

*Смаилова А.С. студент-интерн  
7 курса, факультета «Общая медицина»  
НАО «Медицинский университет Караганды»*

*Казахстан, г. Караганда*

*Иримбетова А.Б. студент-интерн  
7 курса, факультета «Общая медицина»  
НАО «Медицинский университет Караганды»*

*Казахстан, г. Караганда*

*Конакбай Т.Р. студент-интерн  
7 курса, факультета «Общая медицина»  
НАО «Медицинский университет Караганды»*

*Казахстан, г. Караганда*

*Научный руководитель:  
Дюсенова С.Б. д.м.н., профессор  
кафедры «Детские болезни №2»  
НАО «Медицинский университет Караганды»*

*Казахстан, г. Караганда*

## **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕПАТОБЛАСТОМЫ**

*Аннотация: В статье сообщается о случае гепатобластомы у ребенка, приведена этиология и эпидемиология злокачественного новообразования. Пациенту ввиду ранней диагностики опухоли проведена полихимиотерапия, которая привела к регрессии новообразования и тем самым создала условия для его удаления, на втором этапе выполнено хирургическое вмешательство. Состояние ребенка после полученной терапии относительно улучшилось.*

**Ключевые слова:** гепатобластома, полихимиотерапия, биопсия новообразования печени, хирургическое вмешательство, гемигепатэктомия.

**Annotation:** The article reports on the case of hepatoblastoma in a child, the etiology and epidemiology of malignant neoplasm. Due to the early diagnosis of the tumor, the patient underwent polychemotherapy, which led to the regression of the tumor and thus created conditions for its removal, at the second stage surgical intervention was performed. The condition of the child after the received therapy has improved relatively.

**Key words:** hepatoblastoma, polychemotherapy, liver neoplasm biopsy, surgical intervention, hemihepatectomy.

**Введение:** Гепатобластома - злокачественная низкодифференцированная опухоль печени эмбрионального происхождения, развивающаяся в раннем детском возрасте. Гепатобластома чаще встречается у лиц с семейным полипозом толстого кишечника и синдромом BeckwithWiedemann, что указывает на возможные изменения в 5 и 11 хромосомах.

Гепатобластома имеет уникальное возрастное распределение. Отмечается два возрастных пика заболеваемости: первый происходит при рождении или в первый месяц жизни, второй приходится на 16–18-й месяцы жизни. Гепатобластома встречается и у взрослых, хотя чрезвычайно редко. Гепатобластома у детей старше 5 лет, как правило, имеет более агрессивное течение, и имеет характеристики гепатоцеллюлярного рака.

Метастазирует гепатобластома наиболее часто в легкие и кости. Регионарные лимфоузлы печени поражаются чрезвычайно редко.

Наиболее частой злокачественной опухолью печени у детей является ГБ. Чаще встречается у мальчиков: половое соотношение составляет от 1,5:1 до 2:1.

Случай из клинической практики: Девочка Е. 4 года с диагнозом: Гепатобластома. Малые аномалии сердца: Пропалс митрально клапана 1 степени. Открытое овальное окно. Дополнительная хорда ЛЖ.

**Девочка, 4** года больным ребенка считают с июля месяца 2017г когда начались боли в правом подреберье, не зависящие от приема пищи, увеличение печени, повышение температуры, на общую слабость. Бригадой скорой помощи была доставлена в ОДКБ, госпитализирована в отделение гастроэнтерологии. Сделали УЗИ и КТ брюшной полости выявлено объемное образования в левой доли печени. Осмотрен онкогематологом рекомендовано, госпитализация в онкогематологическое отделение ННЦМид г. Астана. Выставлен диагноз: Гепатобластома. PRETEXT III.

28.07.2017г путем Лапароскопической операции была взята биопсия новообразования печени, где морфологическая картина соответствовала гепатобластоме. T3N0M0. После чего незамедлительно начала получать 4 курса полихимиотерапии по исследованию SIOPEL III (рис.1), согласно протоколу лечения, с выраженным положительным эффектом.

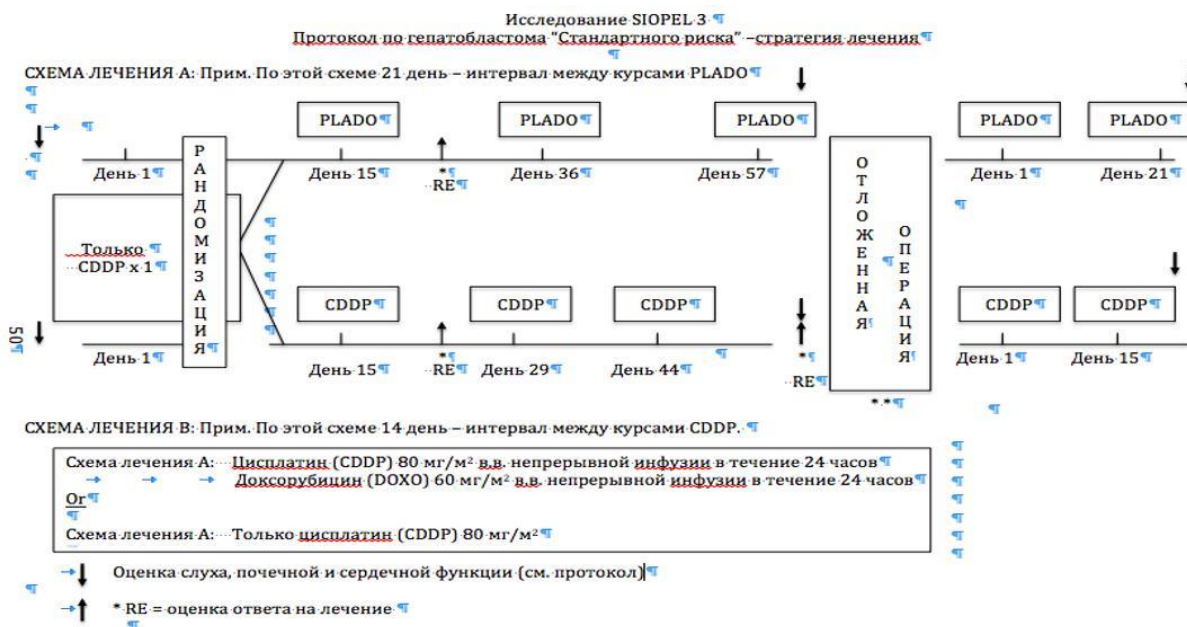


Рисунок 1. Схема лечения по исследованию SIOPEL III

Учитывая терапевтический эффект, в виде сокращения первичной опухоли, показано проведение хирургического этапа лечения. провели расширенную левостороннюю гемигепатэктомию.

По данным морфологического исследования -1 степень патоморфоза опухоли. Лечащим онкогематологом выставлена вторая клиническая группа.

Операция прошла успешно.

Постоперационное состояние оставалось стабильным до того момента, когда начались носовые кровотечения и режущие боли в животе. В ноябре 2018 года была госпитализирована с диагнозом «Геморрагическая пурпура. Абдоминальная форма», были обильные кровотечения из носа и желудочно-кишечного тракта. Цвет стула кашицеобразный, черного цвета, с прожилками крови. В общем анализе крови был резкий спад тромбоцитов до  $34 \times 10^9/\text{л}$ , также наблюдалось анемия тяжелой степени тяжести (HGB) - 79 г/л, эритроцитопения (Эр-ты  $2,7 \times 10^{12} /\text{л}$ ), ускорение СОЭ - 72 мм/ч, в отделении незамедлительно начали переливать тромбомассу В(III) Rh(+) 91мл в течение четырех дней, также Эритроцитарную взвесь 195мл в количестве одной дозы. после трансфузионной терапии уровень тромбоцитов в крови начали возрастать с положительной клинической динамикой, тромбоциты – до  $78 \times 10^9 /\text{л}$ , при выписке все показатели повысились тромбоциты до -  $332 \times 10^9 /\text{л}$ . Эритроциты (RBC) -  $4,8 \times 10^{12}/\text{л}$ ; Гемоглобин (HGB) - 122 г/л. Состояние ребенка после полученной терапии относительно улучшилось.

С целью контроля и профилактики новых очагов новообразования 13.02.19г. провели КТ обследование признаков очагово-инфильтративных изменений легких, объемных образований средостения не выявлено. Состояние после гемигепатэктомии. Нативно

объемных образований брюшной полости и забрюшинного пространства не выявлено.

На УЗИ гепатобилиопанкреатической области от 04.02.2019 увеличение печени в размерах за счет правой доли до 115мм сосудистый рисунок обеднен Эхоструктура неоднородная, v.portae 6 мм. Желчный пузырь не лоцируется- холецистоэктомия **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Гепатомегалия. Постхолецистоэктомический синдром. Реактивный панкреатит .

Также проведен анализ на содержание альфафетопротеина (далее АПФ) в крови, концентрации АФП крови 10.02.2019г.составила 3,2 МЕ/мл (в норме до 10 МЕ/мл).

Девочка состоит на «Д»-учете у онкогематолога, и наблюдение у участкового врача, детского онколога/гематолога по месту жительства, ежеквартально проходит обследования и ведет контроль анализов крови, мочи и АПФ.

Улучшение результата лечения ребенка с гепатобластомой была достигнута благодаря своевременной диагностики на ранних сроках заболевания. По данным современных статистик, выживаемость детей с гепатобластомой после радикального лечения составляет 75 – 95% . Метод лечения больных детей гепатобластомой проводится комбинированным подходом такими как: хирургическое вмешательство и проведение полихимиотерапии до и после хирургического этапа лечения. Сегодня хирургический метод является важной составляющей мультимодальной терапии. Современная полихимиотерапия весьма эффективна при гепатобластоме и позволяет в 70 – 85% случаев выполнить радикальное хирургическое вмешательство в объеме резекции печени. Кроме того, применяемая специальная лекарственная терапия, снижает биологическую активность опухоли, что подтверждается нормализацией уровня  $\alpha$ -фетопротеина. Лучевая терапия не применяется при гепатобластоме в связи с низкой толерантностью к лучевой нагрузке паренхимы печени.

### **Использованные источники:**

1. Клинические протоколы МЗ РК - 2016 «Гепатобластомы у детей» РЦРЗ (Республиканский центр развития здравоохранения МЗ РК) [Электронный ресурс]. URL:<https://diseases.medelement.com/disease/гепатобластомы-у-детей/14864>