

*Бурдейко Д.Г.*

## **РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ У ДЕТЕЙ И МОЛОДЫХ ВЗРОСЛЫХ С СИНДРОМОМ НЕЙМЕГЕНА**

*Научный руководитель: канд. биол. наук, доц. Белевцев М.В.*

*Кафедра детской эндокринологии, клинической генетики и иммунологии  
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Синдром Неймегена (СН) – первичный иммунодефицит, который характеризуется нестабильностью генома, микроцефалией, специфическими нарушениями лицевого скелета и повышенным риском злокачественных новообразований (ЗНО) кроветворной системы, наблюдаемых более чем у 40% пациентов к 20 годам. С улучшением лечения инфекций злокачественные новообразования диагностируются чаще и стали одной из самых частых причин смерти при СН у детей. Лежащий в основе ген, NBS1, расположен на хромосоме 8q21 человека и кодируется белком нибрином. Нибрин (NBN) играет важную роль в реакции на повреждение ДНК и репарации ДНК, являясь важным сигнальным путем при апоптозе и старении.

**Цель:** изучить распространенность ЗНО и повысить диагностическую настороженность врачей в отношении ЗНО среди категории пациентов с синдромом Неймегена.

**Материалы и методы.** Проведён анализ историй болезни 25 пациентов, проходивших лечение на базе ГУ «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии» Республики Беларусь. Из них выделена группа пациентов с развившимся онкогематологическим заболеванием. Были изучены возраст манифестации злокачественной опухоли, а также структура заболеваемости ЗНО.

**Результаты и их обсуждение.** На основании анализа полученных данных было установлено, что в 36% (9 человек) случаев СН приводил к развитию злокачественного новообразования, преимущественно лимфоидной ткани. Из них у 56% (5 человек) была выявлена неходжкинская лимфома, 33% (3 человека) составил острый лимфобластный лейкоз и 11% пришлось на острый бифенотипический лейкоз. Возраст манифестации ЗНО составил: до 10 лет у 67% (6 человек), до 18 лет у 89% (8 человек) и в 21 год у 1 пациента (11%). Стоит отметить, что 67% случаев с онкогематологическим осложнением закончились летальным исходом. Для уменьшения рисков развития ЗНО уместно ограничить использование рентгенологических методов диагностики и заменить их другими методами исследования (например, УЗИ и/или МРТ).

**Выводы:** распространенность ЗНО среди пациентов с синдромом Неймегена составила 36% (89% из них дети до 18 лет), что говорит о высоком риске развития злокачественной опухоли у детей. Развитие ЗНО утяжеляет состояние пациентов с синдромом Неймегена, что значительно повышает риск летального исхода. Своевременная диагностика, терапия и профилактика позволяют улучшить прогноз заболевания.