

https://doi.org/10.21682/2311-1267-2025-12-3-113-119



# Правосторонняя гемигепатэктомия с резекцией гепатикокавального конфлюенса у ребенка 4 лет с гепатобластомой. Клиническое наблюдение

## Д.Г. Ахаладзе, И.В. Твердов, М.М. Миннуллин, А.В. Мигунов, Н.С. Грачев

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; Россия, 117997, Москва, ул. Саморы Машела, 1

Контактные данные: Дмитрий Гурамович Ахаладзе d.g.akhaladze@gmail.com

Опухолевый тромбоз магистральных сосудов является редким осложнением при злокачественных новообразованиях у детей. В мировой литературе отмечены лишь единичные наблюдения тромбоза магистральных сосудов при гепатобластоме. Это ставит перед хирургом задачи, решение которых не имеет единого и стандартизированного подхода, а также отсутствует достаточный клинический опыт в педиатрической практике. Лечение пациентов с подобными осложнениями требует тщательной подготовки, планирования и слаженной работы междисциплинарной группы специалистов. В данной статье представлено клиническое наблюдение ребенка с гепатобластомой правой доли печени с опухоль-ассоциированным тромбозом правой печеночной и нижней полой вен, распространившимся до уровня правого предсердия. После неоадъювантной полихимиотерапии пациенту выполнена правосторонняя гемигепатэктомия с резекцией нижней полой вены на уровне гепатикокавального конфлюенса и последующей реконструкцией с использованием аутовставки.

**Ключевые слова:** гепатобластома, опухолевый тромбоз, реконструкция нижней полой вены, правосторонняя гепатэктомия, резекция гепатикокавального конфлюенса, аутографт, дети

**Для цитирования:** Ахаладзе Д.Г., Твердов И.В., Миннуллин М.М., Мигунов А.В., Грачев Н.С. Правосторонняя гемигепатэктомия с резекцией гепатикокавального конфлюенса у ребенка 4 лет с гепатобластомой. Клиническое наблюдение. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2025;12(3):113—9.

## Информация об авторах

Д.Г. Ахаладзе: д.м.н., директор Института детской хирургии и онкологии, заместитель генерального директора, заместитель главного врача по хирургии, руководитель отдела торакоабдоминальной хирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: d.g.akhaladze@gmail.com; https://orcid.org/0000-0002-1387-209X

И.В. Твердов: врач-детский хирург отделения онкологии и детской хирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: twerdov.iwan@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0001-5150-1436

М.М. Миннуллин: к.м.н., старший научный сотрудник отдела торакоабдоминальной хирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: marsel.minnullin@tatar.ru; https://orcid.org/0009-0002-0473-0310

А.В. Мигунов: врач-ординатор по специальности «детская хирургия» НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: arbmigunov@mail.ru; https://orcid.org/0009-0002-8417-1087

H.C. Трачев: д.м.н., профессор, генеральный директор НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: nick-grachev@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0002-4451-3233

## Вклад авторов

Д.Г. Ахаладзе: концепция и дизайн исследования, редактирование статьи

И.В. Твердов, М.М. Миннуллин: обзор литературы, редактирование статьи

А.В. Мигунов: обзор публикаций по теме статьи, подготовка списка литературы, написание текста

Н.С. Грачев: разработка дизайна статьи, заключительное редактирование

## Right extended hepatectomy with hepatocaval confluence resection in a 4-year-old child with hepatoblastoma. Clinical case

## D.G. Akhaladze, I.V. Tverdov, M.M. Minnullin, A.V. Migunov, N.S. Grachev

Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia; 1 Samory Mashela St., Moscow, 117997, Russia

Tumor thrombosis of the main vessels is a rare complication of malignant neoplasms in children. In the world literature, a few clinical cases of thrombosis of the main vessels in hepatoblastoma are noted. This poses questions to the surgeon, the solution of which does not have a single and standardized approach, as well as sufficient clinical experience in pediatric practice. Treatment of patients with such complications requires careful preparation, planning and coordinated work of an interdisciplinary team of specialists. This article presents a clinical case of a child with right liver lobe hepatoblastoma with tumor-associated thrombosis of the right hepatic vein and inferior vena cava, extending to the right atrium. After neoadjuvant chemotherapy, the patient underwent right extended hepatectomy with resection of the inferior vena cava at the level of hepaticocaval confluence and subsequent reconstruction using an autogenic patch.

**Key words:** hepatoblastoma, tumor thrombosis, inferior vena cava reconstruction, right hepatectomy, resection of hepaticocaval confluence, autograft, children

**For citation:** Akhaladze D.G., Tverdov I.V., Minnullin M.M., Migunov A.V., Grachev N.S. Right extended hepatectomy with hepatocaval confluence resection in a 4-year-old child with hepatoblastoma. Clinical case. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2025;12(3):113–9.



## Information about the authors

D.G. Akhaladze: Dr. of Sci. (Med.), Director of the Institute of Pediatric Surgery and Oncology, Deputy of General Director, Deputy of Chief Physician, Head of Thoracoabdominal Surgery Department, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: d.g.akhaladze@gmail.com; https://orcid.org/0000-0002-1387-209X

I.V. Tverdov: Pediatric Surgeon of the Pediatric Oncology and Surgery Department, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: twerdov.iwan@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0001-5150-1436 M.M. Minnullin: Cand. of Sci. (Med.), Senior Researcher of the Department of Thoracoabdominal Surgery of the Pediatric Oncology and Surgery Department, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: marsel.minnullin@tatar.ru; https://orcid.org/0009-0002-0473-0310

A.V. Migunov: Resident Pediatric Surgeon at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: arbmigunov@mail.ru; https://orcid.org/0009-0002-8417-1087

N.S. Grachev: Dr. of Sci. (Med.), Professor, General Director of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: nick-grachev@yandex.ru; https://orcid.org/0000-0002-4451-3233

#### Authors' contribution

D.G. Akhaladze: study concept and design, edition of the article

I.V. Tverdov, M.M. Minnullin: literature review, edition of the article

A.V. Migunov: review of publications on the topic of the article, preparation of a list of references, writing the text of the article

N.S. Grachev: article design development, final edition of the article

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. / Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. / Funding. The study was performed without external funding.

**Информированное согласие.** От законных представителей пациента получено письменное добровольное информированное согласие на использование его медицинских данных (результатов обследования, лечения и наблюдения) в обезличенной форме в научных целях. / **Informed consent.** A written voluntary informed consent was obtained from the patient's legal representative for the use of his medical data (results of examination, treatment and observation) in an impersonal form for scientific purposes.

## Введение

Гепатобластома — опухоль печени эмбрионального происхождения, является наиболее распространенным вариантом образований печени у детей и составляет 72 % всех злокачественных новообразований (3HO) печени у пациентов 0—14 лет и 85,5 % — у детей 0—4 лет. Сосудистая инвазия опухоли относится к неблагоприятным факторам прогноза при гепатобластоме и встречается в 19-36 % наблюдений, при этом опухолевый тромбоз нижней полой вены (НПВ) — это крайне редкое осложнение в детской онкологии [1, 2].

Основным постулатом хирургического этапа лечения детей с гепатобластомой является радикальное удаление опухоли, при этом инвазия новообразованием мелких сосудов является фактором, который влияет только на прогноз заболевания, в свою очередь, инвазия магистральных сосудов может потребовать расширения объема оперативного вмешательства за счет необходимости реконструкции сосудов в связи с их частичной или полной резекцией. В связи с тем, что в мировой литературе представлено небольшое количество данных, описывающих опыт лечения пациентов с опухолевым тромбозом НПВ, роль, интенсивность и длительность неоадъювантной полихимиотерапии, показания к использованию искусственного кровообращения, необходимость и способы реконструкции НПВ, необходимость и сроки проведения антикоагулянтной терапии в детской популяции пациентов не теряют своей актуальности.

В статье представлено клиническое наблюдение пациента с гепатобластомой правой доли печени с опухоль-ассоциированным тромбозом правой печеночной вены и НПВ, распространившимся до уровня правого предсердия.

## Клиническое наблюдение

Мальчик, 4 года, заболевание манифестировало с боли в животе. С этой жалобой пациент был госпитализирован в стационар по месту жительства, обследован. По данным ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости (ОБП) печень увеличена в размерах, в правой доле выявлено объемное образование размерами  $112 \times 80 \times 85$  мм. По результатам мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) ОБП с контрастным усилением (КУ), пересмотренной в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, в правой доле печени определяется образование размерами  $112 \times 80 \times 85$  мм и объемом 400 мл с распространением за капсулу печени, а также опухолевый тромб в правой печеночной вене с расширением ее просвета, дистальный конец которого определяется в НПВ на уровне входа в правое предсердие. Онкомаркеры: увеличение уровня альфа-фетопротеина  $(A\Phi\Pi)$  в крови до  $30\,342\,$ нг/мл.

Ребенок транспортирован на реанимобиле в приемное отделение НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, на протяжении всего времени транспортировки пациенту проводилась непрерывная инфузия гепарина из расчета 20 ЕД/кг/ч.

В отделении онкологии и детской хирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проведено обследование: уровень АФП за 7 дней увеличился до 44 294,44 нг/мл, бета-хорионический гонадотропин человека, нейронспецифическая енолаза и лактатдегидрогеназа в пределах нормы. По данным УЗИ ОБП визуализированы неокклюзивный флотирующий опухолевый тромб НПВ, правой печеночной вены (вена S6, S7 — окклюзивный тромбоз, вена S5 — неокклюзивный тромбоз), реканализация пупочной вены, а также гепатоспленомегалия. По данным МСКТ с КУ в динамике за 9 дней отмечалось увеличение образования S5—S8 правой



доли печени до  $93 \times 100 \times 122$  мм и объема до 590 см<sup>3</sup>. Опухоль прорастала в правую печеночную вену, распространяясь в НПВ выше диафрагмы, до уровня впадения в правое предсердие, на протяжении 35 мм, а также от опухолевого тромба каудально распространялся неопухолевый тромб до 23 мм, предположительно с геморрагическим компонентом (не накапливающий контрастное вещество).

После дообследования выполнена пункционная биопсия новообразования, в рамках междисциплинарного консилиума специалистов по гепатопанкреатобилиарной хирургии, учитывая тяжесть состояния пациента, обусловленную выраженной гепатомегалией, опухолевой интоксикацией, принято решение инициировать неоадъювантную химиотерапию по протоколу SIOPEL-3 по жизненным показаниям, не дожидаясь результатов гистологического исследования.

На основании данных анамнеза, клинико-лабораторных и инструментальных данных (наличие объемного образования правой доли печени на фоне повышения уровня АФП в крови до 38 970,25 нг/мл), гистологического заключения, а также, учитывая возраст пациента (старше 3 лет), установлен клинический диагнозгепатобластома правой доли печени PRETEXT II с опухолевым тромбозом правой печеночной вены, НПВ, распространяющимся до уровня правого предсердия, группа высокого риска.

Пациенту проведено 9 блоков неоадъювантной полихимиотерапии по протоколу SIOPEL-3, на фоне стандартной сопроводительной терапии перенес удовлетворительно, показатели витальных функций стабилизировались, клинически и лабораторно отмечалась положительная динамика.

По данным предоперационной МСКТ ОБП с КУ (рис. 1): в S6 и S7 печени сохранялось объемное образование с неоднородным контрастированием, размеры которого уменьшились до  $31 \times 34 \times 54$  мм, объем — до 29 мл (при инициальном исследовании от 13.11.2022: размеры —  $112 \times 80 \times 85$  мм, объем — 400 мл), сокращение опухоли составило 92 %, что соответствует частичному ответу [3]. Распространение в правую печеночную вену — не менее 56 мм, в  $H\Pi B - 15$  мм. Уровень  $A\Phi\Pi$  в крови в пределах референсных значений — 3,17 нг/мл.

Согласно классификации клиники Мауо [4] и классификации Васһтапп (2005) в модификации И.С. Стилиди (2011) [5] у пациента III и IIa (супрадиафрагмальный с распространением в интраперикардиальный отдел НПВ, но не в предсердие) степени тромбоза соответственно. По результатам проведенного обследования и лечения, после обсуждения в рамках междисциплинарного консилиума, было принято решение о выполнении правосторонней гемигепатэктомии, резекции НПВ с ее реконструкцией без применения искусственного кровообращения. При планировании оперативного вмешательства важным вопросом остается выбор метода и материала для реконструкции НПВ, следует учитывать, что при инвазии опухолевым тромбом стенки  $H\Pi B$  не более 120° по ее окружности и не более 3 см по длине сосуда методом выбора является первич-

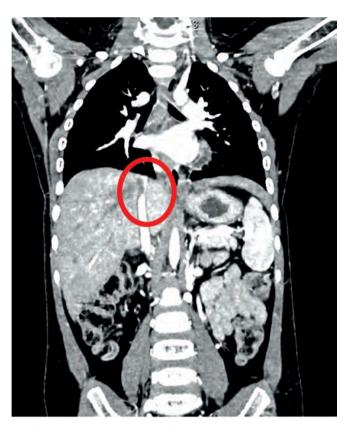


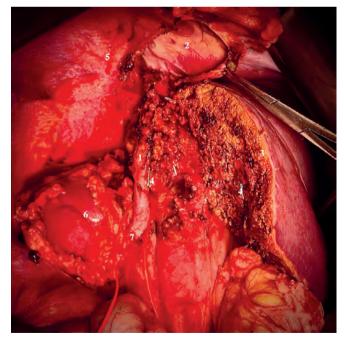
Рис. 1. Предоперационная МСКТ ОБП с КУ: опухолевый тромб в НПВ протяженностью 15 мм, сокращение опухоли на 92 %

Fig. 1. Preoperative multispiral CT scan of abdominal organs with contrast enhancement: tumor clot in the inferior vena cava 15 mm, tumor reduction by 92 %

ная пластика НПВ без риска развития стеноза. При инвазии опухолью от 120 до 180° окружности НПВ и/или на протяжении 2-3 см появляется необходимость реконструкции дефекта стенки НПВ с использованием заплаты. B случае инвазии более половины (180°) окружности НПВ для достижения радикальности с сохранением достаточного просвета необходима сегментарная резекция НПВ с последующим протезированием сосуда либо наложением анастомоза «конец в конец» при диастазе менее 3 см [6]. Однако достоверно определить степень инвазии и границу поражения стенки НПВ возможно только интраоперационно при планировании хирургического вмешательства, в качестве материала для реконструкции были подготовлены синтетические протезы на основе политетрафторэтилена (Gore-Tex), полиэстера (Dacron), а также рассмотрена возможность использования аутотрансплантатов.

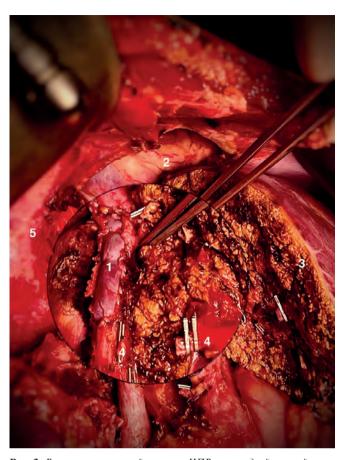
Выполнена J-лапаротомия, при ревизии: в правой доле печени, преимущественно в задних сегментах, визуализируется патологическое новообразование плотной консистенции желтоватого цвета. При интраоперационном УЗИ уточнены границы опухоли и проекция срединной печеночной вены. Мобилизованы правая и левая доли печени, ретропеченочный отдел НПВ. Выполнена диссекция элементов кавальных ворот, выделено и взято на держатель устье правой печеночной вены. Выполнена диссекция гепатодуоденальной связки, последовательно выделены, клипированы и пересечены пузырный проток, пузырная артерия, правая печеночная артерия из

системы верхней брыжеечной артерии, правая ветвь воротной вены. Примечательно, что артерия к левому латеральному сектору брала начало из системы левой желудочной артерии. Лалее портальная пластинка низведена, правый печеночный проток пересечен с использованием сшивающего annapama Echelon. При помощи биполярной коагуляции и ультразвукового деструктора Soring начато разделение паренхимы печени вдоль проекции срединной печеночной вены с резекцией хвостатого отростка и паракавальной порции S1 печени. В кавальных воротах лигированы, пересечены правая и срединная печеночные вены (рис. 2). Далее выполнена диафрагмотомия, вскрыта перикардиальная сумка, выделено устье НПВ. В условиях тотальной сосудистой изоляции печени выполнена каватомия дистальнее гепатикокавального соустья, после чего в просвете полой вены визуализированы тромботические массы, плотно адгезированные к ее передней стенке, выполнена резекция стенки НПВ с формированием дефекта до 180° по окружности и 3 см в длину. Реконструкция НПВ выполнена в условиях гепаринизации, в качестве аутовставки была использована серповидная связка печени (рис. 3). После реконструкции выполнен запуск кровотока и проведено контрольное интраоперационное УЗИ, по результатам которого подтвержден удовлетворительный кровоток в левой ветви воротной вены и левой печеночной вене. Культя печени фиксирована к брюшной стенке, к краю резекции установлена дренажная трубка. Рана послойно ушита. Объем интраоперационной кровопотери составил 750 мл. Время сосудистой изоляции — 30 мин.



**Рис. 2.** Культя печени после правосторонней гемигепатэктомии: 1 — НПВ; 2 — перикард; 3 — культя левой доли печени; 4 — культя глиссоновой триады к S4 печени; 5 — диафрагма; 6 — правая почка; 7 — правая почечная вена

Fig. 2. Liver culture after a right-sided hemiepatectomy: 1 – inferior vena cava; 2 – pericardium; 3 – culture of the left part of the liver; 4 – culture of the glossonic triad to S4 of the liver; 5 – diaphragm; 6 – the right kidney; 7 – the left renal vein



**Рис. 3.** Реконструированный участок НПВ серповидной связкой печени: 1- аутографт НПВ; 2- перикард; 3- культя левой доли печени; 4- глиссонова триада к S4 печени; 5- диафрагма

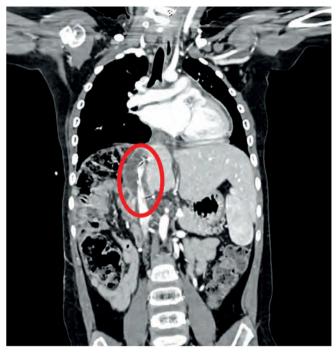
**Fig. 3.** Reconstructed part of the inferior vena cava by sickle ligament of liver: 1- autograph of the inferior vena cava; 2- pericardium; 3- culture of the left part of the liver; 4- glissone triad to S4 liver; 5- diafragma

В послеоперационном периоде пациент находился в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии в течение 6 сут. На фоне гепаринотерапии развились геморрагические осложнения, потребовавшие гемотрансфузии эритроцитарной массы и свежезамороженной плазмы, а также коррекции антикоагулянтной терапии (II степень по Clavien—Dindo [7]). В связи с массивной гемотрансфузией развился синдром TRALI (трансфузионно-ассоциированный респираторный дистресс-синдром, II степень по Clavien—Dindo [7]). На 2-е послеоперационные сутки отмечалось нарастание явлений дыхательной недостаточности в связи с развившимся гидротораксом, отграниченными скоплениями жидкости у края резекции и поддиафрагмально, выполнены пункция и дренирование (III степень по Clavien—Dindo [7]).

На 6-е сутки пациент переведен из отделения реанимации и интенсивной терапии в хирургическое отделение, выписан на 13-е послеоперационные сутки, дренажи удалены на 7-е и 9-е сутки, терапию получал в течение 12 сут. По данным дуплексного сканирования НПВ и вен портальной системы печени, а также УЗИ органов гепатобилиарной системы в раннем послеоперационном периоде признаков нарушения кровотока не выявлено. По данным МСКТ с КУ и магнитно-резонансной томо-



графии, выполненных через месяц после оперативного вмешательства, на уровне аутовставки отмечается нитевидное минимальное контрастирование просвета НПВ на протяжении 17 мм, венозный отток от печени на момент исследования осуществлялся по левой печеночной вене в наддиафрагмальный отдел НПВ (рис. 4). Таким образом, реконструированный аутовставкой участок НПВ функционировал в течение достаточного времени для развития коллатерального оттока от левой доли печени каудальнее гепатикокавального конфлюенса.



**Рис. 4.** МСКТ с КУ: через месяц после оперативного вмешательства на уровне аутовствавки отмечается нитевидное минимальное контрастирование просвета НПВ на протяжении 17 мм

Fig. 4. Multispire contrast-enhanced CT scan: one month after the surgical intervention, there is a continuous minimal contrast of the opening of the lower vena cava along 17 mm

## Обсуждение

Литературные данные, посвященные опухолевым тромбозам НПВ у детей с гепатобластомой, в основном представлены отдельными клиническими наблюдениями [8—11]. Инвазия крупных сосудов при гепатобластоме является неблагоприятным прогностическим фактором, поэтому при ее наличии до 2016 г. пациенты стратифицировались в группу высокого риска согласно критериям SIOPEL. С 2016 г. по критериям РНІТТ такие пациенты относятся к группе промежуточного риска [10, 11]. Инвазия опухоли в просвет НПВ происходит двумя путями: через основные печеночные вены либо через короткие коммуникантные вены печени, которые дренируют позадипеченочный сегмент НПВ.

В результате неоадъювантной полихимиотерапии у пациентов с гепатобластомой может отмечаться уменьшение размеров опухоли, а в результате и опу-

холевого тромба, что позволяет выполнить резекцию с разнообразными вариантами пластики стенки НПВ [8, 12–16]. В литературе представлено единственное наблюдение 18-месячного пациента, у которого после проведения неоадъювантной химиотерапии наблюдался полный регресс опухолевого тромба НПВ при гепатобластоме, изначально распространяющегося в правое предсердие, что позволило ограничить оперативное вмешательство правосторонней гемигепатэктомией без сосудистой реконструкции [17]. Однако у большинства пациентов с гепатобластомой, несмотря на проведенное лечение, сохраняется тромбоз позадипеченочного сегмента НПВ, в таких случаях выполняют его резекцию и протезирование. Известно, что первое наблюдение резекции печени с протезированием НПВ у детей описано в 1990 г., в котором после правосторонней гемигепатэктомии у 18-месячного ребенка с гепатобластомой в качестве протеза НПВ использовался аллографт из политетрафторэтилена (Gore-Tex) [17].

Во взрослой практике к этому времени было опубликовано в общей сложности 3 клинических наблюдения. В 1980 г. Т. Starzl et al. для протезирования НПВ использовали подвздошно-кавальный венозный сегмент посмертного донора при правосторонней трисекторэктомии [18], затем в 1988 г. во время проведения аналогичных операций S. Iwatsuki et al. применяли протез из полиэтилентерефталата (Dacron) [9], а К. Китаda et al. в своих работах использовали протезы из политетрафторэтилена [19].

В педиатрической практике A. Hort et al. представили клиническое наблюдение трансплантации S2 и S3 печени от посмертного донора 18-месячному пациенту с диагнозом: гепатобластома PRETEXT IV с тромбозом НПВ, воротной вены и печеночных вен. У пациента в качестве сосудистого материала для реконструкции НПВ была использована донорская левая подвздошная вена с 3 естественными соустьями, что облегчило ее реконструкцию [20]. J. Fuchs et al. проведен анализ 27 наблюдений с гепатобластомой POST-TEXT III и IV, которые перенесли расширенную резекцию печени в период 1992-2015 гг. в связи с распространенным тромбозом НПВ, 2 пациентам выполнена резекция печени в условиях искусственного кровообращения, в качестве материала для протезирования были использованы аутоперикард и политетрафторэтилен. Послеоперационный период протекал без осложнений, однако отдаленные результаты наблюдения функциональности сосудов не опубликованы [21]. R. Angelico et al. описали клиническое наблюдение пациента в возрасте 21 месяца с гепатобластомой, опухолевым тромбом от НПВ до правого предсердия. Была выполнена резекция печени ante situm с реконструкцией НПВ в условиях гипотермии и искусственного кровообращения. В качестве импланта использовалась аорта от трупного донора, совместимого по группе крови. В период наблюдения в течение 8 мес после оперативного лечения



осложнений не было [10]. С 1998 по 1999 г. С. Chardot et al. провели исследование, за период которого было выполнено 4 трансплантации печени у детей с нерезектабельными гепатобластомами после полихимиотерапии по протоколам SIOPEL-2 и SIOPEL-3. Уникальность данного исследования заключается в том. что пациентам выполняли родственную трансплантацию, при которой трансплантат печени не имел НПВ, а также при тотальной гепатэктомии ретропеченочный отдел НПВ был удален вместе с печенью. В связи с этим у реципиентов возникала необходимость реконструкции НПВ. В 2 случаях в качестве реконструктивного материала была использована подвздошная вена от трупного донора, еще у 2 пациентов – внутренняя яремная вена донора-родителя. В итоге у 2 детей длительно отсутствовали осложнения и сохранялась функция протезированных участков вены. У 1 пациента через 2 года после операции развился тромбоз реконструированного участка НПВ, который протекал бессимптомно за счет сформировавшейся системы коллатералей. Еще 1 пациент через 5 мес после операции на фоне рецидива заболевания умер [22]. M. Szymczak et al. опубликовали крупное ретроспективное исследование, в котором был проведен анализ проблем, связанных с реконструкцией НПВ у детей при родственной трансплантации печени. В 65 случаях потребовались сложные реконструктивные решения, связанные с НПВ и печеночными венами. Пятерым детям от 5 месяцев до 2 лет с гепатобластомой и гепатоцеллюлярной карциномой с поражением НПВ до диафрагмы была выполнена реконструкция НПВ с использованием криоконсервированного венозного трансплантата от умершего донора, нарушения венозного оттока в послеоперационном периоде не описаны. Медиана наблюдения составила 7 лет. Один ребенок умер через 4 мес после оперативного лечения в связи с прогрессированием гепатоцеллюлярного рака [23].

В представленном нами клиническом наблюдении пациенту 4 лет с гепатобластомой правой доли печени PRETEXT II с опухолевым тромбозом правой печеночной вены и НПВ, распространяющимся до уровня правого предсердия, выполнена правосторонняя гемигепатэктомия, расширенная за счет срединной печеночной вены, с резекцией НПВ и ее реконструкцией аутовставкой из серповидной связки печени. Как правило, опухолевые тромбозы магистральных сосудов во время оперативного вмешательства требуют обширных резекций, протезирования, наложения сосудистых анастомозов. В представленном наблюдении значительное уменьшение размеров опухоли и тромба (на 92 % по данным предоперационной МСКТ) на фоне проведения специфической

полихимиотерапии, а также знание анатомических особенностей локализации вен в гепатикокавальном конфлюенсе позволили выполнить оперативное вмешательство без использования искусственного кровообращения, с минимально возможным объемом резекции и протезирования НПВ. Довольно часто во время проведения подобных оперативных вмешательств применяется холодовая перфузия с целью предупредить ишемическое повреждение тканей органа. В нашем клиническом случае операция проведена исключительно в условиях тотальной сосудистой изоляции, время которой составило 35 мин, без каких-либо последствий для печени. Известно, что во взрослой практике изолировать орган от кровотока допустимо максимально на 40-60 мин, при увеличении этого времени развивается синдром ишемии-реперфузии. В свою очередь, в педиатрической практике данных о максимально допустимом времени изоляции нет. Все вышеупомянутые факты в очередной раз подтверждают жизненно важную необходимость проведения неоадъювантной полихимиотерапии, которая дает возможность обойтись более щадящими методами во время операций.

Известно, что аутотрансплантаты имеют ряд преимуществ перед искусственными, такие как полная биосовместимость, отсутствие иммуногенности, способность к быстрой реваскуляризации и т. д., в связи с чем в качестве материала для реконструкции НПВ была применена серповидная связка печени. За счет тромбоза НПВ у пациента развился коллатеральный отток крови, что позволило компенсировать доставку крови к правым отделам сердца даже после тромбоза аутотрансплантата. Важным вопросом остается радикальность удаления новообразования при резекции печени в случае вовлечения в опухолевые массы полой и воротной вен, решить который помогают проведение неоадъювантной полихимиотерапии и доскональное планирование оперативного вмешательства.

## Заключение

Опухолевый тромбоз НПВ при гепатобластоме у детей — очень редкое осложнение, требующее решения таких вопросов, как интенсивность и длительность неоадъювантной полихимиотерапии, использование искусственного кровообращения, а также показания к назначению антикоагулянтной терапии. Таким образом, накопление опыта лечения таких пациентов и отлаженный алгоритм работы междисциплинарной команды специалистов обеспечивают лучшие результаты лечения детей с распространенными формами ЗНО, которые не так давно считались неоперабельными.



## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Birch J.M. Epidemiology of pediatric liver tumors. In: Pediatric liver tumors. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2011. P. 15–26.
- Malogolowkin M.H., Katzenstein H.M., Krailo M., Meyers R.L. Treatment of hepatoblastoma: the North American cooperative group experience. Front Biosci (Elite Ed). 2012;4(5):1717–23. doi: 10.2741/e492. PMID: 22201987.
- Eisenhauer E.A., Therasse P., Bogaerts J., Schwartz L.H., Sargent D., Ford R., Dancey J., Arbuck S., Gwyther S., Mooney M., Rubinstein L., Shankar L., Dodd L., Kaplan R., Lacombe D., Verweij J. New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1). Eur J Cancer. 2009;45(2):228–47. doi: 10.1016/j.ejca.2008.10.026. PMID: 19097774.
- Neves R.J., Zincke H. Surgical treatment of renal cancer with vena cava extension. Br J Urol. 1987;59(5):390–5. doi: 10.1111/j.1464-410x.1987.tb04832.x. PMID: 3594097.
- Bachmann A., Seitz M., Graser A., Reiser M.F., Schäfers H.J., Löhe F., Jauch K.-W., Stief C.G. Tumour nephrectomy with vena cava thrombus. BJU Int. 2005;95(9):1373–84. doi: 10.1111/j.1464-410X.2005.05496.x.
- Angelico R., Sensi B., Parente A., Siragusa L., Gazia C., Tisone G., Manzia T.M. Vascular involvements in cholangiocarcinoma: tips and tricks. Cancers (Basel). 2021;13(15):3735. doi: 10.3390/cancers13153735. PMID: 34359635; PMCID: PMC8345051.
- Clavien P.A., Barkun J., de Oliveira M.L., Vauthey J.N., Dindo D., Schulick R.D., de Santibañes E., Pekolj J., Slankamenac K., Bassi C., Graf R., Vonlanthen R., Padbury R., Cameron J.L., Makuuchi M. The Clavien–Dindo classification of surgical complications: five-year experience. Ann Surg. 2009;250(2):187–96. doi: 10.1097/SLA.0b013e3181b13ca2. PMID: 19638912.
- Freely J., Hardy C., Uejima T. Combined resection of hepatoblastoma with intracaval right atrial extension with cardiopulmonary bypass. SPA/AAP Pediatric Anesthesiology 2010. Winter Meeting April 15–18. San Antonio, 2010.
- Iwatsuki S., Todo S., Starzl T.E. Right trisegmentectomy with a synthetic vena cava graft. Arch Surg. 1988;123(8):1021–2. doi: 10.1001/archsurg.1988.01400320107023.
- 10. Angelico R., Passariello A., Pilato M., Cozzolino T., Piazza M., Miraglia R., D'Angelo P., Capasso M., Saffioti M.C., Alberti D., Spada M. Ante situm liver resection with inferior vena cava replacement under hypothermic cardiopolmunary bypass for hepatoblastoma: report of a case and review of the literature. Int J Surg Case Rep. 2017;37:90–6. doi: 10.1016/j.ijscr.2017.06.008.
- 11. Endo K., Yokoi A., Mishima Y., Tamaki A., Takemoto J., Morita K., Iwade T., Okata Y., Fukuzawa H., Bitoh Y., Hasegawa T., Yoshida M., Akasaka Y., Okajima H., Oshima Y., Maeda K., Uemoto S. Resectable hepatoblastoma with tumor thrombus extending into the right atrium after chemotherapy: A case report. J Pediatr Surg Case Rep. 2016;7:20–2. doi: 10.1016/j.epsc.2016.01.004.
- 12. Zhou S., Malvar J., Chi Y.-Y., Stein J., Wang L., Genyk Y., Sposto R., Mascarenhas L. Independent assessment of the children's hepatic tumors international collaboration risk stratification for hepatoblastoma and the association of tumor histological characteristics with prognosis. JAMA Netw Open. 2022;5(2):1–11. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2021.48013.

- Risher W.H., Arensman R.M., Ochsner J.L., Hollier L.H. Retrohepatic vena cava reconstruction with polytetrafluoroethylene graft. J Vasc Surg. 1990;12(3):367–70. doi: 10.1016/0741-5214(90)90162-4.
- Uchida H., Sakamoto S., Hamano I., Shigeta T. A feasible surgical approach for treating extensive hepatoblastoma using a backup for living donor liver transplantation: case report. Surg Sci. 2013;4(1):72–6. doi: 10.4236/ss.2013.41013.
- 15. Морозова М.М., Варламов А.В., Должанский О.В., Филин А.В., Бурмистров Д.С., Казакова О.В., Фоминых Е.С., Ким Э.Ф. Сочетание гепатобластомы с опухолью желточного мешка в печени. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2020;19(1):92–9. doi: 10.24287/1726-1708-2020-19-1-92-99 [Morozova M.M., Varlamov A.V., Dolzhansky O.V., Filin A.V., Burmistrov D.S., Kazakova O.V., Fominikh E.S., Kim E.F. Combined hepatoblastoma and yolk sac tumor of the liver. Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii = Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology. 2020;19(1):92–9. (In Russ.)].
- 16. Ким Э.Ф., Шаталов К.В., Филин А.В., Арнаутова И.В., Галян Т.Н., Тарба Н.С., Качанов Д.Ю., Варфоломеева С.Р. Возможности хирургического лечения гепатобластомы PRETEXT/POST-TEXT III и IV. Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2017;(12):70–4. doi: 10.17116/hirurgia20171270-74. [Kim E.F., Shatalov K.V., Filin A.V., Arnautova I.V., Galyan T.N., Tarba N.S., Kachanov D.Yu., Varfolomeeva S.R. Surgical treatment of hepatoblastoma PRETEXT/POST-TEXT III and IV. Hirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova = Pirogov Russian Journal of Surgery. 2017;(12):70–4. (In Russ.)].
- Kesik V., Yozgat Y., Sari E., Kocaoğlu M., Kismet E., Koseoglu V. Hepatoblastoma metastatic to the right atrium responding to chemotherapy alone. Pediatr Hematol Oncol. 2009;26(8):583–8. doi: 10.3109/08880010903116678. PMID: 19954368.
- Starzl T.E., Koep L.J., Weil R. 3<sup>rd</sup>, Lilly J.R., Putnam C.W., Aldrete J.A. Right trisegmentectomy for hepatic neoplasms. Surg Gynecol Obstet. 1980;150(2):208–14. PMID: 7352313; PMCID: PMC2729127.
- Kumada K., Shimahara Y., Fukui K., Itoh K., Morikawa S., Ozawa K. Extended right hepatic lobectomy: combined resection of inferior vena cava and its reconstruction by EPTFE graft (GoreTex). Case report. Acta Chir Scand. 1988:154(7–8):481–3.
- 20. Hort A., Karpelowsky J., Shun A., Thomas G. Use of a donor iliac vein graft for reconstruction of the inferior vena cava in liver transplantation for hepatoblastoma with caval extension. Pediatr Transplant. 2019;23(4):e13409. doi: 10.1111/petr.13409.
- Fuchs J., Cavdar S., Blumenstock G., Ebinger M., Schäfer J.F., Sipos B., Warmann S.W. POST-TEXT III and IV hepatoblastoma. Ann Surg. 2017;266(2):318–23. doi: 10.1097/SLA.0000000000001936.
- 22. Chardot C., Martin C.S., Gilles A., Brichard B., Janssen M., Sokal E., Clapuyt P., Lerut J., Reding R., Otte J.-B. Living-related liver transplantation and vena cava reconstruction after total hepatectomy including the vena cava for hepatoblastoma. Transplantation 2002;73(1):90–2.
- 23. Szymczak M., Kalicinski P.J., Kowalewski G., Ciopinski M., Markiewicz-Kijewska M., Broniszczak D., Dembowska-Baginska B., Kosciesza A., Brzezinska-Rajszys G., Patkowski W., Stefanowicz M. Inferior vena cava and venous outflow reconstruction in living donor liver transplantation in children: a single-center retrospective study and literature review. Ann Transplant. 2021;26:e926217. doi: 10.12659/AOT.926217.