

**А.М. Митрофанова**

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии  
им. Дмитрия Рогачёва, Москва, Российская Федерация

## **Рабдоидные опухоли печени у детей: морфологические характеристики и вариабельность клинического исхода**

61

**Актуальность.** Рабдоидные опухоли (РО) являются редкими и одними из самых агрессивных опухолей, встречающихся преимущественно у детей до 3 лет в различных локализациях (центральная нервная система, почки, экстракраниальные/экстракраниальные локализации).

**Цель исследования.** РО крайне редко выявляют как первичную опухоль печени, в связи с чем она представляет большой интерес для исследований.

**Пациенты и методы.** Представляем 5 случаев первичной РО печени с классической рабдоидной морфологией, но разным клиническим исходом.

Для изучения фиксированного материала от 5 детей в возрасте от 9 мес до 1 года с первичными РО печени использовали метод световой микроскопии (окраска гематоксилином-эозином) и иммуногистохимическое исследование. Данные катамнеза доступны в полном объеме для четырех представленных пациентов.

**Результаты.** По результатам светооптической микроскопии все опухоли были сформированы

классическими рабдоидными клетками, содержащими в цитоплазме PAS-позитивные включения. Экспрессия белка INI1 отсутствовала во всех элементах образований, отмечалась коэкспрессия виментина и панцитокератина. Негативные реакции получены с миогенином, десмином, альфа-фетопротеином. Два пациента получили несколько курсов предоперационной химиотерапии, 3 — после постановки диагноза. У троих детей диагностирована прогрессия заболевания со смертельным исходом менее чем через 1 год от момента постановки диагноза. В настоящий момент 1 пациент жив (спустя два года от постановки диагноза), не имеет признаков остаточной опухоли или метастатического поражения.

**Заключение.** Несмотря на то, что первичные рабдоидные опухоли печени у детей встречаются крайне редко, они должны быть включены в первый ряд дифференциально-диагностического поиска для определения клинического прогноза и возможной модификации терапии.