Миелодиспластический синдром. Миелодиспластические/миелопролиферативные новообразования

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C92.2, C93.1, C94.6, D46, D46.0, D46.1, D46.2, D46.4 · Ассоциация содействия развитию гематологии, трансфузиологии и трансплантации костного мозга "Национальное гематологическое общество"

Миелодиспластические синдромы — клональные заболевания кроветворной системы с цитопениями, дисплазией и риском перехода в ОМЛ; МДС/МПН сочетают диспластические и пролиферативные признаки. Рекомендация охватывает подтверждение диагноза, оценку риска по IPSS-R, поддерживающее и специфическое лечение, а также длительное наблюдение.

Главное

- МДС верифицируют при стойкой цитопении не менее 4 месяцев: Hb < 110 г/л, нейтрофилы < 1,8×10⁹/л и/или тромбоциты < 100×10⁹/л, после исключения других причин цитопении. Для подтверждения нужен как минимум один решающий критерий: дисплазия ≥10%, ≥15% кольцевых сидеробластов или ≥5% при мутации SF3B1, 5–19% бластов в костном мозге или 2–19% в периферической крови либо характерная цитогенетическая аномалия.
- Для выбора терапии используют IPSS-R как базовую прогностическую шкалу; оценку желательно проводить повторно, а не по единственному результату обследования. Учитывают также возраст, коморбидность, физические и нутритивные резервы и наличие HLA-совместимого донора.
- При бессимптомных цитопениях у пациентов с МДС очень низкого и низкого риска по IPSS-R специфическое лечение не начинают: проводят регулярное наблюдение с контролем цитопений, трансфузионной зависимости, бластов и кариотипа. УУР С, УДД 5.
- Для ХММЛ лечение начинают при симптоматическом или прогрессирующем течении; из перечисленных критериев значимы Hb < 100 г/л, бласты в костном мозге >5%, тромбоциты < 100×10⁹/л, лейкоцитоз >30×10⁹/л, экстрамедуллярные поражения, конституциональные симптомы или симптоматическая/пальпируемая на ≥5 см спленомегалия. Для начала терапии нужны два и более признака.
- Все пациенты с МДС и МДС/МПН нуждаются в пожизненном динамическом наблюдении у гематолога; график устанавливают индивидуально с учетом варианта заболевания, возраста и сопутствующей патологии. УУР С, УДД 5.
- Единственным методом биологического излечения МДС считается аллогенная трансплантация костного мозга, но реализовать ее удается только в 5–10% случаев из-за отсутствия HLA-идентичного донора, возраста, соматического статуса и особенностей заболевания.

Диагностика

1. Сначала подтверждают стойкую цитопению в течение ≥4 месяцев: Hb < 110 г/л, нейтрофилы < 1,8×10⁹/л и/или тромбоциты < 100×10⁹/л; одновременно исключают заболевания, которые могут вызывать цитопению.
2. Собирают анамнез о динамике симптомов, хронических заболеваниях, предшествующей химио-, лучевой и иммунотерапии, профессиональных вредностях, употреблении алкоголя и курении; у молодых пациентов учитывают возможные наследственные нарушения гемопоэза.
3. Выполняют общий анализ крови с формулой, ретикулоцитами и автоматическим подсчетом тромбоцитов, а также биохимию, показатели обмена железа, витамин B12, фолиевую кислоту и ТТГ. По показаниям исключают гемолиз, ПНГ, вирусные инфекции, дефицит меди/избыток цинка и аутоиммунные заболевания.
4. Проводят пункцию костного мозга с миелограммой: оценивают клеточный состав, дисплазию, процент бластов и кольцевых сидеробластов; при бластах 5–9,9% выполняют цитохимию для выявления палочек Ауэра. Трепанобиопсия нужна для оценки клеточности, фиброза и особенностей кроветворения.
5. Для подтверждения клонального заболевания выполняют цитогенетическое исследование; при нормальном кариотипе, отсутствии или малом числе митозов используют FISH при наличии возможности. Дополнительно применяют иммунофенотипирование, молекулярно-генетическое исследование и, в сложных случаях, иммуногистохимию.

6. Если выявлена только дисплазия одного ростка менее чем в 10% клеток, нет увеличения количества бластов, кольцевых сидеробластов менее 15% и кариотип без аномалий, миелограмму повторяют через 1–6 месяцев. При бластах, характерных цитогенетических изменениях и клинически значимой цитопении диагноз можно установить сразу после полного обследования.
7. При подозрении на МДС/МПН подтверждают одновременное наличие диспластических и миелопролиферативных изменений; для ХММЛ обязательны моноцитоз ≥1,0×10⁹/л и ≥10% моноцитов при бластах менее 20%.

Лечение

- Тактику выбирают по IPSS-R с учетом возраста, варианта заболевания, цитопений, сопутствующей патологии и возможности алло-ТКМ. У пациентов с бессимптомными цитопениями очень низкого и низкого риска применяют наблюдение без специфической терапии. УУР С, УДД 5.
- При анемических симптомах или гипоксемии и Hb ‹ 85–80 г/л проводят трансфузии эритроцитсодержащих компонентов; решение принимают также с учетом симптомов и сопутствующих заболеваний. До переливания определяют фенотип по антигенам C, c, E, e, Cw, K, k и антиэритроцитарные антитела. УУР А, УДД 2.
- Концентрат тромбоцитов применяют профилактически при уровне ‹ 10×10⁹/л или ‹ 20×10⁹/л при лихорадке, инфекции, быстром снижении тромбоцитов или перед инвазивной процедурой; при кровотечении его используют и при более высоком количестве тромбоцитов. Длительная тромбоцитопения без геморрагического синдрома сама по себе не требует регулярных профилактических переливаний. УУР С, УДД 5.
- При трансфузионной перегрузке железом и у пациентов, которым рекомендована хелаторная терапия, в том числе после 10–20 переливаний или при ферритине ›1000 нг/мл, применяют деферазирокс. Начальная доза составляет 20 мг/кг/сут для диспергируемой таблетки или 14 мг/кг/сут для таблетки в пленочной оболочке; при выраженной перегрузке — соответственно 30 и 21 мг/кг/сут. При ферритине ‹ 500 нг/мл препарат отменяют.
- При Hb ‹ 100 г/л и эндогенном ЭПО ‹ 500 мЕ/мл у пациентов низкого риска с ограниченной трансфузионной потребностью применяют эпоэтин альфа или бета 30–40 тыс. МЕ/неделю либо дарбэпоэтин альфа 150–300 мкг/неделю. При отсутствии ответа после повышения дозы и/или добавления Г-КСФ в течение 6–8 недель терапию прекращают.
- При трансфузионно-зависимой анемии без del(5q), если ЭПСП неэффективны или не показаны, используют луспатерцепт: 1 мг/кг подкожно каждые 3 недели; при отсутствии ответа дозу повышают до 1,33 мг/кг, затем до 1,75 мг/кг, но не чаще одного повышения за 6 недель. УУР В, УДД 2.
- При МДС с del(5q) и невозможности или неэффективности ЭПСП назначают леналидомид 10 мг внутрь с 1-го по 21-й день 28-дневного цикла; при токсичности дозу снижают до 5 мг/сут или 10 мг через день. УУР А, УДД 2.
- При фебрильной нейтропении или инфекционно-воспалительном осложнении с лейкопенией препаратами первой линии являются пиперациллин/тазобактам, цефепим или цефтазидим; дальнейшую коррекцию проводят по результатам обследования и микробиологии. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на МДС или МДС/МПН пациента направляют к гематологу в амбулаторный гематологический/онкологический центр или первичный гематологический кабинет; при невозможности выполнить диагностику амбулаторно — в специализированную медицинскую организацию.
- Плановая госпитализация нужна для верификации диагноза при невозможности обследования амбулаторно, диагностики рецидива или трансформации в ОЛ, проведения курса ИСТ/ХТ, плановой операции, гемокомпонентной терапии или алло-ТКМ.
- Экстренно госпитализируют при фебрильной лихорадке и инфекции на фоне нейтропении, геморрагическом или тромботическом осложнении, необходимости срочной гемотрансфузии, а при МДС/МПН — при гиперлейкоцитозе ≥100×10⁹/л и других системных нарушениях.
- После лечения пациента выписывают при восстановлении крови: лейкоциты ›1×10⁹/л, гранулоциты ›0,5×10⁹/л, тромбоциты ›30–50×10⁹/л, Hb ›80 г/л, а также при нормотермии 3–5 суток и купировании инфекционных, геморрагических и тромботических осложнений.

Частые вопросы

Какие показатели крови заставляют подозревать МДС?

Стойкая цитопения в течение ≥4 месяцев: Hb <110 г/л, нейтрофилы <1,8×10⁹/л и/или тромбоциты <100×10⁹/л. Эти изменения требуют исключения других гематологических и негематологических причин.

Всегда ли при подозрении на МДС нужно ждать 4 месяца?

Нет. При увеличении бластов и/или характерных цитогенетических аномалиях при клинически значимой цитопении диагноз можно установить сразу после полного гематологического обследования. При неубедительных данных миелограмму повторяют через 1–6 месяцев.

Когда пациенту с МДС переливают эритроциты?

При анемических симптомах или гипоксемии и Hb <85–80 г/л. Фиксированного универсального порога нет: учитывают симптомы и сопутствующие заболевания.

Кому назначают стимуляторы эритропоэза?

Пациентам низкого риска с Hb <100 г/л и эндогенным ЭПО предпочтительно <200 мЕд/мл, но с учетом данных исследований — <500 мЕд/мл, особенно при потребности менее чем в 2 дозах эритроцитов в месяц. До назначения необходимо измерить уровень ЭПО.

Когда при МДС/МПН начинают лечение ХММЛ?

При симптоматическом или прогрессирующем течении и наличии минимум двух признаков: Hb <100 г/л, бласты в костном мозге >5%, тромбоциты <100×10⁹/л, лейкоцитоз >30×10⁹/л, экстрамедуллярные поражения, конституциональные симптомы или значимая спленомегалия.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/141-mielodisplasticheskij-sindrom-mielodisplasticheskie. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/141_2