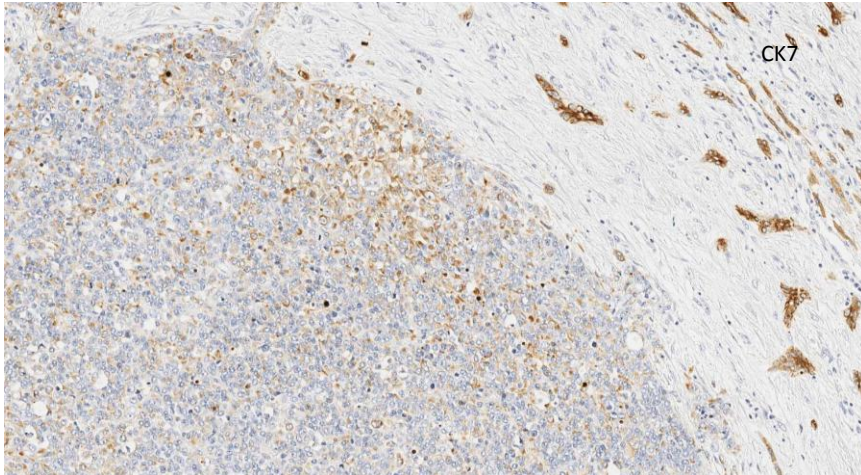
Недифференцированная эмбриональная саркома печени



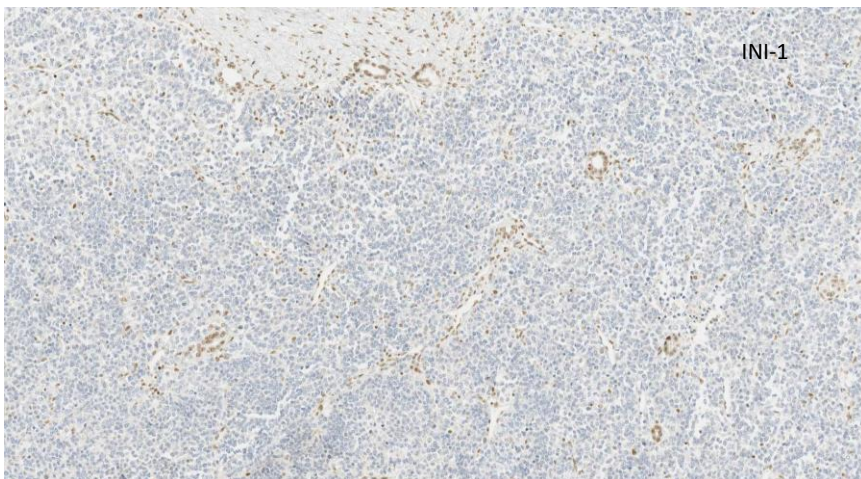
Экстраренальная рабдоидная опухоль



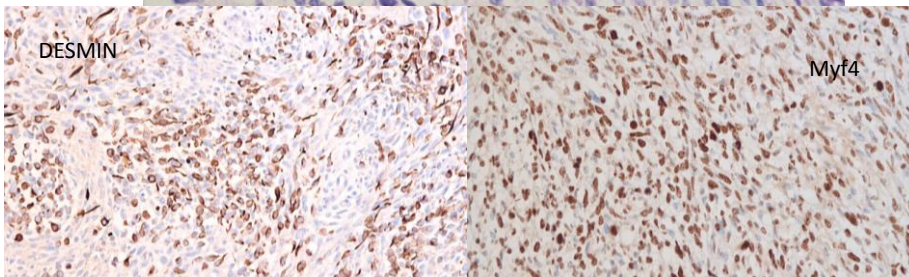
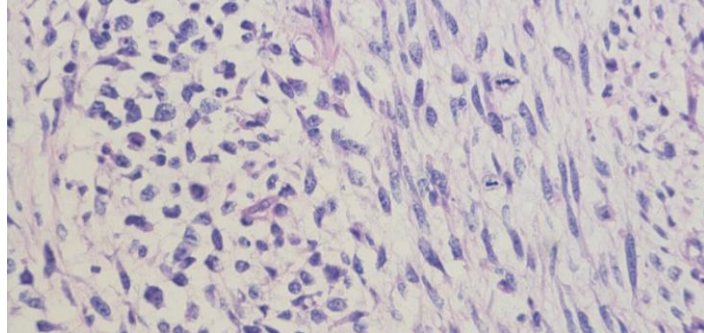
Экстраренальная рабдоидная опухоль



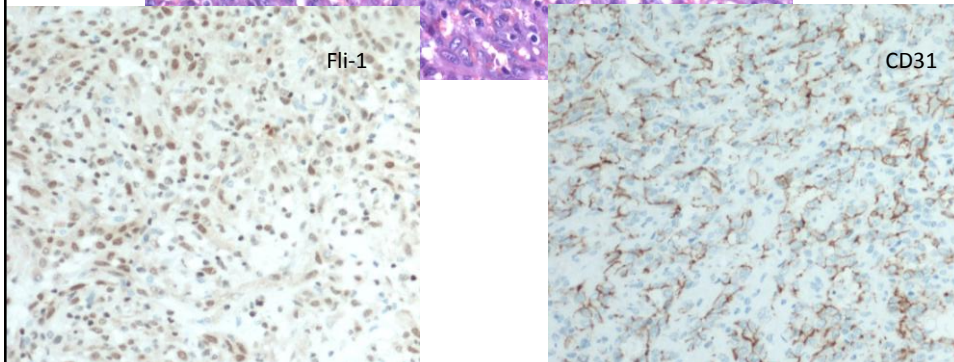
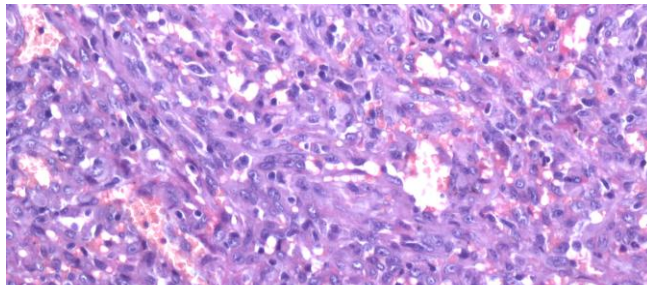
Экстраренальная рабдоидная опухоль



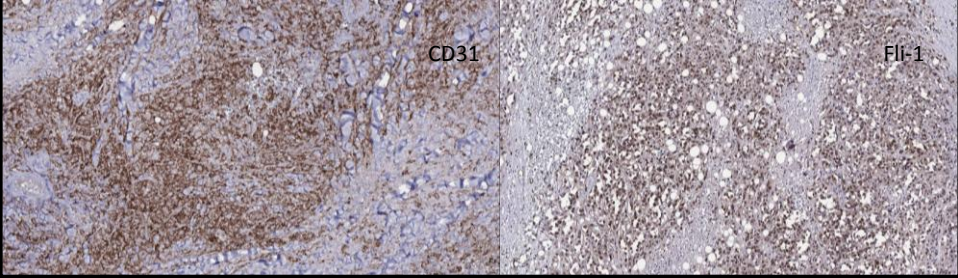
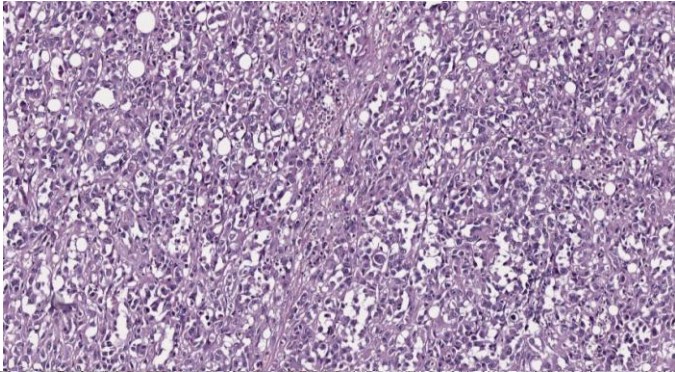
Эмбриональная рабдомиосаркома



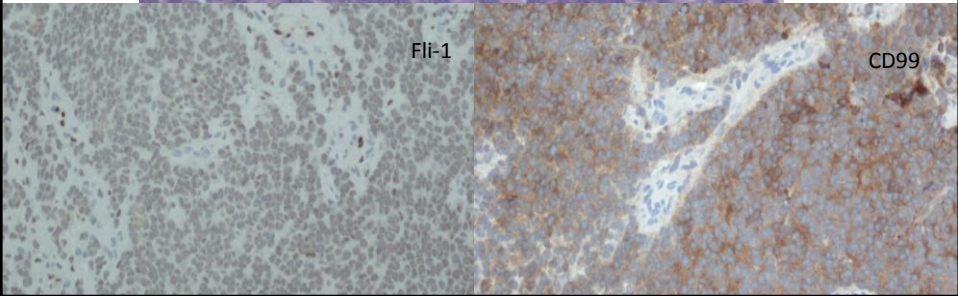
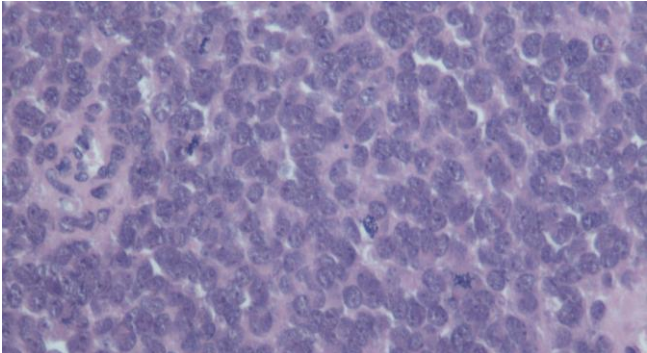
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома



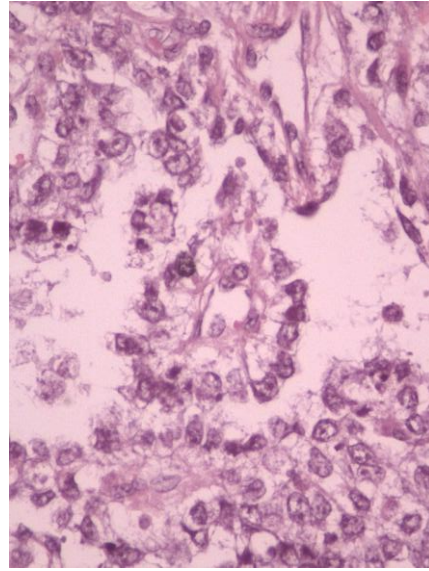
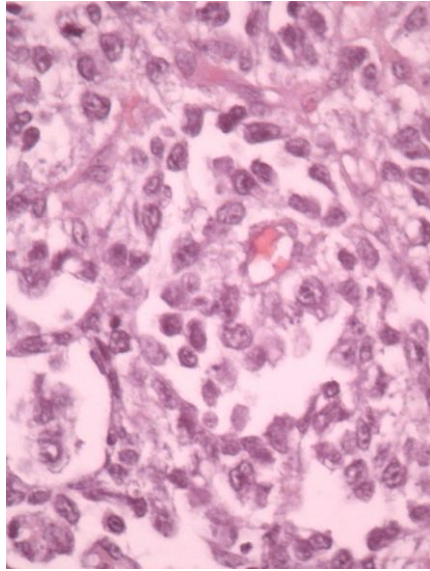
Ангиосаркома



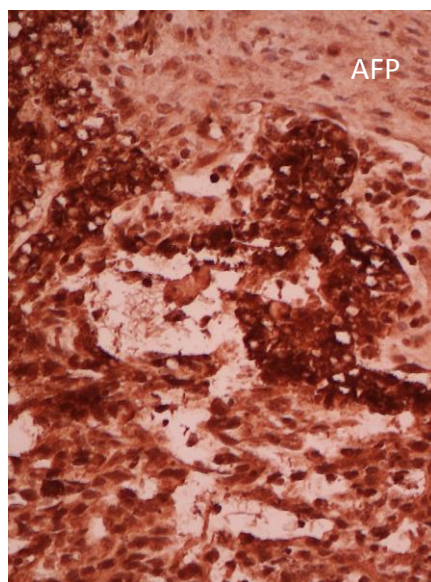
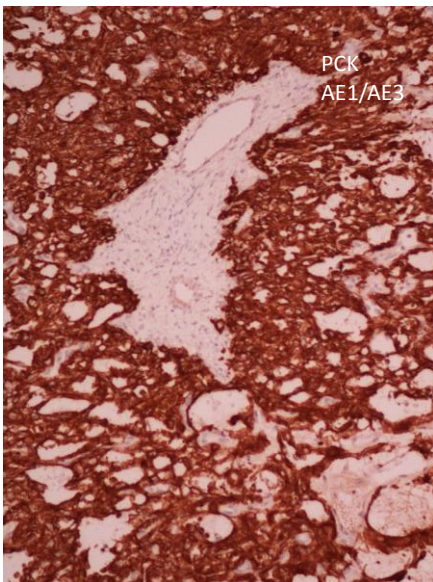
Саркома Юинга



Опухоль желчного мешка



Опухоль желчного 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