

СТАТИСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ О МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кохно А.В., Лазарева О.В.* , Малолеткина Е.С., Паровичникова Е.Н.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 125167, г. Москва, Российская Федерация

РЕЗЮМЕ

Введение. Миелодиспластический синдром (МДС) — нозология, требующая обследования с использованием цитогенетического, молекулярно-генетического и иммунофенотипического исследований костного мозга и/или крови, а также выполнения трепанобиопсии костного мозга с патоморфологическим и иммуногистохимическим исследованиями. В Российской Федерации (РФ) до недавнего времени официальный статистический учет МДС не осуществлялся.

Цель: представить данные о заболеваемости и распространенности МДС в РФ на основании данных официальных статистических форм.

Материалы и методы. Представлена информация форм федерального статистического наблюдения № 7 «Сведения о злокачественных новообразованиях» (ФФСН) за 2022 и 2023 гг. о заболеваемости и распространенности МДС, актуализированных по инициативе ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России; в таблицу 2100 впервые введены дополнительные строки (35–37) со сведениями о движении больных, в том числе с МДС (код D46 по МКБ-10).

Результаты. Согласно данным ФФСН № 7, в 2022 и 2023 гг. было зарегистрировано 2827 и 3411 случаев МДС соответственно. Расчетная первичная заболеваемость по РФ составила 0,58 и 0,50 на 100 тыс. взрослого населения в 2022 и 2023 гг. соответственно, а распространенность — 2,4 на 100 тыс. взрослого населения. Расчетная заболеваемость МДС по федеральным округам в 2022 г. составила от 0,13 до 1,05 с вариациями от 0,03 до 2,57 на 100 тыс. взрослого населения в зависимости от региона проживания. Под диспансерным наблюдением на конец 2023 г. зарегистрировано 3001 (88 %) больных МДС, из них под наблюдением в течение 5 лет и более — 860 (28,7 %) человек.

Заключение. Полученные данные о заболеваемости и распространенности МДС показали значимость проведенной работы как для последующего совершенствования системы регистрации и учета больных заболеваниями системы крови в целом и МДС в частности в РФ, так и позволят использовать их при планировании в здравоохранении РФ.

Ключевые слова: гематология, гематологическая служба, миелодиспластический синдром, статистический учет, распространенность, заболеваемость, раковый регистр

Благодарности. Авторы выражают благодарность Министерству здравоохранения Российской Федерации, МНИОИ им. П. А. Герцена — филиалу ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, Федеральной службе государственной статистики за поддержку инициатив по изменению форм федерального статистического наблюдения.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования: исследование не имело спонсорской поддержки.

Для цитирования: Кохно А.В., Лазарева О.В., Малолеткина Е.С., Паровичникова Е.Н. Статистические данные о миелодиспластическом синдроме в Российской Федерации. Гематология и трансфузиология. 2024; 69(3):320–329. <https://doi.org/10.35754/0234-5730-2024-69-3-320-329>

STATISTICAL DATA ON MYELODYSPLASTIC SYNDROME IN THE RUSSIAN FEDERATION

Kokhno A.V., Lazareva O.V.*, Maloletkina E.S., Parovichnikova E.N.

National Medical Research Center for Hematology, 125167, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Introduction. Myelodysplastic syndrome (MDS) is a nosology that requires examination using cytogenetic, molecular-genetic and immunophenotypic analysis of bone marrow and/or blood, as well as mandatory bone marrow trepan biopsy with pathomorphological and immunohistochemically studies. Until recently, there was no official statistical data on MDS in Russia.

Aim: to present data on the incidence and prevalence of MDS in Russia based on official statistical forms.

Materials and methods. Information from statistical form №7 «Information on malignant neoplasms» (SF No. 7) for 2022 and 2023 on the incidence and prevalence of MDS, updated at the initiative of the National Medical Research Center for Hematology, is presented. For the first time, additional lines (35–37) with information on the movement of patients, including MDS (code D46 according to ICD-10), have been introduced into table 2100.

Results. According to SF No. 7, in 2022 and 2023, 2,827 and 3,411 cases of MDS were registered, respectively. The estimated primary incidence in the Russian Federation was 0.58 and 0.50 per 100 thousand of the adult population in 2022 and 2023, respectively, and the prevalence was 2.4 per 100 thousand of the adult population. The estimated incidence of MDS by federal districts in 2022 ranged from 0.13 to 1.05 with variations from 0.03 to 2.57 per 100 thousand of the adult population, depending on the region of residence. At the end of 2023, 3001 (88 %) patients with MDS were registered under dispensary observation, of which 860 (28.7 %) were under observation for 5 years or more.

Conclusion. The obtained statistical data on the incidence and prevalence of MDS showed the high significance of the work carried out both for the subsequent improvement of the system of registration of patients with diseases of the blood system in general, and MDS, particularly the Russian Federation, and will make it possible to use this data in the planning of healthcare in the Russia.

Keywords: hematology, hematology service, myelodysplastic syndrome, statistics, prevalence, incidence, cancer registry

Acknowledgment. The authors would like to express their gratitude to the Ministry of Health of the Russian Federation, the P.A. Herzen Institute of Medical Sciences — a branch of the Federal State Budgetary Institution NMRC of Radiology of the Ministry of Health of the Russian Federation, and the Federal State Statistics Service for supporting initiatives to change the forms of federal statistical observation.

Conflict of interest: the authors declare that there is no conflict of interest.

Financial disclosure: the study had no sponsorship.

For citation: Kokhno A.V., Lazareva O.V., Maloletkina E.S., Parovichnikova E.N. Statistical Data on Myelodysplastic Syndrome in the Russian Federation. Russian Journal of Hematology and Transfusiology (Gematologiya i transfuziologiya). 2024; 69(3):320–329 (in Russian). <https://doi.org/10.35754/0234-5730-2024-69-3-320-329>

Введение

Верификация диагноза «миелодиспластический синдром» (МДС) является одной из сложных диагностических задач в работе гематолога. МДС — гетерогенная группа клональных заболеваний системы крови (ЗСК), которые характеризуются клональными изменениями гемопоэтической стволовой клетки, что приводит к раз-

витию неэффективного гемопоэза, проявляющегося цитопеническим синдромом и высокой частой трансформации в острый миелоидный лейкоз [1]. Изучают МДС с начала XX века, и к 1982 г. эволюция знаний об этой нозологии позволила выделить их в самостоятельную группу заболеваний в классификации, разработанной

франко-американо-британской группой экспертов [2]. В десятой редакции Международной классификации болезней (МКБ) и третьей редакции МКБ онкологии (МКБ-О-3) [3] МДС был реклассифицирован как «новообразование», что придало ему с 2001 г. статус злокачественного заболевания, подлежащего регистрации в онкологических регистрах. В период с 2000 по 2022 г. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) постоянно совершенствовала «Классификацию опухолей гемопоэтической и лимфоидной ткани» [4–6], и уже в 5-м ее издании [7] МДС были переименованы в миелодиспластические новообразования, что подчеркивает их неопластическую природу и повышает строгость классификации путем привлечения внимания к комплексной диагностике, генетически определенным типам, использованию комплексных схем стратификации риска [8]. Диагностика МДС основывается на цитоморфологических, патоморфологических, цитогенетических, молекулярно-генетических и иммунофенотипических изменениях костного мозга и крови.

На основании первых данных Программы наблюдения, эпидемиологии и конечных результатов США (Surveillance, Epidemiology and End Results, SEER), заболеваемость МДС с поправкой на возраст в 2001 г. составила 3,3 случая на 100 000 населения в год [9], увеличиваясь со временем до 3,8 случаев на 100 000 населения [10] и достигнув к 2016 г., по данным Национального института рака США и SEER, 4,5 случая на 100 000 человек в год [11]. Эпидемиологические исследования в странах Европы показали, что заболеваемость МДС составляет от 2,5 до 4,8 случая на 100 000 [12–16]. Аналогичные показатели были выявлены в Канаде, Австралии и Новой Зеландии [17–19], однако в странах Азии они значимо ниже — от 0,8 до 1,6 случая на 100 000 населения [20].

МДС диагностируют преимущественно у пожилых людей, но также он может встречаться у больных молодого возраста [21]. Заболеваемость существенно увеличивается с возрастом — до 26,9 случая на 100 000 для лиц в возрасте от 70 до 79 лет и до 55,4 случая на 100 000 человек в год для людей старше 80 лет [11] с некоторыми различиями в зависимости от региона проживания. Средний возраст при установлении диагноза в Европе составляет около 76 лет [13, 14], в Китае — 62 года [22]. По данным немецкого регистра [15], в 1996–2005 гг. только 10% больных МДС были моложе 50 лет, а в возрасте до 40 лет зарегистрировано лишь 1,6% больных, что составляет 0,1 случая на 100 000 человек в год [11]. В странах Азии (Япония, Китай, Корея, Индия, Таиланд, Турция) МДС чаще регистрировали в более молодом возрасте, и средний возраст больных в этих популяциях варьировал от 40 до 50 лет, что на 1–2 десятилетия меньше, чем у больных в западных странах [23].

МДС среди детей, подростков и молодых людей встречается редко. Его частота не превышает 5% от всех опухолевых ЗСК у больных в возрасте до 18 лет.

У этой категории больных МДС характеризуется иными морфологическими особенностями, молекулярно-генетическими изменениями, прогностическими факторами и терапевтическими целями [24, 25]. По данным SEER, общая заболеваемость МДС значительно выше у мужчин (4,43 на 100 000), чем у женщин (2,53 на 100 000) [10]. Преобладание мужского пола среди больных МДС существует как в западных, так и в азиатских странах, и соотношение заболеваемости мужчин и женщин растет с увеличением возраста больных [14, 15, 26]. С учетом представленных сведений, показатель ежегодной заболеваемости МДС без поправки на возраст, по данным ВОЗ, составляет 3–5 случаев на 100 000 населения [6, 7]. В Российской Федерации (РФ) сведения о заболеваемости и распространенности МДС до недавнего времени отсутствовали. Имелись лишь данные ретроспективного исследования муниципальных учреждений здравоохранения г. Москвы за 2010 г., согласно которым заболеваемость МДС составила 2,0 случая на 100 000 населения [27], что в 1,5–2 раза ниже показателей в Европе и США.

Реализация национального проекта «Здравоохранение» [28] и входящих в него федеральных проектов «Развитие сети национальных медицинских исследовательских центров и внедрение инновационных технологий» и «Борьба с онкологическими новообразованиями», нормативные изменения, регулирующие онкологическую службу страны, а также многочисленные задачи по планированию в здравоохранении стали стимулом для внесения изменений в методологию сбора и предоставления информации в раковый регистр РФ (РРРФ). Принципы РРРФ сложились в России с середины прошлого века и включали: обязательную регистрацию каждого онкологического больного и каждого выявленного злокачественного новообразования в онкологических диспансерах субъектов РФ по месту постоянной регистрации больных и пожизненное диспансерное наблюдение за ними [29]. Однако за всю свою историю в РРРФ учет таких нозологий, как МДС, относящихся в МКБ-10 к группе D «Новообразования неопределенного или неизвестного характера», не осуществляли. Впервые в РФ сбор информации о МДС был регламентирован приказом Росстата от 27.12.2022 № 985 «Об утверждении форм федерального статистического наблюдения с указаниями по их заполнению для организации Министерством здравоохранения Российской Федерации федерального статистического наблюдения в сфере охраны здоровья».

Целью настоящего исследования было представить первые данные о заболеваемости и распространенности МДС в РФ на основании данных официальных статистических форм.

Материалы и методы

В работе представлена информация форм федерального статистического наблюдения (ФФСН) № 7

«Сведения о злокачественных новообразованиях» за 2022 и 2023 гг. о заболеваемости и распространенности МДС. Начиная с 2019 г. эксперты ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России выступали инициаторами внедрения системы учета МДС в РФ: были подготовлены инициативные письма, разработаны при поддержке МНИОИ им. П. А. Герцена — филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России актуализированные таблицы для ФФСН № 7. Результатом совместной работы стало введение дополнительных строк 35–37 в таблицу 2100 ФФСН № 7 со сведениями о движении больных, в том числе МДС (код D46 по МКБ-10), которые ранее не учитывали [30]. Для скорейшего внедрения актуализированных ФФСН № 7 продолжают проводиться информационно-просветительские мероприятия, направленные на обеспечение учета и регистрации МДС на уровне территориального РРРФ, налаживания взаимодействия главных внештатных специалистов гематологов и онкологов, органов исполнительной власти в сфере охраны здоровья субъектов РФ с целью своевременной передачи необходимой информации о больных МДС. Экспертами ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России было выстроено взаимодействие со всеми участниками процесса, ответственными за сбор и внесение информации о больных опухолевыми ЗСК, включая МДС, при проведении выездных мероприятий в субъекты РФ, а также при последующем взаимодействии в формате делового общения (переписка, видеоконференции).

Статистический анализ. Для статистической обработки полученных данных использовали стандартные методы описательной статистики и частотного анализа.

Результаты

Первые результаты анализа ФФСН № 7 показали, что в 2022 г. было всего зарегистрировано 268 770 случаев опухолевых ЗСК (соответствуют кодам С81–С96, D45–D47 МКБ-10), из них 17 507 (6,5 %) случаев составили истинная полицитемия (D45), МДС (D46) и другие новообразования неопределенного или неизвестного характера лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей (D47), которые ранее в ФФСН № 7 не регистрировали. Доля МДС в структуре распространенности опухолевых ЗСК составила 1 %.

В 2022 г. с впервые в жизни установленным диагнозом опухолевых ЗСК, соответствующих кодам С81–С96 МКБ-10, были зарегистрированы 27 811 больных, а также 4174 больных с нозологиями, соответствующих кодам D45–D47 МКБ-10. Таким образом, доля МДС из числа впервые выявленных опухолевых ЗСК составила 2,6 %. К 2023 г. было отмечено увеличение числа зарегистрированных больных, однако доля впервые выявленных случаев МДС в 2023 г. уменьшилась с 30 до 21,6 %. В 2022 г. было зарегистри-

ровано 2827 случаев МДС, из них число больных с впервые в жизни установленным диагнозом, взятых под диспансерное наблюдение в отчетном году, составило 850 (30,3 %) (табл. 1). В 2023 г. отмечено увеличение числа зарегистрированных больных МДС на 584 человека, достигнув 3411, а впервые выявлено у 735 (22,1 %) человек. Расчетная первичная заболеваемость МДС в РФ, в соответствии с ФФСН № 7, составила 0,58 и 0,50 на 100 000 взрослого населения в 2022 и 2023 гг. соответственно, а распространенность — 2,4 на 100 000 взрослого населения.

Расчетная заболеваемость МДС по федеральным округам (ФО) в 2022 г. составила от 0,13 в Дальневосточном ФО до 1,05 на 100 000 взрослого населения в Центральном ФО (рис. 1). Среди субъектов РФ лидером по числу зарегистрированных случаев МДС является г. Москва (374 больных, из них впервые выявленные — 306 больных), в котором расчетная заболеваемость по данным ФФСН № 7 составила 2,4 на 100 000 взрослого населения; на втором месте — Нижегородская область (209 больных, из них впервые выявленные — 53 больных, заболеваемость — 1,68 на 100 000 взрослого населения), на третьем — Оренбургская область (179 случаев). В 22 субъектах РФ было зарегистрировано от 1 до 5 случаев МДС. Настороженность вызывают регионы (15 субъектов РФ в 2022 г. и 14 субъектов РФ в 2023 г., включая новые субъекты РФ), в которых не было зарегистрировано ни одного случая МДС, что может свидетельствовать как об отсутствии гематологов в этих субъектах РФ (Ненецкий и Чукотский автономные округа, Еврейская автономная область, Херсонская область), так и о необходимости оказания организационно-методической помощи территориальным РРРФ для налаживания взаимодействия между гематологической и онкологической службой на уровне региона (Рязанская, Ленинградская, Новгородская, Амурская, Сахалинская области, Республики Хакасия и Бурятия, Донецкая и Луганская Народные Республики, Камчатский край).

Под диспансерным наблюдением (табл. 1) на конец 2022 г. находилось 2486 (87,9 %) больных МДС, из них под наблюдением в течение 5 лет и более — 659 (26,6 %) человек. В конце 2023 г. число больных, состоявших под диспансерным наблюдением, увеличилось до 3001 (88 %) человека, из них 860 (28,7 %) наблюдаются от 5 и более лет. Прирост числа больных, находившихся под длительным диспансерным наблюдением за период с 2022 по 2023 г., составил 201 (23,4 %) человек. Характеристика субъектов РФ по числу больных, состоявших под диспансерным наблюдением на конец 2023 г., представлена на рисунке 2.

В течение первого года от момента установления диагноза МДС летальность была 3,6 % в 2022 г. и 5,2 % — в 2023 г. Характеристика причин летальных исходов у больных МДС в РФ в настоящее время недоступна.

Таблица. Сведения о зарегистрированных случаях МДС в Российской Федерации в 2022 и 2023 гг. Фрагмент формы федерального статистического наблюдения № 7 за 2022 и 2023 гг.

Table. Information on registered cases of myelodysplastic syndrome in the Russian Federation in 2022 and 2023. Fragment of federal statistical observation form No.7 for 2022 and 2023.

Год	Число зарегистрированных больных Number of registered patients n (%)	Из них: число больных с впервые в жизни установленным диагнозом ЗНО*, взято под диспансерное наблюдение в отчетном году Of them the number of patients diagnosed with MN for the first time in their lives, taken under dispensary observation in the reporting year n (%)	Число больных, снятых с диспансерного наблюдения в отчетном году в связи со смертью от ЗНО Number of patients removed from dispensary observation in the reporting year due to death from MN n (%)	Из числа больных, взятых под диспансерное наблюдение в пред. году, умерло от ЗНО до 1 года с момента установления диагноза Of the patients taken under dispensary observation in the previous year, died from MN within 1 year from the date of diagnosis n (%)	Число больных, состоящих под диспансерным наблюдением на конец отчетного года, всего Number of patients under dispensary observation at the end of the reporting year, total n (%)	Из них: число больных, состоящих под диспансерным наблюдением с момента установления диагноза 5 лет и более Of them number of patients under dispensary observation since diagnosis 5 years or more n (%)
2022	2827 (100)	850 (30,3)	162 (5,7)	31 (3,6)	2486 (87,9)	659 (26,6)
2023	3411 (100)	735 (22,1)	163 (4,8)	40 (5,2)	3001 (88,0)	860 (28,7)

Примечание: ЗНО — злокачественное новообразование.

*Note: MN — malignant neoplasm.

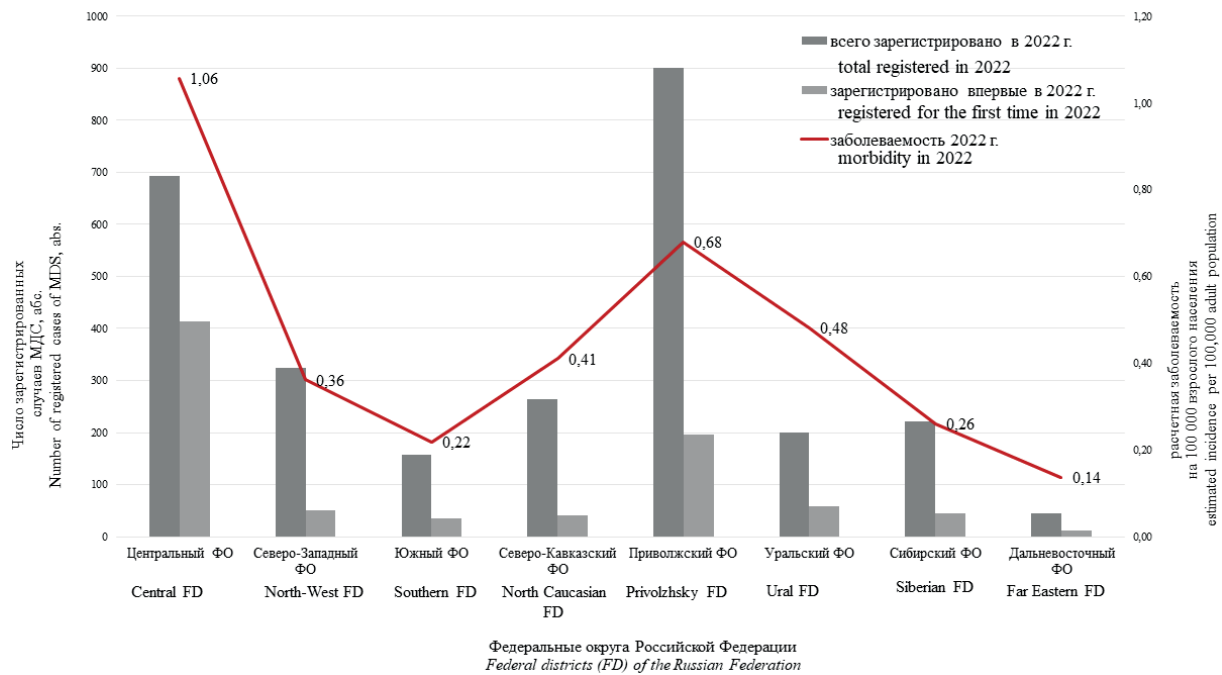


Рисунок 1. Характеристика регистрируемости и расчетной заболеваемости МДС по федеральным округам Российской Федерации в 2022 и 2023 гг.
Figure 1. Characteristics of registration and estimated incidence of myelodysplastic syndromes by federal districts of the Russian Federation in 2022 and 2023.

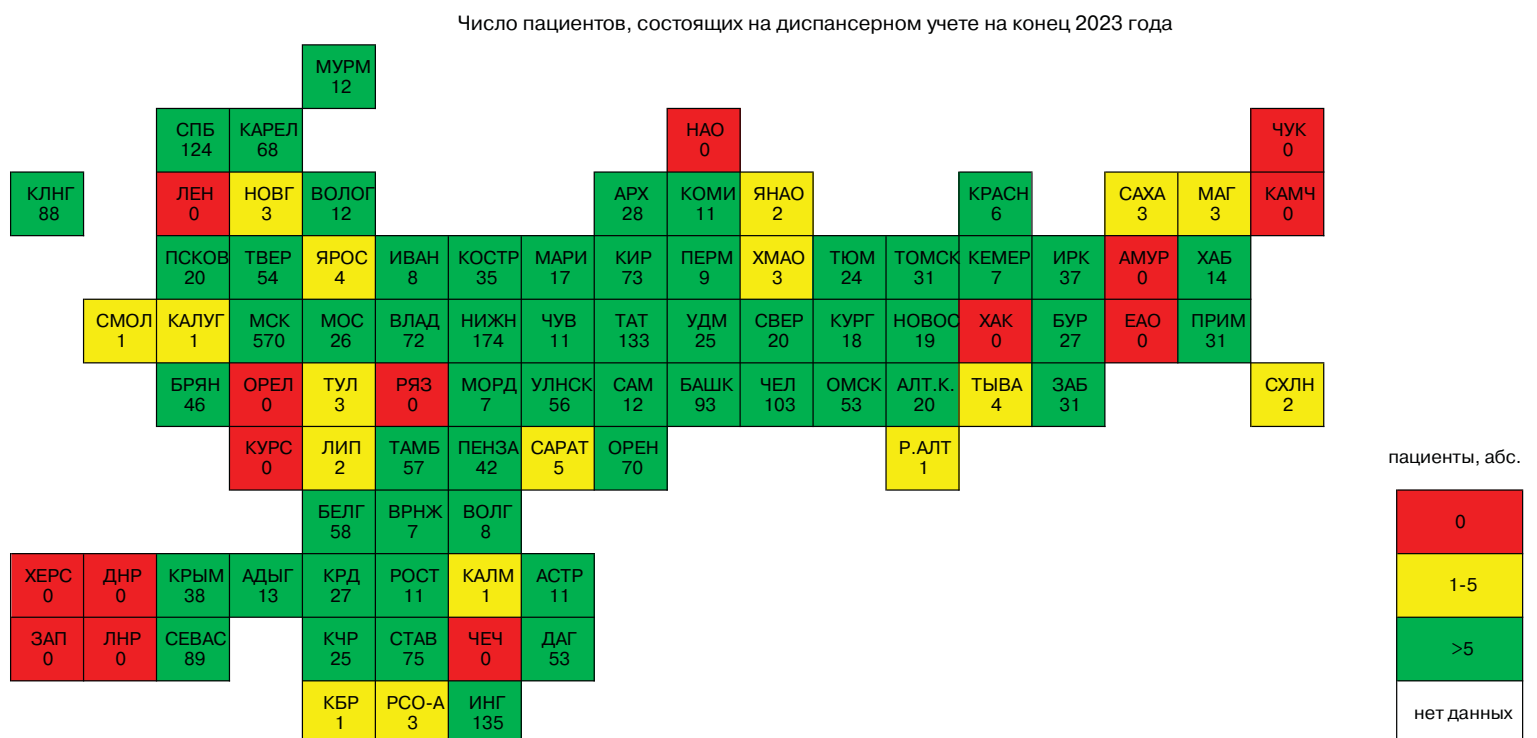


Рисунок 2. Картограмма по числу больных, состоявших под диспансерным наблюдением на конец 2023 г.
Figure 2. Cartogram of the number of patients under dispensary observation at the end of 2023

Обсуждение

Анализ данных статистической формы «Сведения о злокачественных новообразованиях» за 2022–2023 гг. показал эффективность проведенных организационных мероприятий по обновлению формы учета опухолевых ЗСК. Несмотря на сжатые сроки предоставления информации субъектами РФ, утверждение приказа Росстата от 27.12.2022 № 985 при отчетных сроках

25.03.2023, удалось установить официальные данные о заболеваемости МДС среди взрослого населения в РФ, которые составили 0,58 и 0,50 на 100 тыс. населения в 2022 и 2023 гг. соответственно, с вариациями от 0,03 до 2,57 в зависимости от региона проживания.

Низкие показатели регистрируемой заболеваемости в России обусловлены не решенными до настоящего

времени проблемами. Первая и наиболее значимая проблема — не во всех субъектах РФ осуществляют регистрацию и учет больных опухолевыми ЗСК, в том числе МДС (рис. 2). Второй, не менее важной проблемой, является диагностика этой группы заболеваний, требующая комплексного гематологического обследования [1] с использованием базовых и высокотехнологичных лабораторных методов исследований (цитогенетического, молекулярно-генетического и иммунофенотипического анализов) костного мозга и/или крови, а также обязательного выполнения трепанобиопсии костного мозга с патоморфологическим и иммуногистохимическим исследованиями.

Сложившаяся в течение многих десятилетий практика установления диагноза МДС только на основании общего (клинического) анализа крови и цитоморфологического исследования костного мозга без подсчета наличия и выраженности дисплазии в клетках миелопоэза нуждается в кардинальном пересмотре и изменении подхода в соответствии с клиническими рекомендациями по МДС [31]. Аналогичные вопросы соответствия объема выполненных диагностических исследований и числа зарегистрированных случаев МДС также обсуждаются в литературе [32]. Для верификации диагноза МДС необходимо проведение аспирации костного мозга с последующим цитологическим и цитохимическим исследованиями. Анализ работы лабораторной службы в «якорных» медицинских организациях субъектов РФ, оказывающих медицинскую помощь по профилю «гематология», при реализации федерального проекта «Развитие сети научных медицинских исследовательских центров и внедрение инновационных технологий» [33] показал низкую частоту внедрения цитологической и цитохимической диагностики кольцевых сидеробластов при исследовании костного мозга больных с подозрением на МДС [34].

Неоднозначная ситуация остается в РФ с выполнением высокотехнологичных методов диагностики: стандартного кариотипирования клеток костного мозга, флуоресцентной гибридизации *in situ*, молекулярно-генетического и иммунофенотипического исследований, необходимых для верификации различных ЗСК, включая МДС [35], что обусловлено низкой доступностью указанных исследований для больных в системе обязательного медицинского страхования [36].

К сожалению, недостаточно внедрена в практику трепанобиопсия костного мозга с последующим патоморфологическим и иммуногистохимическим исследованиями при обследовании больных в РФ, что происходит по разным причинам, начиная от информационного дефицита медицинских специалистов до финансовых и организационных проблем в системе здравоохранения. Выполнение трепанобиопсии костного мозга с последующим проведением патоморфологического исследования требует решения многих

вопросов, начиная от организации возможности выполнения этой манипуляции в амбулаторных условиях и заканчивая экспертной интерпретацией полученных результатов в любом субъекте РФ [37].

В 10–20 % случаев МДС развивается после предшествующей цитостатической и/или лучевой терапии, проведенных по поводу других ЗСК или опухолевых новообразований [6], что требует настороженности при выявлении цитопении у этих больных, а также систематизации их учета в официальных статистических формах и РРРФ. Одной из задач обеспечения полноценного охвата больных МДС при регистрации является анализ экономических затрат на выявление и лечение этой нозологии с последующей разработкой подходов и моделей для бюджетного планирования в здравоохранении, включая и трансплантацию аллогенных гемопоэтических стволовых клеток. Исследователи из США показали высокие траты на медицинское обслуживание 1 больного МДС, среднее значение которого за 3 года составило более 88 000 долларов США [38–40]. Согласно докладу «Мировые демографические перспективы на 2024 год» [41], число людей в возрастной группе от 65 лет и старше растет большими темпами по сравнению с другими возрастными группами, и предполагаемая доля населения планеты в возрасте от 65 лет вырастет с 10 % в 2022 г. до 16 % в 2050 г. По мере старения населения будет увеличиваться распространенность МДС, что приведет к повышению нагрузки на здравоохранение как в части лечения непосредственно самого заболевания, так и в части проведения поддерживающей терапии, включая переливания компонентов донорской крови [40].

Таким образом, МДС остается одним из самых сложных заболеваний с точки зрения диагностики и классификационных критериев. Поэтому немаловажную роль при учете МДС в службе государственной статистики играют вопросы организации медицинской помощи больным ЗСК, обучения профильных специалистов вопросам диагностики и лечения МДС, корректному кодированию этого заболевания для учета и последующей их сопоставимости с мировыми показателями, налаживания взаимодействия между гематологической и онкологической службами путем сверки данных территориального РРРФ и своевременной их корректировки, совершенствования методологии сбора информации.

Полученные данные о заболеваемости и распространенности МДС на основании показателей зарегистрированных случаев в РРРФ и ФФСН № 7 позволяют надеяться на получение через некоторое время достоверной информации об этом заболевании в РФ и определить потенциальные точки для экономических вмешательств, сформировать модели для совершенствования системы бюджетного прогнозирования и планирования.

Литература

1. Кохно А.В., Паровичникова Е.Н., Михайлова Е.А. Алгоритмы обследования и протоколы лечения больных с различными формами миелодиспластических. В книге «Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови» Под ред. Е.Н. Паровичниковой. Т. 1. М.: Практика, 2024: 551–64.
2. Bennett J.M., Catovsky D., Daniel M.T., et al. Proposals for the classification of the myelodysplastic syndromes. *Br J Haematol.* 1982; 51: 189–99.
3. Fritz A., Percy C., Jack A. (Eds.). *International Classification of Diseases for Oncology*. 3rd ed. Geneva, Switzerland: World Health Organization. 2013
4. Jaffe E.S., Harris N., Stein H., Vardiman J.W. (Eds.). *World Health Organization classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. 3rd ed. Lyon: IARC; 2001.
5. Swerdlow S.H., Campo E., Harris N.L., et al. (Eds.). *World Health Organization classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. 4th ed. Lyon: IARC 2008.
6. Swerdlow S.H., Campo E., Harris N.L., et al. (Eds.). *World Health Organization classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. Revised 4th ed. Lyon: IARC; 2017.
7. WHO Classification of Tumours Online. Haematolymphoid tumours. Beta version ahead of print. 5th ed. France, Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2022. <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/63>
8. Асауленко З.П., Спиридонов И.Н., Барам Д.В., Криволапов Ю.А. Классификация ВОЗ опухолей гемопоэтической и лимфоидной тканей 2022 г. (5-е изд.): миелоидные и гистиоцитарные новообразования. *Архив патологии*. 2023; 85(5): 36–44. DOI: 10.17116/patol20238505136.
9. Ma X. Epidemiology of myelodysplastic syndromes. *Am J Med.* 2012; 125 (7 Suppl): S2–5.
10. Rollison D.E., Howlader N., Smith M.T., et al. Epidemiology of myelodysplastic syndromes and chronic myeloproliferative disorders in the United States, 2001–2004, using data from the NAACCR and SEER programs. *Blood.* 2008; 112(1): 45–52.
11. Greenberg P.L., Stone R.M., Al-Kali A., et al. NCCN Guidelines® Insights: Myelodysplastic Syndromes, Version 3.2022: Featured Updates to the NCCN Guidelines. *J Natl Compr Canc Netw.* 2022; 20(2): 106–17. DOI: 10.6004/jnccn.2022.0009.
12. Bonadies N., Feller A., Rovo A., et al. Trends of classification, incidence, mortality, and survival of MDS patients in Switzerland between 2001 and 2012. *Cancer Epidemiol.* 2017; 46: 85–92.
13. Dinmohamed A.G., Visser O., Van Norden Y., et al. Trends in incidence, initial treatment and survival of myelodysplastic syndromes: A population-based study of 5144 patients diagnosed in the Netherlands from 2001 to 2010. *Eur J Cancer.* 2014; 50(5): 1004–12.
14. Kontro S., Raitanen J., Porkka K., et al. Incidence of myelodysplastic syndromes in Finland 1997–2016. *Leuk Res.* 2022; 116: 106839. DOI: 10.1016/j.leukres.2022.106839.
15. Neukirchen J., Schoonen W. M., Strupp C., et al. Incidence and prevalence of myelodysplastic syndromes: data from the Düsseldorf MDS-registry. *Leuk Res.* 2011; 35(12): 1591–6. DOI: 10.1016/j.leukres.2011.06.001.
16. Avgerinou C., Alamanos Y., Zikos P., et al. The incidence of myelodysplastic syndromes in Western Greece is increasing. *Ann Hematol.* 2013; 92(7): 877–87. DOI: 10.1007/s00277-013-1712-6.
17. Slack J., Nguyen L., Naugler C., et al. Incidence of Myelodysplastic Syndromes in a Major Canadian Metropolitan Area. *J Appl Lab Med.* 2018; 3(3): 378–83. DOI: 10.1373/jalm.2018.026500.
18. Rodger E., Morison I. Myelodysplastic syndrome in New Zealand and Australia. *Int Med J.* 2012; 42(11): 1235–42. DOI: 10.1111/j.1445-5994.2011.02619.x.
19. McQuilten Z.K., Polizzotto M.N., Wood E.M., et al. Myelodysplastic syndrome incidence, transfusion dependence, health care use, and complications:

References

1. Kokhno A.V., Parovichnikova E.N., Mikhailova E.A. Algorithms for examination and treatment protocols for patients with various forms of myelodysplastic. *Diagnostic algorithms and treatment protocols for diseases of the blood system: in two volumes*. Ed E.N. Parovichnikova. Moscow: Praktika, 2024; 1: 551–64 [In Russian].
2. Bennett J.M., Catovsky D., Daniel M.T., et al. Proposals for the classification of the myelodysplastic syndromes. *Br J Haematol.* 1982; 51: 189–99.
3. Fritz A., Percy C., Jack A. (Eds.). *International Classification of Diseases for Oncology*. 3rd ed. Geneva, Switzerland: World Health Organization.
4. Jaffe E.S., Harris N., Stein H., Vardiman J.W. (Eds.). *World Health Organization classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. 3rd ed. Lyon: IARC; 2001.
5. Swerdlow S.H., Campo E., Harris N.L., et al. (Eds.). *World Health Organization classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. 4th ed. Lyon: IARC 2008.
6. Swerdlow S.H., Campo E., Harris N.L., et al. (Eds.). *World Health Organization classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. Revised 4th ed. Lyon: IARC; 2017.
7. WHO Classification of Tumours Online. Haematolymphoid tumours. Beta version ahead of print. 5th ed. France, Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2022. <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/63>
8. Asaulenko Z.P., Spiridonov I.N., Baram D.V., Krivolapov Yu.A. WHO Classification of Tumors of Hematopoietic and Lymphoid Tissues, 2022 (5th edition): Myeloid and Histiocytic Tumors. *Arkhive Patologii*. 2023; 85(5): 36–44 [In Russian]. DOI: 10.17116/patol20238505136.
9. Ma X. Epidemiology of myelodysplastic syndromes. *Am J Med.* 2012; 125(7 Suppl): S2–5.
10. Rollison D.E., Howlader N., Smith M.T., et al. Epidemiology of myelodysplastic syndromes and chronic myeloproliferative disorders in the United States, 2001–2004, using data from the NAACCR and SEER programs. *Blood.* 2008; 112(1): 45–52.
11. Greenberg P.L., Stone R.M., Al-Kali A., et al. NCCN Guidelines® Insights: Myelodysplastic Syndromes, Version 3.2022: Featured Updates to the NCCN Guidelines. *J Natl Compr Canc Netw.* 2022; 20(2): 106–17. DOI: 10.6004/jnccn.2022.0009.
12. Bonadies N., Feller A., Rovo A., et al. Trends of classification, incidence, mortality, and survival of MDS patients in Switzerland between 2001 and 2012. *Cancer Epidemiol.* 2017; 46: 85–92.
13. Dinmohamed A.G., Visser O., Van Norden Y., et al. Trends in incidence, initial treatment and survival of myelodysplastic syndromes: A population-based study of 5144 patients diagnosed in the Netherlands from 2001 to 2010. *Eur J Cancer.* 2014; 50(5): 1004–12.
14. Kontro S., Raitanen J., Porkka K., et al. Incidence of myelodysplastic syndromes in Finland 1997–2016. *Leuk Res.* 2022; 116: 106839. DOI: 10.1016/j.leukres.2022.106839.
15. Neukirchen J., Schoonen W. M., Strupp C., et al. Incidence and prevalence of myelodysplastic syndromes: data from the Düsseldorf MDS-registry. *Leuk Res.* 2011; 35(12): 1591–6. DOI: 10.1016/j.leukres.2011.06.001.
16. Avgerinou C., Alamanos Y., Zikos P., et al. The incidence of myelodysplastic syndromes in Western Greece is increasing. *Ann Hematol.* 2013; 92(7): 877–87. DOI: 10.1007/s00277-013-1712-6.
17. Slack J., Nguyen L., Naugler C., et al. Incidence of Myelodysplastic Syndromes in a Major Canadian Metropolitan Area. *J Appl Lab Med.* 2018; 3(3): 378–83. DOI: 10.1373/jalm.2018.026500.
18. Rodger E., Morison I. Myelodysplastic syndrome in New Zealand and Australia. *Int Med J.* 2012; 42(11): 1235–42. DOI: 10.1111/j.1445-5994.2011.02619.x.
19. McQuilten Z.K., Polizzotto M.N., Wood E.M., et al. Myelodysplastic syndrome incidence, transfusion dependence, health care use, and complications:

- an Australian population based study 1998 to 2008. *Transfusion*. 2013; 53(8): 1714–21. DOI: 10.1111/trf.12054.
20. Chihara D., Ito H., Katanoda K., et al. Incidence of myelodysplastic syndrome in Japan. *J Epidemiol*. 2014; 24(6): 469–73. DOI: 10.2188/jea.je20140042.
21. Baptista R.L.R., Dos Santos A.C.E., Gutiyama L.M., et al. Familial Myelodysplastic / Acute Leukemia Syndromes-Myeloid Neoplasms with Germline Predisposition. *Front Oncol*. 2017; 7: 206. DOI: 10.3389/fonc.2017.00206.
22. Wang W., Wang H., Wang X.-Q., et al. First report of incidence of adult myelodysplastic syndrome in China. *Ann Hematol*. 2024; 91(8): 1321–2. DOI: 10.1007/s00277-011-1389-7.
23. Paydas S. Young age MDS: differences between Western and Eastern countries. *Leuk Res*. 2006; 30(3): 362–464. DOI: 10.1016/j.leukres.2005.07.005.
24. Galaverna F., Ruggeri A., Locatelli F. Myelodysplastic syndromes in children. *Curr Opin Oncol*. 2018; 30(6): 402–8. DOI: 10.1097/CCO.0000000000000488.
25. Hasle H. Myelodysplastic and myeloproliferative disorders of childhood. *Hematology 2014, the American Society of Hematology Education Program Book*. 2016; 1: 598–604. DOI: 10.1182/asheducation-2016.1.598.
26. Jiang Y., Eveillard J. R., Couturier M. A., et al. Asian population is more prone to develop high-risk myelodysplastic syndrome, concordantly with their propensity to exhibit high-risk cytogenetic aberrations. *Cancers*. 2021; 13(3): 1–23. DOI: 10.3390/cancers13030481.
27. Семочкин С.В., Дудина Г.А., Толстых Т.Н. Эпидемиология миелодиспластических синдромов в г. Москве по данным регионального регистра. *Медицинский вестник Башкортостана*. 2017; 12(2): 153–6.
28. Паспорт национального проекта «Здравоохранение» (утв. президиумом Совета при Президенте Российской Федерации по стратегическому развитию и национальным проектам, протокол от 24 декабря 2018 г. № 16). <http://government.ru/info/35561/>
29. Каприн А.Д., Чиссов В.И., Старинский В.В. и др. Информационно-аналитическая система учета онкологических больных РФ. *Онкология. Журнал им. П.А. Герцена*. 2015; 4(5): 40–3. DOI: 10.17116/onkolog20154540-43.
30. Приказ Росстата от 27.12.2022 № 985 «Об утверждении форм федерального статистического наблюдения с указаниями по их заполнению для организации Министерством здравоохранения Российской Федерации федерального статистического наблюдения в сфере охраны здоровья». https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_436893/
31. Миелодиспластический синдром. Рубрикатор клинических рекомендаций. 2024 <https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/141>
32. McQuilten Z.K., Wood E.M., Polizzotto M.N., et al. Underestimation of myelodysplastic syndrome incidence by cancer registries: Results from a population-based data linkage study. *Cancer*. 2014; 120(11): 1686–94. DOI: 10.1002/cncr.28641.
33. Лазарева О.В., Малолеткина Е.С., Туаева А.А. и др. Технология оценки качества оказания медицинской помощи по профилю «гематология» в субъектах Российской Федерации при проведении выездных мероприятий. *Вопросы онкологии*. 2022; 68(S3): 60–1.
34. Двирнык В.Н., Кокхно А.В., Чулкова А.А. и др. Цитологическая и цитохимическая диагностика сидеробластных анемий. *Гематология и трансфузиология*. 2024; 69(1): 80–8. DOI: 10.35754/0234-5730-2024-69-1-80-88.
35. Цаур Г.А., Ольшанская Ю.В., Обухова Т.Н. и др. Цитогенетическая и молекулярно-генетическая диагностика онкогематологических заболеваний: позиция Организации молекулярных генетиков в онкологии и онкогематологии. *Гематология и трансфузиология*. 2023; 68(1): 129–43. DOI: 10.35754/0234-5730-2023-68-1-129-143.
- an Australian population based study 1998 to 2008. *Transfusion*. 2013; 53(8): 1714–21. DOI: 10.1111/trf.12054.
20. Chihara D., Ito H., Katanoda K., et al. Incidence of myelodysplastic syndrome in Japan. *J Epidemiol*. 2014; 24(6): 469–73. DOI: 10.2188/jea.je20140042.
21. Baptista R.L.R., Dos Santos A.C.E., Gutiyama L.M., et al. Familial Myelodysplastic / Acute Leukemia Syndromes-Myeloid Neoplasms with Germline Predisposition. *Front Oncol*. 2017; 7: 206. DOI: 10.3389/fonc.2017.00206.
22. Wang W., Wang H., Wang X.-Q., et al. First report of incidence of adult myelodysplastic syndrome in China. *Ann Hematol*. 2024; 91(8): 1321–2. DOI: 10.1007/s00277-011-1389-7.
23. Paydas S. Young age MDS: differences between Western and Eastern countries. *Leuk Res*. 2006; 30(3): 362–464. DOI: 10.1016/j.leukres.2005.07.005.
24. Galaverna F., Ruggeri A., Locatelli F. Myelodysplastic syndromes in children. *Curr Opin Oncol*. 2018; 30(6): 402–8. DOI: 10.1097/CCO.0000000000000488.
25. Hasle H. Myelodysplastic and myeloproliferative disorders of childhood. *Hematology 2014, the American Society of Hematology Education Program Book*. 2016; 1: 598–604. DOI: 10.1182/asheducation-2016.1.598.
26. Jiang Y., Eveillard J. R., Couturier M. A., et al. Asian population is more prone to develop high-risk myelodysplastic syndrome, concordantly with their propensity to exhibit high-risk cytogenetic aberrations. *Cancers*. 2021; 13(3): 1–23. DOI: 10.3390/cancers13030481.
27. Semochkin S.V., Dudina G.A., Tolstykh T.N. Epidemiology of myelodysplastic syndromes in Moscow according to regional registry data. *Meditsinskiy Vestnik Bashkortostanf*. 2017; 12(2): 153–6 (In Russian).
28. Passport of the national project “Healthcare” (approved by the Presidium of the Council under the President of the Russian Federation for Strategic Development and National Projects, protocol of December 24, 2018, No. 16). URL: <http://government.ru/info/35561/> [cited 20 September 2024] (In Russian).
29. Kaprin A.D., Chissov V.I., Starinsky V.V., Gretsova O.P., Petrova G.V., Prostov Yu.I. Information and analytical system for recording cancer patients in the Russian Federation. *Oncologiya. Journal imeni Gertsena*. 2015; 4(5): 40–3 (In Russian). DOI: 10.17116/onkolog20154540-43.
30. Order of Rosstat dated 27.12.2022 No. 985 “On approval of federal statistical monitoring forms with instructions for filling them out for the organization of federal statistical monitoring in the field of health protection by the Ministry of Health of the Russian Federation» URL: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_436893/ [updated 2024; cited 20 September 2024] (In Russian).
31. Myelodysplastic syndrome. Rubricator of clinical recommendations, 2024 [updated 2024; cited 20 September 2024]. Available at: <https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/141> (In Russian).
32. McQuilten Z.K., Wood E.M., Polizzotto M.N., et al. Underestimation of myelodysplastic syndrome incidence by cancer registries: Results from a population-based data linkage study. *Cancer*. 2014; 120(11): 1686–94. DOI: 10.1002/cncr.28641.
33. Lazareva O.V., Maloletkina E.S., Tuaeva A.A., et al. Technology for assessing the quality of medical care in the field of «hematology» in the constituent entities of the Russian Federation during outreach activities. *Voprosy onkologii*. 2022; 68(S3): 60–1 (In Russian).
34. Dvirnyk V.N., Kokhno A.V., Chulkova A.A., et al. Cytological and cytochemical diagnostics of sideroblastic anemias. *Gematologiya I Trnasfusiologiya*. 2024; 69(1): 80–8 (In Russian). DOI: 10.35754/0234-5730-2024-69-1-80-88.
35. Tsauro G.A., Olshanskaya Yu.V., Obukhova T.N., et al. Cytogenetic and molecular genetic diagnostics of oncohematological diseases: position of the Organization of Molecular Geneticists in Oncology and Oncohematology. *Gematologiya I Trnasfusiologiya*. 2023; 68(1): 129–43 (In Russian). DOI: 10.35754/0234-5730-2023-68-1-129-143.

36. Диагностика заболеваний системы крови. Практическое руководство. Под ред. Е.Н. Паровичниковой и И.В. Гальцевой. М.: Практика, 2024: 547–59.
37. Малолеткина Е.С., Лазарева О.В., Паровичникова Е.Н., Кохно А.В. Организационные вопросы выполнения трепанобиопсии костного мозга врачами-гематологами. Гематология и трансфузиология. 2024; 69(Прил. 2): 269–70.
38. Cogle C.R. Incidence and Burden of the Myelodysplastic Syndromes. Curr Hematol Malig Rep. 2015; 10(3): 272–81. DOI: 10.1007/s11899-015-0269-y.
39. Craig B.M., Rollison D.E., List A.F., Cogle C.R. Diagnostic testing, treatment, cost of care, and survival among registered and non-registered patients with myelodysplastic syndromes. Leuk Res. 2011; 35(11): 1453–6. DOI: 10.1016/j.leukres.2011.07.028.
40. Goldberg S.L., Chen E., Sasane M., et al. Economic impact on US Medicare of a new diagnosis of myelodysplastic syndromes and the incremental costs associated with blood transfusion need. Transfusion. 2012; 52: 2131–8. DOI: 10.1111/j.1537-2995.2012.03626.x
41. United Nations, Department of Economic and Social Affairs, Population Division (2024). World Population Prospects 2024: Summary of Results. UN DESA/POP/2024. URL: https://www.un.org/development/desa/pd/sites/www.un.org.development.desa.pd/files/undesa_pd_2024_wpp_2024_advance_unedited_0.pdf (дата обращения: 20.09.2024).

Информация об авторах

Кохно Алина Владимировна, кандидат медицинских наук, заведующая отделом диагностики и лечения гематологических заболеваний ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, e-mail: kohno@blood.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0261-5941>

Лазарева Ольга Вениаминовна*, кандидат медицинских наук, руководитель управления регионального и межведомственного сотрудничества по профилю «гематология» ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, e-mail: lazareva.o@blood.ru; stakhino@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0889-0445>

Малолеткина Елизавета Сергеевна, начальник организационно-методического отдела по работе с субъектами Российской Федерации, методист ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, e-mail: maloletkina.e@blood.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7193-4503>

Паровичникова Елена Николаевна, доктор медицинских наук, генеральный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, e-mail: parovichnikova.e@blood.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6177-3566>

* Автор, ответственный за переписку

Поступила: 24.09.2024

Принята к печати: 14.10.2024

36. Diagnostics of diseases of the blood system. Practical guide. Eds E.N. Parovichnikova, I.V. Galtseva. Moscow: Praktika, 2024: 547–59 (In Russian).
37. Maloletkina E.S., Lazareva O.V., Parovichnikova E.N., Kokhno A.V. Organizational issues of performing bone marrow trepanobiopsy by hematologists. Gematologiya I Trnsfusiologiya. 2024; 69(Suppl. 2): 269–70 (In Russian).
38. Cogle C.R. Incidence and Burden of the Myelodysplastic Syndromes. Curr Hematol Malig Rep. 2015; 10(3): 272–81. DOI: 10.1007/s11899-015-0269-y.
39. Craig B.M., Rollison D.E., List A.F., Cogle C.R. Diagnostic testing, treatment, cost of care, and survival among registered and non-registered patients with myelodysplastic syndromes. Leuk Res. 2011; 35(11): 1453–6. DOI: 10.1016/j.leukres.2011.07.028.
40. Goldberg S.L., Chen E., Sasane M., et al. Economic impact on US Medicare of a new diagnosis of myelodysplastic syndromes and the incremental costs associated with blood transfusion need. Transfusion. 2012; 52: 2131–8. DOI: 10.1111/j.1537-2995.2012.03626.x.
41. United Nations, Department of Economic and Social Affairs, Population Division (2024). World Population Prospects 2024: Summary of Results. UN DESA/POP/2024. URL: https://www.un.org/development/desa/pd/sites/www.un.org.development.desa.pd/files/undesa_pd_2024_wpp_2024_advance_unedited_0.pdf [cited 20 September 2024].

Information about the authors

Alina V. Kokhno, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Diagnostics and Treatment of Hematological Diseases, National Medical Research Center for Hematology, e-mail: kohno@blood.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0261-5941>

Olga V. Lazareva*, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Regional and Interdepartmental Cooperation in the Field of Hematology, National Medical Research Center for Hematology, e-mail: lazareva.o@blood.ru; stakhino@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0889-0445>

Elizaveta S. Maloletkina, Head of the Organizational and Methodological Department for work with the Constituent Entities of the Russian Federation, methodologist, National Medical Research Center for Hematology, e-mail: maloletkina.e@blood.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7193-4503>

Elena N. Parovichnikova, Dr. Sci. (Medicine), CEO National Medical Research Center for Hematology, e-mail: parovichnikova.e@blood.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6177-3566>

* Corresponding author

Received 24 Sep 2024

Accepted 14 Oct 2024