

Определение и эпидемиология миелофиброза

Image



Определение и эпидемиология миелофиброза

Определение

ПМФ — это миелопролиферативное новообразование, которое возникает de novo и характеризуется^{1,2,3}:

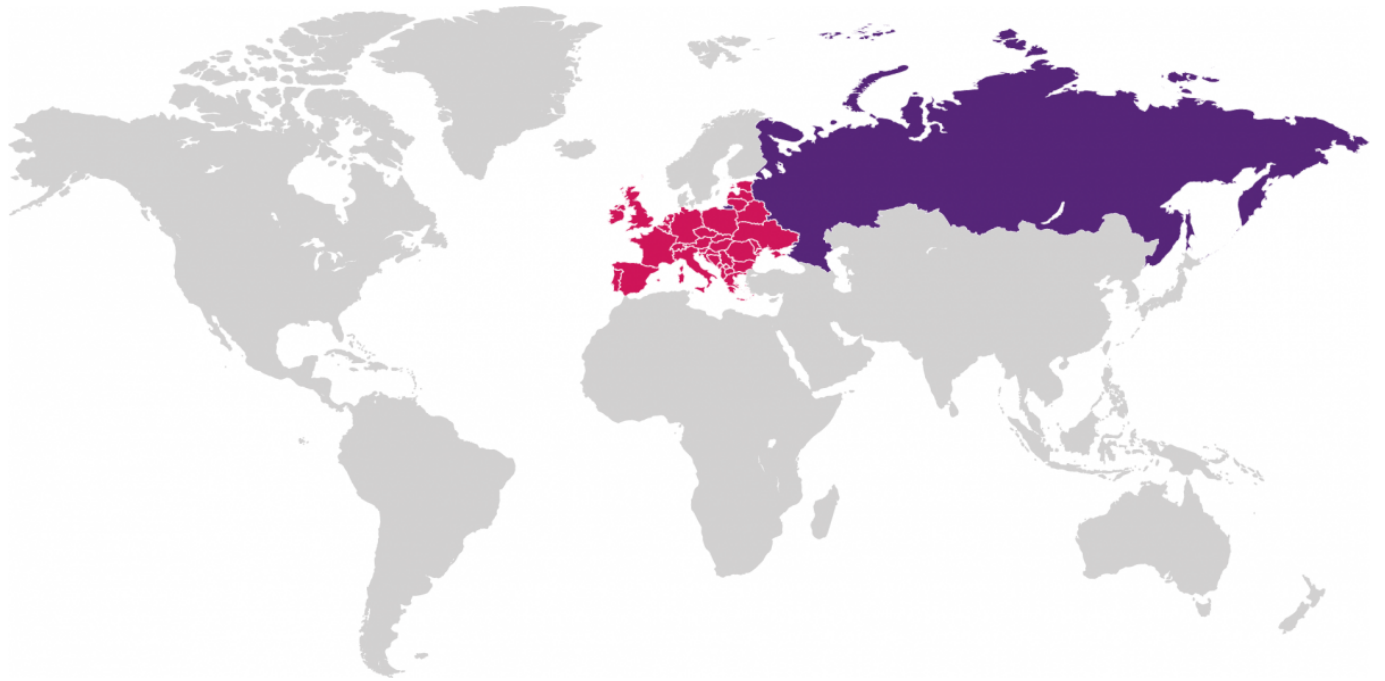
- клональной пролиферацией стволовых клеток;
- аномальной экспрессией цитокинов;
- фиброзом костного мозга;
- гепатомегалией;
- спленомегалией вследствие экстрамедуллярного гемопоэза;
- симптомами опухолевой интоксикации;
- кахексией;
- лейкоэритробластозом в периферической крови;
- высоким риском развития бластного криза.

Эпидемиология

Первичный миелофиброз (ПМФ) — довольно редкое заболевание^{4,5}.

Заболеваемость:

Image



- Европа — 0,1-1 случая на 100 000 населения;
- Россия (Санкт-Петербург) — 0,72-1,56 (среднее — 1,06) случая на 100 000 населения.

Список литературы

1. WHO Classification of tumours of lymphoid and hematopoietic tissues. Lyon: IARC; 2017;585.
2. Меликян А. Л., Туркина А. Г., Ковригина А. М. и др. Клинические рекомендации по диагностике и терапии Ph-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия, первичный миелофиброз) (редакция 2016 г.). Гематология и трансфузиология 2017; 1:25—60.
3. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Ph-негативных миелопролиферативных 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
4. Vannucchi A. M., Barbui T., Cervantes F. et al. Philadelphia chromosome-negative chronic myeloproliferative neoplasms: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2015; 26:85—99. doi: 10.1093/annonc/mdv203

5. Абдулкадыров К. М., Шуваев В. А., Мартынкевич И. С. Миелопролиферативные новообразования. — М.: Литтерра, 2016; стр. 2—298.

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

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