

НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ЭМБРИОНАЛЬНАЯ САРКОМА ПЕЧЕНИ У ДЕВОЧКИ 13 ЛЕТ

Эмбриональная саркома печени – редкое и очень тяжелое заболевание детского возраста. Обычно опухоль чаще регистрируется у детей в возрасте от 6 до 15 лет одинаково часто у мальчиков и девочек. Как правило, при установлении диагноза новообразование имеет большие размеры, кистозное строение. В структуре опухоли определяются участки кровоизлияний и некрозы. Капсула опухоли, как правило, истончена, за счет высокого давления в опухоли. Это в свою очередь нередко приводит к интра- и даже дооперационному разрыву опухоли, сопровождающемуся массивным кровотечением и выходом содержимого опухоли в брюшную полость. Для эмбриональной саркомы печени свойственно раннее метастазирование и рецидивирование, которые во многом зависят от качества выполненного хирургического вмешательства (сохранения целостности капсулы опухоли во время её удаления и выполнения резекции в пределах здоровой ткани печени). Всё вышесказанное определяет неудовлетворительные отдаленные результаты лечения.

Между тем, современные достижения в области химиотерапии, внедрение новых инновационных технологий в детскую онкохирургию, положительно влияют как на непосредственные, так и отдаленные результаты терапии.

Девочка К., 13 лет, со слов матери заболела в начале октября 2016 г., когда появилась тяжесть, иногда болезненность в области живота во время сна. В поликлинике по месту жительства после осмотра ребенка была диагностирована межреберная невралгия. Девочка самостоятельно прощупала уплотнение в правой половине живота. В то же время появились подъемы температуры до 38⁰. 8 октября в одной из детских больниц г. Москвы проведено обследование ребенка, включающее лапароскопию с биопсией опухоли. Диагноз: опухоль левой доли печени. Гистологическое заключение: эмбриональная саркома.

Больная госпитализирована для лечения в НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (НПЦ).

Состояние ребенка при поступлении было оценено как объективно тяжелое, что было обусловлено основным заболеванием, наличием больших размеров опухоли, занимающей всю правую половину живота. Субъективно девочка чувствовала себя вполне удовлетворительно. Жалоб не предъявляла. Сон и аппетит были не нарушены. Со стороны органов и систем дыхания, кровообращения и мочевого выделения без особенностей.

При осмотре живота ребенка отмечалось резкое выбухание правой половины. При пальпации отмечалось наличие опухоли, безболезненной, занимающей всю правую половину брюшной полости. Новообразование имело довольно четкий контур, округлую форму, гладкую поверхность, плотную консистенцию. Размеры опухоли 17,0x17,0 см (рис. 1).



Рис. 1. Внешний вид ребенка при поступлении. Опухоль занимает правую половину живота, переходит через среднюю линию. Размеры новообразования 18,0x16,0 см.

Следует отметить, что в течение первых дней наблюдения и обследования отмечено, что новообразование достаточно свободно перемещается из правых отделов живота в левые, особенно это было заметно при пальпации живота под наркозом.

При компьютерной ангиографии выявлено, что опухоль имеет кистозное строение, участки жидкостной плотности чередуются с плотными компонентами (рис. 2, 3)

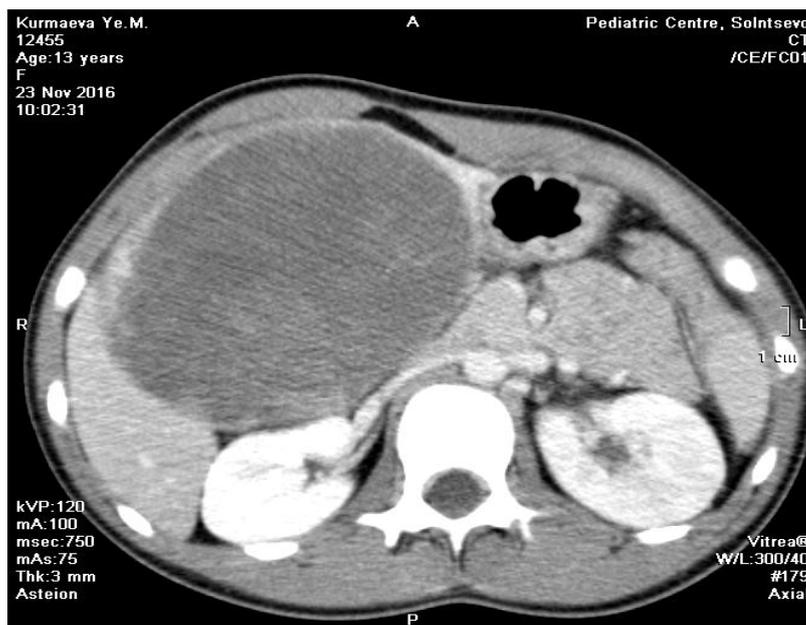


Рис. 2. Опухоль располагается в правом отделе брюшной полости, имеет кистозное строение. Граница между опухолью и печенью четкая.

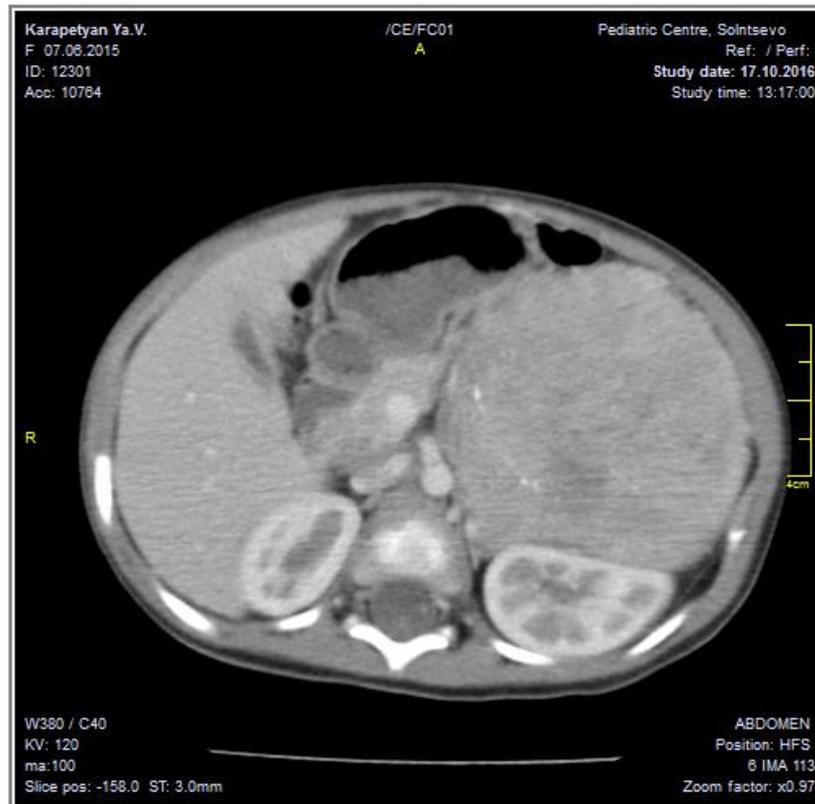


Рис. 3. Компьютерная ангиография выполненная в положении ребенка на левом боку. Отмечается перемещение опухоли из правой в левую половину живота. В правой доле печени патологии не выявлено. Признаков поражения магистральных сосудов нет.

Выполнена реконструкция опухоли. На компьютерных ангиограммах больше данных за расположение новообразования в брыжейке тонкой кишки. Это соответствовало большой подвижности опухоли (рис. 4).

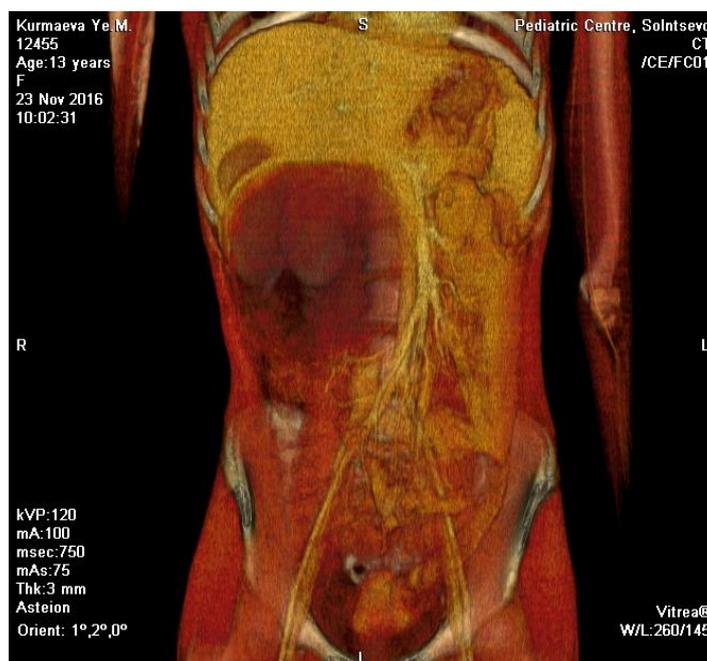


Рис. 4. Компьютерная ангиография (реконструкция). На представленной компьютерной ангиограмме, отчетливо визуализируется инкапсулированная опухоль в правой половине живота. Граница между опухолью и печенью прослеживается отчетливо.

В биохимических анализах крови белок, альбумины, билирубин, все показатели ферментов были в пределах нормы.

2 декабря 2016 г. операция: лапаротомия, резекция 3 сегмента печени с опухолью. Мерседесоподобным разрезом вскрыта брюшная полость. (Бригада врачей: проф. Шароев Т. А., асс. к.м.н. Савлаев К.Ф. и Нишионов Д.К., анестезиолог – илларионов Ю. В.). При ревизии органов брюшной полости обнаружена массивная опухоль, исходящая из 3 сегмента левой доли печени. Опухоль в капсуле, багрово-синюшного цвета, имела выраженный экзофитный рост, размерами 18,0x16,0x16,0 см. (рис. 5). Содержимое опухоли преимущественно жидкостное, но имеются и плотные участки. Сальник в области биопсии (нижний полюс опухоли) подпаян к новообразованию. В области малой кривизны желудка обнаружены три увеличенных лимфоузла от 0,5 до 1,2 мм в диаметре. Учитывая четкую границу опухоли, проходящую в области краевой поверхности 3 сегмента и отсутствие изменений в других сегментах левой и правой долей печени решено произвести сегментэктомию с опухолью.



Рис. 5. Опухоль, исходящая из 3 сегмента печени размерами 18,0x16,0x16,0 см.

После определения границы резекции произведено удаление 3 сегмента печени с опухолью с использованием водоструйного диссектора (компания ERBE Elektromedizin GmbH, Германия) (рис. 6).

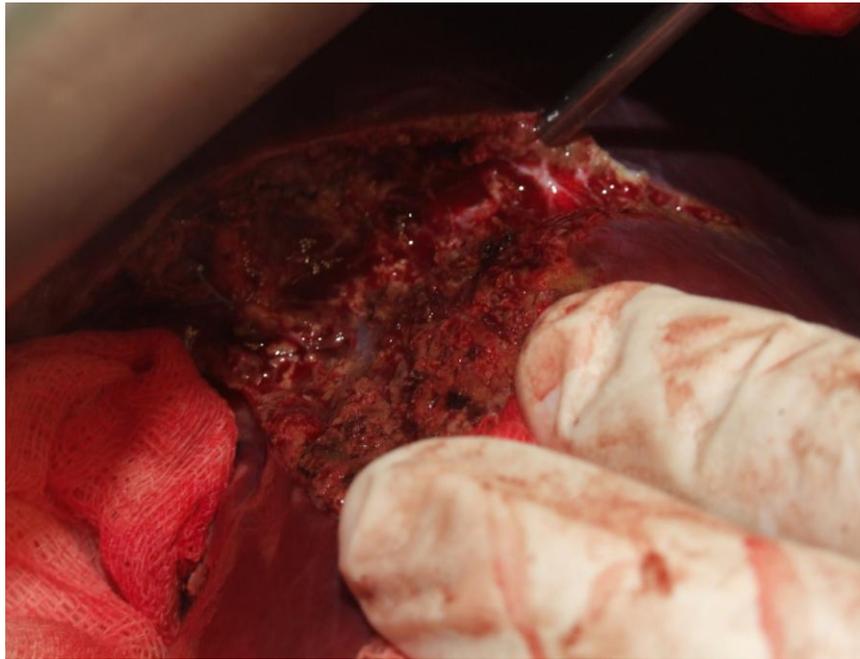


Рис. 6. Разделение печени (резекция 3 сегмента с опухолью) производится с помощью водоструйного диссектора (компания ERBE Elektromedizin GmbH, Германия). Тщательно выделяются сосуды из паренхимы печени.

Внешний вид левой доли печени после резекции представлен на рис. 7.

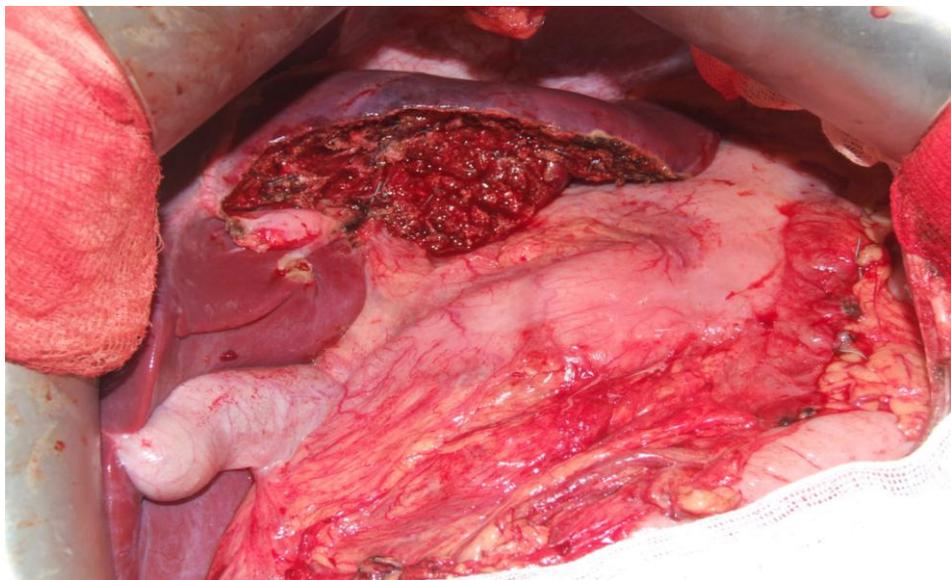


Рис. 7. Раневая поверхность печени после резекции 3 сегмента с опухолью.

Операция прошла без осложнений. Кровопотеря составила 180,0 мл и не потребовала переливания компонентов крови.

Внешний вид опухоли и её вес представлены на рисунках 8 и 9.



Рис. 8. Макропрепарат. Опухоль левой доли печени удалена в пределах видимых здоровых тканей (резекция 3 сегмента).



Рис. 9. Вес удаленной опухоли – 1020 г.

Течение послеоперационного периода без особенностей. Состояние ребенка после операции удовлетворительное.

Таким образом, недифференцированная саркома печени, диагностируется чаще всего при достижении опухолью больших размеров. В ряде случаев визуализирующие методы диагностики (УЗ- и компьютерная томографии) не позволяют однозначно высказать за поражение долей и сегментов печени. В биохимических анализах крови могут отсут-

ствовать признаки опухолевого поражения (увеличение аминотрансфераз, ЛДГ и гамма-ГТ). При выполнении хирургического вмешательства хирург должен крайне бережно обращаться с тканями окружающими опухоль и с самим новообразованием, чтобы избежать повреждения капсулы опухоли.