

## МИЕЛОИДНЫЕ ОПУХОЛИ

## MYELOID TUMORS

### Актуальные аспекты качества жизни у пациентов с классическими Ph-негативными миелопролиферативными новообразованиями в Российской Федерации: обсуждение результатов национальной наблюдательной программы МПН-КЖ-2020

### Current Quality-of-Life Aspects in Patients with Classical Ph-Negative Myeloproliferative Neoplasms in the Russian Federation: Overview of the Outcomes of the National Observational Program MPN-QoL-2020

Т.И. Ионова<sup>1,2,3,\*</sup>, Е.А. Андреевская<sup>4,\*</sup>, Е.Н. Бабич<sup>5,\*</sup>,  
 Н.Б. Булиева<sup>6,7,\*</sup>, О.Ю. Виноградова<sup>8,9,10,\*</sup>,  
 Е.М. Володичева<sup>11,\*</sup>, С.В. Волошин<sup>12,13,14,\*</sup>,  
 Н.Н. Глонина<sup>15,\*</sup>, С.К. Дубов<sup>16,\*</sup>, Н.Б. Есефьева<sup>17,\*</sup>,  
 А.Ю. Зарицкий<sup>18,\*</sup>, Е.Е. Зинина<sup>19,\*</sup>, М.О. Иванова<sup>20,\*</sup>,  
 Т.Ю. Клиточенко<sup>21,\*</sup>, А.В. Копылова<sup>22,\*</sup>,  
 А.Д. Кулагин<sup>23,\*</sup>, Г.Б. Кучма<sup>24,25,\*</sup>, О.Ю. Ли<sup>26,\*</sup>,  
 Е.Г. Ломаиа<sup>18,\*</sup>, А.Л. Меликян<sup>27,\*</sup>, В.Я. Мельниченко<sup>3,\*</sup>,  
 С.Н. Меньшакова<sup>28,\*</sup>, Н.В. Минаева<sup>29,\*</sup>, Т.А. Митина<sup>30,\*</sup>,  
 Е.В. Морозова<sup>23,\*</sup>, Т.П. Никитина<sup>1,2,\*</sup>, О.Е. Очирова<sup>31,\*</sup>,  
 А.С. Поляков<sup>13,\*</sup>, Т.И. Пospelова<sup>32,\*</sup>, А.В. Пройдаков<sup>33,\*</sup>,  
 О.А. Рукавицын<sup>34,\*</sup>, Г.Ш. Сафуанова<sup>35,36,\*</sup>,  
 И.Н. Суборцева<sup>27,\*</sup>, М.С. Фоминых<sup>37,\*</sup>, М.В. Фролова<sup>38,\*</sup>,  
 Т.В. Шелехова<sup>39,\*</sup>, Д.Г. Шерстнев<sup>39,\*</sup>, Т.В. Шнейдер<sup>40,\*</sup>,  
 В.А. Шуваев<sup>12,41,\*</sup>, З.К. Абдулхаликова<sup>23,\*</sup>,  
 Л.В. Анчукова<sup>38,\*</sup>, И.А. Апанаскевич<sup>15,\*</sup>,  
 А.Н. Арнаутова<sup>22,\*</sup>, М.В. Барабанщикова<sup>23,\*</sup>,  
 Н.В. Берлина<sup>34,\*</sup>, А.П. Битюков<sup>34,\*</sup>,  
 Е.А. Гилязитдинова<sup>27,\*</sup>, В.И. Гильманшина<sup>36,\*</sup>,  
 Е.К. Егорова<sup>27,\*</sup>, Е.В. Ефремова<sup>12,\*</sup>, Э.Б. Жалсанова<sup>31,\*</sup>,  
 Е.Н. Кабанова<sup>19,\*</sup>, О.Б. Калашникова<sup>20,\*</sup>,  
 А.Е. Керсилова<sup>41,\*</sup>, Т.И. Колошейнова<sup>27,\*</sup>,  
 П.М. Кондратовский<sup>16,\*</sup>, Е.В. Королева<sup>28,\*</sup>,  
 А.Н. Котельникова<sup>34,\*</sup>, Н.А. Лазарева<sup>16,\*</sup>,  
 Н.С. Лазорко<sup>18,\*</sup>, Е.В. Льюрова<sup>33,\*</sup>, А.С. Лямкина<sup>32,\*</sup>,  
 Ю.Н. Маслова<sup>20,\*</sup>, Е.С. Милеева<sup>12,\*</sup>, Н.Е. Мочкин<sup>3,\*</sup>,  
 Е.К. Нехай<sup>16,\*</sup>, Я.А. Носков<sup>13,\*</sup>, Е.С. Осипова<sup>29,\*</sup>,  
 М.М. Панкрашкина<sup>8,\*</sup>, Е.В. Потанина<sup>16,\*</sup>,  
 О.Д. Руденко<sup>25,\*</sup>, Т.Ю. Роженькова<sup>36,\*</sup>, Е.И. Сбитякова<sup>18,\*</sup>,  
 Н.Т. Сиордия<sup>18,\*</sup>, А.В. Талько<sup>16,\*</sup>, Е.И. Усачева<sup>42,\*</sup>,  
 Ю.Б. Черных<sup>30,\*</sup>, Т.В. Читанова<sup>18,\*</sup>, К.С. Шашкина<sup>27,\*</sup>,  
 Д.И. Шихбабаева<sup>8,\*</sup>, К.С. Юровская<sup>23,\*</sup>

TI Ionova<sup>1,2,3,\*</sup>, EA Andreevskaya<sup>4,\*</sup>, EN Babich<sup>5,\*</sup>,  
 NB Bulieva<sup>6,7,\*</sup>, OYu Vinogradova<sup>8,9,10,\*</sup>, EM Volodicheva<sup>11,\*</sup>,  
 SV Voloshin<sup>12,13,14,\*</sup>, NN Glonina<sup>15,\*</sup>, SK Dubov<sup>16,\*</sup>,  
 NB Esef'eva<sup>17,\*</sup>, AYu Zaritskey<sup>18,\*</sup>, EE Zinina<sup>19,\*</sup>,  
 MO Ivanova<sup>20,\*</sup>, TYu Klitochenko<sup>21,\*</sup>, AV Kopylova<sup>22,\*</sup>,  
 AD Kulagin<sup>23,\*</sup>, GB Kuchma<sup>24,25,\*</sup>, OYu Li<sup>26,\*</sup>,  
 EG Lomaia<sup>18,\*</sup>, AL Melikyan<sup>27,\*</sup>, VYa Melnichenko<sup>3,\*</sup>,  
 SN Menshakova<sup>28,\*</sup>, NV Minaeva<sup>29,\*</sup>, TA Mitina<sup>30,\*</sup>,  
 EV Morozova<sup>23,\*</sup>, TP Nikitina<sup>1,2,\*</sup>, OE Ochirova<sup>31,\*</sup>,  
 AS Polyakov<sup>13,\*</sup>, TI Pospelova<sup>32,\*</sup>, AV Proidakov<sup>33,\*</sup>,  
 OA Rukavitsyn<sup>34,\*</sup>, GSh Safuanova<sup>35,36,\*</sup>,  
 IN Subortseva<sup>27,\*</sup>, MS Fominykh<sup>37,\*</sup>, MV Frolova<sup>38,\*</sup>,  
 TV Shelekhova<sup>39,\*</sup>, DG Sherstnev<sup>39,\*</sup>, TV Shneider<sup>40,\*</sup>,  
 VA Shuvaev<sup>12,41,\*</sup>, ZK Abdulkhalikova<sup>23,\*</sup>,  
 LV Anchukova<sup>38,\*</sup>, IA Apanaskevich<sup>15,\*</sup>, AN Arnautova<sup>22,\*</sup>,  
 MV Barabanshchikova<sup>23,\*</sup>, NV Berlina<sup>34,\*</sup>, AP Bityukov<sup>34,\*</sup>,  
 EA Gilyazitdinova<sup>27,\*</sup>, VI Gilmanшина<sup>36,\*</sup>, EK Egorova<sup>27,\*</sup>,  
 EV Efremova<sup>12,\*</sup>, EB Zhalsanova<sup>31,\*</sup>, EN Kabanova<sup>19,\*</sup>,  
 OB Kalashnikova<sup>20,\*</sup>, AE Kersilova<sup>41,\*</sup>, TI Kolosheinova<sup>27,\*</sup>,  
 PM Kondratovskii<sup>16,\*</sup>, EV Koroleva<sup>28,\*</sup>, AN Kotelnikova<sup>34,\*</sup>,  
 NA Lazareva<sup>16,\*</sup>, NS Lazorko<sup>18,\*</sup>, EV Lyyurova<sup>33,\*</sup>,  
 AS Lyamkina<sup>32,\*</sup>, YuN Maslova<sup>20,\*</sup>, ES Mileeva<sup>12,\*</sup>,  
 NE Mochkin<sup>3,\*</sup>, EK Nekhai<sup>16,\*</sup>, YaA Noskov<sup>13,\*</sup>,  
 ES Osipova<sup>29,\*</sup>, MM Pankrashkina<sup>8,\*</sup>, EV Potanina<sup>16,\*</sup>,  
 OD Rudenko<sup>25,\*</sup>, TYu Rozhenkova<sup>36,\*</sup>, EI Sbityakova<sup>18,\*</sup>,  
 NT Siordiya<sup>18,\*</sup>, AV Talko<sup>16,\*</sup>, EI Usacheva<sup>42,\*</sup>,  
 YuB Chernykh<sup>30,\*</sup>, TV Chitanava<sup>18,\*</sup>, KS Shashkina<sup>27,\*</sup>,  
 DI Shikhbabaeva<sup>8,\*</sup>, KS Yurovskaya<sup>23,\*</sup>

<sup>1</sup> Saint Petersburg State University Hospital, 154 Fontanki nab., Saint Petersburg, Russian Federation, 198103

<sup>2</sup> Multinational Center for Quality of Life Research, 1 Artilleryiskaya ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 191014

<sup>3</sup> NI Pirogov National Medical and Surgical Center, 70 Nizhnaya Pervomaiskaya ul., Moscow, Russian Federation, 105203

<sup>4</sup> Krai Clinical Hospital No. 1, 7 Kokhanskogo ul., Chita, Russian Federation, 672038

<sup>5</sup> Yugry District Clinical Hospital, 40 Kalinina ul., Khanty-Mansiisk, Russian Federation, 628011

<sup>6</sup> I Kant Baltic Federal University, 14 Aleksandra Nevskogo ul., Kaliningrad, Russian Federation, 236041

<sup>1</sup> Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», наб. р. Фонтанки, д. 154, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 198103

<sup>2</sup> РОО «Международный центр исследования качества жизни», ул. Артиллерийская, д. 1, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 191014

<sup>3</sup> ФГБУ «Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, ул. Нижняя Первомайская, д. 70, Москва, Российская Федерация, 105203

- <sup>4</sup> ГУЗ «Краевая клиническая больница № 1», ул. Коханского, д. 7, Чита, Российская Федерация, 672038
- <sup>5</sup> БУ ХМАО-Югры «Окружная клиническая больница», ул. Калинина, д. 40, Ханты-Мансийск, Российская Федерация, 628011
- <sup>6</sup> ФГАОУ ВО «Балтийский федеральный университет им. И. Канта», ул. Александра Невского, д. 14, Калининград, Российская Федерация, 236041
- <sup>7</sup> ГБУЗ «Областная клиническая больница Калининградской области», ул. Клиническая, д. 74, Калининград, Российская Федерация, 236016
- <sup>8</sup> Московский городской гематологический центр, ГБУЗ «Городская клиническая больница им. С.П. Боткина ДЗМ», 2-й Боткинский пр-д, д. 5, Москва, Российская Федерация, 125284
- <sup>9</sup> ФГАОУ ВО «РНМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, ул. Островитянова, д. 1, Москва, Российская Федерация, 117997
- <sup>10</sup> ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, ул. Саморы Машела, д. 1, Москва, Российская Федерация, 117997
- <sup>11</sup> ГУЗ «Тульская областная клиническая больница», ул. Яблочкова, д. 1А, корп. 1, Тула, Российская Федерация, 300053
- <sup>12</sup> ФГБУ «Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России», ул. 2-я Советская, д. 16, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 191024
- <sup>13</sup> ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны России, ул. Академика Лебедева, д. 6, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 194044
- <sup>14</sup> ФГБВОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Пискаревский пр-т, д. 47, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 195067
- <sup>15</sup> КГБУЗ «Краевая клиническая больница № 1 им. С.И. Сергеева», ул. Краснодарская, д. 9, Хабаровск, Российская Федерация, 680009
- <sup>16</sup> Краевой гематологический центр, ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», ул. Русская, д. 55, Владивосток, Российская Федерация, 690105
- <sup>17</sup> ГУЗ «Ульяновская областная клиническая больница», ул. III Интернационала, д. 7, Ульяновск, Российская Федерация, 432017
- <sup>18</sup> ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, ул. Акkuratова, д. 2, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197341
- <sup>19</sup> БУ ХМАО-Югры «Сургутская окружная клиническая больница», ул. Энергетиков, д. 14, Сургут, Российская Федерация, 628408
- <sup>20</sup> Поликлиника с клинико-диагностическим центром, ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, ул. Льва Толстого, д. 6/8, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197022
- <sup>21</sup> ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер», ул. Землячки, д. 78, Волгоград, Российская Федерация, 400138
- <sup>22</sup> ГУЗ «Липецкая городская больница № 3 «Свободный сокол»», ул. Ушинского, д. 10, Липецк, Российская Федерация, 398007
- <sup>23</sup> НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, ул. Рентгена, 12, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197022
- <sup>24</sup> ФГБОУ «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, ул. Советская, д. 6, Оренбург, Российская Федерация, 460000
- <sup>25</sup> ГАУЗ «Оренбургская областная клиническая больница», ул. Аксакова, д. 23, Оренбург, Российская Федерация, 460018
- <sup>26</sup> ГБУЗ «Сахалинская областная клиническая больница», пр-т Мира, д. 430, Южно-Сахалинск, Российская Федерация, 693004
- <sup>27</sup> ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, Новый Зыковский пр-д, д. 4, Москва, Российская Федерация, 125167
- <sup>7</sup> Clinical Hospital of Kaliningrad Region, 74 Klinicheskaya ul., Kaliningrad, Russian Federation, 236016
- <sup>8</sup> Moscow Municipal Center for Hematology, SP Botkin City Clinical Hospital, 5 2-i Botkinskii pr-d, Moscow, Russian Federation, 125284
- <sup>9</sup> NI Pirogov Russian National Research Medical University, 1 Ostrovityanova ul., Moscow, Russian Federation, 117997
- <sup>10</sup> Dmitry Rogachev National Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, 1 Samory Mashela ul., Moscow, Russian Federation, 117997
- <sup>11</sup> Tula Regional Clinical Hospital, 1A korp. 1 Yablochkova ul., Tula, Russian Federation, 300053
- <sup>12</sup> Russian Research Institute of Hematology and Transfusiology, 16 2-ya Sovetskaya ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 191024
- <sup>13</sup> SM Kirov Military Medical Academy, 6 Akademika Lebedeva ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 194044
- <sup>14</sup> II Mechnikov North-Western State Medical University, 47 Piskarevskii pr-t, Saint Petersburg, Russian Federation, 195067
- <sup>15</sup> SI Sergeev Krai Clinical Hospital No. 1, 9 Krasnodarskaya ul., Khabarovsk, Russian Federation, 680009
- <sup>16</sup> Krai Center of Hematology, Krai Clinical Hospital No. 2, 55 Russkaya ul., Vladivostok, Russian Federation, 690105
- <sup>17</sup> Ulyanovsk Regional Clinical Hospital, 7 III Internatsionala ul., Ulyanovsk, Russian Federation, 432017
- <sup>18</sup> VA Almazov National Medical Research Center, 2 Akkuratova ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 197341
- <sup>19</sup> Surgut District Clinical Hospital, 14 Energetikov ul., Surgut, Russian Federation, 628408
- <sup>20</sup> Clinical and Diagnostic Center, IP Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, 6/8 L'va Tolstogo ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 197022
- <sup>21</sup> Volgograd Regional Clinical Oncology Dispensary, 78 Zemlyachki ul., Volgograd, Russian Federation, 400138
- <sup>22</sup> Lipetsk Municipal Hospital No. 3 "Svobodnyi sokol", 10 Ushinskogo ul., Lipetsk, Russian Federation, 398007
- <sup>23</sup> RM Gorbacheva Research Institute of Pediatric Oncology, Hematology and Transplantation, Pavlov University, 12 Rentgena ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 197022
- <sup>24</sup> Orenburg State Medical University, 6 Sovetskaya ul., Orenburg, Russian Federation, 460000
- <sup>25</sup> Orenburg Regional Clinical Hospital, 23 Aksakova ul., Orenburg, Russian Federation, 460018
- <sup>26</sup> Sakhalin Regional Clinical Hospital, 430 Mira pr-t, Yuzhno-Sakhalinsk, Russian Federation, 693004
- <sup>27</sup> National Research Center for Hematology, 4 Novyi Zykovskii pr-d, Moscow, Russian Federation, 125167
- <sup>28</sup> Regional Clinical Hospital, 105 Peterburgskoe sh., Tver, Russian Federation, 170036
- <sup>29</sup> Kirov Research Institute of Hematology and Transfusiology, 72 Krasnoarmeiskaya ul., Kirov, Russian Federation, 610027
- <sup>30</sup> MF Vladimirkii Moscow Regional Research Clinical Institute, 61/2 Shchepkina ul., Moscow, Russian Federation, 129110
- <sup>31</sup> NA Semashko Republican Clinical Hospital, 12 Pavlova ul., Ulan-Ude, Russian Federation, 670031
- <sup>32</sup> Novosibirsk State Medical University, 52 Krasnyi pr-t, Novosibirsk, Russian Federation, 630091
- <sup>33</sup> Komi Republican Oncology Dispensary, 46 Nyuvchinskoe sh., Syktyvkar, Republic of Komi, Russian Federation, 167904
- <sup>34</sup> NN Burdenko Main Military Clinical Hospital, 3 Gospital'naya pl., Moscow, Russian Federation, 105229

- <sup>28</sup> ГБУЗ «Областная клиническая больница», Петербургское ш., д. 105, Тверь, Российская Федерация, 170036
- <sup>29</sup> ФГБУН «Кировский НИИ гематологии и переливания крови ФМБА», ул. Красноармейская, д. 72, Киров, Российская Федерация, 610027
- <sup>30</sup> ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского», ул. Щепкина, д. 61/2, Москва, Российская Федерация, 129110
- <sup>31</sup> ГАУЗ «Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко», ул. Павлова, д. 12, Улан-Удэ, Российская Федерация, 670031
- <sup>32</sup> ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Красный пр-т, д. 52, Новосибирск, Российская Федерация, 630091
- <sup>33</sup> ГУ «Коми республиканский онкологический диспансер», Нювчимское ш., д. 46, Сыктывкар, Республика Коми, Российская Федерация, 167904
- <sup>34</sup> ФГБУ «Главный военный клинический госпиталь им. акад. Н.Н. Бурденко» Минобороны России, Госпитальная пл., д. 3, Москва, Российская Федерация, 105229
- <sup>35</sup> ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, ул. Ленина, д. 3, Уфа, Республика Башкортостан, Российская Федерация, 450008
- <sup>36</sup> ГБУЗ «Республиканская клиническая больница им. Г.Г. Куватова», ул. Достоевского, д. 132, Уфа, Республика Башкортостан, Российская Федерация, 450005
- <sup>37</sup> Многопрофильная клиника «Скандинавия», ООО «АВА-ПЕТЕР», Литейный пр-т, д. 55А, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 191014
- <sup>38</sup> БУЗ ВО «Вологодская областная клиническая больница», ул. Лечебная, д. 17, Вологда, Российская Федерация, 160002
- <sup>39</sup> ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России, ул. 53-й Стрелковой Дивизии, д. 6/9, Саратов, Российская Федерация, 410028
- <sup>40</sup> ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», Луначарского пр-т, д. 45, корп. 2А, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 194291
- <sup>41</sup> ГБУЗ «Городская клиническая больница им. В.В. Вересаева ДЗМ», Москва, Российская Федерация, ул. Лобненская, д. 10, Москва, Российская Федерация, 127644
- <sup>42</sup> МЦ «СМ-Клиника», пр-т Ударников, д. 19, корп. 1, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 195279

\* Координаторы и члены экспертного совета.

† Участники программы.

<sup>35</sup> Bashkir State Medical University, 3 Lenina ul., Ufa, Republic of Bashkortostan, Russian Federation, 450008

<sup>36</sup> GG Kuvatov Republican Clinical Hospital, 132 Dostoevskogo ul., Ufa, Republic of Bashkortostan, Russian Federation, 450005

<sup>37</sup> Multispecialty Clinic "Skandinaviya", AVA-PETER, 55A Liteinyi pr-t, Saint Petersburg, Russian Federation, 191014

<sup>38</sup> Vologda Regional Clinical Hospital, 17 Lechebnaya ul., Vologda, Russian Federation, 160002

<sup>39</sup> VI Razumovskii Saratov State Medical University, 6/9 53rd Strelkovoi Divizii ul., Saratov, Russian Federation, 410028

<sup>40</sup> Leningrad Regional Clinical Hospital, 45 korp. 2A Lunacharskogo pr-t, Saint Petersburg, Russian Federation, 194291

<sup>41</sup> VV Veresaev Municipal Clinical Hospital, 10 Lobnenskaya ul., Moscow, Russian Federation, 127644

<sup>42</sup> SM Clinic, 19 korp. 1 Udarnikov pr-t, Saint Petersburg, Russian Federation, 195279

\* Coordinators and members of Expert Panel.

† Program participants.

## РЕФЕРАТ

**Актуальность.** Национальная наблюдательная программа МПН-КЖ-2020 была направлена на получение данных об особенностях качества жизни и симптомов, а также восприятия болезни и лечения при классических Ph-негативных миелопролиферативных новообразованиях (МПН) в Российской Федерации с точки зрения пациентов и врачей.

**Цель.** При использовании новых стандартизованных опросников изучить качество жизни пациентов с различными МПН, дать характеристику наиболее распространенным симптомам и их влиянию на качество жизни больных миелофиброзом (МФ), истинной полицитемией (ИП) и эссенциальной тромбоцитемией (ЭТ), охарактеризовать восприятие проблем, связанных с заболеванием и лечением, с точки зрения самих пациентов и их лечащих врачей-гематологов.

**Материалы и методы.** В исследование включено 1100 пациентов с Ph-негативными МПН (355 — с МФ, 408 — с ИП и 337 — с ЭТ; средний возраст пациентов  $58 \pm 14$  лет, 61 % женщин). В исследовании также участвовали 100 вра-

## ABSTRACT

**Background.** The national observational program MPN-QoL-2020 was focused on quality of life (QoL) and symptoms in patients with classical Ph-negative myeloproliferative neoplasms (MPNs) in the Russian Federation, as well as on the perception of the disease and treatment from the patient's and physician's perspective.

**Aim.** To evaluate QoL in patients with different MPNs using new standardized questionnaires, to assess the most common symptoms and their impact on QoL in patients with myelofibrosis (MF), polycythemia vera (PV) and essential thrombocythemia (ET), and to characterize the perception of the disease and treatment concerns from patients' perspective and their treating physicians' perspective.

**Materials & Methods.** In total 1100 patients with MPNs (MF:  $n = 355$ , PV:  $n = 408$ , and ET:  $n = 337$ ; mean age  $58 \pm 14$  years; 61 % women) and 100 hematologists (mean age  $42 \pm 12$  years; 85 % women) from 37 medical centers in 8 Federal districts of the Russian Federation participated in the study. All the patients filled out symptom assessment tool (MPN10), QoL questionnaire for patients with hematological malignancies.

чей-гематологов (средний возраст  $42 \pm 12$  лет, 85 % женщин) из 37 ЛПУ в 8 федеральных округах РФ. В рамках исследования пациенты однократно заполняли специальный опросник для оценки симптомов МПН (MPN10), специальный опросник качества жизни у онкогематологических больных (HM-PRO), а также опросный лист пациента. Гематологи однократно заполняли опросный лист врача, а также «карту пациента» на всех включенных ими в исследование больных МПН.

**Результаты.** В условиях реальной клинической практики впервые в России получены данные об особенностях качества жизни пациентов с Rh-негативными МПН, о профиле симптомов при разных вариантах МПН и степени их влияния на повседневную жизнь. Больные МПН имеют нарушения качества жизни, которые в большей степени касаются физического и эмоционального функционирования, а также режима приема пищи и питья, в меньшей — социального функционирования. Более чем у  $1/3$  больных с Rh-негативными МПН зарегистрировано значительное нарушение качества жизни. У подавляющего большинства пациентов отмечается слабость: при МФ — у 92,6 %, при ИП — у 83,7 %, при ЭТ — у 82 %. Профили актуальных симптомов и их выраженность отличаются при разных МПН. Определены симптомы, более всего требующие коррекции с точки зрения пациентов и врачей. Установлены расхождения в оценках пациентов и их лечащих врачей в отношении к заболеванию и проводимому лечению, а также аспекты, нуждающиеся в улучшении при взаимодействии пациент–врач.

**Заключение.** Результаты, полученные в рамках национальной наблюдательной программы МПН-КЖ-2020, позволили выявить особенности нарушений качества жизни больных МПН в России. Определен спектр специфических проблем, связанных с заболеванием и лечением, которые характерны для этих пациентов. Кроме того, актуализированы неудовлетворенные потребности этой категории пациентов в нашей стране. Результаты программы МПН-КЖ-2020 могут использоваться при подготовке рекомендаций по улучшению/поддержанию качества жизни пациентов с Rh-негативными МПН и для разработки мероприятий, направленных на повышение осведомленности больных МПН о заболевании и его лечении.

**Ключевые слова:** классические Rh-негативные миелолипролиферативные новообразования, истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия, первичный миелофиброз, качество жизни, опросник MPN10.

**Получено:** 12 октября 2021 г.

**Принято в печать:** 10 февраля 2022 г.

*Для переписки:* Татьяна Павловна Никитина, канд. мед. наук, ул. Артиллерийская, д. 1, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 191014; e-mail: qolife@mail.ru

*Для цитирования:* Ионова Т.И., Андреевская Е.А., Бабич Е.Н. и др. Актуальные аспекты качества жизни у пациентов с классическими Rh-негативными миелолипролиферативными новообразованиями в Российской Федерации: обсуждение результатов национальной наблюдательной программы МПН-КЖ-2020. Клиническая онкогематология. 2021;15(2):176–97.

DOI: 10.21320/2500-2139-2022-15-2-176-197

nancies (HM-PRO) and patient's survey checklist; physicians filled out physician's survey checklist and patient record for each patient included in the study.

**Results.** For the first time in Russia in a representative population of MPN patients in the real-world setting, QoL and symptom profiles in patients with different MPNs were characterized and symptom impact on the daily living of MPN patients was identified. MPN patients exhibited QoL impairment: noticeable detriments in physical and emotional functioning, as well as in eating and drinking regimen were found, social functioning was less impaired. More than one third of MPN patients had significant QoL impairment. The vast majority of patients experienced fatigue: 92.6 % MF patients, 83.7 % PI patients, and 82 % ET patients. Symptom prevalence severity differed across different MPNs. Top disease-related symptoms to be resolved were identified from patient's and physician's perspective. Discrepancies in the attitudes of MPN patients and their treating physicians to various aspects regarding the disease and its treatment were found as well as issues needed to be improved in the patient-physician communication were identified.

**Conclusion.** The results of national research program MPN-QoL-2020 allowed to identify the areas of QoL impairment and symptom burden in MPN patients in Russia, to verify areas of concern related to the disease and its treatment in patients with different MPNs, as well as to highlight the unmet needs in this patients' population in our country. The outcomes of the study may contribute to establishing recommendations for improving/maintaining QoL in patients with MPNs and to developing measures aimed to raise awareness of this patients' population about the disease and its treatment.

**Keywords:** classical Ph-negative myeloproliferative neoplasms, polycythemia vera, essential thrombocythemia, primary myelofibrosis, quality of life, MPN10 form.

**Received:** October 12, 2021

**Accepted:** February 10, 2022

*For correspondence:* Tatyana Pavlovna Nikitina, MD, PhD, 1 Artilleriiskaya ul., Saint Petersburg, Russian Federation, 191014; e-mail: qolife@mail.ru

*For citation:* Ionova TI, Andreevskaya EA, Babich EN, et al. Current Quality-of-Life Aspects in Patients with Classical Ph-Negative Myeloproliferative Neoplasms in the Russian Federation: Overview of the Outcomes of the National Observational Program MPN-QoL-2020. Clinical oncohematology. 2022;15(2):176–97. (In Russ).

DOI: 10.21320/2500-2139-2022-15-2-176-197



## ВВЕДЕНИЕ

Стандартизация подходов к ведению больных с классическими Rh-негативными миелопролиферативными новообразованиями (МПН) и улучшению качества медицинской помощи этой категории пациентов входит в перечень наиболее актуальных направлений исследовательской работы международного гематологического сообщества на протяжении последнего десятилетия [1–3]. Rh-негативные МПН — это группа редких онкогематологических заболеваний, характеризующихся клональным нарушением гемопоэза на уровне клеток-предшественниц с присущей для опухоли неограниченной пролиферацией этих клеток, дифференцирующихся по всем росткам кроветворения миелоидной направленности. К классическим Rh-негативным МПН относят истинную полицитемию (ИП), эссенциальную тромбоцитемию (ЭТ) и миелофиброз (МФ) [1, 4]. Эти заболевания характеризуются длительным хроническим течением с постепенным прогрессированием и существенным нарушением качества жизни пациентов. В соответствии с клиническими рекомендациями терапия Rh-негативных МПН направлена на контроль миелопролиферации и сдерживание прогрессирования заболевания, уменьшение рисков бластной трансформации заболевания, предотвращение тромботических и геморрагических осложнений, а также устранение или облегчение симптомов, связанных с болезнью, и поддержание/улучшение качества жизни пациентов.

В большинстве случаев современный арсенал лечебных возможностей позволяет успешно контролировать течение МПН длительное время. Однако, несмотря на относительно благоприятный прогноз, больные страдают от конституциональных симптомов, выраженность которых не коррелирует с фазой заболевания. Среди проблем, остающихся сегодня актуальными в отношении больных МПН, следует отметить негативное влияние заболевания и лечения на повседневную жизнь пациентов, нарушение их физического и психологического состояния, снижение трудоспособности. Кроме того, серьезную проблему представляет ухудшение качества жизни у близких родственников пациентов. Необходимо подчеркнуть и трудности, представляющие сегодня большое значение при ведении пациентов с МПН в рутинной клинической практике. Это прежде всего дефицит финансирования и затруднение амбулаторного обеспечения больных МПН дорогостоящими лекарственными препаратами [5], а также проблемы информированности пациентов и их родственников в отношении заболевания и его лечения, вопросы доступности медицинской помощи. Последние аспекты приобрели особую актуальность в условиях пандемии COVID-19.

Повышение качества и эффективности медицинской помощи больным МПН возможно, если она обладает пациент-ориентированными характеристиками [6]. Ориентированность на пациента — это в т. ч. информированность медицинского сообщества о нарушениях качества жизни больных МПН, об отношении пациентов к болезни и лечению, а также о трудностях, с которыми они сталкиваются в процессе лечения.

Для изучения трудностей и проблемных аспектов в системе оказания помощи пациентам с Rh-негативными МПН в 2014 г. в США был инициирован крупномасштабный проект Landmark с участием 813 больных МПН и 457 врачей. В дальнейшем (2016 г.) в исследовании приняли участие 699 больных МПН и 219 врачей из Австралии, Японии, Канады, Германии, Италии и Великобритании. В 2018 г. к проекту присоединились другие страны, в исследование было включено 560 больных МПН и 260 врачей из Китая, Турции, России, Тайваня, Южной Кореи и Саудовской Аравии.

Среди значимых результатов проекта Landmark важно указать на существенное расхождение оценок врачей и пациентов в отношении спектра симптомов при Rh-негативных МПН, связанных с заболеванием и лечением. Отмечается наличие неудовлетворенных потребностей у больных МПН, недостаточная их осведомленность в отношении заболевания и его лечения, а также сложности, с которыми сталкиваются пациенты с МПН в процессе лечения [7–13]. Отдельно проанализированы результаты опроса 40 пациентов и 30 врачей, полученные в России в рамках проекта Landmark. Изучено влияние хронических Rh-негативных МПН на разные аспекты жизни больных как с точки зрения пациентов, так и с точки зрения гематологов [13].

С учетом результатов, полученных в международном проекте Landmark, с целью повысить информированность пациентов с МПН и осведомленность медицинского сообщества об особенностях качества жизни и спектра симптомов, а также изучить отношение пациентов и врачей к проблемам, связанным с заболеванием и его лечением, в 2020–2021 гг. в Российской Федерации реализована национальная наблюдательная программа — исследование «Качество жизни пациентов с МПН и отношение к проблемам, связанным с заболеванием и лечением, с точки зрения пациентов и врачей» (МПН-КЖ-2020). В нем приняли участие 1100 пациентов с Rh-негативными МПН и 100 врачей-гематологов. Программа была инициирована Межнациональным центром исследования качества жизни (Санкт-Петербург) под эгидой научной рабочей группы «Качество жизни и симптомы» Европейской гематологической ассоциации (EHA SWG «Quality of Life and Symptoms»).

В рамках программы МПН-КЖ-2020 впервые при использовании новых стандартизованных опросников получены данные об особенностях качества жизни российских пациентов с различными нозологическими формами:

- дана характеристика наиболее распространенных симптомов и их влияния на качество жизни больных МФ, ИП и ЭТ;
- установлены расхождения между пациентами и врачами в оценках нарушения качества жизни больных МПН;
- определены трудности, с которыми сталкиваются пациенты с различными формами МПН;
- охарактеризовано отношение к проблемам, связанным с заболеванием и его лечением, самих пациентов и их лечащих врачей.

В связи с тем, что исследование проходило в период пандемии COVID-19, дополнительно изучено

мнение пациентов и врачей о необходимости дистанционного взаимодействия с лечащим врачом для лучшего контроля заболевания, а также отношение врачей к целесообразности изменения терапии в период пандемии COVID-19. Основные результаты программы уже освещены в научно-практическом издании, которое было подготовлено при участии врачей-гематологов, вовлеченных в реализацию проекта, и членов экспертного комитета, представленного ведущими гематологами РФ [14].

Настоящая статья подготовлена в целях систематизации наиболее важных результатов программы МПН-КЖ-2020, которые отражают актуальные проблемы больных МПН в отечественной клинической практике и в дальнейшем могут быть положены в основу рекомендаций по поддержанию и улучшению качества жизни пациентов данного профиля. В рамках статьи обсуждаются особенности качества жизни больных МФ, ИП и ЭТ, а также восприятия проблем, связанных с заболеванием и лечением, с точки зрения самих пациентов и их лечащих врачей-гематологов.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Участие пациентов с Rh-негативными МПН и врачей-гематологов в программе МПН-КЖ-2020 проходило в виде однократного опроса в период с 15 августа 2020 г. по 29 декабря 2020 г. Обработка материала выполнена в 2021 г. Программа была реализована в 8 регионах Российской Федерации. Исследование одобрено этическим комитетом НМХЦ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ. Все участники исследования (и пациенты, и врачи) подписывали информированное согласие на участие в программе. Для этого были разработаны бланки информированного согласия отдельно для пациентов и врачей.

Критерием приглашения к участию в проекте врача-гематолога был опыт лечения пациентов с МПН, а также возможность включения в программу не менее 2 пациентов.

Включение пациентов в проект осуществлялось во время визитов к врачу. В программу включали пациентов с подтвержденным диагнозом Rh-негативного МПН (МФ, ИП или ЭТ) в возрасте 18 лет и старше. В критерии включения также входило подписание пациентами информированного согласия на участие в исследовании и способность заполнить опросники и опросные листы. С учетом пандемии COVID-19 и связанных с ней ограничений была предусмотрена возможность заполнения опросных листов, опросников и бланков информированного согласия как на бумажных носителях, так и в электронном виде. С этой целью были разработаны электронные формы, аналогичные бумажным вариантам, для заполнения с возможностью сохранения данных и последующей отправки в виде электронных файлов. Пациенты и врачи участвовали в опросе независимо друг от друга.

В рамках опроса пациенты однократно заполняли специальный опросник для оценки симптомов у больных МПН — MPN10, специальный опросник качества жизни у онкогематологических больных — HM-PRO, а также опросный лист пациента, содер-

жащий социально-демографическую информацию и вопросы, касающиеся его отношения к заболеванию и его лечению. Врачи-гематологи заполняли «карту пациента», содержащую социально-демографическую и клиническую информацию о пациенте (диагноз, общесоматический статус, наличие симптомов опухолевой интоксикации, группа риска, осложнения МПН, сведения о проводимой терапии, категория пациента: амбулаторный, на лечении в стационаре или на дистанционном взаимодействии), а также информацию о его симптомах и качестве жизни с точки зрения врача. Кроме того, гематологи однократно заполняли опросный лист врача, включающий социально-демографическую информацию (возраст, пол, профессиональный стаж, место работы), общие вопросы ведения пациентов с МПН и вопросы взаимоотношения пациент–врач.

**Опросник MPN10** — один из наиболее простых и удобных в клинической практике инструментов для оценки специфических симптомов у больных МПН [16, 17]. Опросник MPN10 позволяет оценить степень тяжести 10 симптомов, чаще всего встречающихся у больных МПН: слабости, раннего насыщения, неприятных ощущений (дискомфорта) в животе, вялости (снижения активности), проблем с концентрацией внимания, ночной потливости, кожного зуда, боли в костях, повышения температуры тела и непреднамеренного снижения массы тела. Симптомы оцениваются пациентом по 10-балльной шкале: 0 баллов — нет симптома; 10 баллов — максимальная степень тяжести симптома, которую можно себе представить. Максимальный уровень слабости оценивается за прошедшие 24 ч; максимальный уровень раннего насыщения, неприятных ощущений (дискомфорта) в животе, вялости (снижения активности), проблем с концентрацией внимания, ночной потливости, кожного зуда, боли в костях, повышения температуры тела — за прошедшую неделю; максимальный уровень непреднамеренного снижения массы тела — за последние 6 мес. Обработка данных по опроснику MPN10 предполагает вместе с анализом информации о степени тяжести каждого из 10 симптомов по 10-балльной цифровой оценочной шкале расчет общего результата оценки симптомов в виде среднего балла выраженности всех симптомов, умноженного на 10 (при условии, что пациент ответил как минимум на 6 вопросов из 10). Диапазон значений общего результата оценки симптомов — от 0 до 100 (чем выше балл, тем больше общая степень тяжести всех симптомов). При оценке выраженности отдельных симптомов применяется следующая градация: 1–3 балла — незначительно выраженный симптом; 4–6 баллов — умеренно выраженный симптом; 7–10 баллов — сильно выраженный симптом. При этом умеренно или сильно выраженные симптомы объединяли в категорию «значительно выраженные симптомы» (4–10 баллов). Русская версия опросника MPN10 разработана и апробирована в 2020 г. [18]. Опросник MPN10 включен в Национальные клинические рекомендации по лечению больных МПН для оценки клинического ответа на терапию [1].

**Опросник HM-PRO** (Haematological Malignancy Patient-Reported Outcome Measure) — это инструмент

Таблица 1. Социально-демографическая характеристика пациентов с Rh-негативными МПН

| Показатель  | Все пациенты<br>с МПН (n = 1100) | МФ (n = 355)        | ИП (n = 408)        | ЭТ (n = 337)       |
|---|----------------------------------|---------------------|---------------------|--------------------|
| Средний возраст ( $\pm$ SD) на момент опроса, лет             | 57,8 ( $\pm$ 14,1)               | 59,3 ( $\pm$ 12,6)  | 59,5 ( $\pm$ 13,8)  | 54,0 ( $\pm$ 15,4) |
| Возрастные группы, n (%)                                      |                                  |                     |                     |                    |
| 18–29 лет   | 35 (3,1)                         | 4 (1,1)             | 7 (1,7)             | 24 (7,1)           |
| 30–39 лет   | 116 (10,5)                       | 28 (7,9)            | 43 (10,5)           | 45 (13,4)          |
| 40–49 лет   | 145 (13,2)                       | 46 (13)             | 43 (10,5)           | 56 (16,6)          |
| 50–59 лет   | 235 (21,4)                       | 83 (23,4)           | 83 (20,3)           | 69 (20,5)          |
| 60–69 лет   | 339 (30,8)                       | 118 (33,2)          | 129 (31,6)          | 92 (27,3)          |
| 70–79 лет   | 181 (16,5)                       | 61 (17,2)           | 80 (19,8)           | 40 (11,9)          |
| 80–89 лет   | 47 (4,3)                         | 14 (3,9)            | 23 (5,6)            | 10 (3,0)           |
| $\geq$ 90 лет   | 2 (0,2)                          | 1 (0,3)             | —                   | 1 (0,3)            |
| Соотношение женщин/мужчин, n (%)                              | 670/430 (60,9/39,1)              | 208/147 (58,6/41,4) | 223/185 (54,7/45,3) | 239/98 (70,9/29,1) |
| Регион проживания в соответствии с федеральным округом, n (%) |                                  |                     |                     |                    |
| Дальневосточный   | 169 (15,4)                       | 37 (10,4)           | 77 (18,9)           | 55 (16,3)          |
| Приволжский   | 185 (16,8)                       | 57 (16,1)           | 72 (17,6)           | 56 (16,6)          |
| Северо-Западный   | 277 (25,2)                       | 81 (22,8)           | 99 (24,3)           | 97 (28,8)          |
| Северо-Кавказский   | 5 (0,4)                          | 2 (0,6)             | 2 (0,5)             | 1 (0,3)            |
| Сибирский   | 46 (4,2)                         | 16 (4,5)            | 17 (4,2)            | 13 (3,9)           |
| Уральский   | 54 (4,9)                         | 10 (2,8)            | 16 (3,9)            | 28 (8,3)           |
| Центральный   | 304 (27,6)                       | 130 (36,6)          | 107 (26,2)          | 67 (19,9)          |
| Южный   | 60 (5,5)                         | 22 (6,2)            | 18 (4,4)            | 20 (5,9)           |
| Место проживания, n (%)                                       |                                  |                     |                     |                    |
| Город   | 922 (83,8)                       | 293 (82,5)          | 343 (84,1)          | 286 (84,9)         |
| Сельская местность  | 178 (16,2)                       | 62 (17,5)           | 65 (15,9)           | 51 (15,1)          |
| Образование, n (%)  |                                  |                     |                     |                    |
| Высшее/неполное высшее  | 520 (47,3)                       | 158 (44,5)          | 186 (45,6)          | 176 (52,2)         |
| Среднее специальное   | 412 (37,5)                       | 139 (39,2)          | 153 (37,5)          | 120 (35,6)         |
| Среднее   | 155 (14,1)                       | 54 (15,2)           | 63 (15,4)           | 38 (11,3)          |
| Другое  | 9 (0,8)                          | 3 (0,8)             | 4 (1,0)             | 2 (0,6)            |
| Высшее + среднее специальное/техникум                         | 4 (0,4)                          | 1 (0,3)             | 2 (0,5)             | 1 (0,3)            |
| Занятость, n (%)  |                                  |                     |                     |                    |
| Работают полный рабочий день                                  | 401 (36,5)                       | 110 (31)            | 137 (33,6)          | 154 (45,7)         |
| Работают неполный рабочий день                                | 73 (6,6)                         | 22 (6,2)            | 29 (7,1)            | 22 (6,5)           |
| Не работают   | 143 (13,0)                       | 53 (14,9)           | 47 (11,5)           | 43 (12,8)          |
| Учатся  | 6 (0,5)                          | 0                   | 2 (0,5)             | 4 (1,2)            |
| Находятся на пенсии   | 464 (42,2)                       | 167 (47,0)          | 187 (45,8)          | 110 (32,6)         |
| Пенсионеры, работающие полный рабочий день                    | 8 (0,7)                          | 1 (0,3)             | 5 (1,2)             | 2 (0,6)            |
| Пенсионеры, работающие неполный рабочий день                  | 4 (0,4)                          | 2 (0,6)             | 0                   | 2 (0,6)            |
| Нет данных  | 1 (0,1)                          | 0                   | 1 (0,2)             | 0                  |
| Семейное положение, n (%)                                     |                                  |                     |                     |                    |
| Женаты/замужем  | 758 (68,9)                       | 245 (69,0)          | 291 (71,3)          | 222 (65,9)         |
| Холостые/не замужем   | 87 (7,9)                         | 20 (5,6)            | 24 (5,9)            | 43 (12,8)          |
| Разведенные   | 97 (8,8)                         | 33 (9,3)            | 30 (7,4)            | 34 (10,0)          |
| Вдовцы/вдовы  | 158 (14,4)                       | 57 (16,1)           | 63 (15,4)           | 38 (11,3)          |
| Наличие инвалидности, n (%)                                   |                                  |                     |                     |                    |
| Да  | 431 (39,2)                       | 188 (53,0)          | 161 (39,5)          | 82 (24,3)          |
| Нет   | 666 (60,6)                       | 167 (47,0)          | 244 (59,8)          | 255 (75,7)         |
| Нет данных  | 3 (0,3)                          | 0                   | 3 (0,7)             | 0                  |

SD — стандартное отклонение; ИП — истинная полицитемия; МПН — миелопролиферативное новообразование; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

оценки качества жизни и симптомов нового поколения, разработанный специалистами Европейской гематологической ассоциации (ЕНА) специально для применения в клинической практике у пациентов с онкогематологическими заболеваниями [19, 20]. Опросник состоит из двух частей: части А (24 вопроса) и части Б (18 вопросов). Вопросы части А предназначены для определения нарушения качества жизни в настоящее время по следующим аспектам повседневной жизни: физическое функционирование (7 вопросов), социальное функционирование (3 вопроса), эмоциональное функционирование (11 вопросов), режим приема пищи и питья (3 вопроса). Вопросы

части Б предназначены для оценки симптомов, связанных с заболеванием и лечением, и их влияния на общее состояние пациента в течение последних 3 дней. Показатели по шкалам опросника выражают в баллах от 0 до 100: чем выше показатель, тем больше степень нарушения качества жизни и сильнее влияние симптомов на общее состояние пациента. Кроме того, при разделении вопросов опросника по шкалам предусмотрено определение общих (суммарных) баллов для частей А и Б. Суммарный балл части А характеризует степень нарушения качества жизни: 0–6 баллов — нет нарушения; 7–24 балла — незначительное нарушение; 25–40 баллов — умеренное нарушение;

**Таблица 2.** Общая характеристика врачей-гематологов ( $n = 100$ )

| Показатель   | Значение        |
|--|-----------------|
| Средний возраст ( $\pm$ SD) на момент опроса, лет                  | 42,3 $\pm$ 12,4 |
| Соотношение женщин/мужчин, %                                       | 85/15           |
| Профессиональный стаж, %   |                 |
| ≤ 5 лет  | 20              |
| 6–10 лет   | 16              |
| 11–15 лет  | 15              |
| > 15 лет   | 49              |
| Место работы, %  |                 |
| Специализированный гематологический центр                          | 37              |
| Специализированное гематологическое отделение клинической больницы | 34              |
| Амбулаторное отделение/дневной стационар                           | 29              |

SD — стандартное отклонение.

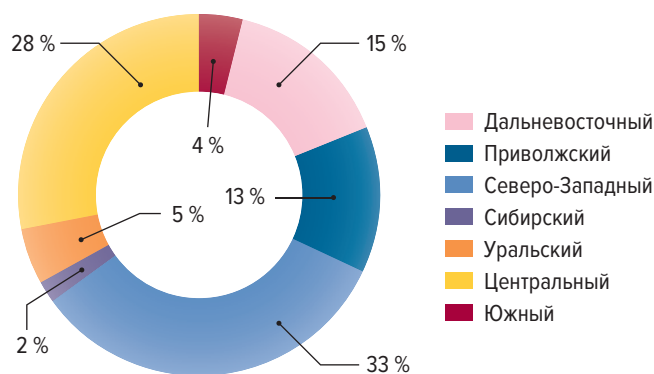
41–74 балла — сильное нарушение; 75–100 баллов — очень сильное нарушение. Умеренное, сильное и очень сильное нарушения рассматривали как значительное нарушение качества жизни. Суммарный балл части Б характеризует степень влияния симптомов на общее состояние пациента: 0–2 балла — нет влияния симптомов; 3–15 баллов — незначительное влияние; 16–29 баллов — умеренное влияние; 30–64 балла — сильное влияние; 65–100 баллов — очень сильное влияние. Умеренное, сильное и очень сильное влияния симптомов рассматривали как значительное влияние симптомов. Русская версия опросника НМ-PRO разработана и апробирована в 2020 г. [21].

Всем участникам перед началом опроса были даны инструкции о порядке и принципе заполнения форм, в т. ч. в электронном виде. Длительность заполнения форм пациентом составляла около 20 мин, врачом — 15 мин.

Расчет минимального объема выборки проведен на основании имеющейся информации об ориентировочном числе больных МПН в Российской Федерации при аппроксимации данных по распространенности МПН в г. Санкт-Петербурге: 8500 пациентов с первичным МФ, 11 500 — с ЭТ и 20 000 — с ИП [15]. При доверительной вероятности 95 % и вероятности ошибки 5 % определено, что в программу должно быть включено 368 пациентов с МФ, 377 — с ИП и 372 — с ЭТ. Таким образом, общее число пациентов в выборке составило не менее 1100 человек с примерно равным распределением по нозологическим формам.

В программе МПН-КЖ-2020 приняли участие 1100 пациентов с Rh-негативными МПН и 100 врачей из 37 лечебно-профилактических учреждений (ЛПУ) из разных регионов Российской Федерации. Социально-демографическая характеристика пациентов во всей выборке и при разных формах МПН представлена в табл. 1, характеристика врачей — в табл. 2.

Согласно форме заболевания, распределение больных было следующим: 355 (32 %) пациентов с МФ, 408 (37 %) — с ИП, 337 (31 %) — с ЭТ. Средний возраст пациентов составлял 58  $\pm$  14 лет; 61 % женщин. В группе пациентов с ЭТ доля женщин больше (71 %). Пациенты, проживающие в сельской местности, составили 16,2 %, остальная часть (83,8 %) — городские жители. Согласно региону проживания, в программу включены пациенты из 8 федеральных округов; бóльшая доля пациентов

**Рис. 1.** Распределение специалистов по регионам нахождения ЛПУ с указанием федерального округа

**Fig. 1.** Distribution of physicians across the Federal districts where their health and preventive facilities are located

была из Центрального, Северо-Западного, Приволжского и Дальневосточного федеральных округов — 27,6, 25,2, 16,8 и 15,4 % больных соответственно.

Почти половина участников исследования (47,3 %) имеют высшее образование, 51,6 % — среднее или среднее специальное образование. Работают 42,2 % пациентов, не работают — 13 %. На пенсии находятся 43,3 % человек, кроме того, 12 (2,6 %) пенсионеров продолжают трудиться полный или неполный рабочий день. Учащимися вузов являются 0,5 % пациентов. В браке состоят 68,9 % участников, не состоят в браке — 7,9 %, разведены — 8,8 %, вдовствуют — 14,4 %. Наличие инвалидности указали 39,2 % человек.

Подавляющее большинство пациентов участвовали в опросе во время планового амбулаторного приема (83,6 %) или дистанционно (7,5 %). Больные, получавшие помощь в стационаре, составили только 8,9 % выборки. Согласно данным опроса, в целом причина посещения врача-гематолога за последний год в большинстве случаев (83,6 %) состояла в контрольном обследовании. В качестве основной причины или одной из причин посещения врача 34,2 и 9,5 % пациентов соответственно указали получение лекарственного препарата или госпитализацию по экстренным показаниям. Что касается отдельных нозологических форм МПН, получение лекарственного препарата как цель посещения гематолога отметили 40,8 % больных МФ, 31,6 % — с ИП и 30,4 % — с ЭТ; госпитализация имела место у 15,6, 9,8 и у 2,7 % больных МФ, ИП и ЭТ соответственно.

Средний возраст врачей составлял 42  $\pm$  12 лет, подавляющее большинство специалистов (85 %) были женщины (табл. 2). Почти половина врачей (49 %) имеют профессиональный стаж более 15 лет. По виду ЛПУ специалисты в выборке распределились примерно одинаково: специализированный гематологический центр — 37 %, специализированное гематологическое отделение клинической больницы — 34 %, амбулаторное отделение/дневной стационар — 29 %. Согласно федеральным округам, в которых находятся ЛПУ, где работают специалисты, большее количество врачей-гематологов представляют Северо-Западный (33 %), Центральный (28 %) Дальневосточный (15 %) и Приволжский (13 %) федеральные округа (рис. 1).



Согласно опросным листам врачей, больше половины гематологов указали, что каждый месяц у них наблюдаются в среднем от 1 до 10 пациентов с МПН (65, 55 и 64 % специалистов консультировали в течение 1 мес. менее 10 больных МФ, ИП и ЭТ соответственно). Только 6 % специалистов отметили, что каждый месяц проводят лечение/наблюдение более 20 пациентов с МФ, 12 % — более 20 пациентов с ИП/ЭТ. Такую информацию предоставили в основном специалисты следующих ЛПУ: ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова», Московский городской гематологический центр ГБУЗ «Городская клиническая больница им. С.П. Боткина ДЗМ», ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского», поликлиника с клинико-диагностическим центром ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», ГАУЗ «Оренбургская областная клиническая больница». Относительно того, как часто врачи приглашают больных МПН, находящихся в стабильном состоянии, на плановые визиты, 69 % врачей отметили, что консультируют пациентов 1 раз в 2–3 мес.; 28 % врачей — 1 раз в полгода и реже; только 3 % врачей консультируют пациентов, находящихся в стабильном состоянии, 1–2 раза в месяц. На вопрос в отношении использования дистанционного взаимодействия 64 % врачей ответили, что пользуются этими возможностями с отдельными пациентами, 34 % — со всеми пациентами, а 2 % врачей не используют этот метод общения с больными.

### Статистический анализ

Данные описательной статистики представлены в виде количества наблюдений, процентных долей, средних значений, медиан, квартилей. При выборе критерия проверки статистической значимости различий между анализируемыми показателями основывались на характере распределения данных, оцененном с помощью теста Колмогорова—Смирнова. При сравнении количественных показателей в трех группах пациентов применяли параметрический тест ANOVA и непараметрический тест ANOVA Краскела—Уоллиса с поправкой Бонферрони. Сравнение пропорций в трех группах больных проводили с помощью критерия  $\chi^2$ . Все тесты двусторонние, различия между сравниваемыми группами считали статистически значимыми при  $p < 0,05$ . Статистический анализ проведен с использованием программного обеспечения SPSS 23.0 и MedCalc.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

### Клиническая характеристика пациентов

Основная клиническая характеристика пациентов с МФ, ИП и ЭТ представлена в табл. 3, 4 и 5 соответственно.

Обращает на себя внимание, что при оценке прогностического риска при МФ врачи в меньшей степени пользовались такими прогностическими шкалами, как системы стратификации риска MIPSS и DIPSS+. Симптомы опухолевой интоксикации установ-

**Таблица 3.** Клиническая характеристика пациентов с миелофиброзом

| Показатель  | Число пациентов<br>(n = 355) |
|---|------------------------------|
| <b>Форма МФ, n (%)</b>                                |                              |
| Первичный   | 306 (86,2)                   |
| Пост-ЭТ   | 13 (3,7)                     |
| Пост-ИП   | 35 (9,9)                     |
| Не указана  | 1 (0,2)                      |
| <b>Статус по шкале ECOG, n (%)</b>                    |                              |
| 0 баллов  | 98 (27,6)                    |
| 1 балл  | 181 (51,0)                   |
| 2 балла   | 59 (16,7)                    |
| 3 балла   | 11 (3,1)                     |
| 4 балла   | 3 (0,8)                      |
| Нет данных  | 3 (0,8)                      |
| <b>Симптомы опухолевой интоксикации, n (%)</b>        |                              |
| Нет   | 243 (68,5)                   |
| Есть  | 112 (31,5)                   |
| Лихорадка > 37,8 °С                                   | 18 (16,1)                    |
| Потеря массы тела ≥ 10 %                              | 71 (64,3)                    |
| Ночная потливость                                     | 62 (55,4)                    |
| Все три симптома                                      | 3 (2,7)                      |
| <b>Спленомегалия, n (%)</b>                           |                              |
| Нет   | 96 (27,0)                    |
| Есть  | 252 (71,0)                   |
| Селезенка удалена                                     | 7 (2,0)                      |
| <b>Риск по шкале IPSS, n (%)</b>                      |                              |
| 0 баллов — низкий риск                                | 74 (20,8)                    |
| 1 балл — промежуточный-1 риск                         | 86 (24,2)                    |
| 2 балла — промежуточный-2 риск                        | 61 (17,2)                    |
| ≥ 3 баллов — высокий риск                             | 59 (16,6)                    |
| Нет данных  | 75 (21,1)                    |
| <b>Риск по шкале DIPSS, n (%)</b>                     |                              |
| 0 баллов — низкий риск                                | 53 (14,9)                    |
| 1–2 балла — промежуточный-1 риск                      | 123 (34,6)                   |
| 3–4 балла — промежуточный-2 риск                      | 95 (26,8)                    |
| ≥ 5–6 баллов — высокий риск                           | 16 (4,5)                     |
| Нет данных  | 68 (19,2)                    |
| <b>Риск по шкале DIPSS+, n (%)</b>                    |                              |
| 0 баллов — низкий риск                                | 25 (7,0)                     |
| 1 балл — промежуточный-1 риск                         | 36 (10,1)                    |
| 2–3 балла — промежуточный-2 риск                      | 77 (21,7)                    |
| ≥ 4 баллов — высокий риск                             | 38 (10,7)                    |
| Нет данных  | 179 (50,4)                   |
| <b>Риск по шкале MIPSS, n (%)</b>                     |                              |
| 0–0,5 балла — низкий риск                             | 17 (4,9)                     |
| 1–1,5 балла — промежуточный-1 риск                    | 19 (5,4)                     |
| 2–3,5 балла — промежуточный-2 риск                    | 53 (14,9)                    |
| ≥ 4 баллов — высокий риск                             | 14 (3,9)                     |
| Нет данных  | 252 (71,0)                   |
| <b>Осложнения заболевания, n (%)</b>                  |                              |
| Тромбозы  | 38 (10,8)                    |
| Кровотечения  | 25 (7,1)                     |
| <b>Терапия ко времени опроса, n (%)</b>               |                              |
| Не проводилась  | 36 (10,1)                    |
| Проводилась   | 319 (89,9)                   |
| Средняя (диапазон) длительность текущей терапии, мес. | 43,5 (0,25–264)              |
| Средняя (диапазон) длительность ответа, мес.          | 27,8 (0,5–120)               |
| <b>Группа пациентов, n (%)</b>                        |                              |
| Получающие амбулаторное лечение                       | 271 (76,3)                   |
| Дистанционного взаимодействия                         | 29 (8,2)                     |
| Получающие стационарное лечение                       | 55 (15,5)                    |

DIPSS — Международная динамическая прогностическая шкала; ECOG — Восточная объединенная группа онкологов; IPSS — Международная прогностическая шкала; MIPSS — Международная мутационная прогностическая шкала; МФ — миелофиброз; пост-ИП — постполициитемический; пост-ЭТ — посттромбоцитемический.

**Таблица 4.** Клиническая характеристика пациентов с истинной полицитемией

| Показатель   | Число пациентов<br>(n = 408) |
|--|------------------------------|
| <b>Статус по шкале ECOG, n (%)</b>                           |                              |
| 0 баллов   | 135 (33,1)                   |
| 1 балл   | 211 (51,7)                   |
| 2 балла  | 57 (14,0)                    |
| 3 балла  | 5 (1,2)                      |
| <b>Симптомы опухолевой интоксикации, n (%)</b>               |                              |
| Нет  | 348 (85,3)                   |
| Есть   | 60 (14,7)                    |
| Лихорадка > 37,8 °С  | 4 (6,7)                      |
| Потеря массы тела ≥ 10 %                                     | 24 (40,0)                    |
| Ночная потливость  | 43 (71,7)                    |
| <b>Спленомегалия, n (%)</b>                                  |                              |
| Нет  | 239 (58,6)                   |
| Есть   | 167 (40,9)                   |
| Селезенка удалена  | 2 (0,5)                      |
| <b>Риск тромботических осложнений по R. Marchioli, n (%)</b> |                              |
| 0 баллов — низкий  | 96 (23,5)                    |
| 1 балл — промежуточный                                       | 130 (31,8)                   |
| 2 балла — высокий  | 174 (42,7)                   |
| Нет данных   | 8 (2,0)                      |
| <b>Осложнения заболевания, n (%)</b>                         |                              |
| Тромбозы   | 77 (19,1)                    |
| Кровотечения   | 23 (5,7)                     |
| <b>Терапия ко времени опроса, n (%)</b>                      |                              |
| Не проводилась   | 21 (5,2)                     |
| Проводилась  | 386 (94,6)                   |
| <b>Средняя (диапазон) длительность текущей терапии, мес.</b> |                              |
|  | 49,4 (0,25–241)              |
| <b>Средняя (диапазон) длительность ответа, мес.</b>          |                              |
|  | 31,7 (0,25–192)              |
| <b>Группа пациентов, n (%)</b>                               |                              |
| Получающие амбулаторное лечение                              | 344 (84,3)                   |
| Дистанционного взаимодействия                                | 31 (7,6)                     |
| Получающие стационарное лечение                              | 33 (8,1)                     |

ECOG — Восточная объединенная группа онкологов.

лены у 31,5 % больных. Спленомегалия наблюдалась у 71 % пациентов. Осложнения заболевания в виде тромбозов имели 10,8 % больных, кровотечения — 7,1 %. Согласно общесоматическому статусу, 78,6 % больных имели оценку по ECOG 0–1 балл. Терапия проводилась у большинства пациентов (89,9 %), средняя длительность лечения составила 3,5 года (диапазон 1 нед. — 22 года). Текущая терапия у больных МФ на основании данных, предоставленных врачами, включала гидроксикарбамид (55,5 %), руксолитиниб (32,6 %), препараты интерферона-α (11,3 %). Доля пациентов, достигших ответа на лечение, составила 49,2 % (из числа тех, у кого имелась информация об ответе); средняя длительность ответа — 2,5 года. Амбулаторные пациенты и пациенты на дистанционном взаимодействии составили большую часть при МФ — 84,5 %.

Согласно данным табл. 4, низкий или промежуточный риск тромботических осложнений установлен у более половины больных ИП (55,3 %). Тромбозы вследствие заболевания были у 19,1 % пациентов, кровотечения — у 5,7 %. Симптомы опухолевой интоксикации отмечены у 14,7 % больных, спленомегалия — у 40,9 %. В группе ИП подавляющее число

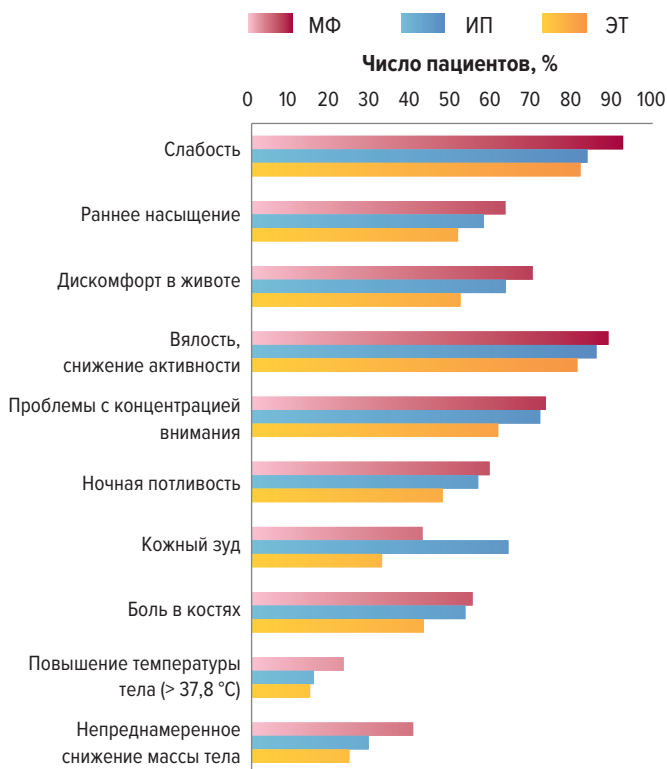
**Таблица 5.** Клиническая характеристика пациентов с эссенциальной тромбоцитемией

| Показатель   | Число пациентов<br>(n = 337) |
|--|------------------------------|
| <b>Статус по шкале ECOG, n (%)</b>                                     |                              |
| 0 баллов   | 162 (48,1)                   |
| 1 балл   | 147 (43,6)                   |
| 2 балла  | 26 (7,7)                     |
| 3 балла  | 1 (0,3)                      |
| Нет данных   | 1 (0,3)                      |
| <b>Симптомы опухолевой интоксикации, n (%)</b>                         |                              |
| Нет  | 316 (93,8)                   |
| Есть   | 21 (6,2)                     |
| Лихорадка > 37,8 °С  | 3 (14,3)                     |
| Потеря массы тела ≥ 10 %   | 7 (33,3)                     |
| Ночная потливость  | 16 (76,2)                    |
| Все три симптома   | 2 (0,6)                      |
| <b>Спленомегалия, n (%)</b>  |                              |
| Нет  | 295 (87,5)                   |
| Есть   | 40 (11,9)                    |
| Селезенка удалена  | 2 (0,6)                      |
| <b>Риск тромботических осложнений по шкале IPSET-thrombosis, n (%)</b> |                              |
| 0–1 балл — низкий  | 150 (44,5)                   |
| 2 балла — промежуточный  | 98 (29,1)                    |
| ≥ 3 баллов — высокий   | 84 (24,9)                    |
| Нет данных   | 5 (1,5)                      |
| <b>Осложнения заболевания, n (%)</b>                                   |                              |
| Тромбозы   | 46 (13,6)                    |
| Кровотечения   | 14 (4,2)                     |
| <b>Терапия ко времени опроса, n (%)</b>                                |                              |
| Не проводилась   | 28 (8,3)                     |
| Проводилась  | 309 (91,7)                   |
| <b>Средняя (диапазон) длительность текущей терапии, мес.</b>           |                              |
|  | 42 (0,25–183)                |
| <b>Средняя (диапазон) длительность ответа, мес.</b>                    |                              |
|  | 29,3 (0,25–144)              |
| <b>Группа пациентов, n (%)</b>   |                              |
| Получающие амбулаторное лечение  | 305 (90,5)                   |
| Дистанционного взаимодействия  | 22 (6,5)                     |
| Получающие стационарное лечение  | 10 (3,0)                     |

ECOG — Восточная объединенная группа онкологов; IPSET-thrombosis — Международная прогностическая шкала риска развития артериальных тромбозов при эссенциальной тромбоцитемии.

больных имели общесоматический статус 0–1 балл (84,8 %). Почти все пациенты получали терапию (94,6 %). Лечение пациентов с ИП включало гидроксикарбамид (69,5 %), помимо этого применялись антиагреганты и антикоагулянты (24,6 %), а также препараты интерферона-α (16,1 %). Ответ достигнут у 68,5 % больных ИП (от числа тех, у кого имелась информация о результатах лечения). Средняя длительность ответа составила 2,6 года. Амбулаторные пациенты и пациенты на дистанционном взаимодействии составили большинство больных ИП — 91,9 %.

Согласно данным табл. 5, низкий или промежуточный риск тромботических осложнений установлен у 73,6 % больных ЭТ, у остальных — высокий риск (24,9 %) или отсутствовали данные о группе риска (1,5 %). Осложнения заболевания в виде тромбозов имели 13,6 % больных, кровотечения — 4,2 %. Симптомы опухолевой интоксикации отмечены у 6,2 % больных, спленомегалия — у 11,9 %. В группе с ЭТ общесоматический статус 0–1 балл имели 91,7 % па-



**Рис. 2.** Частота симптомов у пациентов с Ph-негативными МПН по опроснику MPN10

ИП — истинная полицитемия; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

**Fig. 2.** Symptom prevalence in patients with Ph-negative MPNs according to the MPN10 form

ИП — polycythemia vera; МФ — myelofibrosis; ЭТ — essential thrombocythemia.

циентов. Терапия проводилась у подавляющего числа пациентов (91,7 %) и продолжалась в среднем 3,5 года (диапазон 1 нед. — 15 лет). В качестве текущего лечения у больных ЭТ гидроксикарбамид использовался в 56,7 % случаев, препараты интерферона- $\alpha$  — в 29,5 %, антиагреганты и антикоагулянты — в 24,5 %. Ответ получен у 69,8 % больных ЭТ (от числа тех, у кого имелась информация о результатах лечения). Средняя длительность ответа составила 2,5 года. Почти все больные ЭТ (97 %) — амбулаторные пациенты или пациенты на дистанционном взаимодействии.

В целом большинство пациентов с МПН имели статус по шкале ECOG 0–1 балл (84,9 %). Среди пациентов с МФ была больше доля больных с низким общесоматическим статусом ( $\geq 2$  баллов). Симптомы опухолевой интоксикации присутствовали на момент опроса только у 17,5 % пациентов всей выборки. Доля больных с наличием симптомов опухолевой интоксикации была в 2 раза больше в группе МФ, чем у больных ИП, и в 5 раз больше, чем в группе ЭТ. Наиболее частым симптомом опухолевой интоксикации у больных МФ была потеря массы тела (63,4 %), а при ИП и ЭТ — ночная потливость (71,6 и 76,2 % от числа пациентов, имеющих симптомы опухолевой интоксикации, соответственно). Спленомегалия имела место у 71 % больных МФ, у 41 % — с ИП и у 12 % — с ЭТ. Осложнения заболевания в виде тромбозов чаще выявлялись у пациентов с ИП и ЭТ vs МФ (19,1 и 13,6 vs 10,8 %), кровотечения — примерно одинаково при

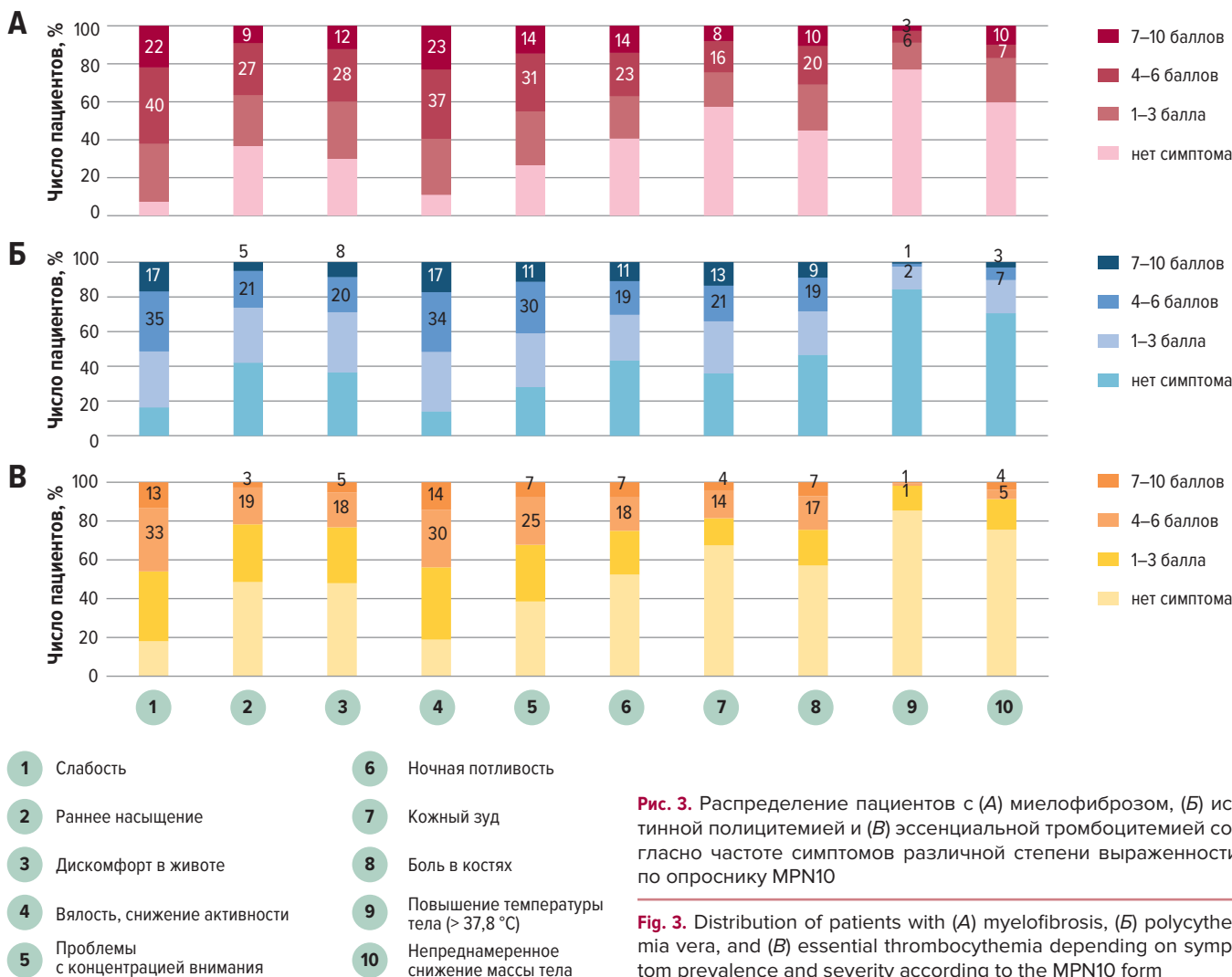
МФ, ИП и ЭТ (7,1, 5,7 и 4,2 % соответственно). Большинство пациентов (> 90 %) получали терапию во время опроса. Амбулаторные пациенты и пациенты на дистанционном взаимодействии составили большую часть выборки ( $\geq 85$  %).

Заслуживают внимания данные о лечении пациентов исследуемой выборки. В соответствии с информацией, которую предоставили лечащие врачи, гидроксикарбамид по-прежнему остается «золотым стандартом» терапии при всех трех формах МПН. Более половины пациентов с МФ и ЭТ (55,2 и 55,7 %), а также 68,4 % больных ИП получали лечение препаратами данной группы. Это самый частый вариант терапии у пациентов, включенных в программу. Руксолитиниб, один из наиболее эффективных современных препаратов для лечения МФ, принимали только 33 % больных с указанной формой МПН. Эти данные являются подтверждением того, что оптимальное лечение пациентов с МПН, в первую очередь с МФ, остается актуальной проблемой для разных регионов РФ, в т. ч. из-за недостаточной доступности современных лекарственных средств и сложностей в системе финансирования лекарственного обеспечения. В контексте реальной ситуации важны результаты опроса пациентов и врачей-гематологов относительно обеспокоенности больных МПН из-за временной недоступности препаратов. В целом 30,6 % больных МПН указали, что испытывали беспокойство из-за возможных трудностей с обеспечением лекарствами, причем среди них больше доля больных МФ, чем ИП и ЭТ (37 vs 28 и 27 % соответственно;  $p = 0,006$ ). Что касается врачей-гематологов, большинство специалистов (87 %) отметили, что, по их мнению, пациенты с МПН испытывают беспокойство из-за проблем с обеспечением лекарственными средствами. При этом 81 % врачей-гематологов в рамках опроса указали, что полностью или в большинстве случаев удовлетворены эффектом проводимого ими лечения у больных МПН, остальные удовлетворены эффектом лечения у меньшей части больных. Тем не менее для всестороннего и полноценного изучения ситуации, связанной с разными аспектами лечения больных МПН в РФ, требуются специальные исследования.

### Симптомы и качество жизни у пациентов с Ph-негативными МПН

Анализ симптомов и качества жизни больных МПН в рамках программы МПН-КЖ-2020 проводили на основании данных стандартизованных опросников MPN10 и HM-PRO, а также информации из опросных листов пациентов и «карт пациентов» («карты» заполнялись лечащими врачами).

Рассмотрим результаты оценки симптомов у больных МПН на основании опросника MPN10. Согласно полученным данным, 95 % пациентов с МПН испытывали какие-либо симптомы во время проведения опроса. Эта информация сопоставима с результатами проекта Landmark, согласно которым 90 % больных МПН имели симптомы [10]. В среднем пациенты имели 6 симптомов как по данным проекта Landmark, так и нашего исследования. На рис. 2 представлена частота симптомов у пациентов с МПН. По данным опросника MPN10, пациенты с МПН наиболее часто испытывали



**Рис. 3.** Распределение пациентов с (А) миелофиброзом, (Б) истинной полицитемией и (В) эссенциальной тромбоцитемией согласно частоте симптомов различной степени выраженности по опроснику MPN10

**Fig. 3.** Distribution of patients with (A) myelofibrosis, (B) polycythemia vera, and (C) essential thrombocythemia depending on symptom prevalence and severity according to the MPN10 form

следующие симптомы: слабость, вялость/снижение активности, проблемы с концентрацией внимания, дискомфорт в животе, раннее насыщение.

Как видно на рис. 2, более половины больных МФ испытывали слабость (92,6 %), вялость/снижение активности (89 %), проблемы с концентрацией внимания (73,4 %), дискомфорт в животе (70,1 %), раннее насыщение (63,3 %), ночную потливость (59,3 %) и боль в костях (55,1 %). Более половины больных ИП имели слабость (83,7 %), вялость/снижение активности (86 %), проблемы с концентрацией внимания (72 %), дискомфорт в животе (63,4 %), раннее насыщение (57,9 %), ночную потливость (56,5 %), боль в костях (53,3 %) и кожный зуд (64 %). Более половины больных ЭТ отмечали слабость (82 %), вялость/снижение активности (81,2 %), проблемы с концентрацией внимания (61,5%), дискомфорт в животе (63,4%), раннее насыщение (51,5 %). Примечательно, что слабость, будучи лидирующим симптомом у больных МПН как по данным международного проекта Landmark, так и в нашем исследовании, встречалась в отечественной выборке пациентов даже чаще: 92,6 % при МФ, 83,7 % при ИП и 82 % при ЭТ в исследовании МПН-КЖ-2020 vs 81 % при МФ, 74 % при ИП и 71 % при ЭТ в исследовании Landmark.

При МФ большинство симптомов были более выражены, чем при ИП и ЭТ ( $p < 0,05$ ). Следует отметить,

что у больных ИП кожный зуд проявляется в большей степени, чем у больных МФ и ЭТ ( $p < 0,05$ ). Кроме того, при ИП больше, чем при ЭТ, выражены дискомфорт в животе ( $p < 0,05$ ) и проблемы с концентрацией внимания ( $p < 0,01$ ). Согласно общему результату по MPN10, у больных МФ симптомы выражены в большей степени, чем при ИП и ЭТ, — 26,6 vs 23,4 и 18,7 балла соответственно ( $p < 0,05$ ).

Рассмотрим, какие значительно выраженные симптомы чаще испытывали пациенты при разных МПН (рис. 3). При МФ у более 1/3 пациентов были следующие значительно выраженные симптомы: слабость (62 %), снижение активности (60 %), дискомфорт в животе (40 %), ночная потливость (37 %), раннее насыщение (36 %). При ИП значительно выраженные слабость, снижение активности, проблемы с концентрацией внимания и кожный зуд отмечались у 52, 51, 41 и 33 % больных соответственно. При ЭТ значительно выраженные слабость, снижение активности, проблемы с концентрацией внимания были у 46, 44 и 32 % пациентов соответственно. Отметим, что при МФ доля пациентов со значительно выраженными слабостью, ранним насыщением, дискомфортом в животе, снижением активности, ночной потливостью, повышением температуры тела и непреднамеренным снижением массы тела была больше, чем при ИП ( $p < 0,05$ ). Кроме того, при МФ доля

Таблица 6. Показатели качества жизни у пациентов с Rh-негативными МПН по опроснику HM-PRO

| Шкала опросника HM-PRO   | МФ, баллы |      | ИП, баллы |      | ЭТ, баллы |      | Все МПН, баллы |      |
|--|-----------|------|-----------|------|-----------|------|----------------|------|
|  | Среднее   | SD   | Среднее   | SD   | Среднее   | SD   | Среднее        | SD   |
| ФФ   | 27,2      | 24,2 | 23,6      | 23,8 | 17,0      | 20,4 | 22,7           | 23,3 |
| СФ   | 10,0      | 15,4 | 9,6       | 15,3 | 9,3       | 15,9 | 9,6            | 15,5 |
| ЭФ   | 31,6      | 21,6 | 29,1      | 20,8 | 24,8      | 20,0 | 28,6           | 21,0 |
| РПП  | 24,9      | 26,2 | 19,3      | 23,2 | 18,0      | 24,3 | 20,7           | 24,7 |
| Суммарный балл нарушения качества жизни (часть А)                | 23,4      | 16,4 | 20,3      | 15,6 | 17,2      | 15,6 | 20,4           | 16,0 |
| Суммарный балл влияния симптомов на состояние пациента (часть Б) | 20,5      | 14,7 | 18,4      | 13,3 | 14,8      | 11,8 | 18,0           | 13,5 |

SD — стандартное отклонение; ИП — истинная полицитемия; МПН — миелопролиферативное новообразование; МФ — миелофиброз; РПП — режим приема пищи и питья; СФ — социальное функционирование; ФФ — физическое функционирование; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия; ЭФ — эмоциональное функционирование.

пациентов со значительно выраженными слабостью, ранним насыщением, дискомфортом в животе, снижением активности, проблемами с концентрацией внимания, ночной потливостью, повышением температуры тела и непреднамеренным снижением массы тела была больше, чем при ЭТ ( $p < 0,01$ ). Число пациентов со значительно выраженным кожным зудом было больше при ИП, чем при МФ и ЭТ ( $p < 0,005$ ).

Таким образом, профили актуальных симптомов различаются у больных с различными вариантами МПН. Полученные данные об особенностях спектра симптомов у больных МФ, ИП и ЭТ в целом соответствуют результатам, которые продемонстрированы в рамках проекта Landmark [7, 10, 22].

Анализ качества жизни больных МПН в рамках программы МПН-КЖ-2020 проводили на основании опросника HM-PRO. Следует еще раз подчеркнуть, что HM-PRO является специальным опросником оценки качества жизни пациентов с онкогематологическими заболеваниями и относится к опросникам качества жизни нового поколения. В его структуру заложены вопросы, позволяющие оценивать разные аспекты качества жизни: физическое функционирование, социальное функционирование, эмоциональное функционирование, режим приема пищи и питья (часть А) и вопросы, касающиеся выраженности симптомов (часть Б). В табл. 6 представлены средние значения показателей по шкалам и суммарным баллам опросника HM-PRO при разных вариантах МПН.

Как видно из данных табл. 6, средний суммарный балл части А для всех больных МПН составил 20,4, что соответствует незначительному нарушению качества жизни. Выявленные нарушения в большей степени касаются физического и эмоционального функционирования, а также режима приема пищи и питья, в меньшей — социального функционирования. При этом нарушение качества жизни больше выражено у больных МФ, чем в группах ИП и ЭТ: суммарный балл части А — 23,4 vs 20,3 и 17,2 соответственно ( $p < 0,05$ ). Физическое и эмоциональное функционирования были хуже у больных МФ и ИП, чем в группе с ЭТ ( $p < 0,001$ ). Нарушения режима приема пищи и питья были статистически значимо больше при МФ, чем при ИП ( $p < 0,01$ ) и ЭТ ( $p < 0,001$ ). В то же время социальное функционирование у больных МФ, ИП и ЭТ оказалось сходным ( $p > 0,05$ ).

Данные второй части опросника HM-PRO характеризуют выраженность симптомов и их влияние на общее состояние пациентов. В соответствии с полученными результатами средний суммарный балл части Б для всех больных МПН составил 18, что соответствует умеренному влиянию симптомов на общее состояние пациентов. Влияние симптомов на общее состояние пациентов больше выражено у больных МФ и ИП, и оно характеризуется как умеренное. Влияние симптомов на общее состояние пациентов при ЭТ расценивается как незначительное. Суммарный балл части Б был статистически значимо выше у больных МФ, чем у больных ЭТ, — 20,5 vs 14,8 ( $p < 0,001$ ). Кроме того, он был статистически значимо выше при ИП, чем при ЭТ, — 18,4 vs 14,8 ( $p = 0,001$ ).

Отдельно проанализирована информация о симптомах, полученная на основании опросника HM-PRO, которая дополнила данные опросника MPN10. В соответствии с этими данными более 50 % пациентов с МПН отметили наличие головной боли и боли в спине. Таким образом, данные симптомы можно рассматривать как актуальные при МПН. Следует отметить, что боль в спине статистически значимо чаще встречалась при ИП (55,7 %), чем при МФ и ЭТ ( $p < 0,001$ ). Кроме того, у большей доли больных ИП (51,7 %) были кожные проблемы (зуд, синяки, сыпь и т. д.), которые чаще отмечались при ИП, чем при МФ и ЭТ ( $p < 0,001$ ). Такие симптомы, как нарушение вкусовых ощущений, трудности с дыханием, запор, диарея, тошнота, инфекции, увеличение лимфатических узлов, боль в груди, встречались у менее 30 % пациентов с разными вариантами МПН. Тем не менее эти данные также имеют клиническое значение, поскольку у некоторых пациентов указанные симптомы имели значительную выраженность и могли оказывать существенное влияние на качество их жизни. Таким образом, использование опросника HM-PRO позволило дополнить информацию о специфических симптомах при МПН, полученную на основании опросника MPN10.

В целом полученные результаты ожидаемы и сопоставимы с опубликованными данными. При этом следует отметить, что к настоящему времени количество работ, включающих сведения о профиле качества жизни у больных с Rh-негативными МПН, крайне ограничено [7, 10, 23]. По результатам опроса пациентов с МПН в рамках проекта Landmark установлено, что у

этой категории больных имелись нарушения качества жизни. При МФ они наблюдались чаще, чем при ИП и ЭТ [7, 10]. Кроме того, в недавнем крупномасштабном общенациональном исследовании, выполненном в Дании, с использованием стандартизованных опросников качества жизни EORTC QLQ C30 и SF-36 выявлены негативные изменения качества жизни при МПН по сравнению со здоровыми респондентами [23]. В этом исследовании также показано, что ролевое и социальное функционирования были хуже при МФ, чем при ИП и ЭТ.

Следует подчеркнуть, что применение в нашей программе опросника НМ-PRO, специально разработанного для оценки качества жизни при злокачественных опухолях системы крови, является важным преимуществом исследования. Такой подход позволил получить информативные и полноформатные данные о разных аспектах функционирования больных МПН и выявить особенности профиля качества жизни при отдельных вариантах МПН. С помощью опросника НМ-PRO можно также получить информацию о распределении больных согласно выраженности нарушения качества жизни и степени влияния симптомов на общее состояние пациентов. Так, более чем у половины пациентов с МПН не было нарушения качества жизни или оно было незначительным (66 %), однако 34 % больных имели значительное (умеренное, сильное или очень сильное) нарушение качества жизни (рис. 4, А). Что касается влияния симптомов на общее состояние пациентов, его не было или оно было незначительным у 53 % больных, а у 47 % оно оказалось значительным (рис. 4, Б). Данная информация свидетельствует о том, что около 1/3 больных МПН имели явные нарушения разных аспектов качества жизни и почти половина пациентов испытывала значительное влияние симптомов заболевания на общее состояние.

Дополнительно отметим, что 42 % больных МФ, 32 % с ИП и 23 % с ЭТ указали, что симптомы существенно ухудшают качество их жизни.

Отдельного внимания заслуживает оценка нарушения качества жизни по мнению самих пациентов и мнению их лечащих врачей. На рис. 5 представлено распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно степени нарушения качества жизни на основании оценок самих пациентов (по опроснику НМ-PRO) и врачей-гематологов (информация из «карт пациента»).

Как видно на рис. 5, оценка степени нарушения качества жизни самими пациентами и их лечащими врачами при МФ отличается незначительно. Доля пациентов с существенным нарушением качества жизни при МФ составила 40 % по мнению пациентов и 45 % по мнению врачей ( $p > 0,05$ ). Однако при ИП и ЭТ пациенты и врачи по-разному оценивают степень нарушения качества жизни больных. Доля больных ИП и ЭТ со значительным нарушением качества жизни оказалась больше по оценкам пациентов, чем по оценкам их лечащих врачей: при ИП — 34 vs 26 % ( $p < 0,05$ ), при ЭТ — 28 vs 10 % ( $p < 0,001$ ).

Кроме того, проанализировано, каким образом больные с разными нозологическими вариантами МПН и их лечащие врачи оценивают влияние симптомов на общее состояние пациентов. На рис. 6

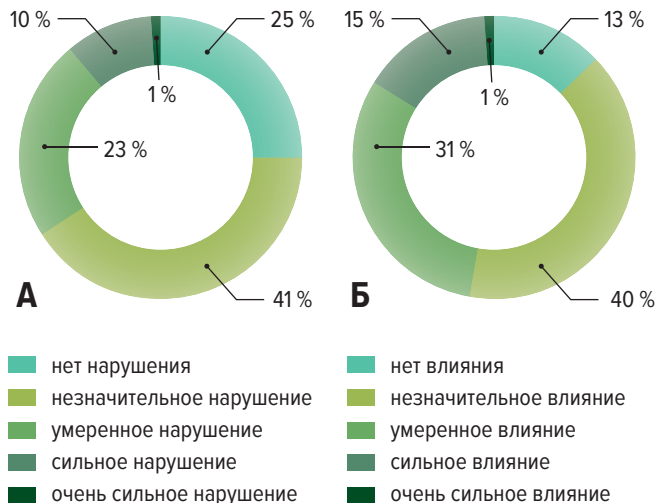


Рис. 4. Распределение больных с Ph-негативными МПН по (А) степени нарушения качества жизни и (Б) степени влияния симптомов на их общее состояние по опроснику НМ-PRO

Fig. 4. Distribution of patients with Ph-negative MPNs depending on (A) grades of QoL impairment and (B) grades of symptom impact according to the НМ-PRO

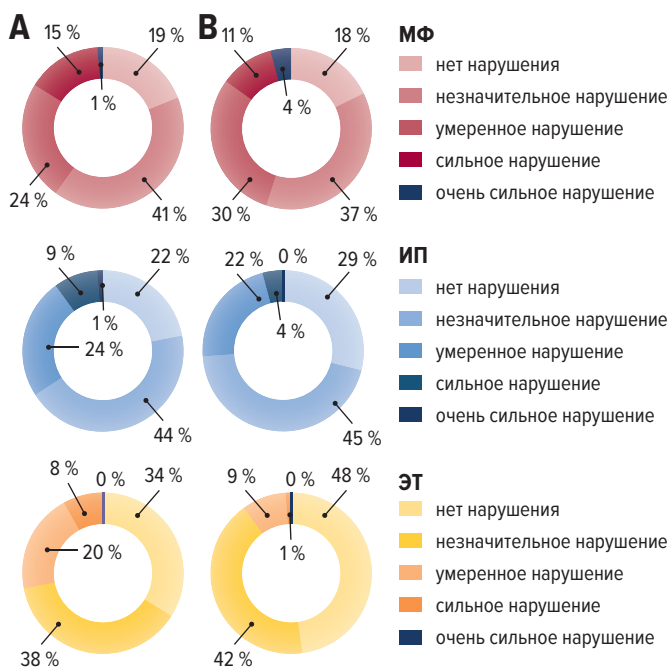
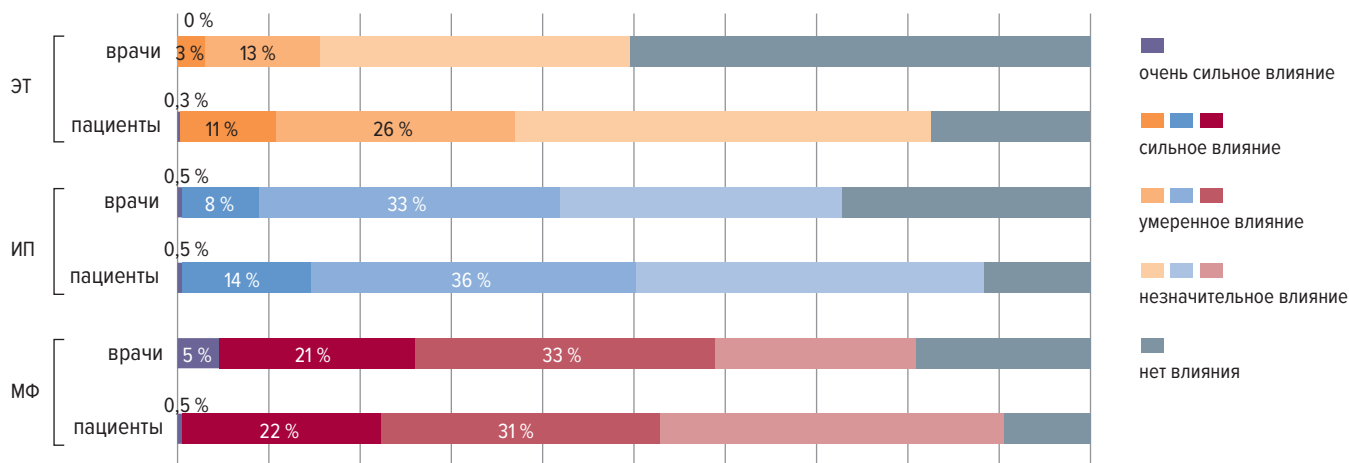


Рис. 5. Распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно степени нарушения качества жизни по оценкам (А) пациентов и (Б) лечащих врачей-гематологов  
ИП — истинная полицитемия; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

Fig. 5. Distribution of MF, PV, and ET patients according to the grades of QoL impairment assessed by patients (A) and physicians (B)  
ИП — polycythemia vera; МФ — myelofibrosis; ЭТ — essential thrombocythemia.

представлено распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно степени влияния симптомов на их общее состояние на основании оценок самих пациентов (по опроснику НМ-PRO) и врачей-гематологов (информация из «карт пациента»). При МФ различия в восприятии степени влияния симптомов на общее

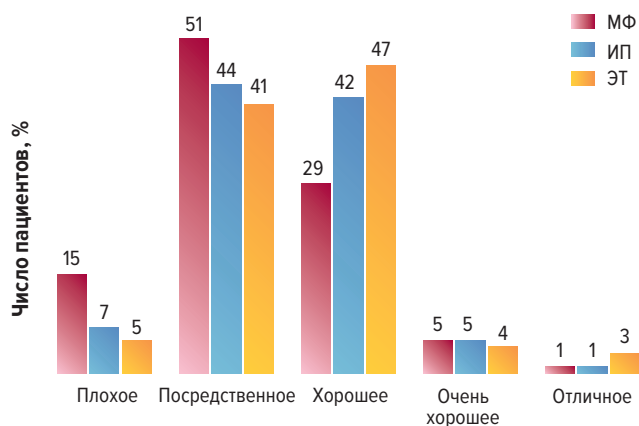


**Рис. 6.** Распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно степени влияния симптомов на их общее состояние по оценкам самих пациентов и лечащих врачей-гематологов

ИП — истинная полицитемия; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

**Fig. 6.** Distribution of MF, PV, and ET patients due to the extent of symptom effect on their general health status as assessed by patients and hematologists treating them

ИП — polycythemia vera; МФ — myelofibrosis; ЭТ — essential thrombocythemia.



**Рис. 7.** Распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно их собственным оценкам состояния своего здоровья в сравнении с таковым до начала болезни

ИП — истинная полицитемия; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

**Fig. 7.** Distribution of MF, PV, and ET patients depending on their evaluation of the own health status compared to that before disease onset

ИП — polycythemia vera; МФ — myelofibrosis; ЭТ — essential thrombocythemia.

состояние больных между самими пациентами и их лечащими врачами были незначительными. Так, 55 % пациентов и 59 % врачей считают, что симптомы оказывают значительное влияние на общее состояние ( $p > 0,05$ ). При ИП и ЭТ имеются существенные расхождения в оценках. Доля больных ИП и ЭТ со значительным влиянием симптомов на их общее состояние была больше по оценкам пациентов, чем по оценкам их лечащих врачей: при ИП — 50,5 vs 41,5 % ( $p < 0,05$ ), при ЭТ — 37,3 vs 16 % ( $p < 0,001$ ).

Серьезные расхождения в оценках восприятия болезни и ее влияния на разные аспекты жизни больных ИП и ЭТ между самими пациентами и их лечащими врачами и недооценка специалистами выраженности нарушений качества жизни при этих заболеваниях

аналогичны данным международного проекта Landmark [8]. Таким образом, полученные результаты актуализируют вопросы, связанные с недостаточной оценкой медицинским сообществом проблем, которые могут возникать у пациентов с ИП и ЭТ.

Дополнительно проведен анализ восприятия своего состояния здоровья пациентами по 5-балльной шкале: отличное, очень хорошее, хорошее, посредственное, плохое. На рис. 7 представлено распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно их собственным оценкам состояния своего здоровья в сравнении с таковым до начала болезни.

Согласно данным рис. 7, около половины пациентов оценили свое текущее состояние здоровья как посредственное или плохое. Такую оценку дали 66 % больных МФ, 51 % — с ИП и 46 % — с ЭТ. Примечательно, что в рамках проекта Landmark группу с очень плохим, плохим и посредственным статусами здоровья составили только 41 % больных МФ, 25 % — с ИП и 22 % — с ЭТ [10]. Эти различия можно объяснить, с одной стороны, тем, что в силу ряда причин у пациентов с МПН в повседневной жизни больше проблем в связи с заболеванием и лечением, им требуется больше временных затрат на их решение. Эти факторы могут существенно влиять на восприятие состояния своего здоровья больными МПН. С другой стороны, это может быть обусловлено тем, что в нашем исследовании пациенты сравнивали свое состояние здоровья с таковым до начала болезни, а в проекте Landmark такого условия не было.

#### Отношение пациентов с МПН и врачей-гематологов к проблемам заболевания и его лечения

Возможность оказания пациент-ориентированной помощи при МПН зависит от многих факторов, в т. ч. от информированности о проблемах пациентов, связанных с заболеванием и лечением, и от уровня взаимодействия пациент-врач. В рамках программы МПН-КЖ-2020 проведен комплексный анализ осве-

домленности больных МФ, ИП и ЭТ о своем заболевании и лечении, а также отношения к имеющимся симптомам и целям лечения. Кроме того, изучены различные аспекты взаимодействия пациент–врач. Данные вопросы рассматривались с точки зрения как самого пациента, так и его лечащего врача.

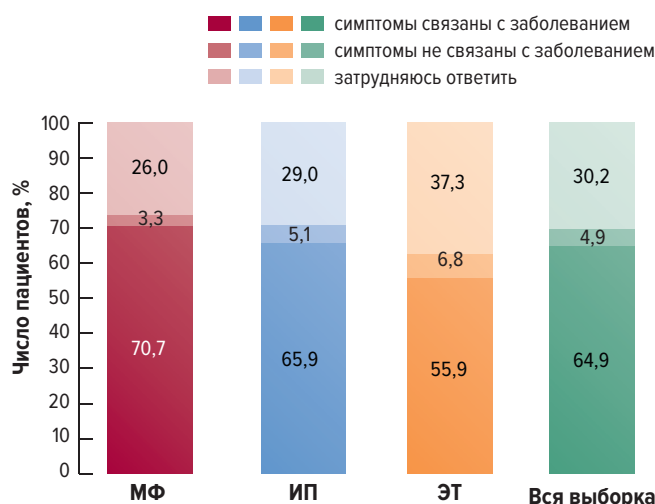
По данным опроса, подавляющее большинство больных МПН осведомлены о своем заболевании (94,6 %), однако 5,4 % пациентов не имели такой информации. Доля пациентов, не осведомленных о своем диагнозе, при МФ составляет 6,5 %, при ИП — 4,7 % и при ЭТ — 5 %. При этом 67 % больных МПН считали свое заболевание серьезным, 8 % — так не считали, а 25 % пациентов затруднились ответить на вопрос о степени тяжести имеющегося у них заболевания. Отметим, что при ИП и ЭТ доля пациентов, которые считали свое заболевание серьезным, была несколько меньше, чем при МФ, — 67,8 и 57,4 vs 79,8 % при МФ ( $p < 0,001$ ).

Еще один важный аспект осведомленности пациентов в отношении заболевания касается того, связывают ли они имеющиеся симптомы с заболеванием крови (рис. 8). Прежде всего отметим, что 65 % больных МФ, 63 % с ИП и 49 % с ЭТ начали испытывать симптомы более года назад от момента включения в исследование, т. е. значительная часть больных испытывала симптомы до постановки диагноза. При этом из всех пациентов с МПН, имеющих симптомы, 64,9 % связывали их с имеющимся заболеванием, не связывали — 4,9 %, остальные затруднились ответить. Доля пациентов с МПН, которые связывали имеющиеся симптомы с заболеванием, была выше при МФ, чем при ИП и ЭТ (70,7 % при МФ vs 65,9 % при ИП и 55,9 % при ЭТ;  $p = 0,002$ ). Важно отметить, что около  $\frac{1}{3}$  пациентов из числа испытывавших симптомы затруднились ответить на вопрос об их связи с заболеванием, а доля пациентов, затруднившихся ответить, была больше в группе ЭТ, чем в группах ИП и МФ (37,3 vs 29 и 26 %;  $p = 0,016$ ). Таким образом, полученные данные свидетельствуют о том, что больные ЭТ в меньшей степени информированы в отношении симптомов заболевания, чем больные ИП и МФ.

В отношении проводимой терапии подавляющее большинство пациентов с МПН (81,2 %) полностью осведомлены о лечении, которое получают. Доля больных, осведомленных о проводимом лечении, несколько больше при ИП и ЭТ, чем при МФ (82,4 и 82,1 vs 78,8 %). Из числа тех пациентов, которым проводилась терапия на момент опроса, 81,5 % указали конкретные названия получаемых препаратов, остальные пациенты не смогли сформулировать, какую терапию они получают, или дали неконкретный вариант ответа («принимаю лекарства» и т. п.).

Что касается мнения лечащих врачей, согласно их ответам, почти все больные МПН, участвовавшие в программе (99 %), полностью или частично осведомлены о своем диагнозе, степени тяжести заболевания и проводимом лечении. Большинство специалистов (82 %) считали, что все или почти все пациенты, которых они наблюдают, связывают свои симптомы с МПН.

Безусловно, информированность пациентов — это важный аспект, который следует иметь в виду при



**Рис. 8.** Распределение больных МФ, ИП и ЭТ согласно их мнению о связи испытываемых симптомов с заболеванием крови ИП — истинная полицитемия; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

**Fig. 8.** Distribution of MF, PV, and ET patients depending on their perceived association of symptoms with the hematological disease ИП — polycythemia vera; МФ — myelofibrosis; ЭТ — essential thrombocythemia.

**Таблица 7.** Симптомы МПН, требующие первоочередного внимания со стороны врача и коррекции по мнению пациентов и врачей

| МПН | Мнение пациентов           |      | Мнение врачей              |      |
|-----|----------------------------|------|----------------------------|------|
| МФ  | Слабость                   | 88 % | Слабость                   | 91 % |
|     | Боль и дискомфорт в животе | 28 % | Боль и дискомфорт в животе | 50 % |
|     | Потливость                 | 18 % | Спленомегалия              | 27 % |
| ИП  | Слабость                   | 68 % | Кожный зуд                 | 82 % |
|     | Головная боль              | 33 % | Головная боль              | 63 % |
|     | Кожный зуд                 | 30 % | Слабость                   | 58 % |
| ЭТ  | Слабость                   | 73 % | Слабость                   | 71 % |
|     | Головная боль              | 22 % | Головная боль              | 43 % |
|     | Потливость                 | 14 % | Онемение конечностей       | 26 % |

ИП — истинная полицитемия; МПН — миелопролиферативное новообразование; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

оказании медицинской помощи. Пациенты, плохо информированные о своем заболевании и проводимом лечении, не могут в полной мере придерживаться рекомендаций врача в качестве активных участников лечебного процесса. По этим же причинам эффект лечения может быть сниженным. В целом, согласно полученным данным, большая часть пациентов с МПН осведомлена о своем заболевании и проводимом лечении, однако имеются больные, которые не осведомлены. При этом практически все врачи считали, что их пациенты полностью или частично информированы о своем диагнозе, степени тяжести заболевания и проводимом лечении. Обнаруженные расхождения в оценках свидетельствуют о том, что врачи не во всех случаях имеют представление о степени осведомленности своих пациентов о заболевании, возможных симптомах болезни и проводимом лечении.

В ходе дальнейшего анализа сравнивали мнения пациентов и врачей в отношении симптомов, свя-



занных с заболеванием, которые требуют первоочередного внимания со стороны врача и соответствующей коррекции. Пациенты и врачи формулировали такие симптомы заболевания. В табл. 7 для каждого МПН представлены три наиболее часто встречающихся симптома по мнению пациентов и врачей.

Согласно данным табл. 7, при МФ главным симптомом, требующим коррекции по мнению подавляющего большинства пациентов (88 %) и врачей (91 %), была слабость. Второй по значимости симптом как по оценкам пациентов, так и по оценкам врачей — боль и дискомфорт в животе. Что касается третьего симптома, пациенты указали потливость (18 %), а врачи — спленомегалию (27 %). При ЭТ симптомом, нуждающимся в первоочередном внимании и коррекции по мнению большей части пациентов (73 %) и врачей (71 %), также была слабость. Второй по значимости симптом как по оценкам пациентов, так и врачей — головная боль (22 и 43 % соответственно). Третьим по значимости симптомом пациенты отметили потливость (14 %), а врачи — онемение конечностей (26 %). При ИП больные и врачи выбрали одни и те же симптомы, требующие коррекции. Однако, по мнению пациентов, на первом месте была слабость, на третьем — кожный зуд (отметили 68 и 30 % больных соответственно), а по мнению врачей, наоборот: на первом месте — кожный зуд, на последнем — слабость (указали 82 и 58 % врачей соответственно).

Представляет интерес информация о способах, которые используют больные МПН для облегчения симптомов. Для этого мы проанализировали, какая доля больных при МФ, ИП и ЭТ ставит лечащего врача в известность об имеющихся симптомах и ждет от него помощи, какая доля больных старается справиться с симптомами самостоятельно и какая доля больных ничего не предпринимает для того, чтобы справиться с имеющимися симптомами. Из всех пациентов с МПН, которые ответили на данный вопрос ( $n = 1043$ ), большинство (75 %) указали, что обращаются к врачу и ждут помощи от него для облегчения симптомов, 19 % стараются справиться с симптомами самостоятельно и в некоторых случаях могут обратиться к врачу, 6 % пациентов ничего не предпринимают. Доля больных, которые самостоятельно справляются с симптомами, была больше при ЭТ и ИП, чем при МФ (27 % при ЭТ, 26,9 % при ИП, 17,8 % при МФ;  $p = 0,005$ ). Возможно, это объясняется тем, что при ЭТ и ИП пациенты в меньшей степени информированы о заболевании и его симптомах, чем при МФ. Подавляющее большинство пациентов, испытывающих симптомы, отмечают, что применяют для их облегчения лекарственные препараты, которые рекомендовал врач, — 86,8, 84,9 и 78,5 % больных с МФ, ИП и ЭТ соответственно. Значительное число больных старались изменить режим жизни и питания: 18,4 % при МФ, 23,8 % при ИП и 23 % при ЭТ. Некоторые пациенты обращались к нетрадиционным методам лечения: 8,2 % при МФ, 6,6 % при ИП и 5,3 % при ЭТ. Только 1 % больных МФ и 2 % — с ИП и ЭТ обращались к психологу. Из других способов облегчения симптомов больные МФ указали следующие: отдых, посещение храма, позитивное мышление, обезболивающие мази, прием нестероидных противовоспалительных средств; больные

ИП — физическую активность; больные ЭТ — спорт, активный образ жизни, прием обезболивающих препаратов.

Данная информация дает представление о том, как больные МПН справляются с имеющимися симптомами. В целом большая часть пациентов следовала рекомендациям лечащего врача. Однако значительная доля больных обращалась к нетрадиционным методам лечения и старалась изменить режим жизни и питания. Можно предположить, что такие пациенты конструктивно настроены на борьбу с заболеванием и пытаются использовать все возможные для этого способы, однако какая-то часть из них может относиться к группе пациентов, не удовлетворенных эффектом от предписанного врачом лечения или испытывающих затруднения в доступности адекватной медицинской помощи. Данные аспекты требуют отдельного анализа. В этой связи также очевидно, что вопросы приверженности больных МПН к лечению заслуживают пристального внимания и требуют дальнейшего изучения.

Другой важный аспект, рассмотренный в рамках опроса, касался необходимости поддержки пациентов со стороны родственников, коллег, служб социальной защиты и др. На основании опросных листов мы проанализировали, какая доля больных нуждается в поддержке и какая поддержка необходима. Пациенты могли выбрать несколько вариантов ответа. В итоге 46,9 % больных МФ, 36 % с ИП и 32,2 % с ЭТ указали, что нуждаются в поддержке в связи с заболеванием. Чаще всего пациенты в нашей выборке указывали на необходимость поддержки со стороны родственников, при этом среди пациентов с ИП была несколько меньше доля нуждающихся в помощи родственников, чем в группах МФ и ЭТ (76,7 vs 83,6 и 85,2 %;  $p > 0,05$ ). При МФ и ИП несколько больше была доля пациентов, которые нуждаются в поддержке со стороны органов социальной защиты населения, чем при ЭТ (26,1 и 28,8 vs 18,5 %;  $p > 0,05$ ). Это, вероятно, обусловлено социально-демографическими характеристиками пациентов: больше больных МФ и ИП имеют инвалидность и, соответственно, в меньшей степени заняты полный рабочий день. Реже всего пациенты отмечали необходимость поддержки со стороны коллег и друзей: 10,3 % при МФ, 13,7 % при ИП и 13,9 % при ЭТ. Примечательно, что доля больных, нуждающихся в поддержке при ИП и ЭТ, существенно превышает таковую по результатам проекта Landmark. Согласно данным международного проекта, необходимость в поддержке отметили только 22 % больных ИП и 15 % — с ЭТ. Вероятно, полученные данные во многом определяются социально-культурными особенностями, характерными для отечественной популяции больных.

Выявленные расхождения между оценками пациентов и врачей-гематологов проблем при МПН, связанных с заболеванием и лечением, могут быть в т. ч. обусловлены уровнем взаимодействия пациент-врач. В рамках программы МПН-КЖ-2020 были изучены разные аспекты взаимодействия пациент-врач. В первую очередь проведен анализ удовлетворенности взаимодействием пациент-врач с точки зрения больных МПН и их лечащих врачей. В соответствии с данными опроса большее число больных, чем врачей,



**Рис. 9.** Распределение больных МПН согласно их мнению по аспектам, которые нуждаются в улучшении при взаимодействии с лечащим врачом

**Fig. 9.** Distribution of MPN patients due to their views on aspects for improvement in physician-patient relationship

удовлетворены взаимодействием пациент–врач. Полностью удовлетворены взаимодействием 87,2 % пациентов и 71,2 % гематологов. Следует отметить, что доля врачей, которые полностью удовлетворены взаимодействием пациент–врач, больше при ЭТ, чем при МФ и ИП (79,3 vs 65,6 и 70,8 %;  $p < 0,001$ ). Для сравнения, согласно данным проекта Landmark, удовлетворено взаимодействием пациент–врач одинаковое число больных МПН и врачей-гематологов — 87 %.

Причем степень удовлетворенности врачей взаимодействием пациент–врач при ведении больных МПН была сходной при разных формах заболевания.

В рамках исследования мы проанализировали мнение больных МПН в отношении того, хотели бы они что-то изменить во взаимодействии с лечащим врачом. Пациентам было предложено выбрать из списка один или несколько вариантов ответов касательно аспектов, которые важны для улучшения взаимодействия с врачом. Оказалось, что 41,5 % больных МФ, 37,8 % с ИП и 35,2 % с ЭТ указали позиции, которые могли бы оптимизировать взаимодействие с врачом. Как видно на рис. 9, пациенты отметили следующие аспекты, которые, с их точки зрения, могут улучшить взаимодействие пациент–врач: 52 % — получение больше информации о заболевании и возможностях лечения, 35,8 % — увеличение времени на консультацию, 24,6 % — большее доверие со стороны врача и совместное обсуждение плана лечения и его результатов, 14,6 % — большее профессиональное внимание к проблемам и трудностям пациента (рис. 9).

Отметим, что в качестве иных мер по улучшению взаимодействия с врачом пациенты указали следующие: доступность получения направления к гематологу, возможность общения по Интернету, возможность краткой консультации с врачом по телефону, бóльшая возможность общения с ответственными лицами, от которых зависит принятие решений. Таким образом, ключевой аспект, который нуждается в



**Рис. 10.** Распределение (А) пациентов и (Б) врачей согласно их мнению относительно целей лечения МФ, ИП и ЭТ  
ИП — истинная полицитемия; МФ — миелофиброз; ЭТ — эссенциальная тромбоцитемия.

**Fig. 10.** Distribution of (A) patients and (B) physicians due to their views on MF, PV, and ET treatment goals  
ИП — polycythemia vera; МФ — myelofibrosis; ЭТ — essential thrombocythemia.

улучшении при взаимодействии с лечащим врачом по мнению больных МПН, — повышение информированности пациента о заболевании и лечении. Безусловно, этот вопрос связан с необходимостью увеличения времени на общение с врачом. Данная информация может быть в дальнейшем учтена при пересмотре длительности приема пациента гематологом.

Дополнительно изучали, насколько совпадает представление о целях терапии МПН с точки зрения самого пациента и его лечащего врача. В рамках программы больным МПН и гематологам было предложено выбрать основную цель лечения заболевания из предложенного списка ответов, а именно достижение нормальных показателей крови, улучшение качества жизни/уменьшение симптомов или предупреждение прогрессирования заболевания. Допускался выбор нескольких вариантов ответа. На рис. 10 представлено распределение пациентов и врачей согласно их мнению в отношении основных целей лечения МФ, ИП и ЭТ.

Больные МФ, согласно их ответам в отношении основной цели лечения заболевания, распределены

лись в равном соотношении: 56,1 % — достижение нормальных показателей крови, 58,9 % — улучшение качества жизни/уменьшение симптомов, 57,5 % — предупреждение прогрессирования заболевания. Мнение врачей относительно целей лечения МФ отличалось от мнения пациентов. Так, 95 % гематологов отметили улучшение качества жизни/уменьшение симптомов, 76,8 % — предупреждение прогрессирования заболевания и 33,3 % — достижение нормальных показателей крови.

При ИП 61 % пациентов отметили в качестве основной цели лечения достижение нормальных показателей крови, 53,9 % — предупреждение прогрессирования заболевания, 51,2 % — улучшение качества жизни/уменьшение симптомов. Что касается точки зрения гематологов, их мнение в отношении основной цели лечения ИП, так же как и при МФ, отличалось от мнения пациентов: 85,9 % специалистов в качестве основной цели лечения ИП рассматривали улучшение качества жизни/уменьшение симптомов, 77,8 % — достижение нормальных показателей крови, 55,6 % — предупреждение прогрессирования заболевания.

Больные ЭТ, согласно их ответам в отношении основной цели лечения заболевания, распределились сходным образом с группой ИП: 60,7 % — нормализация показателей крови, 54,8 % — предупреждение прогрессирования заболевания и 50 % — улучшение качества жизни/уменьшение симптомов. При ЭТ мнение врачей-гематологов относительно целей лечения данного заболевания также отличалось от мнения пациентов. Так, 74,7 % специалистов отметили улучшение качества жизни и уменьшение симптомов, 72,7 % — достижение нормальных показателей крови, 53,5 % — предупреждение прогрессирования заболевания.

Как видно из полученных данных, имеются расхождения в оценках целей лечения МПН между самими пациентами и врачами-гематологами. При этом примечательно, что больше половины больных МПН и подавляющее число врачей указали улучшение качества жизни/уменьшение симптомов заболевания как единственную цель терапии либо в сочетании с предупреждением прогрессирования заболевания и/или нормализацией показателей крови.

Наконец, в рамках программы МПН-КЖ-2020 была проанализирована информация от больных МПН и гематологов в отношении целесообразности дистанционного взаимодействия пациента с лечащим врачом. Это необходимо для лучшего контроля заболевания, регулярного заполнения пациентом и отправки лечащему врачу электронных форм опросников с информацией о своем состоянии и имеющихся симптомах. Учитывая, что реализация программы проходила в период пандемии COVID-19, эта информация представлялась особенно актуальной. Согласно полученным данным, 68 % гематологов и 37,8 % пациентов считали целесообразным дистанционное взаимодействие с лечащим врачом для лучшего контроля заболевания; при этом 13 % врачей и 34,9 % пациентов затруднились с ответом. Что касается регулярного заполнения пациентом электронных форм опросников и их отправки врачу, 74 % гематологов и 38,7 % пациентов ответили на данный вопрос утвердительно; 16 % специалистов

и 44,3 % пациентов затруднились с ответом. Тот факт, что менее половины больных МПН заинтересованы в дистанционном взаимодействии с лечащим врачом и заполнении опросников для оценки своего состояния, объясняется ограниченными возможностями использования Интернета, особенно в регионах, а также значительной долей пациентов пожилого возраста. Следует отметить, что при ответе на вопрос о применении в своей практике опросников или анкет для оценки симптомов и других проблем у больных МПН 57 % гематологов отметили, что используют их иногда, 16 % — используют постоянно, 27 % — никогда не используют. Многие врачи отметили информативность и целесообразность применения опросников MPN10 и HM-PRO в клинической практике на разных этапах ведения больных МПН: диагностическом, лечебном и на этапе наблюдения. Согласно их мнению, данные опросников служат полезным дополнением клинической информации и во многих случаях позволяют составить более полное представление о спектре проблем, имеющихся у пациентов, что помогает оптимизировать наблюдение и особенно актуально в рамках дистанционного взаимодействия с больными в период пандемии COVID-19. Дополнительно гематологам было предложено ответить на вопрос о необходимости пересмотра схем лечения для сокращения посещений пациентом врача в условиях пандемии COVID-19. Больше половины гематологов (53 %) считали целесообразным пересмотреть схемы лечения для уменьшения количества визитов к врачу в период пандемии.

Таким образом, результаты программы МПН-КЖ-2020 свидетельствуют о важности оценки качества жизни и симптомов при ведении больных МПН для улучшения взаимодействия пациент-врач и создания оптимальных условий для пациент-ориентированной медицинской помощи в гематологической практике. Полученные данные подтверждают результаты недавних зарубежных исследований о перспективности и актуальности использования цифровых технологий для мониторинга качества жизни и симптомов в реальной клинической практике у больных с Rh-негативными МПН [22, 23, 26].

---

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В рамках национальной наблюдательной программы МПН-КЖ-2020 с использованием современной методологии оценки качества жизни впервые получены данные об особенностях качества жизни российских пациентов с Rh-негативными МПН, профиле симптомов при разных вариантах МПН и степени их влияния на повседневную жизнь пациентов. Больные МПН имеют нарушения качества жизни, которые в большей степени касаются физического и эмоционального функционирования, а также режима приема пищи и питья, в меньшей — социального функционирования. Более чем у  $1/3$  (34 %) пациентов с МПН зарегистрировано значительное нарушение качества жизни. При МФ значительное нарушение качества жизни наблюдается у большего числа пациентов, чем при ИП и ЭТ. Физическое и эмоциональное

функционирования были хуже у больных МФ и ИП, чем у больных ЭТ; нарушения режима приема пищи и питья были значимо больше при МФ, чем при ИП и ЭТ. Социальное функционирование у больных МФ, ИП и ЭТ оказалось сходным. Что касается симптомов, чаще всего при МПН отмечались следующие: слабость, снижение активности, проблемы с концентрацией внимания, дискомфорт в животе, раннее насыщение. Обращает на себя внимание, что у подавляющего большинства больных МПН имеется слабость: у 92,6 % при МФ, у 83,7 % при ИП и у 82 % при ЭТ. При этом профили актуальных симптомов и их выраженность отличаются при разных МПН. У более  $1/3$  пациентов имеются следующие значительно выраженные симптомы: при МФ — слабость, снижение активности, дискомфорт в животе, ночная потливость, раннее насыщение; при ИП — слабость, снижение активности, проблемы с концентрацией внимания и кожный зуд; при ЭТ — слабость, снижение активности, проблемы с концентрацией внимания.

Обеспечение при МПН качественной и эффективной медицинской помощью возможно, если она ориентирована на пациента. Ориентированность на пациента — это в т. ч. информированность медицинского сообщества о нарушениях качества жизни больных МПН, отношении пациентов к заболеванию и лечению, а также о трудностях, с которыми они сталкиваются в процессе лечения. Участие в программе МПН-КЖ-2020 больных с Rh-негативными МПН и лечащих врачей-гематологов позволило оценить разные аспекты качества жизни, охарактеризовать отношение к заболеванию и лечению, а также взаимодействие пациент-врач на основании как мнения самих пациентов, так и мнения врачей и выявить имеющиеся расхождения в оценках. При МФ пациенты и врачи-гематологи сходным образом оценивают степень влияния симптомов на повседневную жизнь больных и уровень нарушений их качества жизни. При ИП и ЭТ имеют место серьезные расхождения в оценках восприятия болезни и ее влияния на разные аспекты жизни между самими пациентами и их лечащими врачами, отмечается недооценка специалистами выраженности нарушений качества жизни при этих заболеваниях. При ИП больные и врачи выбрали одни и те же симптомы, требующие коррекции. При МФ и ЭТ не все симптомы, указанные больными как нуждающиеся в коррекции, указывались врачами. При МФ и ЭТ лидирующим симптомом, требующим коррекции по мнению подавляющего большинства больных и врачей, является слабость. При ИП основным таким симптомом, по мнению большей части пациентов, является слабость, а по мнению врачей — кожный зуд.

Важный аспект при ведении больных МПН — осведомленность пациентов о своем диагнозе и проводимом лечении. Подавляющее большинство больных МПН осведомлены о своем заболевании и проводимом лечении. Большая часть пациентов считает свое заболевание серьезным. При МФ больше пациентов рассматривают свое заболевание как серьезное, чем при ИП и ЭТ. Установлено, что из всех пациентов с МПН, имеющих симптомы, 64,9 % связывали их с имеющимся заболеванием, не связывали — 4,9 %,

остальные затруднились ответить. При этом доля пациентов с МПН, которые связывали имеющиеся симптомы с заболеванием, была выше при МФ, чем при ИП и ЭТ. Беспокойство из-за возможных трудностей с обеспечением лекарственными препаратами испытывают 30,6 % больных МПН. При МФ доля таких пациентов больше, чем при ИП и ЭТ. Определены трудности, с которыми сталкиваются больные МПН: более половины из них отметили важность получения больше информации о заболевании и возможностях лечения, более  $1/3$  — увеличения времени на консультацию. При анализе информации, полученной от лечащих врачей-гематологов, установлено, что они не во всех случаях имеют представление о степени осведомленности своих пациентов о заболевании, возможных симптомах болезни и проводимом лечении.

Другой значимый результат исследования, касающийся ведения больных МПН, связан с необходимостью поддержки пациентов в связи с заболеванием со стороны родственников, коллег, служб социальной защиты и др. Так, 46,9 % больных МФ, 36 % с ИП и 32,2 % с ЭТ указали, что нуждаются в такой поддержке. Эта информация должна быть дополнительно проанализирована и использована для разработки мероприятий социальной поддержки больных МПН.

В связи с тем, что программа МПН-КЖ-2020 реализовывалась в период пандемии COVID-19, проведен анализ мнений больных МПН и врачей-гематологов в отношении целесообразности дистанционного взаимодействия с лечащим врачом для лучшего контроля заболевания, необходимости регулярного заполнения пациентом и отправки лечащему врачу электронных форм опросников с информацией о своем состоянии и имеющихся симптомах. Более  $2/3$  врачей-гематологов и  $1/3$  пациентов считали целесообразным дистанционное взаимодействие с лечащим врачом для лучшего контроля заболевания и утвердительно высказались о необходимости регулярного заполнения пациентом электронных форм опросников и их отправки лечащему врачу. Эти данные подтверждают важность развития цифровых технологий в современной гематологии для мониторинга состояния пациентов.

Данные, полученные в рамках программы МПН-КЖ-2020, с одной стороны, подтвердили ключевые результаты международных исследований, в частности проекта Landmark, с другой — позволили выявить особенности нарушений качества жизни больных МПН в России и определить спектр специфических проблем, связанных с заболеванием и лечением, которые характерны для этих пациентов в нашей стране. Отдельно отметим существенные преимущества программы МПН-КЖ-2020 по сравнению с проектом Landmark. Во-первых, в исследовании, проведенном в Российской Федерации, для оценки качества жизни и спектра симптомов при МПН применялись современные стандартизованные опросники, что значительно повышает валидность полученных результатов. Во-вторых, в программе МПН-КЖ-2020 в опросе вместе с пациентами участвовали их лечащие врачи-гематологи, а в проекте Landmark больные МПН и врачи-гематологи не зависели друг от друга. Безусловно, примененный в нашем исследовании подход обеспечил получение пациент-ориентированных данных и позволил более точно

и надежно охарактеризовать отношение пациентов и врачей к заболеванию и проводимому лечению.

Реализация в Российской Федерации национальной программы МПН-КЖ-2020 — важный вклад в повышение осведомленности о проблемах больных МПН, связанных с заболеванием и лечением, в актуализацию вопросов их качества жизни и привлечение внимания к неудовлетворенным потребностям этой категории пациентов. Результаты, полученные в рамках программы МПН-КЖ-2020, позволят гематологам, проводящим лечение пациентов с МПН, лучше понять трудности, с которыми сталкиваются их пациенты, и могут использоваться ими для улучшения качества помощи этой категории больных. Результаты программы МПН-КЖ-2020 могут быть положены в основу рекомендаций по улучшению/поддержанию качества жизни пациентов с Rh-негативными МПН и применены для разработки мероприятий, направленных на повышение осведомленности больных МПН и их родственников в отношении заболевания и лечения, включая проведение онлайн-школ для пациентов.

## КОНФЛИКТЫ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов.

## ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование выполнено Межнародным центром исследования качества жизни (спонсор исследования) при финансовой поддержке компании ООО «Скопинфарм».

## ВКЛАД АВТОРОВ

**Концепция и дизайн исследования:** Т.И. Ионова, Т.П. Никитина.

**Сбор и обработка данных:** З.К. Абдулхаликова, Е.А. Андреевская, Л.В. Анчукова, И.А. Апанасевич, А.Н. Арнаутова, Е.Н. Бабич, М.В. Барабанщикова, Н.В. Берлина, А.П. Битюков, Н.Б. Булиева, Е.М. Володичева, Е.А. Гилязитдинова, В.И. Гильманшина, Н.Н. Глонина, Е.К. Егорова, Н.Б. Есефьева, Е.В. Ефремова, Э.Б. Жалсанова, Е.Н. Кабанова, О.Б. Калашникова, А.Е. Керсилова, Т.Ю. Клиторченко, Т.И. Колошейнова, П.М. Кондратовский, Е.В. Королева, А.Н. Котельникова, Г.Б. Кучма, Н.А. Лазарева, Н.С. Лазорко, О.Ю. Ли, Е.В. Лыжурова, А.С. Лямкина, Ю.Н. Маслова, Е.С. Милеева, Н.Е. Мочкин, Е.К. Нехай, Я.А. Носков, Е.С. Осипова, М.М. Панкрашкина, Е.В. Потанина, О.Д. Руденко, Т.Ю. Роженькова, Е.И. Сбитякова, Н.Т. Сиordia, А.В. Талько, Е.И. Усачева, М.С. Фоминых, Ю.Б. Черных, Т.В. Читанава, К.С. Шашкина, Д.Г. Шерстнев, Д.И. Шихбабаева, Т.В. Шнейдер, К.С. Юровская.

**Предоставление материалов исследования:** Е.А. Андреевская, Е.Н. Бабич, Н.Б. Булиева, О.Ю. Виноградова, Е.М. Володичева, С.В. Волошин, Н.Н. Глонина, С.К. Дубов, Н.Б. Есефьева, А.Ю. Зарицкий, Е.Е. Зинина, М.О. Иванова, Т.Ю. Клиторченко, А.В. Копылова, А.Д. Ку-

лагин, Г.Б. Кучма, О.Ю. Ли, Е.Г. Ломаиа, А.Л. Меликян, В.Я. Мельниченко, С.Н. Меньшакова, Н.В. Минаева, Т.А. Митина, Е.В. Морозова, Н.Е. Мочкин, О.Е. Очирова, А.С. Поляков, Т.И. Поспелова, А.В. Пройдаков, О.А. Рукавицын, Г.Ш. Сафуанова, И.Н. Суборцева, Е.И. Усачева, М.С. Фоминых, М.В. Фролова, Т.В. Шелехова, Д.Г. Шерстнев, Т.В. Шнейдер, В.А. Шуваев.

**Анализ и интерпретация данных:** Е.А. Андреевская, Е.Н. Бабич, Н.Б. Булиева, О.Ю. Виноградова, Е.М. Володичева, С.В. Волошин, Н.Н. Глонина, С.К. Дубов, Н.Б. Есефьева, А.Ю. Зарицкий, Е.Е. Зинина, М.О. Иванова, Т.Ю. Клиторченко, А.В. Копылова, А.Д. Кулагин, Г.Б. Кучма, О.Ю. Ли, Е.Г. Ломаиа, А.Л. Меликян, В.Я. Мельниченко, С.Н. Меньшакова, Н.В. Минаева, Т.А. Митина, Е.В. Морозова, О.Е. Очирова, А.С. Поляков, Т.И. Поспелова, А.В. Пройдаков, О.А. Рукавицын, Г.Ш. Сафуанова, И.Н. Суборцева, М.С. Фоминых, М.В. Фролова, Т.В. Шелехова, Д.Г. Шерстнев, Т.В. Шнейдер, В.А. Шуваев, Т.П. Никитина, Т.И. Ионова.

**Подготовка рукописи:** все авторы.

**Окончательное одобрение рукописи:** все авторы.

## БЛАГОДАРНОСТИ

Исследование проведено под эгидой научной рабочей группы «Качество жизни и симптомы» Европейской гематологической ассоциации (ЕНА SWG «Quality of Life and Symptoms»). Авторы выражают благодарность экспертам научной рабочей группы «Качество жизни и симптомы» ЕНА д-ру Эдварду Лаане (Таллин, Эстония), д-ру Эстер Оливе (Реджо-Ди-Калабрия, Италия) и проф. Сэму Салеку (Хартфордшир, Великобритания) за профессиональную поддержку исследования.

Авторы выражают благодарность научным сотрудникам Межнародного центра исследования качества жизни Н.М. Порфирьевой и Д.А. Липатовой за участие в ведении базы данных и проведении статистического анализа.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Rh-негативных миелолиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2020 г.). Клиническая онкогематология. 2021;14(2):262–98. doi: 10.21320/2500-2139-2021-14-2-262-298. [Melikyan AL, Kovrigina AM, Subortseva IN, et al. National Clinical Guidelines on Diagnosis and Treatment of Ph-Negative Myeloproliferative Neoplasms (Polycythemia Vera, Essential Thrombocythemia, and Primary Myelofibrosis) (Edition 2020). Clinical oncohematology. 2021;14(2):262–98. doi: 10.21320/2500-2139-2021-14-2-262-298. (In Russ)]
2. Geyer JT, Orazi A. Myeloproliferative neoplasms (BCR-ABL1 negative) and myelodysplastic/myeloproliferative neoplasms: current diagnostic principles and upcoming updates. Int J Lab Hematol. 2016;38(Suppl 1):12–9. doi: 10.1111/ijlh.12509.
3. Mesa RA, Passamonti F. Individualizing Care for Patients With Myeloproliferative Neoplasms: Integrating Genetics, Evolving Therapies, and Patient-Specific Disease Burden. Am Soc Clin Oncol Educ. 2016;35:e324–e335. doi: 10.1200/EDBK\_159322.
4. Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Шуваев В.А. и др. Современный взгляд на диагностику и лечение классических Rh-негативных миелолиферативных заболеваний. Клиническая онкогематология. 2021;14(1):129–37. doi: 10.21320/2500-2139-2021-14-1-129-137. [Melikyan AL, Subortseva IN, Shuvaev VA, et al. Current View on Diagnosis and Treatment of Classical Ph-Negative Myeloproliferative Neoplasms. Clinical oncohematology. 2021;14(1):129–37. doi: 10.21320/2500-2139-2021-14-1-129-137. (In Russ)]
5. Иванова М.О., Морозова Е.В., Барабанщикова М.В., Афанасьев Б.В. Rh-негативные миелолиферативные новообразования: проблемы диагностики и терапии в России на примере Санкт-Петербурга. Клиническая онкогематология. 2021;14(1):45–52. doi: 10.21320/2500-2139-2021-14-1-45-52.

[Ivanova MO, Morozova EV, Barabanshchikova MV, Afanasyev BV. Ph-Negative Myeloproliferative Neoplasms: Diagnosis and Treatment Challenges in Russia (the Case of Saint Petersburg). *Clinical oncohematology*. 2021;14(1):45–52. doi: 10.21320/2500-2139-2021-14-1-45-52. (In Russ)]

6. Новик А.А., Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине. Под ред. Ю.А. Шевченко. 4-е изд., перераб. и доп. М.: Изд-во Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова, 2021. 664 с.

[Novik AA, Ionova TI. *Rukovodstvo po issledovaniyu kachestva zhizni v meditsine*. (Guide to the study of quality of life in medicine.) YuA Shevchenko, ed. 4th revised edition. Moscow: Natsional'nyi mediko-khirurgicheskii tsentr im. N.I. Pirogova Publ.; 2021. 664 p. (In Russ)]

7. Mesa R, Miller CB, Thyne M, et al. Myeloproliferative neoplasms (MPNs) have a significant impact on patients' overall health and productivity: the MPN Landmark survey. *BMC Cancer*. 2016;16:167. doi: 10.1186/s12885-016-2208-2.

8. Mesa RA, Miller CB, Thyne M, et al. Differences in Treatment Goals and Perception of Symptom Burden Between Patients With Myeloproliferative Neoplasms (MPNs) and Hematologists/Oncologists in the United States: Findings From the MPN Landmark Survey. *Cancer*. 2017;123(3):449–58. doi: 10.1002/cncr.30325.

9. Yu J, Parasuraman S, Paranagama D, et al. Impact of Myeloproliferative neoplasms on patients' employment status and work productivity in the United States: results from the living with MPNs survey. *BMC Cancer*. 2018;18(1):420. doi: 10.1186/s12885-018-4322-9.

10. Harrison CN, Koschmieder S, Foltz L, et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. *Ann Hematol*. 2017;96(10):1653–65. doi: 10.1007/s00277-017-3082-y.

11. Xiao Z, Chang C-S, Morozova E, et al. Impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) and perceptions of treatment goals amongst physicians and patients in 6 countries: an expansion of the MPN Landmark Survey. *HemaSphere*. 2019;3(Suppl 1):294–5. doi: 10.1097/01.HS9.0000561008.75001.e7.

12. Saydam G, Chang C, Morozova E, et al. Impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) and perceptions of treatment goals amongst physicians and patients in 6 countries: an expansion of the MPN Landmark Survey. *Leuk Res*. 2019;85:S60–S61. doi: 10.1016/S0145-2126(19)30353-4.

13. Morozova EV, Barabanshchikova MV, Ionova TI, Afanasyev BV. Attitudes to the disease and therapy in patients with chronic Ph-negative myeloproliferative neoplasms: results of the physician and patient surveys in Russia as a part of International Landmark Study. *Cell Ther Transplant*. 2020;9(2):28–39. doi: 10.18620/ctt-1866-8836-2020-9-2-28-39.

14. Качество жизни пациентов с миелополиферативными новообразованиями и отношение пациентов и врачей к проблемам заболевания и лечения: результаты национальной наблюдательной программы МПН-КЖ-2020. Под ред. Т.И. Ионовой. М.: Практическая медицина, 2021. 36 с.

[Ionova TI, ed. *Kachestvo zhizni patsientov s mieloproliferativnymi novoobrazovaniyami i otnoshenie patsientov i vrachei k problemam zabolevaniya i lecheniya: rezul'taty natsional'noi nablyudatel'noi programmy MPN-KZh-2020*. (Quality of life of patients with myeloproliferative neoplasms and patient- and doctor-reported attitudes to the disease and treatment issues: outcomes of the National Observational Program MPN-QoI-2020.) Moscow: Prakticheskaya meditsina Publ.; 2021. 36 p. (In Russ)]

15. Меликян А.Л., Туркина А.Г., Абдулкадыров К.М. и др. Клинические рекомендации по диагностике и терапии Ph-негативных миелополиферативных заболеваний (истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия, первичный миелофиброз). *Гематология и трансфузиология*. 2014;59(4):31–56.

[Melikyan AL, Turkina AG, Abdulkadyrov KM, et al. Clinical guidelines for diagnosis and therapy of Ph-negative myeloproliferative neoplasms (polycythemia vera, essential thrombocythemia, primary myelofibrosis). *Gematologiya i transfuziologiya*. 2014;59(4):31–56. (In Russ)]

16. Scherber R, Dueck AC, Johansson P, et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): international prospective validation and reliability trial in 402 patients. *Blood*. 2011;118(2):401–8. doi: 10.1182/blood-2011-01-328955.

17. Emanuel RM, Dueck AC, Geyer HL, et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients with MPNs. *J Clin Oncol*. 2012;30(33):4098–103. doi: 10.1200/JCO.2012.42.3863.

18. Ионова Т.И., Виноградова О.Ю., Ефремова Е.В. и др. Разработка и результаты апробации русской версии опросника MPN10 для оценки симптомов у пациентов с миелополиферативными новообразованиями с учетом международных рекомендаций. *Клиническая онкогематология*. 2020;13(2):176–84. doi: 10.21320/2500-2139-2020-13-2-176-184.

[Ionova TI, Vinogradova OYu, Efremova EV, et al. Development and Validation Results of the Russian MPN10 Form for Symptom Assessment in Patients with Myeloproliferative Neoplasms in Compliance with International Recommendations. *Clinical oncohematology*. 2020;13(2):176–84. doi: 10.21320/2500-2139-2020-13-2-176-184. (In Russ)]

19. Goswami P, Oliva EN, Ionova TI, et al. Paper and electronic versions of HM-PRO, a novel patient-reported outcome measure for hematology: an equivalence study. *J Comp Eff Res*. 2019;8(7):523–33. doi: 10.2217/ce-2018-0108.

20. Goswami P, Oliva EN, Ionova T, et al. Reliability of a novel haematological malignancy specific patient-reported outcome measure: HM-PRO. *Front Pharmacol*. 2020;11:571066. doi: 10.3389/fphar.2020.571066.

21. Afanasyev B, Avtorhanova M, Bannikova M, et al. Implementation of Haematological Malignancies Patient Reported Outcome Measure in Clinical Practice: Haematologists' Experience. *Eur Med J Hematol*. 2020;8(1):59–61.

22. Petruk C, Mathias J. The Myeloproliferative Neoplasm Landscape: A Patient's Eye View. *Adv Ther*. 2020;37(5):2050–70. doi: 10.1007/s12325-020-01314-0.

23. Brochmann N, Flachs EM, Christensen AI, et al. Health-Related Quality of Life in Patients with Philadelphia-Negative Myeloproliferative Neoplasms: A Nationwide Population-Based Survey in Denmark. *Cancers*. 2020;12(12):3565. doi: 10.3390/cancers12123565.

24. Gathany A, Scherber RM, Girardo M, et al. Myeloproliferative Neoplasm Quality of Life (MPN-QoL) Study Group: MPN Experimental Assessment of Symptoms By Utilizing Repetitive Evaluation (MEASURE) Trial. *Blood*. 2018;132(Suppl 1):1762. doi: 10.1182/blood-2018-99-111559.

25. Langlais BT, Geyer H, Scherber R, et al. Quality of life and symptom burden among myeloproliferative neoplasm patients: do symptoms impact quality of life? *Leuk Lymphoma*. 2019;60(2):402–8. doi: 10.1080/10428194.2018.1480768.

26. Mesa R, Palmer J, Eckert R, Huberty J. Quality of Life in Myeloproliferative Neoplasms: Symptoms and Management Implications. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2021;35(2):375–90. doi: 10.1016/j.hoc.2020.12.006.

