



Расширенная правосторонняя гемигепатэктомия по поводу гепатобластомы с резекцией нижней полой вены и удалением тромбов из почечных вен у ребенка в возрасте 1 года 8 месяцев

Т.А. Шароев, д.м.н.^{1, 2, 3, 4}, М.А. Рохоев, к.м.н.^{5, 6}, А.И. Крапивкин, д.м.н.^{5, 7}, У.Г. Адуева⁵, К.С. Рыбакова¹, М.Ю. Юрченко⁵, Н.М. Иванова, д.м.н.^{2, 3, 5}

Адрес для переписки: Тимур Ахмедович Шароев, timuronco@mail.ru

Для цитирования: Шароев Т.А., Рохоев М.А., Крапивкин А.И. и др. Расширенная правосторонняя гемигепатэктомия по поводу гепатобластомы с резекцией нижней полой вены и удалением тромбов из почечных вен у ребенка в возрасте 1 года 8 месяцев. Эффективная фармакотерапия. 2026; 22 (22): 12–18.

DOI 10.33978/2307-3586-2026-22-22-12-18

Среди злокачественных новообразований печени у детей чаще регистрируется гепатобластома (ГБ) – опухоль эмбрионального происхождения. По данным мировой литературы, стадия заболевания по системе PRETEXT и уровень α -фетопротейна (АФП) являются определяющими факторами выживаемости. Особую сложность в лечении представляют случаи с вовлечением в опухоль магистральных сосудов и отдаленными метастазами, что требует мультидисциплинарного подхода и применения высокотехнологичных методов оперативного вмешательства. Таким больным на первом этапе назначается неоадъювантная полихимиотерапия (ПХТ), цель которой не только уменьшить объем первичной опухоли и метастазов, но и достичь регрессии опухоли или перевода опухолевого тромба в операбельное состояние. Предоперационное системное лечение позволяет добиться операбельности пациента без применения трансплантационных технологий. Преимущества резекции перед трансплантацией при лечении детей раннего возраста очевидны: сохранение нативной печени избавляет ребенка от пожизненной иммуносупрессии и связанных с ней осложнений, а колоссальный регенераторный потенциал детской печени позволяет органу восстановить функциональный объем в кратчайшие сроки, что невозможно при использовании трансплантата. Цель – продемонстрировать возможности современной детской онкохирургии при удалении большой по объему местнораспространенной гепатобластомы, осложненной опухолевым тромбозом магистральных вен, в стадии диссеминации у детей раннего возраста. Представлено клиническое наблюдение за ребенком раннего возраста (1,5 года), больного гепатобластомой, PRETEXT III, V1, M1 P1, группа очень высокого риска. С рождения у ребенка отмечалось увеличение размеров живота и печени. Получал лечение по поводу предполагаемого рахита. При УЗИ органов живота выявлено новообразование правой доли печени. Обследовался в одной из московских детских городских клинических больниц, где была обнаружена опухоль печени, занимающая правую и часть левой доли (14 см в диаметре). В легких выявлены множественные метастазы. Ребенок переведен

¹ Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, Москва

² Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области

³ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва

⁴ Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского

⁵ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого, Москва

⁶ Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ, Москва

⁷ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва



для лечения в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, где установлен диагноз гепатобластомы правой доли печени с поражением части левой доли, тромбозом нижней полой (НПВ) и печеночных вен, метастазами в легких, группа очень высокого риска (PRETEXT III, V1, M1 P1). Показатели АФП резко увеличены: 7642 нг/мл (N = 0–8 нг/мл). Проведенная неоадъювантная ПХТ зарегистрировала уменьшение размеров первичной опухоли, регрессию метастазов в легких, снижение АФП. Со стороны тромбоза вен динамики не отмечено.

Произведено оперативное вмешательство в объеме расширенной гемигепатэктомии, резекции НПВ с тромбом и удалением тромбов из обеих почечных вен. После операции пациент получал адъювантную ПХТ согласно протоколу лечения гепатобластомы. Лечение окончено в 2022 г. Спустя четыре года ребенок находится в полной клинической ремиссии, данных о рецидиве заболевания нет.

Заключение. Для проведения сложных, высокотехнологичных операций у детей при опухолях печени больших размеров необходимы соответствующее диагностическое и хирургическое оборудование (аппараты, приборы, инструменты, включая инновационные хирургические технологии); специализированная служба анестезии и интенсивной терапии, способная справиться с возможными интра- и послеоперационными осложнениями, опасными для жизни ребенка; высококвалифицированная операционная бригада, включая медицинских сестер, имеющая специальную подготовку для выполнения операций большого объема на печени.

Ключевые слова: опухоли у детей, гепатобластома, расширенная гемигепатэктомия, тромбоз нижней полой вены и почечных вен, резекция нижней полой вены

Введение

Злокачественные новообразования печени представляют собой редкую патологию детского возраста. Заболеваемость этого вида опухолями в 2023 г. в России составила 1,5% от числа всех злокачественных новообразований и 3,0% от числа солидных опухолей [1]. Среди злокачественных новообразований печени у детей чаще регистрируется гепатобластома (ГБ) – опухоль эмбрионального происхождения.

В структуре новообразований печени ГБ составляет 80%. В группе детей до года злокачественные новообразования печени занимают 2,8%. Заболевание составляет 0,5–1,2 случая на 1 млн населения до 14 лет [2, 3]. Редкость патологии препятствует выявлению возможных причин ее возникновения.

Гепатобластома является наиболее часто встречающейся злокачественной опухолью печени у детей раннего возраста. По мнению T. Zhi и соавт., стадия заболевания по системе PRETEXT и уровень альфа-фетопротеина являются определяющими факторами выживаемости [4]. Особую сложность в лечении представляют случаи с вовлечением в патологический процесс магистральных сосудов (факторы V и P) и наличием отдаленных метастазов (фактор M), что требует мультидисциплинарного подхода и применения высокотехнологичных методов оперативного вмешательства.

Современный протокол лечения, отраженный в клинических рекомендациях «Гепатобластома» Министерства здравоохранения РФ (2024 г.), предполагает обязательное проведение неоадъювантной полихимиотерапии (ПХТ) [5]. Целью ПХТ является не только уменьшение объема первичной опухоли, но и достижение регрессии

и/или перевода опухолевого тромба в операбельное состояние. Эту возможность подтверждают R. Okada и соавт., демонстрируя, что предоперационное системное лечение позволяет добиться регрессии тромба до уровня, допускающего радикальное удаление опухоли без необходимости экстренной трансплантации [6].

Для оценки операбельности в сложных анатомических областях критически важным становится использование современных методов визуализации. W.L. Xiu и соавт. подчеркивают, что трехмерная предоперационная КТ-реконструкция позволяет хирургу детально спланировать ход операции, минимизировать риск повреждения интактных сосудов и точно рассчитать объем остающейся ткани печени [7].

Одной из ключевых дискуссий в современной детской онкохирургии при распространенном опухолевом поражении печени является выбор между ортотопической трансплантацией печени (ОТП) и расширенной резекцией. В отечественной литературе Э.Ф. Ким и соавт. сообщают, что при адекватном планировании хирургического вмешательства радикальное удаление опухоли возможно даже при мультифокальном поражении органа [8].

Преимущества резекции перед трансплантацией в контексте лечения детей раннего возраста очевидны. По сообщению H. Uchida и соавт., сохранение нативной печени избавляет ребенка от пожизненной иммуносупрессии и связанных с ней осложнений, таких как нефротоксичность, риск развития вторичных инфекций и посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний [9]. Более того, колоссальный регенераторный потенциал детской печени позволяет



органу восстановить функциональный объем в кратчайшие сроки, что невозможно при использовании трансплантата.

При вовлечении в опухолевый процесс нижней полой вены (НПВ) и почечных вен хирургическая тактика требует применения методов сосудистой пластики. А.В. Филин и соавт. описывают успешный опыт использования синтетических протезов и аллографтов, что позволяет достичь чистоты краев резекции (R0) даже при инвазии опухоли в стенку вены [10].

В случаях наиболее сложной локализации опухоли, когда поражен конfluence печеночных вен, применяются методики *ante situm*. R. Angelico и соавт. описывают технологию полной сосудистой изоляции печени, которая дает возможность выполнять прецизионные манипуляции на сосудах в условиях «сухого» операционного поля [11].

Аналогичные систематизированные подходы к лечению опухолей с интракардиальным распространением предлагают S. Sayed и соавт., подчеркивая необходимость тесного сотрудничества с кардиохирургами [12]. Наличие метастазов в легких долгое время считалось ограничивающим фактором для хирургии печени. Однако, согласно актуальной стратегии, представленной J. Fuchs и соавт., радикальное удаление первичного очага в сочетании с последующей метастазэктомией из легких позволяет добиться стойкой ремиссии [13]. При этом сохранение собственной печени (в отличие от трансплантации) обеспечивает более сохраненный иммунный статус пациента, что может играть важную роль в предотвращении рецидивов метастатических очагов и снижает риск развития вторых опухолей.

Таким образом, анализ современной литературы показывает отчетливый тренд к расширению границ резектабельности гепатобластомы у детей раннего возраста. Использование 3D-навигации, методик протезирования магистральных сосудов и возможностей временного искусственного кровообращения позволяет рассматривать трансплантацию печени не как стандарт, а как крайнюю меру. Органосохраняющая резекция у детей, больных гепатобластомой с тромбозом НПВ и метастазами в легких, является предпочтительной стратегией, обеспечивающей как онкологическую радикальность, так и высокое качество последующей жизни ребенка.

Цель – продемонстрировать возможности современной детской онкохирургии при удалении больших по объему местнораспространенных опухолей печени в стадии диссеминации у детей раннего возраста.

Клиническое наблюдение

Ребенок Я., родился в срок от здоровых родителей, у матери четвертая беременность, четвертые роды. Течение беременности и родов без особенностей. Вес при рождении – 4140 г, длина – 56 см, закричал сразу. Вскармливание грудное до одного года. Наследственность не отягощенная.

Со слов матери: с рождения у ребенка отмечалось увеличение размеров печени, что участковый педиатр связывал с гипертрофией органа. В течение последних

шести месяцев мама заметила значительное увеличение объема живота у сына. При осмотре в поликлинике по месту жительства диагностирован рахит и назначено соответствующее медикаментозное лечение. Обследование не проводилось. 22.11.2021 г. в связи с продолжающимся увеличением объема живота у ребенка родители самостоятельно обратились в больницу для проведения ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости. По результатам УЗИ выявлено новообразование печени больших размеров. 22.11.2021 г. ребенок был экстренно госпитализирован в одну из городских клинических детских больниц г. Москвы. Было проведено комплексное обследование, включающее УЗИ с доплерографией, компьютерную томографию органов живота и грудной клетки с контрастным усилением, сцинтиграфию скелета.

Результаты УЗИ гепатобилиарной зоны от 23.11.2021 г.: практически всю правую долю занимает крупное солидное новообразование размерами не менее 140 мм, определяющееся до уровня малого таза. Правая почка смещена опухолью вниз и латерально.

Заключение: эхо-признаки крупного солидного образования правой доли печени. Инвазивный рост в среднюю печеночную вену.

При компьютерной томографии (КТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным усилением (от 23.11.2021 г.) обнаружена КТ-картина объемного кистозно-солидного новообразования печени значительных размеров – 157 x 158 x 116 мм (предположительно гепатобластома), с множественными кальцинатами неправильной формы, признаками инвазии воротной вены, нижней полой и почечных вен. В паренхиме левой доли печени в венозную фазу определяется гиподенсивный очаг округлой формы без четких контуров.

Произведенная КТ органов грудной клетки от 23.11.2021 г. выявила множественные метастатические очаги в обоих легких – размерами от 2 до 15–17 мм в диаметре.

Учитывая вышеизложенное, 25.11.2021 г. ребенок был переведен для дальнейшего обследования и лечения в онкологическое отделение Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ.

Состояние при поступлении было оценено как объективно тяжелое по основному заболеванию. При осмотре пациент контактен, адекватно реагирует на происходящее. Тургор и питание тканей снижены. Органы и системы дыхания, кровообращения, пищеварения и мочевого выделения – без видимых особенностей.

Местные проявления заболевания: при осмотре живот увеличен в объеме, выбухает в правой половине. Перкуторно выпота нет. Отмечается видимая на глаз подкожная венозная сеть, выраженная больше в правой половине живота и в нижних отделах грудной стенки. При пальпации отмечается наличие плотной опухоли, исходящей из правого подреберья, спускающейся вниз до уровня пупка. Медиальная граница новообразования переходит среднюю линию живота на 3 см. Опухоль имеет плотную, бугристую консистенцию, безболез-



ненная при пальпации. Размеры пальпируемой части опухоли – 14,0 x 12,0 см (рис. 1А, Б).

Мальчику проведено комплексное обследование, включающее лабораторную диагностику, методы визуализирующей диагностики (УЗИ, КТ, магнитно-резонансная томография (МРТ), прямая ангиография), радионуклидное исследование скелета.

Выполнена флебография нижней полой вены (НПВ) в прямой проекции в положении пациента на спине. НПВ не контрастируется. Отток от подвздошной вены прослеживается по забрюшинным и позвоночным коллатералям.

Произведена диагностическая целиакография: общая печеночная артерия гиперплазирована, в правом подреберье контрастируется увеличенная правая доля печени. Ветви печеночной артерии в правой доле отеснены новообразованием влево. Левая доля увеличена. Печеночные вены контрастируются отсроченно. Выполнена мезентерикография. В венозную фазу отмечается практически полное отсутствие контрастирования в правой ветви воротной вены. Отток осуществляется по левой ветви воротной вены. Венозный отток от правой доли печени не прослеживается. Левая ветвь воротной вены контрастируется удовлетворительно, отток от левой доли печени не затруднен.

Заключение: ангиографические признаки изменения ангиоархитектоники печени вследствие объемного новообразования правой доли печени. Отсутствие проходимости нижней полой вены.

Таким образом, проведенное комплексное обследование пациента позволило диагностировать гепатобластому, PRETEXT III, V1, M1 P1, группа очень высокого риска (поражение трех секторов печени, вовлечение печеночных вен, воротной и нижней полой вен; наличие отдаленных метастазов (легкие); высокий уровень АФП – 63415 нг/мл, N = 0–8).

После проведенного консилиума детских онкологов, хирургов, лучевых диагностов, анестезиологов-реаниматологов было принято решение о проведении на первом этапе неоадьювантной полихимиотерапии (ПХТ) согласно протоколу лечения гепатобластомы SIOPEL-4 для группы очень высокого риска. Ребенку проведены три блока химиотерапии А с умеренным положительным эффектом в виде некоторого уменьшения показателей АФП. Однако со стороны метастазов в легких и первичной опухоли печени существенной динамики не отмечено. Принято решение о проведении ребенку блока В (карбоплатин + доксорубицин). Пациенту проведено четыре курса полихимиотерапии по программе SIOPEL-4. По данным комплексного обследования: у пациента отмечается положительная динамика в виде уменьшения размеров опухоли печени на 75%, уменьшения количества и размеров метастатических очагов в легких, однако по данным прямой ангиографии сохраняется тромбоз нижней полой вены с вращением тромбов в стенке сосуда. Показатели АФП от 24.05.2022 г. – снижение с 63415 до 7635,7 нг/мл (N = 0–8).

После обсуждения клинического случая на мультидисциплинарном консилиуме врачей принято ре-



Рис. 1. При пальпации живота определяется плотной консистенции, бугристая, безболезненная опухоль, исходящая из правого подреберья, спускающаяся вниз до уровня пупка. Новообразование переходит среднюю линию живота на 3 см влево. Размеры новообразования – 14,0 x 12,0 см



Рис. 2. А – венография нижней полой вены, плохо контрастируется, определяется тромб в просвете; Б – отток от уровня подвздошной вены прослеживается по забрюшинным и позвоночным коллатералям

шение о выполнении хирургического этапа в объеме расширенной правосторонней гемигепатэктомии, резекции нижней полой вены и удаления тромбов из почечных вен. Ввиду того, что отток крови, как показала венография (рис. 2А, 2Б), осуществляется по развитой сети забрюшинных и позвоночных коллатералей, риск развития венозной недостаточности крайне низок. Все возможные риски операции на врачебном консилиуме обсуждены, о чем родители ребенка поставлены в известность, их согласие на операцию получено.

Операция 31.05.2022 г.: двухподреберная лапаротомия, расширенная правосторонняя гемигепатэктомия (резекция сегментов S 1, 4а, 5, 6, 7, 8), резекция нижней полой вены, удаление тромбов из левой и правой почечных вен.

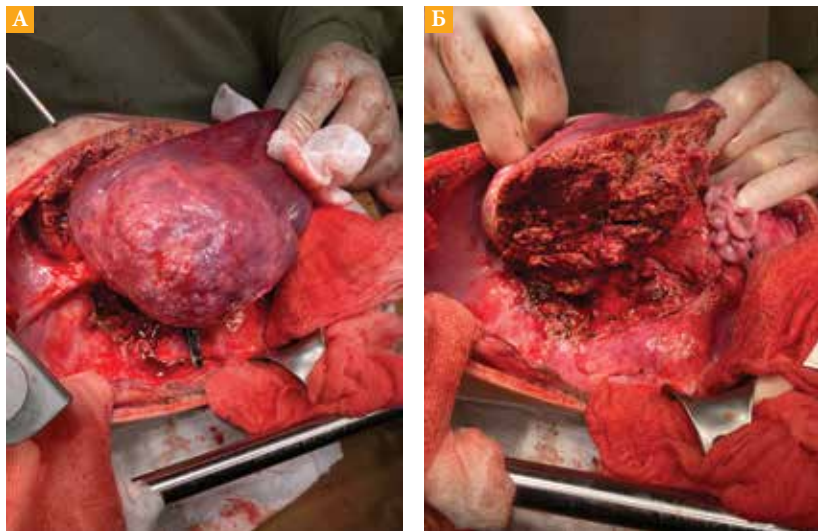


Рис. 3. А – правая доля печени мобилизована, всю правую и частично левую доли печени занимает плотная бугристая опухоль с довольно четкими границами; Б – внешний вид оставшейся печени после резекции правой и части левой долей (S1, 4a)



Рис. 4. Вскрыт просвет левой почечной вены. Острым путем выделен и отсечен опухолевый тромб от места прикрепления к стенке сосуда

Ход операции: вскрыта брюшная полость с использованием плазменного скальпеля (Plazma Jet). Выпота нет. При ревизии органов брюшной полости патологии со стороны кишечника, желудка, селезенки, поджелудочной железы не выявлено. В правой и частично в левой долях печени (S1, 4a, 5, 6, 7, 8) определяется опухолевый узел размерами 10,0 x 10,0 см плотной консистенции с довольно четкими границами (рис. 3А, 3Б). Правая доля печени мобилизована.

НПВ от уровня впадения почечных вен до уровня правой печеночной вены обтурирована опухолевым тромбом, диаметр ее сужен до < 2 мм. При пальпации опухолевые тромбы определяются и в почечных венах: в правой – протяженностью примерно 0,5 см, в левой – на всем протяжении сосуда. Для определения зоны резекции, локализации и протяженности тромбов произведено интраоперационное УЗИ. Выявлено, что левые печеночные и портальные вены проходят по краю новообразования и не вовлечены в патологический процесс, опухоль лежит на НПВ, просвет которой обтурирован тромбом. Данными УЗИ подтвержден тромбоз почечных вен.

Под контролем УЗИ намечена зона резекции печени, принято решение о выполнении расширенной гемигепатэктомии (S 1, 4a, 5, 6, 7, 8) с резекцией НПВ. Мобилизована гепатодуоденальная связка. Выделены, перевязаны и пересечены правая печеночная ветвь портальной вены и правая печеночная артерия. Резекция печени производилась водоструйным диссектором под давлением струи воды 35 бар. Следует отметить высокую степень васкуляризации опухоли. Левая печеночная вена выделена и сохранена. Правая и средняя печеночные вены перевязаны и пересечены.

НПВ выделена и взята на турникет выше и ниже тромба. Гемодинамические нарушения после пережатия НПВ не зарегистрированы, что явилось подтверждением эффективности оттока крови по развившейся коллатеральной венозной сети. Почечные вены также выделены и взяты на турникет, на вены наложены зажимы типа «бульдог» (время реперфузии осуществлялось каждые 5 мин.). НПВ вскрыта, в ней визуализирован тромб, который врастал в интиму сосуда практически на всем протяжении. Участок НПВ с опухолевым тромбом резецирован. Острым путем после вскрытия просвета сосудов произведено удаление тромбов из правой и левой почечных вен (рис. 4).

Таким образом, в процессе операции были произведены: расширенная правосторонняя гемигепатэктомия в пределах видимых здоровых тканей (рис. 3Б), резекция НПВ с опухолевым тромбом, удаление тромбов из правой и левой почечных вен, контроль гемостаза. На резецированный край печени с гемостатической целью наложены три пластины hemopatch. Брюшная полость дренирована двумя силиконовыми дренажами, установленными в поддиафрагмальное и подпеченочное пространство. Послойное ушивание послеоперационной раны. Косметический шов кожи. Спиртовая наклейка. Время операции – 330 мин. Кровопотеря – 400 мл. Взяты на биопсию лимфоузлы из области ворот печени.



Течение послеоперационного периода – без осложнений. Гистологическое заключение удаленной опухоли: гепатобластома, посттерапевтический патоморфоз 3-й степени. Лимфатические узлы без признаков опухолевого поражения.

При иммуногистохимическом исследовании неопластические элементы экспрессируют Glypican3, AFP, фокально HSA, Beta-Catenin, PanCK.

В послеоперационном периоде мальчику была проведена адъювантная ПХТ по протоколу лечения гепатобластомы. При контрольном исследовании перед выпиской из стационара признаков рецидива опухоли, метастазов в лимфоузлах и легких не выявлено. Показатели АФП в пределах нормы (< 8 нг/мл). После окончания противоопухолевого лечения проводится динамическое наблюдение за пациентом. К моменту написания статьи (спустя четыре года после лечения) по данным проведенного клинического, лабораторного и визуализирующих методов исследований (УЗИ, КТ, МРТ), данных о локальном рецидиве опухоли, присутствии регионарных и отдаленных метастазов у ребенка нет. Подтверждена полная ремиссия. Динамическое наблюдение за пациентом будет продолжено.

Заключение

Лечение больных диссеминированной гепатобластомой с тромбозом магистральных вен представляет собой трудную задачу, требующую мультидисциплинарного подхода для ее решения.

Стратегия терапии зависит от результатов проведенного комплексного обследования ребенка, включающего клинические, лабораторные, визуализирующие, морфологические и, при необходимости, молекулярно-генетические методы. После определения группы риска на мультидисциплинарном консилиуме врачей вырабатывается окончательный план лечения пациента. В процессе лечения на этапе неoadъювантной химиотерапии возможна коррекция лекарственного лечения в зависимости от регистрируемых результатов со стороны первичной опухоли и метастазов.

Хирургический этап является важнейшим в комплексе лечебных мероприятий. При наличии возможности мы отдаем предпочтение расширенной хирургической операции, а не трансплантационным технологиям. Радикальное хирургическое вмешательство (резекция R0), выполненное без интра- и послеоперационных осложнений, позволяет добиться лучшего качества жизни пациента, не требует проведения иммуносупрессивной терапии, а большой регенераторный потенциал печени способствует восстановлению органа.

Учитывая технические сложности хирургического этапа при местнораспространенной гепатобластоме, осложненной тромбозом магистральных вен, операционная бригада должна состоять из врачей, имеющих опыт выполнения расширенных гемигепатэктомий, хирурга, способного взять ответственность за исход операции и готового к ликвидации возможных интра- и послеоперационных осложнений. 🙏

Литература

- Каприн А.Д., Старинский В.В., Шахзадова А.О. Злокачественные новообразования в России в 2023 году (заболеваемость и смертность). М.: МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, 2024.
- Spector L.G., Birch J. The epidemiology of hepatoblastoma. *Pediatr. Blood Cancer*. 2012; 59 (5): 776–779.
- Рыков М.Ю., Полякова В.Г. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей: основные показатели в 2011–2016 гг. М.: Изд-во Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, 2017.
- Zhi T., Zhang W.L., Zhang Y., et al. Clinical characteristics and prognostic factors of hepatoblastoma in 316 children aged under 3 years – a 14-year retrospective single-center study. *BMC Pediatrics*. 2021; 21: 170.
- Гепатобластома : клинические рекомендации. Министерство здравоохранения Российской Федерации, 2024.
- Okada R., Hanyu S., Saito T., et al. Resectable hepatoblastoma with tumor thrombus extending into the right atrium after chemotherapy: A case report. *Intern. J. Surg. Case Reports*. 2016; 21: 29–32.
- Xiu W.L., Liu J., Zhang J.L., et al. Computer-assisted three-dimensional individualized extreme liver resection for hepatoblastoma in proximity to the major liver vasculature. *World J. Gastrointest. Surg*. 2024; 16 (4): 1066–1077.
- Ким Э.Ф., Шаталов К.В., Филин А.В. и др. Возможности хирургического лечения гепатобластомы PRETEXT/POST-TEXT III и IV. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2017; 12: 70–74.
- Uchida H., Sakamoto S., Komine R., et al. Strategy for hepatoblastoma with major vascular involvement: A guide for surgical decision-making. *Surg*. 2023; 173 (2): 457–463.
- Филин А.В., Чарчян Э.Р., Метелин А.В. и др. Протезирование нижней полой вены у детей с гепатобластомой: обзор литературы и собственные результаты. *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. 2023; 11 (2): 75–84.
- Angelico R., Passariello A., Pilato M., et al. Ante situm liver resection with inferior vena cava replacement under hypothermic cardiopulmonary bypass for hepatoblastoma: Report of a case and review of the literature. *Intern. J. Surg. Case Reports*. 2017; 37: 90–96.
- Sayed S., Prabhu S., Fawcett J., et al. A systematic surgical approach to hepatoblastoma with intracardiac extension. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann*. 2017; 25 (4): 300–303.
- Fuchs J., Rabaux-Eygassier L., Hery G., et al. Surgical strategy for pediatric liver tumors involving the hepatic venous confluence and the inferior vena cava. *Ann. Surg. Oncol*. 2025; 32 (7): 5327–5337.



Extended Right Hemihepatectomy for Hepatoblastoma with Resection of the Inferior Vena Cava and Removal of Thrombi from the Renal Veins in a Child Aged 1 Year 8 Months

T.A. Sharoev, PhD^{1, 2, 3, 4}, M.A. Rokhoev, PhD^{5, 6}, A.I. Krapivkin, PhD^{5, 7}, U.G. Adueva⁵, K.S. Rybakova¹, M.Yu. Yurchenko⁵, N.M. Ivanova, PhD^{2, 3, 5}

¹ Dmitry Rogachev Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow

² Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region

³ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow

⁴ M.F. Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute

⁵ V.F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children, Moscow

⁶ N.F. Filatov Children's City Hospital, Moscow

⁷ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Contact person: Timur A. Sharoev, timuronco@mail.ru

Hepatoblastoma (HB), a tumor of embryonic origin, is the most common malignant liver tumor in children. According to international literature, disease staging using the PRETEXT system and alpha-fetoprotein (AFP) levels are key factors for survival. Cases with tumor involvement of major vessels and distant metastases pose particular treatment challenges, requiring a multidisciplinary approach and high-tech surgical techniques. These patients are initially treated with neoadjuvant polychemotherapy (PCT), the goal of which is not only to reduce the primary tumor and metastases but also to induce regression or transform the tumor thrombus into a resectable state. Preoperative systemic treatment allows for surgical resection without the need for transplantation.

The advantages of resection over transplantation in the context of treating young children are obvious: preserving the native liver relieves the child of lifelong immunosuppression and associated complications, and the colossal regenerative potential of the pediatric liver allows the organ to restore its functional volume in the shortest possible time, which is impossible with a transplant.

Aim: *to demonstrate the capabilities of modern pediatric oncosurgery in the removal of large-volume, locally advanced hepatoblastoma complicated by tumor thrombosis of the main veins in the dissemination stage in young children.*

Clinical observation. *This article presents a clinical observation of a young child (1.5 years old) with hepatoblastoma (PRETEXT III, V1, M1 P1), belonging to the very high-risk group.*

Since birth, the child had an enlarged abdomen and liver. He was treated for suspected rickets.

An abdominal ultrasound revealed a tumor in the right lobe of the liver. He was examined at a Moscow children's city hospital, where a liver tumor was discovered, occupying the right lobe and part of the left lobe (14 cm in diameter). Multiple metastases were found in the lungs. The child was transferred for treatment to the Scientific and Practical Center for Specialized Medical Care for Children, Moscow Health Department, where a diagnosis of hepatoblastoma of the right lobe of the liver with involvement of part of the left lobe, thrombosis of the inferior vena cava (IVC) and hepatic veins, and metastases to the lungs was made. The child was placed in the very high-risk group (PRETEXT III, V1, M1 P1). AFP levels were sharply elevated (7642 ng/ml (N=0–8 ng/ml). Neoadjuvant chemotherapy showed a reduction in the size of the primary tumor, regression of lung metastases, and a decrease in AFP. No changes were observed in venous thrombosis.

The patient underwent an extended hemihepatectomy, resection of the IVC with the thrombus, and removal of thrombi from both renal veins. Following surgery, he received adjuvant chemotherapy according to the hepatoblastoma treatment protocol. Treatment was completed in 2022. Four years later, the child is in complete clinical remission, with no evidence of relapse.

Conclusion. *The quality of surgical interventions for large liver tumors in children is determined by the following factors: the necessary diagnostic and surgical equipment (devices, instruments, and tools, including innovative surgical technologies) for the preparation and implementation of complex, high-tech surgeries in children; a specialized anesthesiology and intensive care service capable of dealing with potential intra- and postoperative complications that could be life-threatening; and a highly qualified surgical team, including nurses trained in performing large-scale liver surgeries.*

Keywords: *hepatoblastoma in children, extended hemihepatectomy, thrombosis of the inferior vena cava and renal veins, resection of the inferior vena cava, thrombectomy*