Частота **гепатобластомы** — 1 случай на 100 тыс. детей до 15 лет. Среди опухолей детского возраста она составляет не более 5%. Мальчики заболевают в 1,5 раза чаще девочек. Более половины случаев выявления опухоли происходит в возрасте до 2 лет.

У детей с гепатобластомами описывают ряд хромосомных аномалий, менее постоянных, чем при нейробластоме [потеря гетерозиготности 11p15.5, изохромосома i(8q), трисомия 20, трисомия 2, мутация гена p53 в кодоне 249]. Описаны семейные случаи гепатобластомы. Возможно сочетание опухоли с рядом заболеваний и состояний: гемигипертрофией, семейным полипозом толстой кишки, меккелевым дивертикулом. Не обнаружено связи опухоли с приёмом матерью во время беременности гепатотоксических веществ (алкоголя, нитрозаминов, эстрогенов), а также с гепатитом, перенесённым во время беременности. В то же время, существуют указания на связь гепатобластомы с фетальным алкогольным синдромом.
Клинические проявления гепатобластомы. Обычно опухоль обнаруживают случайно при пальпации живота. Сопутствующее повышение содержания α-фетопротеина в крови используют для диагностики опухоли и выявления рецидивов. Реже опухолевые клетки синтезируют хорионический гонадотропин, что может вызвать преждевременное половое созревание. Типично развитие выраженного тромбоцитоза в связи с синтезом опухолью тромбопоэтина.

Обычно гепатобластома развивается в правой доле печени, иногда в обеих долях. Опухоль имеет вид плотного многоузлового образования желтовато-коричневого цвета, может быть окружена капсулой. Часто возникают очаги некроза с образованием кистозных полостей и кровоизлияний.

Морфология. Микроскопическая картина зависит от степени зрелости опухолевых клеток , соотношения эпителиального и мезенхимального компонентов опухоли. Эпителиальный компонент опухоли может быть представлен крупными светлыми клетками с круглым ядром, напоминающими нормальные гепатоциты плода. Клетки образуют колонки, такие участки бывает трудно отличить от нормальной печени плода.

В менее зрелых опухолях клетки с меньшим ободком цитоплазмы нередко образуют тубулярные структуры; в таких опухолях часты митозы. Анапластические формы гепатобластомы могут быть крупно- и мелкоклеточными.

Иммуногистохомически в гепатобластомах обнаруживают α-фетопротеин, в ряде случаев — рецепторы трансферрина. Возможный маркёр — печёночный белок, связывающий жирные кислоты.

Прогноз. При сочетании хирургического лечения и комбинированной химиотерапии 18-месячная выживаемость достигает 80%. На прогноз влияет плоидность (диплоидные опухоли имеют лучший прогноз по сравнению с гиперплоидными). Вероятно, как и при других эмбриональных опухолях, у маленьких детей прогноз лучше.

Интересные статьи:

1) Риккетсиозы

2) Эхинококкоз

3) Чума