

Biežāko mīksto audu un kaulu sarkomu morfoloģiskais raksturojums bērniem Latvijā

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

¹Rīgas Stradiņa universitāte, Patoloģijas katedra, Latvija

²Bērnu klīniskā universitātes slimnīca, Latvija

Ievads. Bērniem sarkoma ir salīdzinoši rets ļaundabīgs audzējs, kas variē gan šūnu morfoloģiskās dažādības, gan primārās lokalizācijas aspektos. Tā kā šīs sarkomas ietver aptuveni 70 histoloģisko apakšvienību, tās nereti kļūst par diagnostisku izaicinājumu (Yu et Parham, 2009; Schaefer et Fletcher, 2017).

Bērniem biežāk diagnosticētās sarkomas ir rabdomiosarkomas (RMS), kurām izšķir divus galvenos subtipus: embrionālu (E-RMS) un alveolāru (A-RMS) rabdomiosarkomu. E-RMS sastopama gandrīz tikai bērniem līdz piecu gadu vecumam, un tipiska primārā lokalizācija ir galvas un kakla rajons, kā arī uroģenitālā sistēma. A-RMS biežāk tiek diagnosticēta pusaudžiem, klasiski – rumpī un ekstremitātēs (Dasgupta et al., 2016).

Visbiežākais primārais ļaundabīgais kaulu audzējs ir osteosarkoma (OS), kuras incidences “pīķis” skar pusaudžus augšanas periodā. Lai gan OS var izveidoties jebkur skeletā, lielākoties tā attīstās garo kaulu metafīzēs – distālajā *femur* un proksimālajā *tibia* daļā, kā arī *humerus*. 90% OS ir centrālas, un to vidū dominē osteoplastiska OS. Perifēro OS grupā jāizšķir paraosteāla un periosteāla OS (Flanagan et Perez-Casanova, 2016; Lee, 2014).

Jūinga sarkoma un primitīvs neuroektodermāls audzējs (*EWS/PNET*) ietver morfoloģiski un klīniski heterogēnu audzēju grupu ar kopīgām ģenētiskām izmaiņām. *EWS/PNET* var attīstīties kā mīkstajos audos, tā kaulos.

Darba mērķis, materiāls un metodes. Darba mērķis ir raksturot RMS, OS un *EWS/PNET* morfoloģiskos apakštipus un lokalizāciju bērniem 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 izmantota aprakstošā statistika.

Rezultāti. Pētītajā periodā BKUS diagnosticētas kopumā 13 RMS, t. sk. septiņas (53,8%; 95% ticamības intervāls (TI): 29,1–76,8) E-RMS. Piecas (71,4%; 95% TI: 35,2–92,4) E-RMS atklātas līdz piecu gadu vecumam, bet divas (28,6%; 95% TI: 7,6–64,8) E-RMS diagnosticētas vecākiem bērniem. Biežākā E-RMS lokalizācija ir galvas un kakla rajons (2) un uroģenitālā sistēma (3). A-RMS konstatēta pieciem pacientiem (38,5%; 95% TI: 17,6–64,6), t. sk. diviem bērniem vecumā līdz pieciem gadiem un trim – pēc 10 gadu vecuma sasniegšanas. A-RMS galvenokārt tika atklāta galvā vai rumpī.

Piecu gadu periodā konstatētas astoņas OS, no kurām četras bija perifēras: divas paraosālas un divas periosālas (katra grupa 25%; 95% TI: 6,3–59,9), bet trīs centrālas – divas (25%; 95% TI: 6,3–59,9) osteoplastiskas OS un viena (12,5%; 95% TI: 0,1–49,2) gigantisko šūnu OS. Vienā (12,5%; 95% TI: 0,1–49,2) gadījumā OS veidu biopsijā nebija iespējams noteikt. Anatomiski izšķiramas trīs lokalizācijas: trīs (37,5%; 95% TI: 13,5–69,6) audzēji augšstilba distālajā daļā, trīs (37,5%; 95% TI: 13,5–69,6) apakšstilba proksimālajā daļā un divi (25,0%; 95% TI: 6,3–59,9) augšdelma distālajā daļā.

Septiņi *EWS/PNET* grupai piederīgi audzēji diagnosticēti vecuma posmā no septiņiem līdz 17 gadiem. Divos (28,6%; 95% TI: 7,6–64,8) gadījumos tie bija lokalizēti rumpja mīkstajos audos, bet piecos (71,4%; 95% TI: 35,2–92,4) – skeleta kaulos.

Secinājumi.

1. Bērniem visbiežāk sastopamās sarkomas ir RMS, nākamās izplatītākās ir osteosarkomas un *EWS/PNET*. Tāds sadalījums atbilst publicētajiem datiem par šo audzēju incidenci.
2. Piecu gadu laikā diagnosticētas četras RMS, kuras attīstījušās neparastā vecumā un / vai lokalizācijā.
3. Lai gan visas OS anatomiskās lokalizācijas vietas ir bijušas klasiski metafīžu apvidū, netipiska ir to morfoloģiskā lokalizācija – pusē gadījumu tās konstatētas kaula perifērijā, lai gan atbilstoši literatūras datiem ap 90% pusaudžu vecuma OS ir centrālas.