

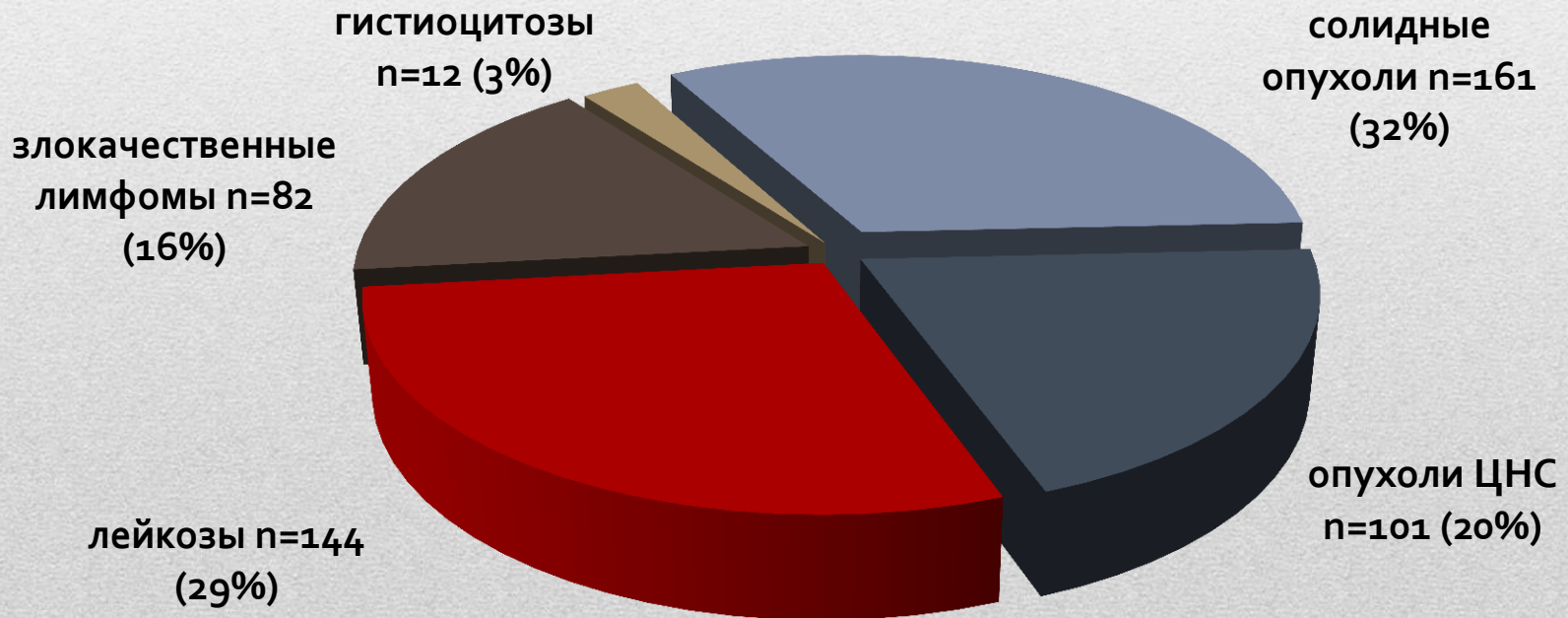
**СОЧЕТАНИЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ
НОВООБРАЗОВАНИЙ И ГЕНЕТИЧЕСКИ
ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
У ДЕТЕЙ В РЯЗАНСКОЙ ОБЛАСТИ**

**ОТДЕЛЕНИЕ ХИМИОТЕРАПИИ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ И
ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ
ГБУ РЯЗАНСКОЙ ОБЛАСТИ ОДКБ ИМ. Н.В. ДМИТРИЕВОЙ**

Рязанская область

1998 – 2014 годы

- 500 детей и подростков, которым установлен диагноз злокачественного новообразования
- заболеваемость злокачественными новообразованиями 15,8 на 100 тыс. детского населения



- 21 ребенок с генетически детерминированной патологией – 4,2% от всех случаев злокачественных новообразований



| Генетический синдром | Тип злокачественного новообразования | |
|------------------------|---|---|
| Нейрофиброматоз типа 1 | Мягкотканые саркомы | 2 |
| | Нейробластома | 1 |
| | Опухоль головного мозга | 2 |
| Синдром Ниймегена | Т-лимфобластная лимфома | 2 |
| | Периферическая Т-клеточная лимфома | 1 |
| | Диффузная В-клеточная крупноклеточная лимфома | 1 |
| Синдром Дауна | Острый лимфобластный лейкоз | 2 |
| | Острые миелоидные лейкозы | 3 |

| Генетический синдром | Тип злокачественного новообразования | |
|---------------------------|--------------------------------------|---|
| Дисгенезия гонад 46 XY | Дисгерминома яичников | 1 |
| Синдром Ротмунда-Томпсона | Рак кожи | 1 |
| Тирозинемия | Гепатоцеллюлярный рак | 1 |
| Синдром Ли Фраумени | Лимфома Ходжкина | 1 |
| Туберозный склероз | Опухоль Вилмса | 1 |
| Гемигипертрофия | Опухоль Вилмса | 1 |
| Аниридия | Опухоль Вилмса | 1 |

- 12 детям (57,1%) диагноз генетически детерминированного заболевания был впервые установлен после выявления злокачественного новообразования
-

- у 3 из 5 детей с синдромом Дауна лейкоз имел врожденный характер
 - у 4 из 5 детей с синдромом Дауна, развивших острый лейкоз, имелся врожденный порок сердца
 - у девочки Л., 16 лет с диагнозом лимфома Ходжкина поводом заподозрить синдром Ли Фраумени было перенесенное матерью ребенка в детском возрасте однотипное злокачественное новообразование; вскоре после завершения противоопухолевого лечения у больной были выявлены множественные «очаги» в легких и «остеомиелит» грудного позвонка, на данный момент проводится дифференциальная диагностика между туберкулезом и опухолью
-

- среди детей с ЗН в Рязанской области у 5 пациентов (1%) развилась вторая опухоль
- у 3 из них вторая опухоль развилась на фоне генетически детерминированного заболевания:



Пациент Р., 10 лет
Туберозный склероз
1-я опухоль: Рабдомиома сердца
2-я опухоль (через 10 лет): Нефробластома

Пациент Р., 14 лет
Синдром Ниймегена
1-я опухоль: Т-лимфобластная
лимфома
2-я опухоль (через 1 год):
Аденокарцинома желудка



Пациент Ч., 10 лет
Синдром Ниймегена
1-я опухоль: Т-лимфобластная лимфома
2-я опухоль (через 6 лет): Острый
В-лимфобластный лейкоз

солидные опухоли (n=9)

- 7 детей (77,8%) имели стадию III-IV
 - у 7 детей (77,8%) опухоль имела эмбриональный характер

 - общая выживаемость детей, развивших ЗН на фоне генетической патологии, составила – 33,3%
-

Выводы:

- Наиболее частыми генетическими болезнями, сопряженными с развитием ЗН, у детей в Рязанской области были факоматозы, болезнь Дауна и первичные иммунодефициты.
 - Пациенты с синдромом Ниймегена реализовали злокачественную опухоль во всех случаях.
 - Среди детей с генетически детерминированным заболеванием, развивших солидную опухоль, новообразования в большинстве случаев имели эмбриональный характер.
 - Опухолевый процесс, возникший на фоне генетической патологии, в большинстве случаев имел плохой прогноз.
-



**Спасибо за
внимание**
