

<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-93-99>



Батаев С. М.¹, Мусаев Г. Х.³, Зурбаев Н. Т.^{1,2}, Молотов Р. С.¹, Грушицкая Е. В.²

¹ НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России; 117997, Россия, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1

² ГБУЗ Детская Городская Клиническая Больница №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ. 123317, Россия, г. Москва, Шмитовский проезд, 29

³ Клиника факультетской хирургии им. Н. Н. Бурденко ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России; 119991, г. Москва, Трубецкая улица, 8 стр. 2.

ФОКАЛЬНАЯ НОДУЛЯРНАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ ПЕЧЕНИ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ

Для корреспонденции: Батаев Хасан Магометович, 123317, Россия, г. Москва, Шмитовский проезд, 29; E-mail: khassan-2@yandex.ru; тел.: +7 (499) 259-62-75.

Для цитирования: Батаев С. М., Мусаев Г. Х., Зурбаев Н. Т., Молотов Р. С., Грушицкая Е. В.
ФОКАЛЬНАЯ НОДУЛЯРНАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ ПЕЧЕНИ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ

Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии; 2018; 8 (3):93-99
<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-93-99>

Получена: 13.09.2018. Принята к печати: 18.09.2018

Информация о финансировании и конфликте интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.
Источник финансирования не указан.

Резюме

В статье приведен случай из клинической практики лечения ребенка с фокальной нодулярной гиперплазией печени. Полученный хороший результат,

подтвержденный клиническими данными и инструментальными исследованиями, позволяет с уверенностью говорить о возможности радикального оперативного лечения данной категории больных.

Ключевые слова: дети, фокальная нодулярная гиперплазия, печень

Bataev S. M.¹, Musaev G. H.³, Zurbaev N. T.^{1,2}, Molotov R. S.¹, Grushickaya E. V.²

¹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; 1, Ostrovityanova str., Moscow, Russia, 117997

² Children's City Clinical Hospital №9 named. G. N. Speransky; 29, Shmitovskiy proezd, Moscow, Russia, 123317

³ The First Moscow Medical Sechenov University of the Ministry of Health of Russia, Moscow; 8/2, Trubetskaya st., Moscow, Russian Federation, 119991

FOCAL NODULAR HYPERPLASIA OF THE LIVER IN A CHILD OF 13 YEARS

For correspondence: Bataev Saidkhasan Magomedovich, 1, Ostrovityanova str., Moscow, Russia, 117997; E-mail: khassan-2@yandex.ru; Tel.: +7 (499) 259-62-75

For citation: Bataev S. M., Musaev G. H., Zurbaev N. T., Molotov R. S., Grushickaya E. V.

FOCAL NODULAR HYPERPLASIA OF THE LIVER IN A 13 YEARS CHILD

Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care; 2018; 8 (3):93-99

<https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-3-93-99>

Received: 13.09.2018. Adopted for publication: 18.09.2018

Information on funding and conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article. Source of funding is not specified

Abstract

The article describes a clinical case of a child with hepatic focal nodular hyperplasia. The obtained good

Key words: children, focal nodular hyperplasia, liver

result is confirmed with clinical data and instrumental studies. This allows us to assume safely that radical surgery is possible in these patients.

Введение

Фокальная нодулярная гиперплазия печени (ФНГП), (код по МКБ 10 – К.76.8) – вторая по распространенности, после гемангиомы, доброкачественная опухоль печени (в 25% случаях среди доброкачественных и в 8% случаев среди всех новообразований печени). Невзирая на распространенность этой патологии, вопросы диагностики и лечебной тактики по-прежнему остаются спорными [1]. Редкость приведенного наблюдения обусловлена возрастом ребенка и размерами образования, что и послужило основанием для хирургического лечения и публикации данного клинического наблюдения.

Клиническое наблюдение

Пациент У., 13 лет, поступил в ДГКБ №9 им Г.Н. Сперанского в апреле 2017 г. Дважды месяцами ранее, во время плановой диспансеризации, при УЗИ было обнаружено объемное образование печени размером 81x65x68 мм. Мальчик был госпитализирован для дообследования и решения вопроса о тактике лечения. Состояние пациента удовлетворительное. Активных жалоб у ребёнка нет. Результаты лабораторных анализов крови соответствовали возрастной норме.

УЗИ брюшной полости выявило объемное образование печени в проекции 6–7 сегментов, размерами 81x74x65 мм. (рис. 1). Схожие данные были получены при КТ исследование печени (рис. 2). В связи с превышением среднестатистических размеров новообразования, с тенденцией опухоли к росту и детским возрастом пациента было принято решение о хирургическом лечении.

Во время операции при ревизии органов брюшной полости никаких патологических образований желудка, 12-ти перстной кишки, кишечника, желчного пузыря не обнаружено. В области 6–7 сегментов печени определялось округлое опухолевидное образование, локализованное частично экстрапаренхиматозно (рис. 3). Мобилизована правая доля печени до коротких вен. На поверхности печени маркированы границы перипухолевой резекции. Наложен турникет на печеночно-дуоденальную связку. Выполнена перипухолевая резекция путем атипичной резекции 6 и 7 сегментов печени с образованием. Субсегментарные вены и желчные протоки отдельно выделены и перевязаны. При этом прилежащая к образованию срединная вена прецизионно отделена от опухоли, сегментарные ветви питающие опухоль, пересечены и пере-

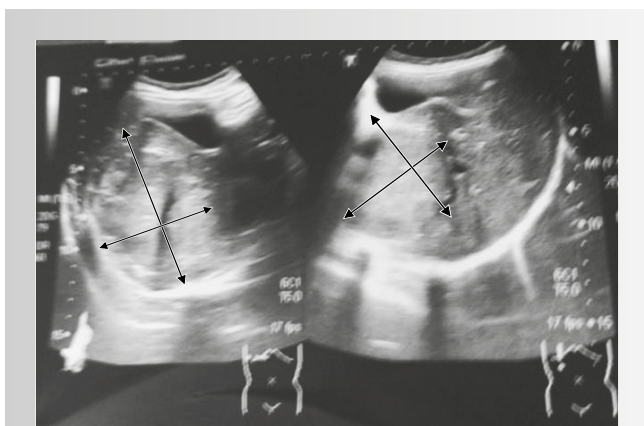


Рис. 1. Больной У., 13 лет. УЗИ брюшной полости. Стрелками обозначено объемное образование печени в проекции 6–7 сегментов. Размеры 81×74×65 мм

Fig. 1. Patient U., 13 years old. Ultrasound of the abdominal cavity. Arrows indicate the tumor-like formation of the liver in the projection of 6-7 segments. Measuring are 81×74×65 mm



Рис. 2. КТ брюшной полости. Стрелками указано объемное образование правой доли печени (6-7 сегментов) размером 76,7×70,2 мм

Fig. 2. CT of the abdominal cavity. The arrows indicate the tumor-like formation of the right lobe of the liver (6-7 segments) measuring 76.7×70.2 mm

вязаны. Основной ствол вены сохранен. Общее время пережатия печеночно-дуоденальной связки 40 минут (по 20 минут). Гемостаз в ходе операции частично достигнут с помощью аргонной установки PlasmaJet® в режиме коагуляции в сочетании с электрохирургической коагуляцией (рис. 4). Для достижения наилучшего гемостатического эффекта в послеоперационном периоде, раневая поверхность печени была апплицирована гемостатическим материалом Perclot® (рис. 5).

Морфологическое исследование: округлый фрагмент ткани печени с поперечным разрезом 9×8×6 см. На разрезах по периферии полоска печеночной ткани шириной от 0,8 до 1,5 см. В центре дольчатое образование, серо-желтое, однородное, без полостей, плотное на ощупь. В препаратах новообразование представлено гепатоцитами без признаков атипии. Дольчатость строения четко не прослеживается. Портальные тракты многочисленные, разноразмерные, расположены беспорядочно. В портальных трактах определяется фиброз, выраженная пролиферация, лимфоидная инфильтрация с примесью гранулоцитов. Гепатоциты набухшие, с зернистой и оптически пустой цитоплазмой. Сосуды новообразования немногочисленные, разноразмерные, отдельные расширены. Заключение: гистологическая картина характерна для фокальной нодулярной гиперплазии печени (рис.6). Послеоперационный период протекал без осложнений,

пациент был выписан домой в удовлетворительном состоянии на 10-е сутки.

В анамнезе через год, после оперативного вмешательства: самочувствие ребенка удовлетворительное, жалоб нет. При физикальном обследовании патологии не выявлено. УЗИ органов брюшной полости (рис.7): печень: контуры ровные, чуткие, паренхима печени гомогенна, обычной эхогенности, эхоструктурна, очаговых инфильтративных образований не выявлено. Нижний край на уровне реберной дуги. Размеры не увеличены. Внутрипеченочные желчные протоки не расширены. Сосудистый рисунок паренхимы сохранен.

Обсуждение

На сегодняшний день не существует однозначного мнения по поводу причин возникновения ФНГП [2]. Ранее считалось, что имеется связь ее возникновения с приемом оральных контрацептивов, так как основной контингент по данному заболеванию составляют женщины в возрасте от 30 до 40 лет, при этом соотношение заболевших женщин к мужчинам в среднем составляет 10:1 Кроме того, часто отмечается регрессия опухоли после менопаузы. Однако результаты исследований 216 женщин во Франции показали, что гормональные контрацептивы не оказывают влияния ни на частоту воз-

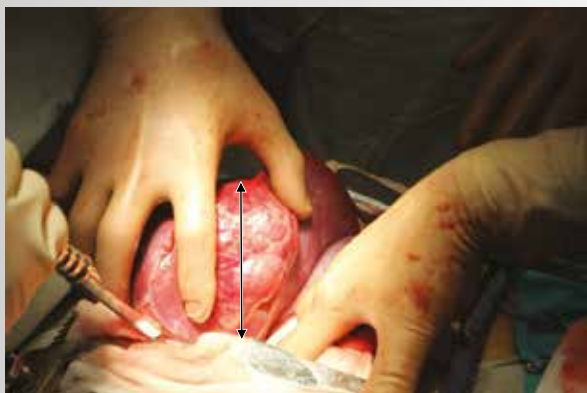


Рис. 3. Интраоперационный снимок образования печени. В области 6-7 сегментов печени определяется округлое опухолевидное образование, частично локализованное экстрапаренхиматозно. Размеры опухоли 11×10×10 см

Fig. 3. Intraoperative photo of liver formation. In the region of 6-7 segments of the liver, a rounded tumor-like formation is defined, partially localized by extraparenchymatous. The tumor size is 11×10×10 cm



Рис. 4. Интраоперационный снимок. Атипичная резекция 6 и 7 сегментов печени с новообразованием. Гемостаз с помощью аргонной установки PlasmaJet®

Fig. 4. Intraoperative photo – Atypical resection of 6 and 7 segments of the liver with neoplasm. Hemostasis with the help of the PlasmaJet® argon device



Рис. 5. Интраоперационный снимок. Рана печени после резекции объемного образования. Гемостаз с помощью гемостатического материала Perclot®

Fig. 5. Intraoperative photo. Liver injury after resection of volumetric education. Hemostasis with the help of haemostatic material Perclot®



Рис. 6. Макропрепарат. Резецированное объемное образование размерами 9×8×6 см. Плотнoэластической консистенции

Fig. 6. Macro-preparation. Resected tissue with dimensions 9×8×6 cm. Dense-elastic consistency

никновения, ни на размеры опухоли [2,3]. Помимо всего прочего, эта теория не может объяснить редкие случаи (до 5%) обнаружения ФНГП у мужчин и детей препубертатного периода. Что касается статистики среди детей, то первичные опухоли печени, как доброкачественные, так и злокачественные,

составляют 1% – 2% всех опухолей в педиатрической практике. При этом ФНГП у детей встречается не больше, чем в 2% случаев опухолей печени [2].

В настоящее время эту патологию связывают с пролиферативной реакцией гепатоцитов на локальную сосудистую мальформацию независимо от причины последней, а также на пороки развития и травмы печени. Об этом свидетельствуют

нередкие сочетания ФНГП с гемангиомой печени (приблизительно 25% случаев). К факторам риска также относят химиотерапию, лучевую терапию и пересадку костного мозга, хотя их роль до конца не установлена. Описаны случаи возникновения ФНГП у детей с врожденным портокавальным шунтом и внепеченочной портальной гипертензией [2].

Морфологически опухоль представлена гиперпластическим образованием округлой формы без капсулы, с фиброзной тканью звездчатой формы в центре. Макроскопическое ее исследование позволяет установить, что для ФНГП типично наличие желчных протоков и центрально расположенного звездчатого узла, который содержит кровеносные сосуды, питающие новообразование. Микроскопически клетки опухоли идентичны окружающим ее гепатоцитам. Размеры опухоли редко превышают 5 см в любом направлении. Имеются публикации, в которых отмечено, что в 14% наблюдений встречаются множественные очаги нодулярной гиперплазии печени различных размеров (от 2 до 3 см) [2,3].

Примерно три четверти всех ФНГП протекают бессимптомно и выявляются случайно при УЗИ (наличие гиперэхогенного образования округлой формы, не имеющего капсулы), КТ, МРТ или при лапаротомии, выполненной по поводу иного заболевания [1–8]. При этом гепатомегалия и лихорадка наблюдаются менее чем в 1% наблюдений. Биохимические показатели крови и функция печени практически всегда соответствуют норме. Именно это может являться одним из существенных дифференциально-диагностических признаков между ФНГП и злокачественным поражением печени [2]. Со временем растущие опухоли, проявляются множественными симптомами, наиболее частыми из которых являются боль, тяжесть в верхних отделах живота, тошнота, потеря веса. В некоторых случаях при физикальном обследовании удается пальпировать объемное образование плотной консистенции, при этом может быть отмечена гепатомегалия [1,2].

При диагностике данного заболевания наиболее часто позволяет выявить образование печени УЗИ брюшной полости. Это исследование неспецифично, и чаще всего ФНГП проявляется однородным, хорошо отграниченным поражением, которое может быть изо-, гипо-, или гиперэхогенным по от-



Рис. 7. УЗИ печени через 1 год после хирургического лечения: паренхима печени гомогенна, обычной эхогенности, эхоструктурна, очаговых инфильтративных образований не выявлено

Fig. 7. Ultrasound examinations of the Liver 1 year after surgery – the liver parenchyma is homogeneous, normal echogenicity, echostructure, focal infiltrative formations are not revealed

ношению к здоровой паренхиме органа. Типичным для центрального рубца является звездчатая гипоэхогенность, но визуализировать его довольно трудно (20% случаев). Некоторые авторы указывают на то, что УЗИ с контрастом может стать завершающим методом диагностики ФНГП при выявлении очага больше 3 см в диаметре с сосудами в виде «спиц колеса». Если же этот феномен не обнаружен и центральный рубец не визуализирован, то диагноз ФНГП только на основании метода УЗИ с контрастированием установлен быть не может [6]. Специфичные свойства опухоли могут оказать помощь в постановке диагноза при КТ с внутривенным контрастированием. При КТ без контраста ФНГП часто выглядит как гипо- или изоденсная тень. Согласно некоторым статистическим данным, центрально расположенная тень рубца с пониженной плотностью встречается только в трети случаев. При КТ с контрастированием ФНГП как правило проявляется равномерным усилением плотности тени по сравнению с окружающей паренхимой печени, а звездчатый рубец в центре лучше проявляется в венозную фазу [4,5]. В большинстве случаев (89% – 100%), опухоль окрашивается быстро во время артериальной фазы КТ-контрастирования, ввиду богатого артериального кровотока [5]. При МРТ опухоль изо- или гипоинтенсивна на T1-взвешенных изображениях, и мо-

жет быть умеренно гиперинтенсивна на T2 взвешенных изображениях [6].

Ангиография указывает на наличие гиперваскулярного образования во всех случаях и позволяет определить центральную артерию узла. Тем не менее, достоверно провести дифференциальную диагностику фокальной нодулярной гиперплазии печени с печеночно-клеточной аденомой удается только после гистологического исследования. С этой целью проводится толсто-игольная биопсия, либо частичная резекция печени [1]. Как было замечено выше, ФНГП редко является причиной малигнизации. Однако встречаются публикации описывающие сочетание ФНГП с доброкачественной гепатоцеллюлярной аденомой печени [6].

Относительно лечебной тактики, подавляющее большинство авторов предлагают выполнение хирургического вмешательства в объеме резекции образования. Абсолютные показания к резекции – появление клинических симптомов в виде болей и/или дискомфорта в проекции печени, размеры образования более 5 см с тенденцией к росту и детский возраст [1–8]. В публикации последних лет приводится опыт лечения 62 случаев резекции печени по поводу доброкачественных образований у взрослых пациентов, отмечается необходимость произведения при ФНГП паренхимо-щадящей атипичной резекции печени при появлении связанной с заболеванием симптоматики. Из 19 пациентов,

оперированных по поводу ФНГП, осложнения в послеоперационном периоде отмечены лишь в одном случае. Внутривнутрибрюшных кровотечений, нарушений функций печени, рецидивов опухоли и летальных исходов не отмечено [7].

Таким образом, проведенные нами лечебно-диагностические мероприятия у представленного пациента были проведены в соответствии с общепринятыми стандартами у данной категории больных.

Выводы

Наиболее информативными методами исследования ФНГП является ангиография, компьютерная или магнитно-резонансная томография с контрастированием, при этом более отчетливо выявляется наличие округлого образования с четкими контурами и центрально расположенная плотная фиброзная ткань.

Показаниями к оперативному лечению можно считать появление клинической картины заболевания в виде жалоб на боли или дискомфорт в верхних отделах живота, либо прогрессирующий рост образования. Операция также показана, когда невозможно провести дифференциальную диагностику с другими объемными заболеваниями печени.

Хирургическое удаление опухоли является радикальным и эффективным методом лечения, не влияющим на качество жизни пациента.

Литература / References

1. Скипенко О.Г., Чардаров Н.К., Шатверян Г.А., Багмет Н.Н., Беджанян А.Л., Федоров Д.Н., Ховрин, В. Фисенко Е.П. Фокальная нодулярная гиперплазия печени. // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова, – 2012. – №6. – с.73–82.
Skipenko O.G., Chardarov N.K., Shavitriyan G.A., Bagmet N.N., Bejanian A.L., Fedorov D.N., Khovrin V.V., Fisenko E.P. Focal nodular hyperplasia of the liver. Journal of them. N.I. Pirogova, 2012; (6): 73–82.
2. Разумовский А.Ю., Батаев С-Х. М., Рачков В.Е., Алхасов А.Б., Фатеев Ю.Е. Фокальная нодулярная гиперплазия печени в сочетании с внепеченочной портальной гипертензией у ребенка 14 лет. //Российский медицинский журнал, – 2000. – №3. – с. 46–47.
Razumovsky A.Yu., Bataev S.M., Rachkov V.E., Alkhasov AB, Fateev Yu.E. Focal nodular hyperplasia of liver in combination with pulmonary portal hypertension in a 14-year child. Russian Medical Journal, 2000; (3): 46–47.
3. Mathieu D., Kobeiter H., Maison P., Rahmouni A., Cherqui D., Zafrani ES., Dhumeaux D. Oral contraceptive use and focal nodular hyperplasia of the liver. *Gastroenterology* 2000. July;119 (1):280.
4. Gezzer Ortega, Mitchell Price, Shelly Choo, Seth D. Goldstein, Dylan Stewart, Fizan Abdullah. Multidisciplinary Management of Focal Nodular Hyperplasia in Children Experience With 10 Cases. *JAMA Surg.* November 2013; 1068–1070.

5. *Qing-Yu Liu, Wei-Dong Zhang, Dong-Ming Lai, Ying Ou-yang, Ming Gao, Xiao-Feng Lin.* Hepatic focal nodular hyperplasia in children: Imaging features on multi-slice computed tomography. *World Journal of Gastroenterology*, Dec 21, 2012; 18 (47): 7048–55.
6. *Stéphanie Franchi-Abella and Sophie Branchereau.* Benign Hepatocellular Tumors in Children: Focal Nodular Hyperplasia and Hepatocellular Adenoma. *International Journal of Hepatology*, 2013; 11 pages. Article ID 215064
7. *Krige J.E. J., Jonas E., Beningfield S.J., Booth A., Kotze U.K., Bernon M., Burmeister S.* Resection of benign liver tumours: an analysis of 62 consecutive cases treated in an academic referral centre. *South African Journal of Surgery* 2017;55 (3), Cape Town Sep..
8. *Lin Zhuang, Chuangye Ni, Wenbing Din, Feng Zhang, Yi Zhuang, Yawei Sun, Dong Xi.* Huge focal nodular hyperplasia presenting in a 6-year-old child: A case presentation *International journal of surgery case reports*, 2016; 27 (29):76–79.

Авторы

БАТАЕВ Саидхасан Магомедович Saidkhasan M. BATAEV	<p>Доктор медицинских наук, зав. отделом торакальной и абдоминальной хирургии НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Москва. E-mail: khassan-2@yandex.ru 123317. Москва. Шмитовский проезд 29. Тел.: +7 (499) 259-62-75.</p> <p><i>Dr. Sci. (Med.), head of Department of the thoracic and abdominal surgery, Institute of pediatric surgery, Pirogov's National University of Medical Research, Moscow, Russia. E-mail: khassan-2@yandex.ru 123317. Moscow. Shmitovskiy proezd 29. Phone: +7 (499) 259-62-75.</i></p>
МУСАЕВ Газияв Хадисович Gaziyav H. MUSAEV	<p>Доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской хирургии ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России.</p> <p><i>Dr.Sci. (Med.), Professor of Faculty Surgery. First Moscow State Medical University in the name of I.M. Sechenov Ministry of Health of Russia.</i></p>
ЗУРБАЕВ Нодари Темурович Nodari T. ZURBAEV	<p>Доктор медицинских наук, главный научный сотрудник отдела торакальной и абдоминальной хирургии НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Москва. Зав. 5 хирургического отделения ГБОУ Детская Городская Клиническая Больница №9 им. Г.Н. Сперанского, Департамента здравоохранения города Москвы.</p> <p><i>Dr. Sci. (Med.), chief researcher of Department of the thoracic and abdominal surgery, Institute of pediatric surgery, Pirogov's National University of Medical Research, Head of 5th surgical Department of Speransky Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia.</i></p>
МОЛОТОВ Руслан Сергеевич Ruslan S. MOLOTOV	<p>Аспирант НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Москва.</p> <p><i>Postgraduate of the Institute of pediatric surgery, Pirogov's National University of Medical Research, Moscow, Russia.</i></p>
ГРУШИЦКАЯ Елена Владимировна Elena V. GRUSHICKAYA	<p>Врач клинический фармаколог ГБОУ Детская Городская Клиническая Больница №9 им. Г.Н. Сперанского, Департамента здравоохранения города Москвы.</p> <p><i>Clinical Pharmacologist of Speransky Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia.</i></p>