

Miksto audu un kaulu sarkomu diagnostiskais spektrs bērniem

Marta Riekstiņa^{1,2}, Ivanda Franckeviča², Ivars Melderis²,
Maija Lubgane^{1,2}, Ilze Štrumfa¹

¹Rīgas Stradiņa universitāte, Patoloģijas katedra, Latvija

²Bērnu klīniskā universitātes slimnīca, Latvija

MI

Ievads. Bērniem diagnosticētās miksto audu un kaulu sarkomas ir heterogēna mezenhimālas izcelsmes audzēju grupa, kas veido 5–8% bērībā sastopamo audzēju (Stiller *et al.*, 2001; Hewitt *et al.*, 2003). Neraugoties uz kompleksas terapijas iespēju pieaugumu, piecu gadu dzīvildzi sasniedz 60–70% bērnu ar miksto audu un kaulu sarkomām, savukārt metastāzes vai recidīvs būtiski pasliktina prognozi (Thompson *et Chintagumpala*, 2012). Šo audzēju diagnostiku apgrūtina zemā incidence. Precīzas diagnozes noteikšanai nepieciešama multidisciplināra pieeja, kā vienu no galvenajiem stūrakmeņiem izmantojot histoloģiskos un molekulāros izmeklējumus (Flanagan *et Perez-Casanova*, 2016).

Darba mērķis, materiāls un metodes. Darba mērķis ir raksturot miksto audu un kaulu ļaundabīgo audzēju morfoloģisko diagnožu spektru, kas konstatēts pediatriem Latvijā piecu gadu ilgā laika periodā. Retrospektīvā pētījumā iekļauta secīgu diagnostisko patoloģijas protokolu analīze Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas (BKUS) Bērnu patoloģijas nodaļā 2013.–2017. gadā. Datu apstrādei izmantotas aprakstošās statistikas metodes.

Rezultāti. Pētāmajā periodā BKUS diagnosticētas 35 miksto audu un kaulu sarkomas, t. sk. 19 (54,3%; 95% ticamības intervāls (TI): 38,2–69,5) audzēji zēniem, bet 16 (45,7%; 95% TI: 30,5–61,8) – meitenēm. Visbiežāk atklāta rābdomiosarkoma: 13 gadījumi (37,1%; 95% TI: 23,1–53,7). Astoņiem (22,9%; 95% TI: 11,8–39,3) pacientiem konstatētas osteosarkomas, bet septiņiem (20%; 95% TI: 9,7–36,2) – Jūinga sarkomas / primitīva neuroektodermāla audzēja (EWS/PNET) grupas audzēji. Divos gadījumos patoloģiskie audi aprakstoši novērtēti kā “sīko zilo šūnu audzējs” (5,7%; 95% TI: 0,6–19,6). Konstatēti izolēti (1) šādi jaunveidojumi: gastrointestināls stromāls audzējs, monofāziska sinoviāla sarkoma, infantila sarkoma, desmoīds audzējs un hemangiopericitoma (katrs 2,9%; 95% TI: 0,0–15,8).

Vecuma grupā līdz pieciem gadiem konstatētas astoņas sarkomas (22,9%; 95% TI: 11,8–39,3), t. sk. viena (12,5%; 95% TI: 0,1–49,2) infantila fibrosarkoma un septiņas (87,5%; 95% TI: 50,8–99,9) rābdomiosarkomas. Vecumā no sešiem līdz deviņiem gadiem audzējs diagnosticēts septiņiem pacientiem (20%; 95% TI: 9,7–36,2), kuriem atīstījušies tādi jaunveidojumi kā rābdomiosarkoma, EWS/PNET, osteosarkoma un hemangiopericitoma. Bērniem, kuri vecāki par 10 gadiem, atklāti 20 ļaundabīgi audzēji (57,1%; 95% TI: 40,8–72,0), t. sk. septiņas osteosarkomas (35,0%; 95% TI: 18,0–56,8), piecas EWS/PNET (25%; 95% TI: 10,8–47,3), divas rābdomiosarkomas un divi t. s. sīko zilo šūnu audzēji (katra grupa 10%; 95% TI: 1,6–31,3).

Pirmreizējās diagnostikas brīdī 26 (74,3%; 95% TI: 57,8–86,0) pacientiem konstatēts tikai primārais audzējs, savukārt deviņos (25,7%; 95% TI: 14,0–42,3) gadījumos arī metastāzes. 30 pacientiem jeb 85,7% (95% TI: 70,2–94,2) diagnoze tika noteikta, balstoties uz biopsijas materiālu, bet pieciem (14,3%; 95% TI: 5,8–29,9) – operācijas materiālā.

Secinājumi.

1. Miksto audu un kaulu ļaundabīgie audzēji tiek biežāk diagnosticēti pusaudžu vecumā.
2. Kopumā bērniem biežākā miksto audu un kaulu sarkoma ir rābdomiosarkoma. Līdz piecu gadu vecumam sastopamības ziņā dominē rābdomiosarkoma, savukārt pusaudžu vecuma grupā – osteosarkoma un EWS/PNET.
3. Ņemot vērā, ka vairumam pacientu diagnozes noteiktas, histoloģiski izmeklējot biopsijas, un atsevišķos gadījumos tās ierobežotas ar apzīmējumu “sīko zilo šūnu audzējs”, pacientiem Latvijā vitāli nepieciešama piekļuve molekulārajai diagnostikai, lai precizētu un pārbaudītu diagnozi.
4. Divās trešdaļās gadījumu pirmreizējās diagnostikas brīdī metastāžu klātbūtne netika konstatēta.