

Эпидемиология и состояние оказания специализированной медицинской помощи больным Т-клеточными лимфомами кожи

А.А. Кубанов, А.Э. Карамова[✉], Е.В. Богданова, Л.Ф. Знаменская, А.А. Воронцова

ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии» Минздрава России, Москва, Россия

Аннотация

Обоснование. В Российской Федерации в настоящее время нет официальных статистических данных о заболеваемости Т-клеточными лимфомами кожи (ТКЛК) и их распространенности ввиду отсутствия выделения в рубриках лимфопролиферативных заболеваний форм федерального государственного статистического наблюдения отдельных нозологий.

Цель. Получить и проанализировать данные о числе больных ТКЛК (грибовидным микозом и синдромом Сезари), находившихся на диспансерном наблюдении в медицинских организациях дерматовенерологического профиля в период с 2015 по 2020 г., демографических и клинико-эпидемиологических характеристиках, применяемых методах диагностики и терапии.

Материалы и методы. Для проведения исследования разработана анкета, позволяющая получить сведения о числе пациентов, которые наблюдались с диагнозами «грибовидный микоз» и «синдром Сезари» в медицинских организациях дерматовенерологического профиля субъектов РФ в период 2015–2020 гг., о демографических характеристиках, применяемых методах диагностики и терапии в изучаемой группе больных.

Результаты. Из 24 субъектов РФ получены данные о 163 больных ТКЛК, наблюдавшихся в медицинских организациях в период 2015–2020 гг. Из 35 субъектов получена информация об отсутствии больных ТКЛК, наблюдающихся в медицинских организациях дерматовенерологического профиля. Не представлены данные из 10 субъектов РФ. Из 163 больных у 144 (89%) установлен диагноз «грибовидный микоз», у 17 (10%) – «синдром Сезари», у 2 (1%) наблюдались другие формы ТКЛК. Данные по демографическим характеристикам, диагностике и терапии по поводу ТКЛК представлены для 155 из 167 больных. Показано, что в 44% случаев заболевание было выявлено дерматовенерологами, а диагноз чаще всего (39%) устанавливали онкологи. В 49% случаев диагноз установлен только на основании результатов гистологического исследования, иммуногистохимическое исследование и полимеразную цепную реакцию применяли в 33 и 3% случаев соответственно. Из 155 пациентов 52% находились под диспансерным наблюдением у онкологов, 41% – у гематологов, у дерматологов наблюдались 26% пациентов; 99 больных находились под наблюдением только у одного специалиста: 50 (32%) – у онколога, 40 (26%) – у гематолога, 9 (6%) – у дерматовенеролога. Девять (6%) больных находились под наблюдением трех специалистов. Информация о проводимой терапии имела у 92 (59%) из 155 больных. Наиболее часто применяемым методом лечения была химиотерапия – 72%, фототерапию получали 26%, одинаковый процент (18%) пришелся на назначение интерферона $\alpha 2b$ и метотрексата, 1% пациентов получали лучевую терапию. На момент предоставления данных летальный исход зарегистрирован у 53 (34%) пациентов. Продолжительность заболевания с момента установления диагноза до наступления летального исхода составляла в среднем $3,5 \pm 5,0$ года, медиана – 2 года, мода – 1 год.

Заключение. Впервые предпринята попытка обобщить данные о числе больных ТКЛК, описать их демографические и клинико-эпидемиологические характеристики, сведения о диагностике и терапии. Полученные предварительные результаты требуют дальнейшего уточнения в тесном сотрудничестве с профессиональными сообществами врачей-гематологов и врачей-онкологов.

Ключевые слова: Т-клеточная лимфома кожи, грибовидный микоз, синдром Сезари, эпидемиология, демографическая характеристика

Для цитирования: Кубанов А.А., Карамова А.Э., Богданова Е.В., Знаменская Л.Ф., Воронцова А.А. Эпидемиология и состояние оказания специализированной медицинской помощи больным Т-клеточными лимфомами кожи. Современная Онкология. 2021;23(4):628–634. DOI: 10.26442/18151434.2021.4.201272

Информация об авторах / Information about the authors

[✉]Карамова Арфена Эдуардовна – канд. мед. наук, зав. отд. дерматологии ФГБУ ГНЦДК. E-mail: karamova@cnikvi.ru; ORCID: 0000-0003-3805-8489; SPIN-код: 3604-6491

[✉]Arfena E. Karamova – Cand. Sci. (Med.), State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology. E-mail: karamova@cnikvi.ru; ORCID: 0000-0003-3805-8489; SPIN code: 3604-6491

Кубанов Алексей Алексеевич – чл.-кор. РАН, д-р мед. наук, проф., дир. ФГБУ ГНЦДК. ORCID: 0000-0002-7625-0503; SPIN-код: 8771-4990

Alexey A. Kubanov – D. Sci. (Med.), Prof., Corr. Memb. RAS. ORCID: 0000-0002-7625-0503; SPIN code: 8771-4990

Богданова Елена Витальевна – канд. мед. наук, и.о. зав. научно-организационным отд. ФГБУ ГНЦДК. ORCID: 0000-0002-0662-2682; SPIN-код: 6372-2237

Elena V. Bogdanova – Cand. Sci. (Med.), State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology. ORCID: 0000-0002-0662-2682; SPIN code: 6372-2237

Знаменская Людмила Федоровна – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. отд. дерматологии ФГБУ ГНЦДК. ORCID: 0000-0002-2553-0484; SPIN-код: 9552-7850

Lyudmila F. Znamenskaya – D. Sci. (Med.), State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology. ORCID: 0000-0002-2553-0484; SPIN code: 9552-7850

Воронцова Анастасия Александровна – мл. науч. сотр. отд. дерматологии ФГБУ ГНЦДК. ORCID: 0000-0002-3129-0050; SPIN-код: 8334-2890

Anastasiya A. Vorontsova – Res. Assist., State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology. ORCID: 0000-0002-3129-0050; SPIN code: 8334-2890

Epidemiology and status of specialized medical care for patients with cutaneous T-cell lymphomas: A survey of 163 patients of Russian Federation

Alexey A. Kubanov, Arfenya E. Karamova✉, Elena V. Bogdanova, Lyudmila F. Znamenskaya, Anastasiia A. Vorontsova
State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Moscow, Russia

Abstract

Background. In the Russian Federation, there are currently no official statistical data concerning the incidence of cutaneous T-cell lymphomas (CTCL) and the prevalence of CTCL due to the absence of isolation rubrics in the headings of lymphoproliferative diseases of the federal state statistical observation of the separate neologies.

Aim. To obtain and analyze the results of the number of patients with CTCL (mycosis fungoides and Sézary syndrome) who were on the dispensary observation in medical organizations of dermatovenereological profile in the period 2015 to 2020, the demographic and clinical-epidemiological characteristics, the applied methods of diagnosis and the therapy.

Materials and methods. To conduct the study, the questionnaire was developed to obtain the information of the number of patients observed with diagnoses of "mycosis fungoides" and "Sézary syndrome" in medical organizations of the dermatovenereological profile of the Federal Subjects of the Russian Federation in the period 2015-2020, were researched the demographic characteristics, the diagnostic methods and the therapy in the studied group of patients.

Results. From 24 Federal Subjects of the Russian Federation were obtained the data concerning 163 patients with CTCL under the observation in medical organizations in the period 2015–2020. From 35 Federal Subjects of the Russian Federation the information showed the absence of patients with CTCL under the observation in medical organizations of dermatovenereological profile. We did not receive the data from 10 Federal Subjects of the Russian Federation. Among 163 patients in 144 (89%) were diagnosed mycosis fungoides, in 17 (10%) – Sézary syndrome and in 2 (1%) patients were diagnosed other variants of CTCL. The data concerning the demographic characteristics, the diagnosis and the therapy of CTCL were obtained in 155 of 167 patients. We showed that in 44% of cases, the disease was detected by dermatovenereologists, and the diagnosis was most often (39%) determined by oncologists. In 49% of cases the diagnosis was determined only on the basis of the results of histological study, the immunohistochemical study and the polymerase chain reaction were used in 33% and in 3% of cases, respectively. From 155 patients, 52% were under dispensary observation by oncologists, 41% by hematologists, 26% of patients were observed by dermatologists; 99 patients were under dispensary observation by only one specialist: 50 (32%) of patients – by oncologist, 40 (26%) of patients – by hematologist, 9 (6%) of patients – by dermatovenereologist. Nine (6%) of patients were under dispensary observation by three specialists. The information concerning the therapy was available in 92 (59%) of 155 patients. The most commonly applied method of treatment was chemotherapy – 72%, phototherapy was received by 26%, the same percentage (18%) was received in two groups: the application of interferon $\alpha 2b$ and the application of methotrexate, 1% of patients received radiation therapy. The lethal outcome was registered in 53 (34%) patients. Median duration of the disease from the time of diagnosis to death was 3.5 ± 5.0 years, the median – 2 years, the mode – 1 year.

Conclusion. For the first time, the attempt was made to summarize the data of the number of patients with CTCL, to describe the demographic, clinical and epidemiological characteristics, the data concerning diagnostics and the therapy. The obtained preliminary results are required further detailing investigation in close cooperation with the professional specialists such as hematologists and oncologists.

Keywords: cutaneous T-cell lymphoma, mycosis fungoides, Sézary syndrome, epidemiology, demographic characteristics

For citation: Kubanov AA, Karamova AE, Bogdanova EV, Znamenskaya LF, Vorontsova AA. Epidemiology and status of specialized medical care for patients with cutaneous T-cell lymphomas: A survey of 163 patients of Russian Federation. Journal of Modern Oncology. 2021;23(4):628–634. DOI: 10.26442/18151434.2021.4.201272

Введение

Первичные Т-клеточные лимфомы кожи (ТКЛК) – гетерогенная группа редких лимфопролиферативных заболеваний Т/НК-клеточной природы, относящаяся к экстранодальным неходжкинским лимфомам [1]. На долю грибовидного микоза (ГМ) приходится до 65% регистрируемых случаев ТКЛК [1]. По данным ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава России, в период с 2001 по 2010 г. экстранодальные первичные кожные лимфомы составили 31,7% (104 пациента) от общей группы наблюдаемых Т-клеточных лимфом; на долю ГМ пришлось 19,2% (63 пациента) общего количества ТКЛ и 60,6% первичных ТКЛК [2].

Опубликованные данные о распространенности и заболеваемости ТКЛК в основном касаются эпидемиологической ситуации в отдельно взятой стране или географическом регионе [3]. Крупные эпидемиологические исследования заболеваемости и распространенности ТКЛК с использованием действующих региональных регистров онкологических заболеваний проводились в США и Европе [4–6]. Согласно опубликованным в 2009 г. данным заболеваемость ТКЛК в США оценена в 0,77 на 100 тыс. человеко-лет [6]. Заболеваемость ТКЛК в Европе оценивается на уровне 0,29–0,39 на 100 тыс. человеко-лет и имеет тенденцию к росту [7, 8].

В Российской Федерации в формах федерального государственного статистического наблюдения не предусмотрено выделение отдельных нозологических форм (подрубрик) в рубриках лимфопролиферативных заболеваний. В связи с этим отсутствуют официальные статистические данные о заболеваемости ТКЛК и распространенности их среди населения.

Цель исследования – получить и проанализировать данные о числе больных ГМ и синдромом Сезари, находившихся на диспансерном наблюдении в медицинских организациях дерматовенерологического профиля в период с 2015 по 2020 г., об их демографических и клинико-эпидемиологических характеристиках, применяемых методах диагностики и терапии.

Материалы и методы

Дизайн исследования. Проведено наблюдательное ретроспективное исследование.

Критерии соответствия. В исследование были включены данные о больных обоих полов и любого возраста с установленным диагнозом ТКЛК.

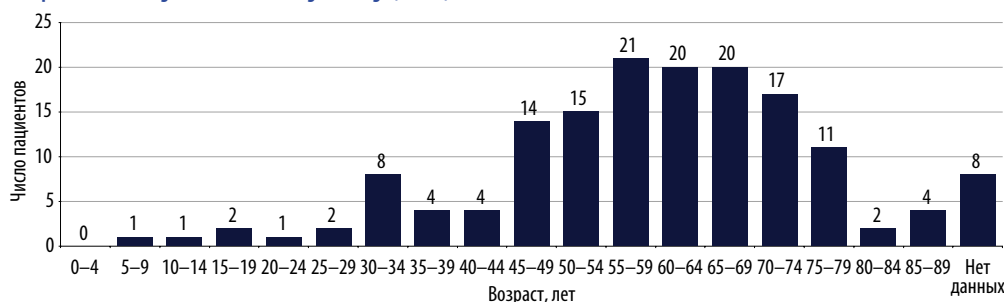
Условия проведения. Исследование выполнялось в отделе дерматологии ФГБУ ГНЦДК в рамках государственного задания №056-00-116-21-00-4.

Таблица 1. Число пациентов, состоявших под диспансерным наблюдением по поводу ТКЛК за период с 2015 по 2020 г.
Table 1. The number of patients under the dispensary follow-up for CTCL in the period 2015 to 2020

Субъект РФ	Число пациентов с ТКЛК		Субъект РФ	Число пациентов с ТКЛК	
	всего за 2015–2020 гг.	на конец 2020 г.		всего за 2015–2020 гг.	на конец 2020 г.
Все	163	44	Чеченская Республика	НД	НД
Центральный федеральный округ	53	27	Ставропольский край	0	0
Белгородская область	3	2	Приволжский федеральный округ	12	0
Брянская область	3	1	Республика Башкортостан	НД	НД
Владимирская область	0	0	Республика Марий Эл	0	0
Воронежская область	0	0	Республика Мордовия	0	0
Ивановская область	16	10	Республика Татарстан	0	0
Калужская область	0	0	Удмуртская Республика	НД	НД
Костромская область	0	0	Чувашская Республика	0	0
Курская область	1	0	Пермский край	2	0
Липецкая область	0	0	Кировская область	0	0
Московская область	21	13	Нижегородская область	5	0
Орловская область	0	0	Оренбургская область	НД	НД
Рязанская область	0	0	Пензенская область	0	0
Смоленская область	0	0	Самарская область	0	0
Тамбовская область	2	1	Саратовская область	0	0
Тверская область	НД	НД	Ульяновская область	5	0
Тульская область	7	0	Уральский федеральный округ	0	0
Ярославская область	0	0	Курганская область	НД	НД
Москва	НД	НД	Свердловская область	НД	НД
Северо-Западный федеральный округ	50	10	Тюменская область без АО	0	0
Республика Карелия	2	0	Ханты-Мансийский АО	0	0
Республика Коми	0	0	Ямало-Ненецкий АО	НД	НД
Архангельская область без АО	8	1	Челябинская область	НД	НД
Ненецкий АО	НД	НД	Сибирский федеральный округ	26	5
Вологодская область	9	0	Республика Алтай	НД	НД
Калининградская область	4	0	Республика Тыва	0	0
Ленинградская область	13	4	Республика Хакасия	НД	НД
Мурманская область	НД	НД	Алтайский край	НД	НД
Новгородская область	0	0	Красноярский край	1	1
Псковская область	2	0	Иркутская область	НД	НД
Санкт-Петербург	12	5	Кемеровская область	0	0
Южный федеральный округ	3	0	Новосибирская область	23	3
Республика Адыгея	0	0	Омская область	2	1
Республика Калмыкия	0	0	Томская область	0	0
Республика Крым	0	0	Дальневосточный федеральный округ	19	2
Краснодарский край	НД	НД	Республика Бурятия	НД	НД
Астраханская область	1	0	Республика Саха (Якутия)	13	0
Волгоградская область	2	0	Забайкальский край	НД	НД
Ростовская область	НД	НД	Камчатский край	0	0
Севастополь	0	0	Приморский край	6	2
Северо-Кавказский федеральный округ	0	0	Хабаровский край	НД	НД
Республика Дагестан	НД	НД	Амурская область	0	0
Республика Ингушетия	0	0	Магаданская область	НД	НД
Кабардино-Балкарская Республика	0	0	Сахалинская область	НД	НД
Карачаево-Черкесская Республика	0	0	Еврейская автономная область	0	0
Республика Северная Осетия – Алания	НД	НД	Чукотский АО	НД	НД

Примечание. АО – автономный округ, НД – нет данных.

Рис. 1. Распределение пациентов с ТКЛК по возрасту, в котором был установлен диагноз (n=155).
Fig. 1. The distribution of patients with diagnosed CTCL according to the age (n=155).



Методы регистрации. Для проведения исследования разработана анкета, включающая в себя два приложения: в приложении 1 была запрошена информация о числе больных ТКЛК (ГМ и синдромом Сезари) в целом за период 2015–2020 гг., а также состоящих на диспансерном наблюдении у врачей-дерматовенерологов на конец 2020 г.; приложение 2 было предназначено для получения сведений о поле, возрасте, клиническом диагнозе, стадии заболевания, специальности врача, выявившего заболевание и установившего диагноз, дате установления диагноза, о примененных методах диагностики и терапии, о наличии и группе инвалидности, о дате смерти пациента.

В апреле 2021 г. анкеты были разосланы главным врачам медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь по профилю «дерматовенерология», подведомственным органам исполнительной власти субъектов РФ в сфере охраны здоровья (кожно-венерологические диспансеры и центры специализированной медицинской помощи). Срок получения ответов составил 2 мес.

Ограничения исследования. Отсутствие ответов из 26 (31%) субъектов РФ, а также использование при анализе сведений, полученных из медицинских организаций только дерматовенерологического профиля, позволили получить предварительные данные, требующие дальнейшего уточнения.

Статистический анализ. Принципы расчета размера выборки: размер выборки предварительно не рассчитывался.

Методы статистического анализа данных. Для представления изученных показателей использовали методы описательной статистики. Расчеты проводили с использованием программы Excel (пакет программ Microsoft Office).

Результаты

Информация о больных ТКЛК получена от 74 медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь по профилю дерматовенерологии, 59 (69%) субъектов РФ. Об отсутствии под наблюдением больных ТКЛК за период с 2015 по 2020 г. сообщили медицинские организации 35 (41%) субъектов.

Согласно обобщенным данным с 2015 по 2020 г. под диспансерным наблюдением находились 163 больных ТКЛК из 24 субъектов РФ, из них 144 (89%) пациента с диагнозом ГМ, 17 (10%) – с синдромом Сезари, 2 (1%) – с другими формами ТКЛК. На конец 2020 г. под наблюдением состояли 44 пациента с ТКЛК, из них 43 (98%) – с ГМ и 1 (2%) – с синдромом Сезари (табл. 1).

Из общего числа больных (n=163), о которых были получены сведения, данные по приложению 2 анкеты были представлены для 155 человек. Из них на момент получения данных были живы 102 (66%), умерли 53 (34%). Число пациентов мужского пола составило 80 (52%), женского – 75 (48%). Представлены сведения о 3 (1,9%) пациентах детского возраста 15, 16 и 17 лет.

Средний (\pm стандартное отклонение) возраст живых пациентов на момент получения информации был равен $63,2 \pm 16,2$ года, диапазон – от 15 до 90 лет.

Средний (\pm стандартное отклонение) возраст пациентов на момент установления диагноза составил $57,9 \pm 15,9$

Рис. 2. Распределение пациентов с ТКЛК (n=155) в зависимости от специальности врача, выявившего заболевание.
Fig. 2. The distribution of patients with CTCL (n=155) depending on the specialty of the doctor who identified the disease.

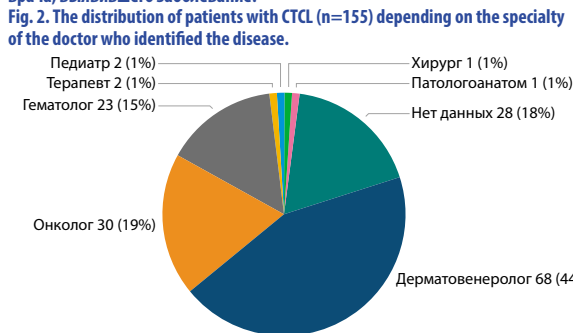
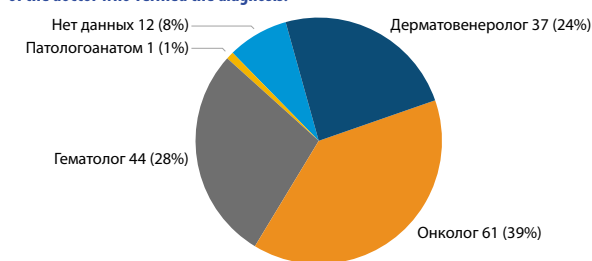


Рис. 3. Распределение пациентов с ТКЛК (n=155) в зависимости от специальности врача, верифицировавшего диагноз.
Fig. 3. The distribution of patients with CTCL (n=155) depending on the specialty of the doctor who verified the diagnosis.



года, медиана – 60 лет, мода – 64 года. Возраст, в котором был установлен диагноз ТКЛК, составлял от 7 до 89 лет; у 4 (2,7%) пациентов диагноз был установлен в детском возрасте (7, 12 и 15 лет).

Распределение пациентов в зависимости от возраста установления диагноза ТКЛК представлено на рис. 1. Наиболее часто диагноз ТКЛК устанавливался в возрасте от 55 до 69 лет.

Наибольший вклад в выявление ТКЛК вносят дерматовенерологи: заболевание выявлено ими у 68 (44%) пациентов. Онкологами ТКЛК выявлены у 30 (19%) пациентов, гематологами – у 23 (15%), терапевтами – у 2 (1%), педиатрами – у 2 (1%), хирургом – у 1 (1%), патологоанатомом (посмертно) – у 1 (1%). Данные не представлены для 28 (18%) пациентов (рис. 2).

Диагноз ТКЛК был верифицирован онкологом у 61 (39%) пациента, гематологом – у 44 (28%), дерматовенерологом – у 37 (24%), патологоанатомом (посмертно) – у 1 (1%). Данные не представлены для 12 (8%) пациентов (рис. 3).

Гистологическое исследование для подтверждения диагноза проводилось 129 (83%) пациентам, 51 (33%) проведено иммуногистохимическое исследование, о проведении исследования методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) сообщалось лишь у 5 (3%) пациентов.

Почти 1/2 (49%) пациентов (76 человек) диагноз ТКЛК был верифицирован только на основании результатов гистологического исследования.

Рис. 4. Частота применения лабораторных методов исследований при установлении диагноза ТКЛК (n=155).
Fig. 4. The frequency of laboratory research methods application in diagnosis of CTCL (n=155).

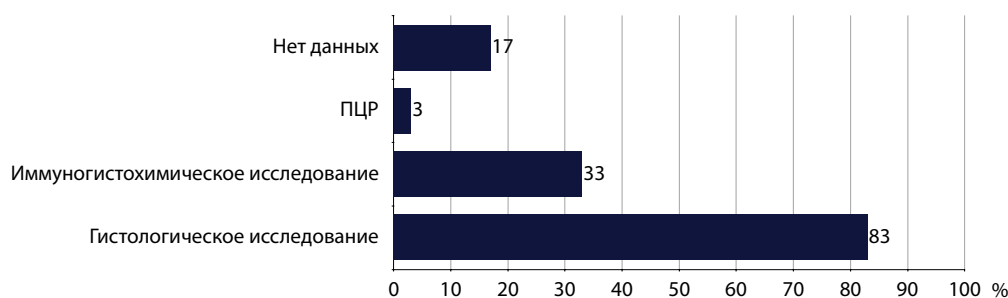


Рис. 5. Распределение пациентов с ТКЛК (n=87) в зависимости от стадии заболевания.
Fig. 5. The distribution of patients with CTCL (n=87) depending on the stage of the disease.

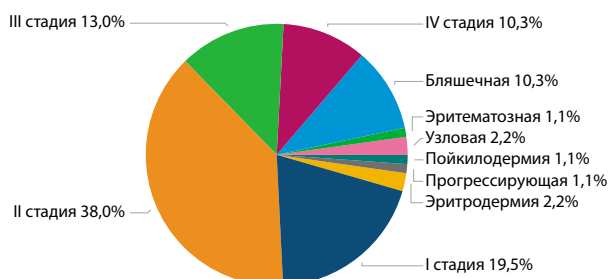
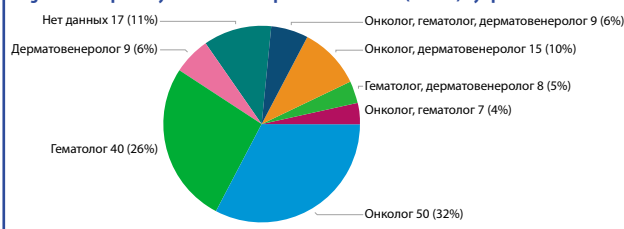


Рис. 6. Диспансерное наблюдение пациентов с ТКЛК (n=155) специалистами.
Fig. 6. The dispensary observation of patients with CTCL (n=155) by specialists.



Данные по лабораторному подтверждению диагноза не представлены для 26 (17%) пациентов (рис. 4).

Диагноз с указанием стадии заболевания был представлен для 87 (56,1%) больных, из которых у 16 (18,3%) определение стадии не основывалось на общепринятой системе стадирования TNM – была дана лишь клиническая характеристика (эритематозная, бляшечная, узловая, пойкилодермическая, прогрессирующая форма, эритродермия). Указание стадии (I–IV) без буквенного обозначения (A, B) наблюдалось для 31 (35,6%) больного, для 2 больных указана стадия IE, для 1 больного – стадия SHE. Таким образом, расчет доли ранних и поздних стадий был затруднен. Полученная информация о стадиях представлена на рис. 5.

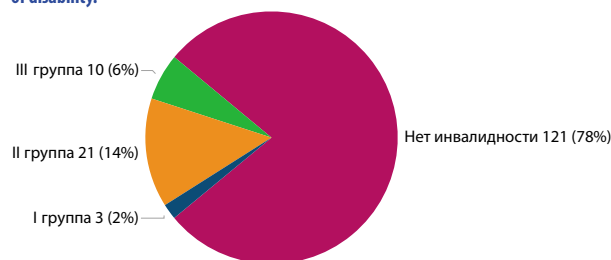
Диспансерное наблюдение пациентов с ТКЛК наиболее часто осуществляют онкологи и гематологи: под наблюдением онкологов состоял 81 (52%) пациент, гематологов – 64 (41%). Под наблюдением дерматовенеролога, согласно полученным данным, состоял 41 (26%) из 155 пациентов.

Девять (6%) пациентов состояли под наблюдением трех специалистов (онколога, гематолога и дерматовенеролога), 15 (10%) – под наблюдением онколога и дерматовенеролога, 8 (5%) – под наблюдением гематолога и дерматовенеролога, 7 (4%) пациентов – под наблюдением онколога и гематолога.

Под наблюдением только одного специалиста состояли 99 пациентов, в том числе под наблюдением онколога – 50 (32%), гематолога – 40 (26%), дерматовенеролога – 9 (6%).

Данные по диспансерному наблюдению не представлены для 17 (11%) пациентов (рис. 6).

Рис. 7. Распределение пациентов с ТКЛК (n=155) в зависимости от наличия инвалидности.
Fig. 7. The distribution of patients with CTCL (n=155) depending on the presence of disability.



Инвалидность установлена у 34 (22%) пациентов с ТКЛК, в том числе I группы – у 3 (2%) пациентов, II группы – у 21 (14%), III группы – у 10 (6%). Инвалидность отсутствовала у 121 (78%) пациента (рис. 7).

Данные по проведенному лечению представлены для 92 (59%) из 155 пациентов, не представлены – для 63 (41%). Наиболее часто для лечения по поводу ТКЛК в субъектах РФ применяют химиотерапию – она была назначена 67 (72%) пациентам. Фототерапию по поводу ТКЛК получили 24 (26%) из 92 пациентов, лечение интерфероном $\alpha 2b$ – 17 (18%), метотрексатом – 17 (18%), лучевую терапию – 1 (1%); рис. 8.

По состоянию на момент представления данных все четыре метода лечения (химиотерапия, фототерапия, терапия метотрексатом, интерферонотерапия) были проведены 5 (5,4%) из 92 пациентов; кроме того, еще 1 пациенту были проведены химиотерапия, интерферонотерапия, терапия метотрексатом и лучевая терапия. Три метода лечения были проведены 4 (4,3%) пациентам, 2 – 9 (9,8%), 1 – 74 (80,4%).

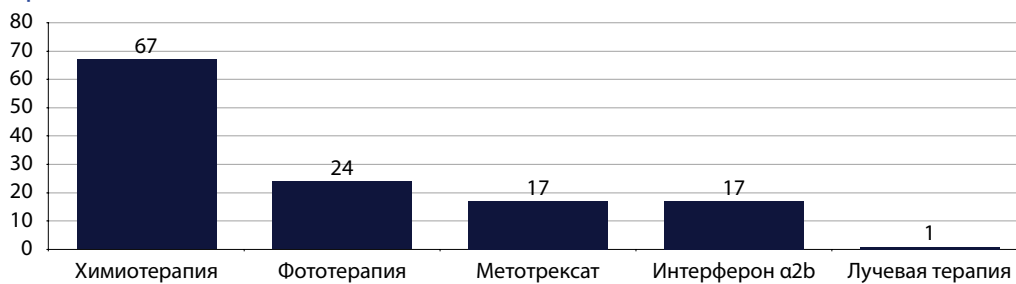
На момент получения данных умерли 53 (34%) пациента. Средний (\pm стандартное отклонение) возраст смерти пациентов с ТКЛК равен $66,3 \pm 13,7$ года, медиана – 68, мода – 73. Разброс возраста смерти пациентов с ТКЛК составлял от 33 до 94 лет.

Продолжительность заболевания с момента установления диагноза до наступления смертельного исхода составляла от 0 до 28 лет, в среднем $3,5 \pm 5,0$ года, медиана – 2 года, мода – 1 год. Важно отметить, что среди 53 пациентов с летальным исходом лечение с применением только химиотерапии получали 19 (36%), из них 8 (42%) имели I или II стадию заболевания, 3 (16%) – синдром Сезари и лишь 3 (16%) – III стадию заболевания; еще для 5 (26%) больных стадия не была указана.

Обсуждение

С 01.01.2022 вступает в силу редакция Федерального закона от 21.11.2011 №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», устанавливающая организацию и оказание медицинской помощи на основе клинических рекомендаций. Вместе с тем на основании полученных нами результатов можно предположить недостаточное соответствие оказываемой медицинской помощи больным ТКЛК клиническим рекомендациям по ГМ и синдрому Сезари Российского общества дерматовенерологов и кос-

Рис. 8. Лечение пациентов с ТКЛК.
Fig. 8. Treatment of patients with CTCL.



метологов и Российского профессионального общества онкогематологов, одобренным Научно-практическим советом Минздрава России [9, 10].

Так, только у 1/3 больных проведенный диагностический алгоритм соответствовал установленному клиническими рекомендациями. Почти в 1/2 (49%) случаев диагноз ТКЛК был подтвержден результатами только гистологического исследования. Только для 33 и 3% пациентов имелись данные о проведении иммуногистохимического и ПЦР-исследования соответственно.

Определение стадии заболевания является важным этапом при выборе тактики ведения пациента и оценке прогноза. Несмотря на существующую и представленную в клинических рекомендациях систему стадирования, полученные нами данные свидетельствуют о недостаточном следовании рекомендациям. Так, в 18% случаев в графе «Стадия заболевания» специалисты охарактеризовывали стадии клинически – как эритематозную, бляшечную, узловую, пойкилодермическую, прогрессирующую, эритродермию. Для 1/3 (36%) пациентов стадия ГМ или синдрома Сезари (I–IV) указана без буквенного обозначения (А, В), для 2 пациентов указаны стадии, отсутствующие в системе стадирования ГМ (IE и IIE). Менее чем у 1/2 (46%) из 87 пациентов, для которых были представлены данные о стадии заболевания, определение стадии основывалось на общепринятой системе стадирования TNM.

При анализе представленной информации о проведенной 92 больным терапии обращает на себя внимание высокая (72%) частота назначения химиотерапии. Для 83% пациентов, которым была назначена химиотерапия, этот метод был указан в качестве единственного примененного, к тому же большинство из этих пациентов имели раннюю стадию заболевания – I (19,5%) или II (38%), при которой предпочтителен подход к лечению с применением наружной терапии и различных спектров ультрафиолетового облучения (ультрафиолет-В с длиной волны 311 нм и ПУВА-терапия).

Стоит отметить короткую продолжительность жизни пациентов с момента установления диагноза ТКЛК: летальный исход у 50% пациентов наступает в течение первых 2 лет после установления диагноза, из них у большинства – в течение 1-го года. Этот показатель может свидетельствовать как о позднем выявлении заболевания, так и о низкой эффективности проводимого лечения. Обращает на себя внимание высокая доля летальных исходов (42%) среди пациентов, прошедших химиотерапию на ранних стадиях заболевания.

Полученные нами данные выявили не только несоответствие применяемой диагностической и терапевтической тактики клиническим рекомендациями, но и несоответствие организации оказания медицинской помощи пациентам с ТКЛК в субъектах РФ нормативным правовым актам и клиническим рекомендациям.

Профессиональным стандартом «Врач-дерматовенеролог», утвержденным приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 14.03.2018 №142н, оказание специализированной медицинской помощи в стационарных условиях и в условиях дневного стационара отнесено к трудовым функциям врача-дерматовенеролога. В соответствии с одобренными

ми клиническими рекомендациями «Грибовидный микоз» и «Синдром Сезари» [9, 10] на ранних стадиях заболеваний (IA–IIA) специализированная медицинская помощь оказывается пациентам врачами-дерматовенерологами. Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь оказывается пациентам на стадиях (IIB–IVB) врачами-гематологами/онкологами. Согласно полученным нами данным, при наибольшем вкладе врачей-дерматовенерологов в выявление больных ТКЛК (заболевание выявлено врачами этой специальности у 44% пациентов) основная роль в установлении диагноза и лечении на сегодняшний день принадлежит врачам-онкологам и гематологам.

По результатам проведенного анализа можно констатировать наличие очевидных проблем, связанных с качеством оказания специализированной медицинской помощи больным ТКЛК. Возможные причины сложившейся ситуации: редкость ТКЛК и характерный для редко встречающихся заболеваний недостаточный уровень знаний медицинских работников; недостаточная доступность лабораторных методов исследований, необходимых для уточнения диагноза; ограниченные терапевтические возможности; межпрофильность нозологии; несовершенство механизмов оплаты медицинской помощи, оказываемой больным ТКЛК; а также недостаточное взаимодействие медицинских работников разных специальностей при организации и оказании медицинской помощи данной категории пациентов, в частности организации их маршрутизации на уровне медицинских организаций субъектов РФ.

Заключение

Впервые предпринята попытка обобщить данные о числе больных ТКЛК, описать их демографические и клинико-эпидемиологические характеристики, данные о выявлении, диагностике и терапии заболевания.

Учитывая низкую распространенность ТКЛК и оказание медицинской помощи пациентам врачами разных специальностей, можно предполагать, что совместное ведение регистра пациентов с ТКЛК Российского общества дерматовенерологов и косметологов в тесном сотрудничестве с профессиональными сообществами врачей-гематологов и онкологов позволит не только оценить в динамике клинико-эпидемиологические показатели, но и улучшить понимание течения заболевания, оптимизировать организацию и повысить качество медицинской помощи, оказываемой больным ТКЛК.

Раскрытие информации. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Disclosure. The authors declare no conflict of interest.

Источник финансирования. Исследование выполнено в рамках государственного задания ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России № 056-00-116-21-00-4.

Source of funding. The study was conducted within the framework of the state task of the FSBI "State scientific center of dermatovenerology and cosmetology" of the Ministry of Health of Russia No. 056-00-116-21-00-4.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению лимфолифопролиферативных заболеваний. Под ред. проф. И.В. Поддубной, проф. В.Г. Савченко. М., 2016 [Rossiiskie klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniiu limfoproliferativnykh zabolovaniy. Ed. Prof. IV Poddubnaya, Prof. VG Savchenko. Moscow, 2016 (in Russian)].
2. Виноградова Ю.Е., Зингерман Б.В. Нозологические формы и выживаемость пациентов с Т- и НК-клеточными лимфатическими опухолями, наблюдающихся в ГНЦ в течение 10 лет. *Клиническая онкогематология*. 2011;4(3):201-12 [Vinogradova YuE, Zingerman BV. Nosological forms and survival of patients with T- and NK-cell lymphoid neoplasms observed in HSC during 10 years. *Clinical oncohematology*. 2011;4(3):201-12 (in Russian)].
3. Dobos G, Pohrt A, Ram-Wolff C, et al. Epidemiology of Cutaneous T-Cell Lymphomas: A Systematic Review and Meta-Analysis of 16,953 Patients. *Cancers (Basel)*. 2020;12(10):2921. DOI:10.3390/cancers12102921
4. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105(10):3768-85. DOI:10.1182/blood-2004-09-3502
5. Assaf C, Gellrich S, Steinhoff M, et al. Cutaneous lymphomas in Germany: an analysis of the Central Cutaneous Lymphoma Registry of the German Society of Dermatology. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2007;5(8):662-8. DOI:10.1111/j.1610-0387.2007.06337.x
6. Bradford PT, Devesa SS, Anderson WF, Toro JR. Cutaneous lymphoma incidence patterns in the United States: a population-based study of 3884 cases. *Blood*. 2009;113(21):5064-73. DOI:10.1182/blood-2008-10-184168
7. Saunes M, Nilsen TI, Johannesen T. B. Incidence of primary cutaneous T-cell lymphoma in Norway. *Br J Dermatol*. 2009;160(2):376-9. DOI:10.1111/j.1365-2133.2008.08852
8. Abbott RA, Aldridge C, Dojcinov S, Piguat V. Incidence of primary cutaneous T-cell lymphoma in Wales. *Br J Dermatol*. 2013;169(6):1366-7. DOI:10.1111/bjd.12516
9. Клинические рекомендации по диагностике и лечению грибовидного микоза. Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/223_1. Ссылка активна на 15.08.2021 [Klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniiu gribovidnogo mikoza. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/223_1. Accessed: 15.08.2021 (in Russian)].
10. Клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Сезари. Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/575_1. Ссылка активна на 15.08.2021 [Klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniiu sindroma Sezari. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/575_1. Accessed: 15.08.2021 (in Russian)].

Статья поступила в редакцию / The article received: 20.09.2021

Статья принята к печати / The article approved for publication: 10.12.2021