

- et al. Heparin level predicts hemoglobin concentration in individuals undergoing repeated phlebotomy. *Haematologica*. 2013; 98(8): 1324–30.
5. Sumnig A., Hron G., Westphal A., Petersmann A., Kohlmann T., Greinacher A., Thiele T. The impact of noninvasive, capillary, and venous hemoglobin screening on donor deferrals and the hemoglobin content of red blood cells concentrates: a prospective study. *Transfus. Med. Biol.* 2015; 55(12): 2847–54.
 6. Singh A., Dubey A., Sonker A., Chaudhary R. Evaluation of various methods of point-of-care testing of haemoglobin concentration in blood donors. *Blood Transfus.* 2015; 13(2): 233–9.
 7. Rudolf-Oliveira R.C., Goncalves K.T., Martignago M.L., Mengatto V., Gaspar P.C., Ferreira Jdos S., et al. Comparison between two portable hemoglobinometers and a reference method to verify the reliability of screening in blood donors. *Transfus. Apher. Sci.* 2013; 49(3): 578–82. doi:10.1016/j.transci.2013.09.004.
 8. Pagliaro P., Belardinelli A., Boko V., Salamon P., Manfro .S, Tazzari P.L. A non-invasive strategy for haemoglobin screening of blood donors. *Blood Transfus.* 2014; 12(4): 458–63.
 9. Hiscock R., Kumar D., Simmons S.W. Systematic review and meta-analysis of method comparison studies of Masimo pulse co-oximeters (Radical-7™ or Pronto-7™) and HemoCue® absorption spectrometers (B-Hemoglobin or 201+) with laboratory haemoglobin estimation. *Anaesth. Intensive Care.* 2015; 43(3): 341–50.
 10. Shahshahani H.J., Meraat N., Mansouri F. Evaluation of the validity of a rapid method for measuring high and low haemoglobin levels in whole blood donors. *Blood Transfus.* 2013; 11(3): 385–90.
 11. Patel A.J., Wesley R., Leitman S.F., Bryant B.J. Capillary versus venous hemoglobin determination in the assessment of healthy blood donors. *Vox Sang.* 2013; 104(4): 317–23.
 12. Kim M.J., Park Q., Kim M.H., Shin J.W., Kim H.O. Comparison of the accuracy of noninvasive hemoglobin sensor (NBM-200) and portable hemoglobinometer (HemoCue) with an automated hematology analyzer (LH500) in blood donor screening. *Ann. Lab. Med.* 2013; 33(4): 261–7.
 13. Belardinelli A., Benni M., Tazzari P.L., Pagliaro P. Noninvasive methods for haemoglobin screening in prospective blood donors. *Vox Sang.* 2013; 105(2): 116–20.
 14. Herraiz A., Gambarte J., Lopez B., Maqueda C., Coello de Portugal C., del Valle Flores San Maria. A comparative study of three non-invasive systems for measurement of hemoglobin with HemoCue System Having Coulter LH750 as reference value. *Hematology Transfus. Inter. J.* 2015; 1(3): 00016. doi:10.15406/htij.2015.01.00016. <http://medcraveonline.com/HTIJ/HTIJ-01-00016.pdf>
 15. Gayat E., Aulagnier J., Matthieu E., Boisson M., Fischler M. Non-invasive measurement of hemoglobin: assessment of two different point-of-care technologies. *PLoS One.* 2012; 7(1): e30065.
 16. Ardin S., Stormer M., Radojska S., Oustianskaia L., Hahn M., Gathof B.S. Comparison of three noninvasive methods for hemoglobin screening of blood donors. *Transfusion.* 2015; 55(2): 379–87.
 17. Al-Khabori M., Al-Riyami A.Z., Al-Farsi K., Al-Huneini M., Al-Hashim A., Al-Kemyani N., Daar S. Validation of a non-invasive pulse CO-oximetry based hemoglobin estimation in normal blood donors. *Transfus. Apher. Sci.* 2014; 50(1): 95–8.
 18. Crowley C., Montenegro-Bethancourt G., Solomons N.W., Schümann K. Validity and correspondence of non-invasively determined hemoglobin concentrations by two trans-cutaneous digital measuring devices. *Asia Pac. J. Clin. Nutr.* 2012; 21(2): 191–200.

Поступила 30.05.16
Принята к печати 10.02.17

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2017

УДК 616.155.392-036.11-036.022]:312.6(470+571)

Ахмерзаева З.Х.¹, Паровичникова Е.Н.¹, Русинов М.А.¹, Зотина Е.Н.², Гаврилова Л.В.³,
Приступа А.С.⁴, Борисенкова Е.А.⁵, Вопилина Н.А.⁶, Куликов С.М.¹

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ В ПЯТИ РЕГИОНАХ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

¹ ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России, 125167, г. Москва, Россия;

² ФГБУН «Кировский НИИ гематологии и переливания крови» ФМБА России, 610027, г. Киров, Россия;

³ ГБУЗ РМ «Мордовская республиканская клиническая больница №4», 430013, г. Саранск, Россия;

⁴ ГБУ РО «Областная клиническая больница», 390039, г. Рязань, Россия;

⁵ ГБУ КО «Областная клиническая больница», 248007, г. Калуга, Россия;

⁶ ГБУЗ «Тамбовская Областная клиническая больница им. В. Д. Бабенко», 392000, г. Тамбов, Россия

Под эгидой Национального гематологического общества в 2013 г. было инициировано эпидемиологическое исследование острых лейкозов (ОЛ) в 5 регионах Российской Федерации (РФ) на базе ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России (ГНЦ, Москва) при технической поддержке компании «Aston Consulting». Для этих целей была создана web-система сбора данных для регистрации первичных случаев ОЛ при координации ГНЦ (Москва).

Цель работы – оценка заболеваемости, распределения по типам ОЛ, зависимости их от основных демографических показателей.

Результаты. On-line-регистрацию всех первичных случаев ОЛ проводили с 01 апреля 2013 по декабрь 2016 г. Необходимым являлось подписание информированного согласия пациентом. Включены 334 больных ОЛ (185 женщин и 149 мужчин) в возрасте от 16 до 85 лет (медиана возраста 57 лет) из 5 областей РФ – Рязанская, Кировская, Тамбовская, Калужская области, Республика Мордовия). По полученным стандартизованным показателям заболеваемости (от 1,39 до 2,43 на 100 тыс. населения) мы можем сказать, что регистрируемая заболеваемость ОЛ остается низкой. Это значение практически не отличается от показателя заболеваемости ОЛ (2,71) по данным Российского ракового регистра (РР) в 2008 г. и значительно ниже данных европейских и американских регистров (4–5 случаев на 100 тыс. жителей в год).

К л ю ч е в ы е с л о в а: медицинский регистр; острый лейкоз; заболеваемость.

Для цитирования: Ахмерзаева З.Х., Паровичникова Е.Н., Русинов М.А., Зотина Е.Н., Гаврилова Л.В., Приступа А.С., Борисенкова Е.А., Вопилина Н.А., Куликов С.М. Эпидемиологическое исследование острых лейкозов в пяти регионах Российской Федерации. *Гематология и трансфузиология*. 2017; 62(1): 46-51. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/0234-5730/2017-62-1-46-51>

Для корреспонденции:

Ахмерзаева Залина Хатаевна, врач научно-клинического отделения химиотерапии с дневным стационаром ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России, 125167, г. Москва, Россия. E-mail: zalina.akhmerzaeva@mail.ru.

For correspondence:

Akhmerzaeva Zalina Kh., MD, National Research Center for Hematology, Moscow, 125167, Russian Federation. E-mail: zalina.akhmerzaeva@mail.ru.

Information about authors:

Akhmerzaeva Z.Kh., <http://orcid.org/0000-0001-7493-4197>; Parovichnikova E.N., <http://orcid.org/0000-0001-6177-3566>; Rusinov M.A., <http://orcid.org/0000-0002-2851-3719>; Zotina E.N., <http://orcid.org/0000-0001-9692-2541>; Borisenkova E.A., <http://orcid.org/0000-0003-1309-8935>; Kulikov S.M., <http://orcid.org/0000-0001-6260-2363>.

Akhmerzaeva Z.Kh.¹, Parovichnikova E.N.¹, Rusinov M.A.¹, Zotina E.N.², Gavrilova L.V.³, Pristupa A.S.⁴,
Borisenkova E.A.⁵, Vopilina N.A.⁶, Kulikov S.M.¹

THE EPIDEMIOLOGICAL STUDY OF ACUTE LEUKEMIA IN FIVE REGIONS OF THE RUSSIAN FEDERATION

¹National Research Center for Hematology, Moscow, 125167, Russian Federation;

²S.M. Kirov Research Institute of Hematology and Blood Transfusion, Kirov, 610027, Russian Federation;

³Mordovia Republican Clinical Hospital No 4, Saransk, 430013, Russian Federation;

⁴Regional Clinical Hospital, Ryazan, 390039, Russian Federation;

⁵Regional Clinical Hospital, Kaluga, 248007, Russian Federation;

⁶V.D. Babenko Tambov Regional Clinical Hospital, Tambov, 392000, Russian Federation

National Hematological Society initiated in 2013 the epidemiological study of acute leukemia (AL) in five regions of the Russian Federation. For this purpose, Web-System of data collection has been created for the registration of new cases of herpes zoster by SSC coordination.

The aim of the study was to estimate the incidence, distribution of AL types and their dependence on the major demographic indices.

Results. On-line registration of all *de novo* AL cases was executed from April 01, 2013 to December 2016, with signing of the necessary informed consent of the patient. There were included 334 AL patients (185 women and 149 men) aged of from 16 to 85 years (median age 57 years) from Ryazan, Kirov, Tambov, Kaluga Region, Republic of Mordovia. Standardized incidence rates ranged from 1.39 to 2.43 per 100 000 population.

Conclusion. The recorded incidence of AL remains low. This incidence does not differ from the AL incidence (2.71) according to the Russian Cancer Register (RR) in 2008. However, this incidence significantly lower than incidences in European and US registers (4–5 cases per 100 000 inhabitants per year).

Key words: medical register; acute leukemia; incidence.

For citation: Akhmerzaeva Z.Kh., Parovichnikova E.N., Rusinov M.A., Zotina E.N., Gavrilova L.V., Pristupa A.S., Borisenkova E.A., Vopilina N.A., Kulikov S.M. An epidemiological study of acute leukemia in five regions of the Russian Federation. *Hematology and Transfusiology. Russian Journal (Gematologiya i transfusiologiya)*. 2017; 62(1): 46-51. (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/0234-5730/2017-62-1-46-51>

Acknowledgments. The study was performed with the financial support of the National Society of Hematology.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received 03 February 2017
Accepted 10 February 2017

Основными методами изучения заболеваемости по данным выборочных исследований отдельных групп являются эпидемиологические исследования. Медицинские регистры являются основными инструментами сбора данных при проведении популяционных исследований, в том числе в онкогематологии [1, 2]. Информация, входящая в регистр, используется для оценки основных эпидемиологических характеристик, таких как заболеваемость, распространенность, исход лечения, выживаемость. Учитывая почти полное отсутствие информации о базовых эпидемиологических характеристиках острых лейкозов (ОЛ) в Российской Федерации (РФ), необходимым было проведение активного проспективного эпидемиологического исследования и создание соответствующего регистра и по этой нозологии.

Существует несколько зарубежных регистров, которые содержат в своем составе систему регистрации и мониторинга больных острыми лейкозами (ОЛ), например, регистр Американского национального Института Рака (US National Cancer Institute SEER/www.seer.cancer.gov), Шведский регистр ОЛ (Swedish Acute Leukemia Registry Group/www.symptoma.com), Французский регистр гематологических заболеваний (ГЗ) (Registres Hemopathies Malignes de Cote d'Or, France/www.epidemiologie-france.aviesan), Корейский раковый регистр (PP) (The Korea Central Cancer Registry/www.iacr.com).

Первую качественную регистрацию больных для улучшения медицинского управления связывают с именем бостонского хирурга Эрнеста Амори Кодмана (E.A. Codman, 1869–1940). В 1920 г. Э.А. Кодман создал первый регистр рака саркомы кости. И только спустя несколько десятилетий стали развиваться регистры в США, Скандинавии, Великобритании и других странах [3].

Хотя основной целью регистров является оценка демографических и эпидемиологических характеристик, таких как заболеваемость и смертность, они могут предоставлять информацию для государственных служб организации здравоохранения, исследовательским медицинским институтам. Данная информация может быть использована для разработки новых протоколов лечения и программ профилактики. Для обеспечения достоверных данных регистры должны быть основаны на территориальном принципе и охватывать большой процент населения, что закономерно уменьшает влияние селекции больных при включении в регистр на результаты оценки базовых статистических характеристик и соответствующие выводы [4, 5].

Во многих работах в области популяционной гематологии присутствуют ссылки на шведский регистр ОЛ, содержащий данные о взрослых больных, у которых диагноз ОЛ был установлен начиная с 1997 г. Данный регистр, кроме базовых демографических показателей о больном, включает динамические данные о функциональном статусе, проведении интенсивного лечения, наличии и времени наступления ремис-

сии, рецидива, выполнении трансплантации костного мозга, жизненном статусе больного и дате его смерти, если она наступила [6]. В период с 1997 по 2006 г. Шведский регистр содержал сведения о 3899 онкогематологических больных. Больных острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) было 3318 (85,1%) в возрасте от 60 до 79 лет (медиана возраста 71 год), из них 113 (3,4%) больных острым промиелоцитарным лейкозом (ОПЛ); 472 (12,1%) больных острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) в возрасте от 36 до 69 лет (медиана возраста 54 года); у 109 (2,8%) зарегистрирована недифференцированная/неклассифицированная форма ОЛ. Медиана наблюдения за больными составила 6 лет.

В используемом Американским национальным Институтом Рака регистре по оценке выживаемости, эпидемиологии и конечных результатов (SEER) регистрируются данные с 1973 г. из 17 штатов Америки с общим числом населения около 80 млн человек. В США ежегодно почти у 18 000 взрослого населения диагностируют ОЛ, при этом более чем у 12 000 (66,6%) – миелоидный вариант заболевания. По расчетным показателям заболеваемость ОЛ в США составляет 5–6 случаев на 100 тыс. взрослого населения в год. Более 10 000 (55,5%) больных ОЛ ежегодно умирают, что составляет около 2% в структуре смертности от всех злокачественных заболеваний человека. Согласно данным SEER-регистра, заболеваемость ОМЛ среди мужчин в США (3–4 случая на 100 тыс. населения) выше, чем в Швеции, и заметно выше у мужчин старше 50 лет и у женщин старше 75 лет [7].

Корейский канцер-регистр и Корейское гематологическое общество (www.iacr.com) совместно провели исследование показателей заболеваемости онкогематологических заболеваний, установленных в период с 1999 по 2008 гг. Зарегистрировано 8006 случаев ГЗ у всей популяции населения, включая детей. Показатель заболеваемости ОМЛ у детей до 15 лет составлял от 1 до 1,4 на 100 тыс. населения, после 15 лет – от 1,8 до 15 на 100 тыс. населения, выше преимущественно у лиц мужского пола. Показатель заболеваемости ОЛЛ до 15 лет варьировал от 2,5 до 2,8 на 100 тыс. населения, в последующих возрастных группах до 80 лет, эти значения колебались от 0,5 до 2,6, также выше у мужчин. Стандартизованные показатели заболеваемости ОЛ у мужчин составили 5,6, у женщин 4,1 на 100 тыс. населения [8].

Первый специализированный регистр гематологических злокачественных новообразований (ЗН) во Франции (Registres Hemopathies Malignes de Cote d'Or; www.epidemiologie-france.aviesan) был создан в 1980 г. в районе Cote d'Or в Бургундии. Регистрацию всех новых случаев ГЗ вели непрерывно и в течение более 25 лет собирали данные в популяции общей численностью около 500 000 жителей. В период с 01.01.1980 по 31.12.2004 было зарегистрировано 5086 случаев миелоидных новообразований. Миелоидные опухоли составили 1549 (30,5%) из 5086 случаев, из них 468 (30%) больных ОМЛ. Стандартизованные показатели

заболеваемости ОМЛ существенно не различались по полу: 2,8 у мужчин и 2,2 у женщин на 100 тыс. жителей в год. Медiana возраста составила 69,7 года (с возрастом от 2 до 98 лет). Частота ОМЛ увеличивалась с возрастом во всех подгруппах, особенно после 55–59 лет [9].

НАЕМАСARE – европейский канцер-регистр, основанный в 2005 г., финансируемый Европейской комиссией, созданный для улучшения стандартизации и доступности популяционных данных по ГЗ, архивированных в европейских РР – EUROСARE, который охватывает около 30% населения Европы. Собрана информация по заболеваемости больных всех возрастов: от 0 до 99 лет в период 2000–2002 гг. и сгруппирована по 5 географическим регионам: Северная Европа, Соединенное Королевство Великобритании и Ирландии, Центральная Европа, Южная Европа, Восточная Европа. Общее количество зарегистрированных случаев 88 167 (66 371 лимфоидных и 21 796 миелоидных). На долю ОМЛ из 21 796 миелоидных новообразований пришлось 8107 (37,2%) случаев, показатель заболеваемости составил 3,62 (с незначительными колебаниями по полу (3,9 у мужчин и 3,35 у женщин). Число ОЛЛ составило 2863 (4,3%) из 66 371 лимфоидного заболевания с показателем заболеваемости 1,28 (1,44 у лиц мужского пола, 1,12 у лиц женского пола). Для ОЛЛ высокая заболеваемость была отмечена в возрасте 0–14 лет – 3,59 (95% CI; 3,4–4,78), снижалась до 0,53 к 45–54 годам и увеличивалась в дальнейшем с возрастом до 1,45 к 75–99 годам. Для ОМЛ показатель заболеваемости увеличивается с 3,62 для 45–54 лет до 3,93 для 75–99 лет [10]. Также было зарегистрировано 1659 случаев ОЛЛ и ОМЛ неизвестной дифференцировки, неспецифицированные – leukemia NOS (not otherwise specified), из них ОЛЛ NOS, были зарегистрированы у 294 (0,4%) из 66 371 случая лимфоидных новообразований; ОМЛ NOS/лейкемия NOS у 1365 (16,3%) из 21 796 случаев с миелоидной направленностью [11].

В США в период с 2001–2003 гг. было выполнено аналогичное эпидемиологическое исследование с регистрацией тех же гематологических заболеваний. Полученные стандартизованные показатели по заболеваемости лимфоидными новообразованиями из 17 РР (SEER) были значительно выше, чем данные, полученные в проекте НАЕМАСARE (33,42 и 24,5 соответственно). В то время как стандартизованные показатели по заболеваемости миелоидными новообразованиями были близки к данным, полученным в работе европейских РР (6,63 и 7,55 соответственно) [10, 12].

Система обязательного учета и дальнейшего пожизненного наблюдения за онкологическими больными функционирует с 1953 г. во всех субъектах РФ. В 1996 г. в нашей стране был создан Государственный раковый регистр (ГРР), целью которого являлись автоматизированный учет больных с различными онкологическими заболеваниями, динамическое наблюдение за пациентами, оценка выживаемости больных, формирование государственной онкологической отчетности, статистический анализ собранной информации [13].

Исторически в 1986 г. в Гематологическом научном центре (ГНЦ, Москва) в рамках исследований последствий аварии на Чернобыльской АЭС был создан эпидемиологический регистр ОЛ и других гемобластозов в Брянской области. Ретроспективный (до аварии) период наблюдения включал 1979–1985 гг., после аварии с 1986 г. К 1993 г. в этом регистре были накоплены сведения о 2832 случаях заболевания гемобластозами. Среди выделенных территорий наблюдения были 6 районов с высоким уровнем радиоактивного загрязнения и 21 территория сравнения. Сопоставление стандартизованных по возрасту и полу показателей заболеваемости на территориях наблюдения и сравнения существенных различий не выявило. По показателям заболеваемости ОЛ были получены следующие значения: для ОЛЛ 1,63 (территория наблюдения) против 1,26 (территория сравнения), у мужчин 0,78 против 1,24 у женщин; для острых нелимфобластных лейкозов (ОНЛЛ) 1,42 против 1,17 у мужчин и 0,68 против 1,13 у женщин соответственно [14].

В нашей стране существует еще несколько популяционных регистров по другим нозологическим формам: Государственный регистр больных сахарным диабетом (с 2000 г.), Государственный регистр больных муковисцидозом (с 2003 г.), полинозоологический Государственный регистр «Болезни крови, иммунной системы и онкологические заболевания у детей и подростков» (с 2003 г., С.В. Чесноков) [15].

Одним из первых регистров по заболеваниям системы крови в РФ является регистр больных ХМЛ, который разработан и создан в мае 2004 г. и на сегодняшний день включает более 6400 больных из 80 субъектов РФ. Благодаря его функционированию, появилась возможность достоверно анализировать заболеваемость этой нозологией в разных регионах страны, оценивать эффективность применяемых терапевтических подходов к терапии ХМЛ, потребность в лекарственных препаратах, лабораторно-диагностическом обеспечении больных. После активного наблюдения больных ХМЛ в 2009 г. принципиально изменилась медiana времени от момента диагностики до начала терапии с 8 мес до 1 мес [16, 17]. Регистрируемая заболеваемость ХМЛ, по данным мировой литературы, колеблется от 1 до 1,5 на 100 тыс. взрослого населения. По результатам проведенного проспективного исследования в 2009–2012 гг. в 6 регионах РФ, нестандартизованная заболеваемость ХМЛ составила 0,58 на 100 тыс. населения в год, стандартизованная на стандартную популяцию ВОЗ – 0,7, на стандартную популяцию Европы – 0,72. Заболеваемость, полученная в данном исследовании, остается низкой по сравнению с мировыми данными [18, 19].

С 2010 по 2013 г. в ФГБУ «Национальный научно-практический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва) было проведено ретроспективное исследование жителей Москвы старше 18 лет с впервые установленным диагнозом ОМЛ (за исключением ОЛЛ). Учитывали всех больных, зарегистрированных в медицинской документации конкретных лечебно-профилактических учреждений окружными гематологами и врачами городских гематологических стационаров, включая городские клинические больницы (ГКБ): ГКБ им. С.П. Боткина, ГКБ № 40, 52, 60 и 81. Диагноз был установлен у 286 больных с медианой возраста на момент диагностики 64,9 года (от 18 до 92 лет). Регистрируемая заболеваемость ОМЛ в Москве в 2010 г. составила 2,9 случая на 100 тыс. населения, что сопоставимо с общеевропейскими показателями [20]. По данным официальной статистики в 2012 г., в РФ около 59% больных ОМЛ были старше 55 лет, а пик заболеваемости (3,83 случая на 100 тыс. населения) пришелся на возраст от 75 до 79 лет [21].

В РФ в структуре заболеваемости 3Н среди мужчин на долю гемобластозов приходится 5,1%, среди женщин – 4,6%. По данным российского РР, число заболевших ОЛ в 2008 г. составило 4177 (3330 больных ОМЛ и ОЛЛ, 847 больных другими формами ОЛ), умерших от лейкемии в том же году зарегистрировано в 2 раза больше – 7274 больных. Несовпадение заболеваемости и смертности можно объяснить неполной прижитивной диагностикой и регистрацией новых случаев и низкой выживаемостью больных с данной нозологией, не «попадающих» в специализированные учреждения. Регистрируемая в российском РР заболеваемость ОЛ отличается от расчетных показателей заболеваемости (исходя из численности населения и заболеваемости в европейских странах, приблизительно в 2 раза). Для ОЛЛ, по данным из этого регистра, показатель заболеваемости составляет 1,47 случая, для ОМЛ – 0,84, для других видов ОЛ – 0,4 на 100 тыс. населения. Общий показатель заболеваемости ОЛ составляет 2,71 случая на 100 тыс. населения [22].

Представляется важной и актуальной разработка процедур регистрации случаев ОЛ и регламента пожизненного мониторинга больных ОЛ, соответствующей информационной структуры, инструментов сбора и хранения данных. Собранная в рамках данного исследования информация позволит сделать шаг в создании постоянно действующего государственного (национального) регистра ОЛ. Кроме пассивной регистрации и отслеживания состояния больных ОЛ, регистр полезен так же как источник информации для планирования новых клинических исследований, что позволит управлять процессом включения больных в клинические исследования и оценивать клинический и популяционный эффект самого факта участия больных в клинических исследованиях. Результаты и выводы статистического анализа данных регистра ОЛ могут иметь практическое значение для общих задач управления специализированной гематологической службы РФ.

Цель исследования – оценка основных эпидемиологических характеристик ОЛ (заболеваемость, выживаемость, распределение по вариантам ОЛ и половозрастным группам) в 5 регионах, участвующих в исследовании.

Материал и методы

В исследовании участвовали гематологические клиники 5 регионов РФ – Рязанской, Кировской, Тамбовской, Калужской областей и Республики Мордовии. Критериями отбора для участия в исследовании вышеуказанных субъектов являлась полнота охвата населения. В этих регионах диагностика ОЛ проводится в одном или двух центрах, что позволяет наиболее полно учитывать новые случаи заболевания ОЛ, возникшие у жителей данных регионов. Избранные центры ранее являлись участниками многих многоцентровых клинических исследований, с которыми на протяжении нескольких лет налажена административная, организационная взаимосвязь, что в свою очередь также явилось дополнительным критерием отбора данных регионов.

В регистр вносят данные о больном с подтвержденным диагнозом ОЛ. Диагноз и вариант ОЛ устанавливают на основании общепринятых критериев [23]. Для внесения сведений о больном в базу данных необходимым является подписание информированного согласия больного на включение в исследование. Данные в регистр вносит ответственный за ведение регистра ОЛ врач-гематолог по месту проживания больного. Сведения в регистре ОЛ основываются на данных медицинской документации (карта амбулаторного больного, карта больного круглосуточного стационара). Собираемая информация при регистрации включает в себя: ФИО, дату рождения, пол, адрес, диагноз, вариант лейкоза, классификацию ОЛ (ВОЗ, МКБ), дату установления диагноза.

Для сбора данных регистрации и мониторинга статуса больных ОЛ была разработана соответствующая информационная структура и web-система сбора данных. С 01.04.13 в 5 региональных центрах стартовала регистрация новых случаев ОЛ. Регулярно (не менее 1 раза в полгода) вносят информацию о текущем жизненном статусе больного, дату последнего контакта, а если больной умер, – дату и причину смерти.

Работа проходит под эгидой Национального гематологического общества (НГО) на базе ФГБУ ГНЦ Минздрава РФ (Генеральный директор акад. РАН В.Г. Савченко), в научно-клиническом отделении химиотерапии гемобластозов и депрессий кровотечения (руководитель научно-

клинического отдела химиотерапии гемобластозов, депрессий кроветворения и трансплантации костного мозга – доктор мед. наук Е.Н. Паровичникова) и с группой информационно-аналитического отдела (заведующий отделом – канд. техн. наук С.М. Куликов), при технической поддержке компании “Aston Consulting”. Тема исследования одобрена в локальном этическом комитете ГНЦ Минздрава РФ №92 от 06.06.13. Исследователи из региональных центров проводили регистрацию всех первично возникших случаев ОЛ. Примерно каждые 3 мес (не реже 1 раза в полгода) региональные исполнители осуществляли по возможности контакт с зарегистрированными больными и вносили данные мониторинга в базу данных регистра. Ответственные исполнители по проекту из ГНЦ (Москва) координировали процесс ввода данных, осуществляли контроль корректности и полноты введенных данных. Планирование исследования, разработку протоколов и информационной структуры, промежуточные этапы контроля данных, статистический анализ осуществляли совместно при поддержке информационно-аналитического отдела.

Статистическую обработку и анализ данных проводили с помощью аналитического пакета SAS 9.4. Использовали методы отчетной статистики, стандартизации заболеваемости. Статистический анализ проводили совместно с заведующим информационно-аналитического отдела ГНЦ канд. техн. наук С.М. Куликовым и сотрудником отдела канд. физ.-мат. наук М.А. Русиновым.

Демографические данные были взяты с сайта Федеральной службы государственной статистики (РосСтат; <http://www.gks.ru>) по материалам переписи населения РФ [24].

Для проведения сравнения полученных данных по заболеваемости с данными других стран проводился процесс стандартизации, или нормализации, заболеваемости – обычный демографический прием, позволяющий сравнивать этот показатель в популяциях с разными половозрастными распределениями или анализировать ее динамику в одной и той же популяции во времени, если половозрастные пропорции существенно меняются. Это рутинная демографическая процедура, в которой перед суммированием число зарегистрированных случаев в каждой возрастной страте умножается на коэффициент, равный отношению доли данной страты в стандартной популяции ВОЗ к доле данной возрастной страты в исследуемой популяции. Нормализация исходной заболеваемости к стандартной популяции – процедура, позволяющая учесть и исключить национальные демографические отклонения при сравнении показателей заболеваемости в разных странах [19].

Результаты

За 3,8 года исследования (с 01.04.13 по 31.12.16) в регистр включены 334 больных из 5 областей РФ с общей численностью взрослого населения 4 707 178 человек. Информация о всех случаях ОЛ, внесенных в регистр, отражена в **табл. 1**.

В Калужской области зарегистрирован 61 случай первичного ОЛ, в Кировской области – 86, в Рязанской области – 61, в Тамбовской области – 53, в Республике Мордовия – 73 (см. **табл. 1**). У 40 (65,6%) больных из Рязанской области и у 6 (11,3%) из Тамбовской области не был указан вариант ОЛ. Эти больные были исключены из оценок распределения больных по вариантам ОЛ. Однако в общий анализ заболеваемости и ее половозрастной структуры были включены все первично зарегистрированные случаи ОЛ. У 2 (2,7%) больных из Республики Мордовия установлен недифференцированный вариант ОЛ.

Количество зарегистрированных случаев составило: ОМЛ 215 (64,4%), ОЛЛ 54 (16,1%), ОПЛ 17 (5%), недифференцированный ОЛ 2 (0,6%), неverified вариант ОЛ 46 (13,7%).

Медиана возраста в когорте больных ОМЛ 59 лет (от 17 до 85 лет), ОЛЛ 37 лет (от 16 до 80 лет), ОПЛ 51 год (от 27 до 79 лет); в когорте больных с неverified вариантом ОЛ медиана составила 56 лет (от 22 лет до 81 года). Суммарное количество зарегистрированных случаев ОЛ с проведенной лабораторной верификацией диагноза составило 288.

Таблица 1

Распределение больных ОЛ по регионам РФ

Регион	Диагноз				Общее количество случаев ОЛ	Численность взрослого населения региона
	ОМЛ	ОЛЛ	ОПЛ	ОЛ неverified		
Калужская область	45	11	5	–	61	876 187
Кировская область	62	20	4	–	86	1 150 074
Рязанская область	17	3	1	40	61	1 006 719
Тамбовская область	39	4	4	6	53	951 262
Республика Мордовия	52	16	3	2 (неverified)	73	722 936
Всего ОЛ...	215	54	17	48	334	4 707 178

Таблица 2

Распределение больных в Регистре ОЛ по возрасту и полу

Возраст, годы	Женщины	Мужчины	Всего
15–19	3 (0,1%)	4 (1,2%)	7 (2,1%)
20–39	36 (11%)	34 (10,1%)	70 (21,1%)
40–59	71 (22%)	52 (15,3%)	123 (37%)
60–79	69 (21%)	59 (17,1%)	128 (38%)
80 и старше	6 (1,9%)	–	6 (1,8%)
Всего больных ОЛ	185	149	334

Примерно одинаковое число зарегистрированных случаев ОМЛ зафиксировано в Калужской (45) и Тамбовской областях (39), чуть больше случаев было в Кировской области (62) и Саранске (52). Наибольшее количество ОЛЛ было зарегистрировано в Кировской области (20) и Республике Мордовии (16). В остальных регионах были зафиксированы случаи ОПЛ от 3 до 11. Остается большим количество неverified случаев ОЛ (у 46 больных), что составляет 13,7% от всех первично зарегистрированных больных ОЛ (Тамбовская и Рязанская области). Данные по верификации варианта ОЛ из Рязанской области были получены несвоевременно и следующим этапом аналитического представления и обсуждения будут представлены позже.

Демографический анализ собранных данных продемонстрировал, что среди зарегистрированных больных ОЛ было больше женщин – 185 (55,4%), чем мужчин – 149 (44,6%). Медиана возраста больных всей группы ОЛ составила 57 лет (от 16 до 85 лет). Распределение по полу и возрасту представлено в **табл. 2**. Начиная с 40 лет число женщин в возрастных группах от 40 до 59 и от 60 до 79 лет преобладает над числом мужчин. «Равновесие» между женщинами и мужчинами наблюдается в возрасте от 20 до 39 лет.

Данные по исходной (нестандартизованной) заболеваемости представлены в **табл. 3**. Из представленных 5 регионов наиболее высокий показатель заболеваемости был выявлен в Республике Мордовия (2,44 на 100 тыс. населения в год) и Кировской области (1,8 на 100 тыс. населения в год). В Республике Мордовии и Калужской области нестандартный показатель заболеваемости у мужчин выше, чем у женщин.

Обсуждение

Показатели заболеваемости ОЛ получились несколько ниже ожидаемых. Для изучения возможных причин было необходимо проверить версию о том, что сниженные показатели заболеваемости можно объяснить демографической особенностью российской популяции, а именно сниженной долей старших возрастных групп.

Таблица 3

Нестандартизованная и стандартизованная заболеваемость в пилотных регионах РФ

Регион	Численность населения, тыс. человек			Число зарегистрированных случаев			Длительность регистрации, годы	Нестандартизованный показатель, на 100 тыс. человек в год			Стандартизованный показатель по ВОЗ
	всего	мужчины	женщины	всего	мужчины	женщины		всего	мужчины	женщины	
Кировская область	1150	518	631	86	36	50	3,7	2,02	1,87	2,13	1,79
Республика Мордовия	723	326	397	73	40	33	3,7	2,72	3,30	2,24	2,43
Рязанская область	1007	449	557	61	23	38	3,1	1,97	1,66	2,21	1,75
Калужская область	876	395	481	61	30	31	3,4	2,00	2,18	1,85	1,73
Тамбовская область	951	428	523	53	20	33	3,6	1,51	1,26	1,71	1,39

Для сравнения с данными других стран исходную заболеваемость было необходимо стандартизовать на популяцию ВОЗ. Заболеваемость после процесса стандартизации фактически не изменилась, даже немного уменьшилась (см. табл. 3). Следовательно, гипотеза о демографических причинах низкой регистрируемой заболеваемости не подтверждается.

По полученным стандартизованным показателям заболеваемости мы можем сказать, что регистрируемая заболеваемость ОЛ остается довольно низкой. Это значение практически не отличается от показателя заболеваемости ОЛ по данным российского РР в 2008 г. (2,71) и значительно ниже данных европейских и американских регистров (4–5 случаев на 100 тыс. жителей в год).

Несмотря на трудности проведения проекта, можно отметить следующие положительные моменты и достижения. За первые годы работы налажен систематический, планомерный ввод информации в выбранных пилотных регионах, что позволило нам провести оценку заболеваемости в изучаемых регионах. О достоверности и надежности полученных данных указывают результаты анализа равномерности и стабильности процесса регистрации, проиллюстрированные на рисунке на 4-й стр. обложки. Углы наклона кривых, отражающие интенсивность регистрации в различных регионах близки, пропорциональны численности регионов. Кроме того, графики регистрации не отличаются сильно от прямых линий, средний угол наклона кривых примерно одинаков за время исследования, не имеет резких скачков, сезонных колебаний, нет эффектов «разгона» и «замедления» в начале и в конце наблюдения. Это означает равномерность процесса регистрации новых случаев в течение всего времени прохождения исследования. Поэтому в расчеты и анализ были взяты полные интервалы наблюдения в регионах начиная с даты первой регистрации.

Таким образом, исходя из возрастных характеристик больных, зафиксированных в регистре ОЛ, можно сделать заключение, что на момент диагностики ОЛ больные в РФ несколько моложе больных ОЛ из европейских регистров (ОМЛ – 59 лет против 71 года, ОЛЛ – 37 лет против 54 лет). Как и во многих зарубежных РР проблемой остается значительная доля неустановленных вариантов ОЛ (13,7%). Это с очевидностью свидетельствует о низкой выявляемости, регистрации и дифференциальной диагностике случаев ОЛ в старших возрастных группах, что и объясняет сниженную регистрируемую суммарную заболеваемость ОЛ в регионах РФ. Вследствие отдаленности медицинских учреждений часть вновь заболевших пациентов, особенно пожилые, не госпитализируются в специализированные лечебные заведения, а если госпитализируются, им не проводят весь комплекс обследования, необходимый для правильной и своевременной диагностики.

Из организационных проблем самого регистра ОЛ следует отметить проблемы полноты и качества вносимых данных: неполное заполнение индивидуальных записей о больных, несвоевременное получение и внесение данных мониторинга, что ограничивает глубину и надежность анализа данных регистра.

Полученные показатели стандартизованной заболеваемости (от 1,4 до 2,4) близки к показателям заболеваемости по данным российского РР (2,71), но ниже показателей европейских и американских регистров. Данное расхождение можно объяснить существенно сниженной активностью регистрации и первичной диагностики ОЛ в старших возрастных группах.

Необходимо продолжить планомерную исследовательскую работу в рамках регистра ОЛ с дальнейшим включением в него большего числа регионов РФ, расширением собираемой информации для получения более надежной информации по заболеваемости, выявлению возможных возрастных и региональных особенностей, эффекта включения больных в многоцентровые клинические исследования, анализа выживаемости.

Финансирование. Исследование было проведено при финансовой поддержке Национального гематологического общества.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

- Куликов С.М., Гармаева Т.Ц., Русинов М.А., Паровичникова Е.Н., Савченко В.Г. Популяционная гематология: цели, объекты и методы. *Гематология и трансфузиология*. 2014; 59 (1, прил. 1): 20–1.
- Куликов С.М., Гармаева Т.Ц., Русинов М.А. Популяционные исследования в гематологии. *Вестник последипломного медицинского образования*. 2014; 1: 74.
- Гармаева Т.Ц., Русинов М.А., Зайцев Д.А., Коновалова А.А., Очинова О.Е., Лудупова Е.Ю., Куликов С.М. Теоретические вопросы организации региональных регистров заболеваний системы крови. *Вестник последипломного медицинского образования*. 2016; 4: 9–15.
- Гармаева Т.Ц., Куликов С.М., Русинов М.А., Очинова О.Е., Лудупова Е.Ю. О возможности разработки методологических основ создания региональных регистров заболеваний системы крови. В сборнике материалов «Современные аспекты гематологии и гепатологии» VI Всероссийской научно-практической конференции. 2016; 10–3. [stuklov.ru/pdf/materials6.pdf](http://www.stuklov.ru/pdf/materials6.pdf)
- Приказ Минздрава РФ №420 от 23.12.96 о создании Государственного ракового регистра. www.projects.innovbusiness.ru.
- Осечинский И.В., Мартиросов А.Р., Прошин А.Д., Михайлова Г.Н., Милотина Г.И., Зингерман Б.В. и др. Эпидемиологический регистр лейкозов и других гемобластозов в Брянской области как инструмент исследования последствий аварии на Чернобыльской АЭС. *Гематология и трансфузиология*. 1994; 39(4): 32–6.

- Лазарева О.В., Куликов С.М., Черников М.В., Виноградова О.Ю., Хорошко Н.Д., Туркина А.Г. Медицинские регистры: история и современные возможности. Регистр больных хроническим миелолейкозом. *Гематология и трансфузиология*. 2013; 58(3): 3–8.
- Виноградова О.Ю., Туркина А.Г., Хорошко Н.Д. Организация терапии хронического миелолейкоза. Первый общероссийский регистр больных хроническим миелолейкозом: анализ и перспективы. *Гематология и трансфузиология*. 2008; 53(5): 54–8.
- Туркина А.Г., Голеньков А.К., Нансо Л.И., Крылова И.В., Клиточенко Т.Ю., Сендерова О.М., Ким Н.П. Российский регистр по лечению хронического миелоидного лейкоза в рутинной клинической практике: итоги многолетней работы. *Эффективная фармакология. Онкология, гематология и радиология*. 2015; 10(1): 8–13.
- Куликов С.М., Виноградова О.Ю., Челышева Е.Ю., Тищенко И.А., Галайко М.А., Лазарева О.В. и др. Заболеваемость хроническим миелолейкозом в 6 регионах России по данным популяционного исследования 2009–2012 г. *Терапевтический архив*. 2014; 86(7): 24–30.
- Туркина А.Г., Виноградова О.Ю., Хорошко Н.Д., Воробьев А.И. Российский регистр больных хроническим миелолейкозом. *Гематология и трансфузиология*. 2007; 52(2): 7–11.
- Семочкин С.В., Толстых Т.Н., Архипова Н.В., Иванова В.Л., Клюева О.В., Лукин В.В. и др. Клинико-эпидемиологическая характеристика острых миелоидных лейкозов у взрослых по данным муниципальных отделений гематологии г. Москвы. *Терапевтический архив*. 2015; 87(7): 26–32.
- Каприн А.Д., Старинский В.В., Петрова Г.В. Состояние онкологической помощи населению России в 2014 году. www.oncology.ru/service/statistics/condition/2014.pdf
- Чиссов В.И., Старинский В.В., Петрова Г.В., ред. *Злокачественные новообразования в России в 2008 году (заболеваемость и смертность)*. М.: МНИОИ им. П.А. Герцена Росмедтехнологий; 2010.
- Савченко В.Г., ред. *Программное лечение заболеваний системы крови*. М.: Практика, 2012. т.2.
- Федеральная служба государственной статистики. http://www.gks.ru/wps/wcm/connect/rosstat_main/rosstat/ru/statistics/population/demography.

Остальные источники литературы см. в References.

REFERENCES

- Kulikov S.M., Garmayeva T.C., Rusinov M.A., Parovichnikova E.N., Savchenko V.G. Population hematology: goals, objects and methods. *Hematology and Transfusiology. Russian journal (Gematologiya i transfusiologya)*. 2014; 59(1, Suppl. 1): 20–1. (in Russian)
- Kulikov S.M., Garmayeva T.C., Rusinov M.A. Population studies in hematology. *Journal of Postgraduate Medical Education. Russian Journal (Vestnik poslepdiplomnogo meditsinskogo obrazovaniya)*. 2014; 1: 74. (in Russian)
- Codman E.A. A study in hospital efficiency: as demonstrated by the case report of the first five years of a private hospital. Boston; 1916.
- Garmayeva T.C., Rusinov M.A., Zaytsev D.A., Konovalova A.A., Ochirova O.E., Ludupova E.Yu., Kulikov S.M. Theoretical questions of the organization of regional registers of the blood system diseases. *Journal of Postgraduate Medical Education. Russian Journal (Vestnik poslepdiplomnogo meditsinskogo obrazovaniya)*. 2016; 4: 9–15. (in Russian)
- Garmayeva T.C., Kulikov S.M., Rusinov M.A., Ochirova O.E., Ludupova E.Yu. On the possibility of the development of methodological bases of creation of regional registers of the blood system diseases. In: Materials of VI All-Russian scientific-practical conference “Modern aspects of hematology and hepatology”. 2016: 10–3. <http://www.stuklov.ru/pdf/materials6.pdf>. (in Russian)
- Juliusson G., Antunovic P., Derolf A., Lehmann S., Mollgard L., Stockelberg D., et al. Age and acute myeloid leukemia: real world data on decision to treat and outcomes from the Swedish Acute Leukemia Registry. *Blood*. 2009; 113(18): 4179–87.
- Juliusson G., Lazarevic V., Horstedt A.S., Hagberg O., Hoglund M. Acute myeloid leukemia in the real world: why population-based registries are needed. *Blood*. 2012; 119(17): 3890–9.
- Park H.J., Park E.H., Jung K.W., Kong H.J., Won Y.J., Lee J.Y., Yoon J.H., et al. Statistics of hematologic malignancies in Korea: incidence, prevalence and survival rates from 1999 to 2008. *Korean J. Hematol.* 2012; 47(1): 28–38.
- Maynadie M., Girodon F., Manivet-Janoray I., Mounier M., Mugneret F., Bailly F., et al. Twenty-five years of epidemiological recording on myeloid malignancies: data from the specialized registry of hematologic malignancies of Cote d’Or (Burgundy, France). *Haematologica*. 2011; 96(1): 55–61.
- Morton L.M., Turner J.J., Cerhan J.R., Linet M.S., Treseler P.A., Clarke C.A., et al. Proposed classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research from the Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph). *Blood*. 2007; 110(2): 695–708.
- Sant M., Allemani C., Tereanu C., De Angelis R., Capocaccia R., Visser O.; HAEMACARE Working Group. Incidence of hematologic malignancies in Europe by morphologic subtype: results of the HAEMACARE project. *Blood*. 2010; 116(19): 3724–34. doi: 10.1182/blood-2010-05-282632.
- Rollison D.E., Howlader N., Smith M.T., Strom S.S., Merritt W.D., Ries L.A., et al. Epidemiology of myelodysplastic syndromes and chronic myeloproliferative disorders in the US, 2001–2004, using data from NAACCR and SEER programs. *Blood*. 2008; 112(1): 45–52.
- The order of Ministry of health of the Russian Federation No 420 from 23.12.96 about creation of the State cancer register. <http://www.projects.innovbusiness.ru> (in Russian)
- Osechinsky I.V., Martirosov A.R., Proshin A.D., Mikhaylova G.N., Milyutina G.I., Zingerman B.V., et al. Epidemiological Register of leukemia and other hemoblastoses in Bryansk region as a tool to study accident consequences Chernobyl nuclear power plant. *Hematology and Transfusiology. Russian journal (Gematologiya i transfusiologya)*. 1994; 39(4): 32–6. (in Russian)
- Lazareva O.V., Kulikov S.M., Chernikov M.V., Vinogradova O.Yu., Khoroshko N.D., Turkina A.G. Medical registers: history and modern potentialities.

- The Register of patients with chronic myeloid leukemia. *Hematology and Transfusiology. Russian journal (Gematologiya i transfuziologiya)*. 2013; 58(3): 3–8. (in Russian)
16. Vinogradova O.Yu., Turkina A.G., Khoroshko N.D. Organization of chronic myelocytic leukemia therapy. The First National Register of patients with chronic myelocytic leukemia: Analysis and prospects. *Hematology and Transfusiology. Russian journal (Gematologiya i transfuziologiya)*. 2008; 53(5): 54–8. (in Russian)
 17. Turkina A.G., Golenkov A.K., Napso L.I., Krylova I.V., Klitochenko T.Yu., Senderova O.M., Kim N.P. Russian Register for the treatment of chronic myeloid leukemia in routine clinical practice: the results of years of work. *Effective pharmacotherapy. Oncology, hematology and radiology. Russian journal (Effektivnaya farmakoterapiya. Onkologiya, gematologiya i radiologiya)*. 2015; 10(1): 8–13. (in Russian)
 18. Kulikov S.M., Vinogradova O.Yu., Chelysheva E.Yu., Tishchenko I.A., Galayko M.A., Lazareva O.V., et al. The incidence of chronic myeloid leukemia in 6 regions of Russia according to population-based study 2009–2012. *Therapeutic Archives. Russian journal (Terapevticheskiy arhiv)*. 2014; 86(7): 24–30. (in Russian)
 19. Turkina A.G., Vinogradova O.Yu., Khoroshko N.D., Vorobiev A.I. Russian Register of patients with chronic myeloid leukemia. *Hematology and Transfusiology. Russian journal (Gematologiya i transfuziologiya)*. 2007; 52(2): 7–11. (in Russian)
 20. Semochkin S.V., Tolstykh T.N., Arkhipova N.V., Ivanova V.L., Klyueva O.V., Lunin V.V., et al. Clinical and epidemiological characteristics of acute myeloid leukemias in adults according to the data of municipal Hematology Departments in Moscow. *Therapeutic Archives. Russian journal (Terapevticheskiy arhiv)*. 2015; 87(7): 26–32. (in Russian)
 21. Kaprin A.D., Starinskij V.V., Petrova G.V. Status of cancer care the population of Russia in 2014. <http://www.oncology.ru/service/statistics/condition/2014.pdf>. (in Russian)
 22. Chissov V.I., Starinskij V.V., Petrova G.V., eds. *Malignant neoplasms in Russia in 2008 (morbidity and mortality)*. Moscow: P. Hertsen Moscow Oncology Research Institute; 2010. (in Russian) http://www.oncology.ru/service/statistics/_tumors/2008
 23. Savchenko V.G., ed. *Software treatment of diseases of the blood system*. vol. 2: Collection of diagnostic algorithms and protocols, treatment of diseases of the blood system. Moscow: Praktika; 2012. (in Russian)
 24. Federal State Statistics Service. (in Russian) http://www.gks.ru/wps/wcm/connect/rosstat_main/rosstat/ru/statistics/population/demography/

Поступила 03.02.17

Принята к печати 10.02.17

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРА, 2017

УДК 616.155.392-06:616.24-008.64-036.11]-089:616.411-089.87

Галстян Г.М., Баженов А.В., Данишян К.И., Соркина О.М., Аль-Ради Л.С.,
Коржова С.М., Клясова Г.А., Ковригина А.М.

РОЛЬ СПЛЕНЭКТОМИИ В ЛЕЧЕНИИ ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У БОЛЬНОЙ ВОЛОСАТОКЛЕТОЧНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России, 125167, г. Москва, Россия

Представлено клиническое наблюдение за больной волосатоклеточным лейкозом (ВКЛ), у которой заболевание манифестировало двусторонней пневмонией на фоне опухолевого агранулоцитоза с развитием выраженной острой дыхательной недостаточности (ОДН), потребовавшей перевода больной на искусственную вентиляцию легких. Регресс ОДН и положительная динамика в течении пневмонии были достигнуты в результате спленэктомии, после которой нормализовалось число гранулоцитов крови, а также после назначения вортиконазола. Проведение торакоскопической биопсии легкого не позволило выявить патогены, только после выполнения повторного бронхоальвеолярного лаважа удалось установить этиологическую причину поражения легких: грибы рода *Aspergillus*. Наличие мутации в гене *BRAF V600E* позволило начать терапию ингибитором BRAF-киназы вемурафенибом. В отличие от терапии цитостатическими препаратами это позволило избежать снижения лейкоцитов и прогрессию инфекционных осложнений. В последующем, через 4 мес у больной была достигнута клинико-гематологическая ремиссия заболевания.

Ключевые слова: волосатоклеточный лейкоз; инвазивный аспергиллез легких; острая дыхательная недостаточность; спленэктомия; биопсия легкого; мутация *BRAF V600E*; вемурафениб.

Для цитирования: Галстян Г.М., Баженов А.В., Данишян К.И., Соркина О.М., Аль-Ради Л.С., Коржова С.М., Клясова Г.А., Ковригина А.М. Роль спленэктомии в лечении острой дыхательной недостаточности у больной волосатоклеточным лейкозом. *Гематология и трансфузиология*. 2017; 62(1): 51-54. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/0234-5730/2017-62-1-51-54>

Galstyan G.M., Bazhenov A.V., Danishyan K.I., Sorkina O.M., Al-Radi L.S., Korzhov S.M., Klasova G.A., Kovrigina A.M.

THE PLACE OF SPLENECTOMY IN THE TREATMENT OF ACUTE RESPIRATORY FAILURE IN THE PATIENT WITH HAIRY CELL LEUKEMIA

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

The case report of the patient with hairy cell leukemia. The first manifestation of the disease was acute respiratory failure due to pneumonia. Initially, the clinical improvement was achieved due to splenectomy, which resulted in the increase of the blood granulocytic cells. A specific microbiological diagnosis was not established by

Для корреспонденции:

Галстян Геннадий Мартинович, доктор мед. наук, заведующий научно-клиническим отделением реанимации и интенсивной терапии ФГБУ ГНЦ МЗ РФ, 125167, г. Москва, Россия. E-mail: grngalst@gmail.com.

For correspondence:

Galstyan Gennadiy M., MD, PhD, DSc, head of ICU Department of the National Research Center for Hematology, Moscow, 125167, Russian Federation. E-mail: gengalst@gmail.com.

Information about authors:

Galstyan G.M., <http://orcid.org/0000-0001-8818-8949>; Bazhenov A.V., <http://orcid.org/0000-0001-9597-8148>; Danishyan K.I., <http://orcid.org/0000-0001-8188-5557>; Sorkina O.M., <http://orcid.org/0000-0002-5669-6639>; Al-Radi L.S., <http://orcid.org/0000-0002-6702-9575>; Korzhova S.M., <http://orcid.org/0000-0002-6596-6450>; Klyasova G.A., <http://orcid.org/0000-0001-5973-5763>; Kovrigina A.M. <http://orcid.org/0000-0002-1082-8659>.