



Прогноз при истинной полицитемии

При истинной полицитемии (ИП) на первых этапах характерно бессимптомное течение, клинические проявления возникают постепенно и длительно. В развитии болезни принято различать 3 стадии¹:

- **Начальная стадия**

Состояние пациента удовлетворительное, симптоматика умеренно выраженная, продолжительность стадии около 5 лет.

- **Стадия развернутых клинических проявлений**

Сначала размеры селезенки нормальные, субъективные и объективные симптомы присутствуют, продолжительность периода составляет 10–15 лет; постепенно появляется спленомегалия, размеры селезенки прогрессивно увеличиваются, симптоматика ярко выражена.

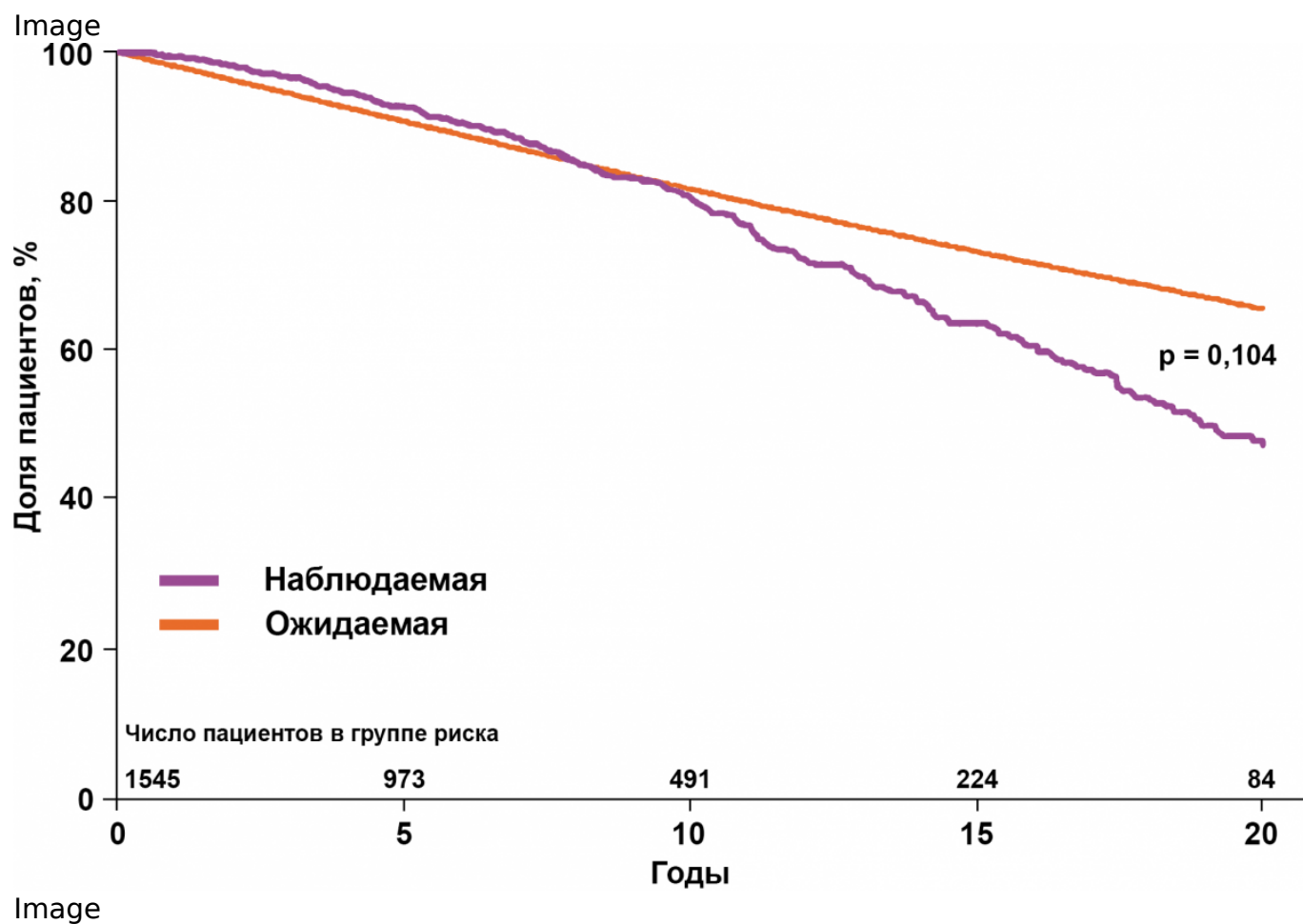
- **Терминальная стадия**

Имеет все признаки злокачественного процесса. Жалобы больного многообразны. Терминальная стадия отличается особо тяжелым течением. Риск развития постполицитемического миелофиброза составляет 20% через 10 лет после установления диагноза, риск бластного криза (вторичного острого лейкоза) через 10 лет менее 10%.

Общая выживаемость больных истинной полицитемией

Выживаемость у 1545 пациентов с ИП (23% больных наблюдались до смерти; медиана выживаемости 18,9 года) по сравнению с ожидаемой выживаемостью, рассчитанной для лиц того же возраста и пола из общей популяции США² (рис. 1).

Выживаемость у 337 пациентов клиники Мейо с ИП (44% пациентов наблюдались до смерти; медиана выживаемости 14,1 года) по сравнению с ожидаемой выживаемостью, рассчитанной для лиц того же возраста и пола из общей популяции США² (рис. 2).



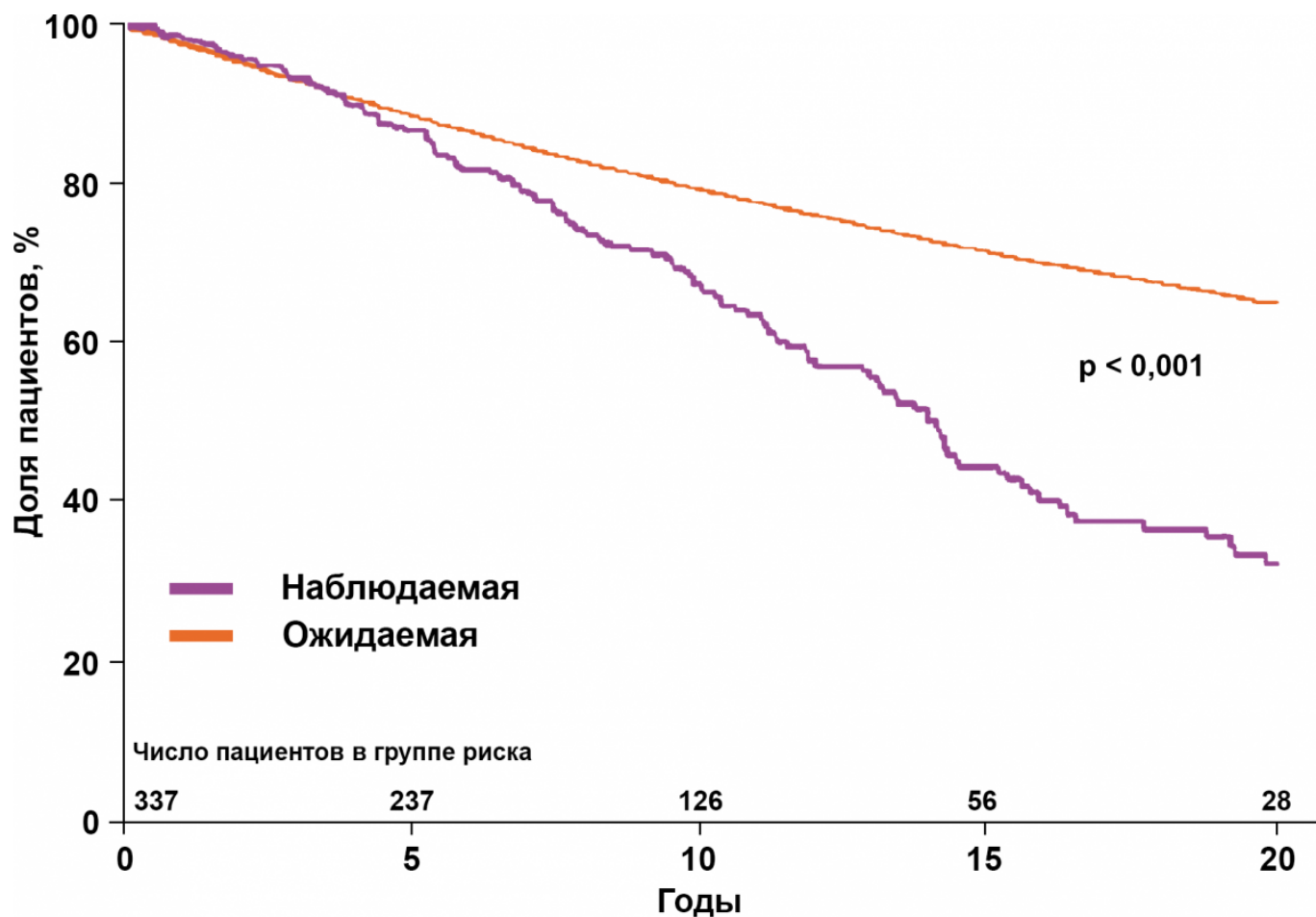


Рисунок 1. Общая выживаемость больных ИП (все пациенты, принимавшие участие в исследовании)²

Рисунок 2. Общая выживаемость больных ИП (пациенты клиники Мейо)²

Прогностические факторы (общая выживаемость)

Значимыми факторами риска невысокой выживаемости являются: возраст, лейкоцитоз, венозные тромбозы. Каждому из этих факторов присвоена балльная оценка (табл. 1).

Таблица 1 — Определение риска невысокой выживаемости

Image

Факторы	Подсчет	Оценка
Возраст ≥ 67 — 5 баллов Возраст 57–66 — 2 балла Лейкоцитоз $\geq 15 \times 10^9/\text{л}$ — 1 балл Венозные тромбозы — 1 балл	Баллы суммируются, и по сумме баллов пациентов можно стратифицировать в группы риска, с разной общей выживаемостью	Низкий риск → 1 балл (медиана общей выживаемости 27,8 года) Промежуточный риск → 2 балла (медиана общей выживаемости 18,9 года) Высокий риск → ≥ 3 балла (медиана общей выживаемости 10,9 года) ²

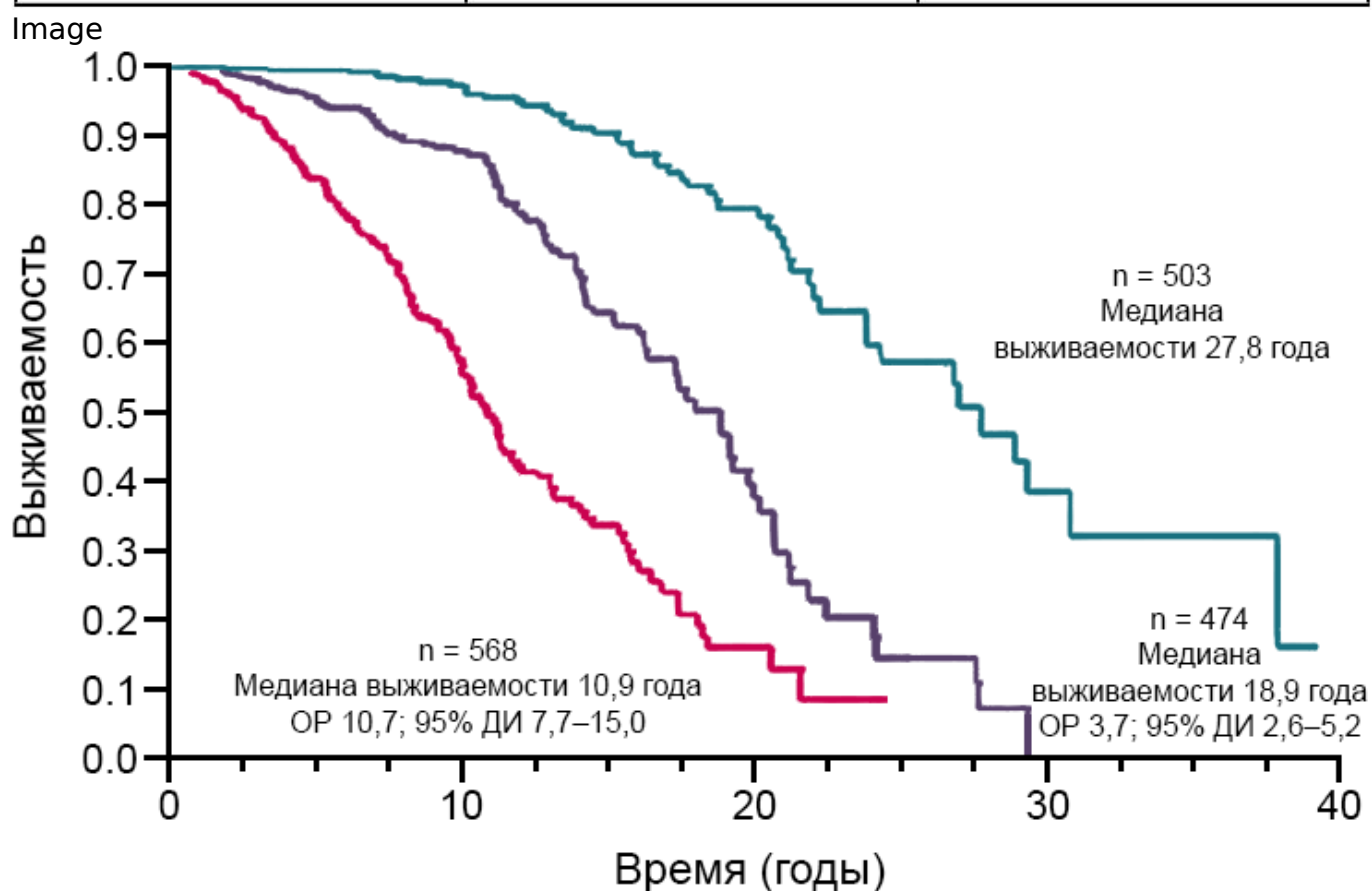


Рисунок 3. Стратифицированная по риску выживаемость у 1545 пациентов с ИП²

Примечание.

ОР — отношение рисков; **ДИ** — доверительный интервал.

Прогностические факторы (тромбозы)

Стратификация риска у больных ИП в первую очередь предназначена для оценки вероятности тромботических осложнений, вносящих наибольший вклад в смертность и частоту инвалидизации, обусловленную заболеванием. По результатам когортных исследований, наиболее устойчивыми факторами риска тромботических осложнений при ИП являются возраст старше 60 лет и наличие тромбозов в анамнезе (табл. 2)³.

Image

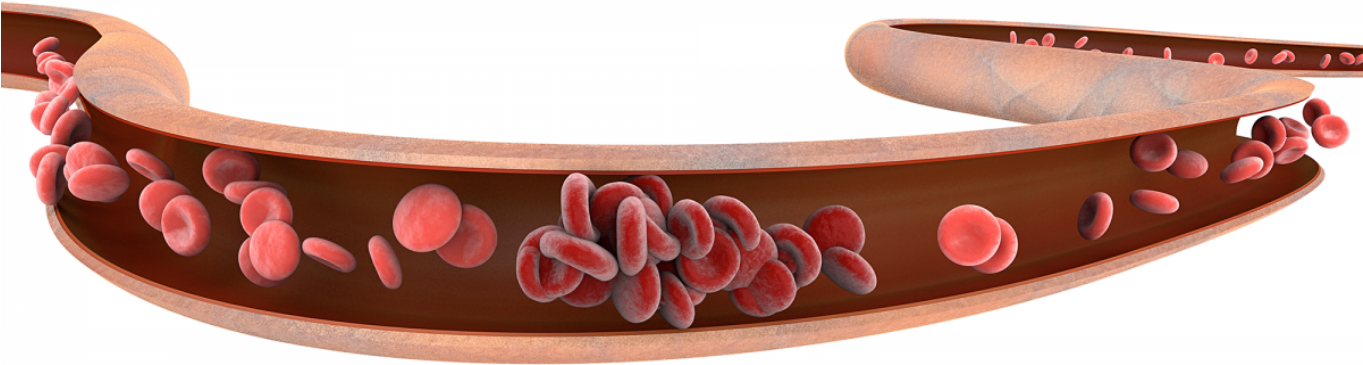


Таблица 2 — Оценка вероятности тромботических осложнений

Image

Факторы	Риск тромбозов	Частота тромбозов, % в год
Возраст < 65 лет, нет тромбозов в анамнезе	Низкий	2,5%
Возраст ≥ 65 лет, нет тромбозов в анамнезе ИЛИ возраст < 65 лет, тромбозы в анамнезе	Промежуточный	5%
Возраст ≥ 65 лет, тромбозы в анамнезе	Высокий	10,9%

Список литературы

1. Vardiman JW et al. Blood 2009.
2. A Tefferi, E Rumi, G Finazzi, et al. Survival and prognosis among 1545 patients with contemporary polycythemia vera: an international study. Leukemia. 2013; 27(9): 1874–1881. doi: 10.1038/leu.2013.163
3. Marchioli R., Finazzi G., Landolfi R., Kutti J., Gisslinger H., Patrono C., Marilus R., Villegas A., Tognoni G., Barbui T. Vascular and neoplastic risk in a large cohort of patients with polycythemia vera. J Clin Oncol. 2005;23:2224–2232. doi: 10.1200/JCO.2005.07.062

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/istinnaya-polycythemia/prognosis-for-polycythemia-vera>