



## Диагностика первичного миелофиброза

Согласно классификации ВОЗ 2017 г., диагноз ПМФ основывается на сочетании клинических, морфологических, молекулярных характеристик. Критерии для установления префиброзной и фиброзной стадии ПМФ различаются (табл. 1, 2)<sup>1</sup>.

**Таблица 1** — Диагностические критерии префиброзной стадии ПМФ (ВОЗ 2017 г.)<sup>1</sup>

Image

Критерии	Описание
Большие критерии	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Пролiferация мегакариоцитов с признаками атипичности* без ретикулинового фиброза более 1 стадии (МФ-1), сопровождающаяся гиперклеточностью костного мозга, не соответствующей возрасту, гранулоцитарной пролиферацией и часто сниженным эритропоэзом.</li> <li>2. Несоответствие критериям ВОЗ для диагностики ХМЛ, ИП, ЭТ, МДС или других миелопролиферативных новообразований**.</li> <li>3. Обнаружение мутаций в генах JAK2, CALR или MPL, при отсутствии этих мутаций — наличие других клональных маркеров (ASXL1, EZH2, TET2, IDH1/2, SRSF2, SF3B1) или отсутствие ретикулинового фиброза малой степени (степень МФ-1) реактивной природы (инфекции, аутоиммунные заболевания, состояния хронического воспаления, волосатоклеточный лейкоз или другие лимфопролиферативные новообразования, метастазы опухолей или хронические интоксикации)***.</li> </ol>
Малые критерии	<ul style="list-style-type: none"> <li>• анемия, не связанная с сопутствующими заболеваниями;</li> <li>• лейкоцитоз не менее <math>11 \times 10^9</math> /л;</li> <li>• пальпируемая спленомегалия;</li> <li>• повышение ЛДГ выше нормы.</li> </ul>
<b>Диагноз:</b> все три больших критерия + один малый критерий	

### Примечание.

\* От малых до крупных мегакариоцитов с незрелой морфологией — нарушенным ядерно-цитоплазматическим соотношением, атипичными гиперхромными гипобулярными/уродливыми ядрами, с формированием рыхлых и плотных кластеров.

\*\* Исключение ИП основано на уровнях гемоглобина и гематокрита. Определение массы циркулирующих эритроцитов не требуется. Нет BCR-ABL1. Нет дизэритропоэза и дисгранулопоэза.

\*\*\* Пациенты с заболеваниями, приводящими к реактивному миелофиброзу.

Таблица 2. **Диагностические критерии фиброзной стадии ПМФ (ВОЗ 2017 г.)<sup>1</sup>**

Image

Критерии	Описание
Большие критерии	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Пролиферация мегакариоцитов с признаками атипии в сочетании с ретикулиновым и/или коллагеновым фиброзом степени 2 или 3 (МФ-2 или МФ-3).</li> <li>2. Несоответствие критериям ВОЗ для диагностики ЭТ, ИП, ХМЛ, МДС или других миелопролиферативных новообразований.</li> <li>3. Обнаружение мутаций в генах JAK2, CALR или MPL, при отсутствии этих мутаций – наличие других клональных маркеров (ASXL1, EZH2, TET2, IDH1/2, SRSF2, SF3B1) или отсутствие ретикулинового фиброза малой степени (степень МФ-1) реактивной природы (инфекции, аутоиммунные заболевания, состояния хронического воспаления, волосатоклеточный лейкоз или другие лимфопролиферативные новообразования, метастазы опухолей или хронические интоксикации).</li> </ol>
Малые критерии	<ul style="list-style-type: none"> <li>• анемия, не связанная с сопутствующими заболеваниями;</li> <li>• лейкоцитоз не менее <math>11 \times 10^9 / л</math>;</li> <li>• пальпируемая спленомегалия;</li> <li>• повышение ЛДГ выше нормы;</li> <li>• лейкоэритробластоз.</li> </ul>
<b>Диагноз:</b> все три больших критерия + один малый критерий	

Image



### **Обязательные критерии:**

- Первично диагностированная согласно критериям ВОЗ ЭТ или ИП;
- Фиброз костного мозга MF 2–3 по Европейской системе градации.

### **Дополнительные критерии:**

- Анемия или снижение концентрации гемоглобина не менее чем на 20 г/л от исходной;
- Лейкоэритробластическая картина периферической крови;
- Увеличение размеров селезенки (пальпируемая селезенка более чем на 5 см выступает за край реберной дуги);
- Повышение уровня ЛДГ в сыворотке крови;
- Появление конституциональных симптомов.

**При выявлении трансформации в пост-ИП, пост-ЭТ МФ тактика ведения пациента такая же, как при ПМФ.**

## **Список литературы**

1. WHO Classification of tumours of lymphoid and hematopoietic tissues. Lyon: IARC; 2017;585.

746550/JAK/webpage/11.23/0

---

**Source URL:**

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/pervichniy-myelofibrosis/diagnosis>