

Iedzimti audzēji perinatālās nāves gadījumā Latvijā (2003–2014)

Ivanda Franckeviča¹, Sergejs Ņikuļšins², Veronika Madesova³, Gatis Ķiršakmens³

¹ Rīgas Stradiņa universitāte, Patoloģijas katedra, Latvija

² Bērnu klīniskā universitātes slimnīca, Bērnu patoloģijas birojs, Latvija

³ Rīgas Stradiņa universitāte, Medicīnas fakultāte, Latvija

Ievads. Par iedzimtiem tiek uzskatīti audzēji, kuri ir radušies grūtniecības laikā vai arī pirmajos trīs mēnešos pēc piedzimšanas. Iedzimtie audzēji veido 1,5–2% no visiem bērnu vecuma audzējiem. Visbiežāk sastopamas šajā grupā ir teratomas, neuroblastomas un nieru audzēji. Vidējā aprakstītā mortalitāte ļaundabīgu iedzimtu audzēju gadījumā ir 41%, lai gan nav pieejami precīzi dati par iedzimto audzēju ietekmi perinatālās nāves gadījumā un arī labdabīgi audzēji šajā periodā var būt dzīvībai bīstami to lokalizācijas un lieluma dēļ (*Alamo et al.*, 2011; *Campbell et al.*, 1987; *Cho et al.*, 2014; *Moore et al.*, 2003).

Darba mērķis, materiāls un metodes. Darba mērķis ir raksturot iedzimto audzēju biežumu, to morfoloģiskos veidus un ietekmi uz nelabvēlīgo grūtniecības iznākumu, kā arī autopsijas nozīmi iedzimtu audzēju diagnostikā perinatālās nāves gadījumā Latvijā. Mērķa sasniegšanai veikta VSIA BKUS Bērnu patoloģijas birojā 12 gadus ilgā laikā – no 2003. līdz 2014. gadam – izdarīto perinatālo autopsiju protokolu retrospektīva analīze. Apkopotie dati analizēti ar datorprogrammu *Microsoft Excel*, izmantojot aprakstošās statistikas metodes.

Rezultāti. No 2003. līdz 2014. gadam BKUS Bērnu patoloģijas birojā pavisam izdarītas 1993 perinatālā perioda autopsijas. Iedzimti audzēji tika atrasti 12 (0,6%) gadījumos. Visbiežāk konstatētais audzējs bija teratoma ($n = 5$; 41,7%), citos gadījumos konstatēta sirds rabdomioma, virsnieru neuroblastoma, vispārēja Langerhansa šūnu histiocitoze, multicistiska limfangioma, hemofagocītiska limfohistiocitoze, *plexus chorioideus papilloma* un iedzimta cistiska adenomatoīda plaušu malformācija (CAPM). 11 gadījumos (91,7%) audzējs bija bērna nāves cēlonis, vienā gadījumā (8,3%) tā bija nejausa autopsijas atrade – neuroblastoma *in situ* 25. gestācijas nedēļā ar nabas saites izkrišanu dzimušam bērnam.

Piecos gadījumos (41,7%) pacienta nāve bija iestājusies postnatāli, četros gadījumos (33,3%) – antenatāli, savukārt trijos gadījumos (25%) konstatēta intranatāla bērna nāve. Antenatālas un intranatālas bērna nāves gadījumā pacienti bija dzimuši no 24. līdz 38. gestācijas nedēļai, vidējais pacientu dzimšanas laiks bija 31,3. gestācijas nedēļa. Septiņos gadījumos (58,33%) neoplastiskais process tika konstatēts pirms bērna dzimšanas.

Prenatāli diagnosticētas bija sakrokocigeālas teratomas (četras), multicistiska limfangioma, CAPM un hemofagocītiska limfohistiocitoze. Pēdējā gadījumā prenatāli bija noteikta PRF1 gēna mutācija amnija šūnās. Piecos gadījumos (41,67%) diagnoze prenatāli nebija noteikta. Prenatāli nediagnostiķētie audzēji bija sirds rabdomioma, neuroblastoma *in situ*, mediastināla teratoma asociēta ar vispārēju augļa tūsku, vispārēja Langerhansa šūnu histiocitoze un *plexus chorioideus papilloma* asociēta ar hidrocefāliju.

Secinājumi.

1. Iedzimtu audzēju biežums (0,6%) un arī to ietekme uz perinatālo mirstību Latvijā ir neliela.
2. Visbiežāk sastopamie iedzimtie audzēji Latvijā, tāpat kā pasaulē, ir teratomas (41,7%), taču ir konstatētas arī vairākas retas iedzimtas patoloģijas, piemēram, vispārēja Langerhansa šūnu histiocitoze un hemofagocītiska limfohistiocitoze.
3. Tā kā liela daļa iedzimto audzēju nebija diagnosticēti prenatāli un diagnoze tika noteikta autopsijā, autopsija ir nozīmīga izmeklēšanas metode neskaidras perinatālās bērna nāves gadījumā.