

Прогноз первичного миелофиброза

Image



Прогноз первичного миелофиброза

International Prognostic Scoring System (IPSS)

Для определения тактики терапии необходимо точно оценить индивидуальный прогноз больного. В 2009 г. Cervantes и соавторы¹ предложили Международную шкалу оценки прогноза (International Prognostic Scoring System — IPSS)¹.

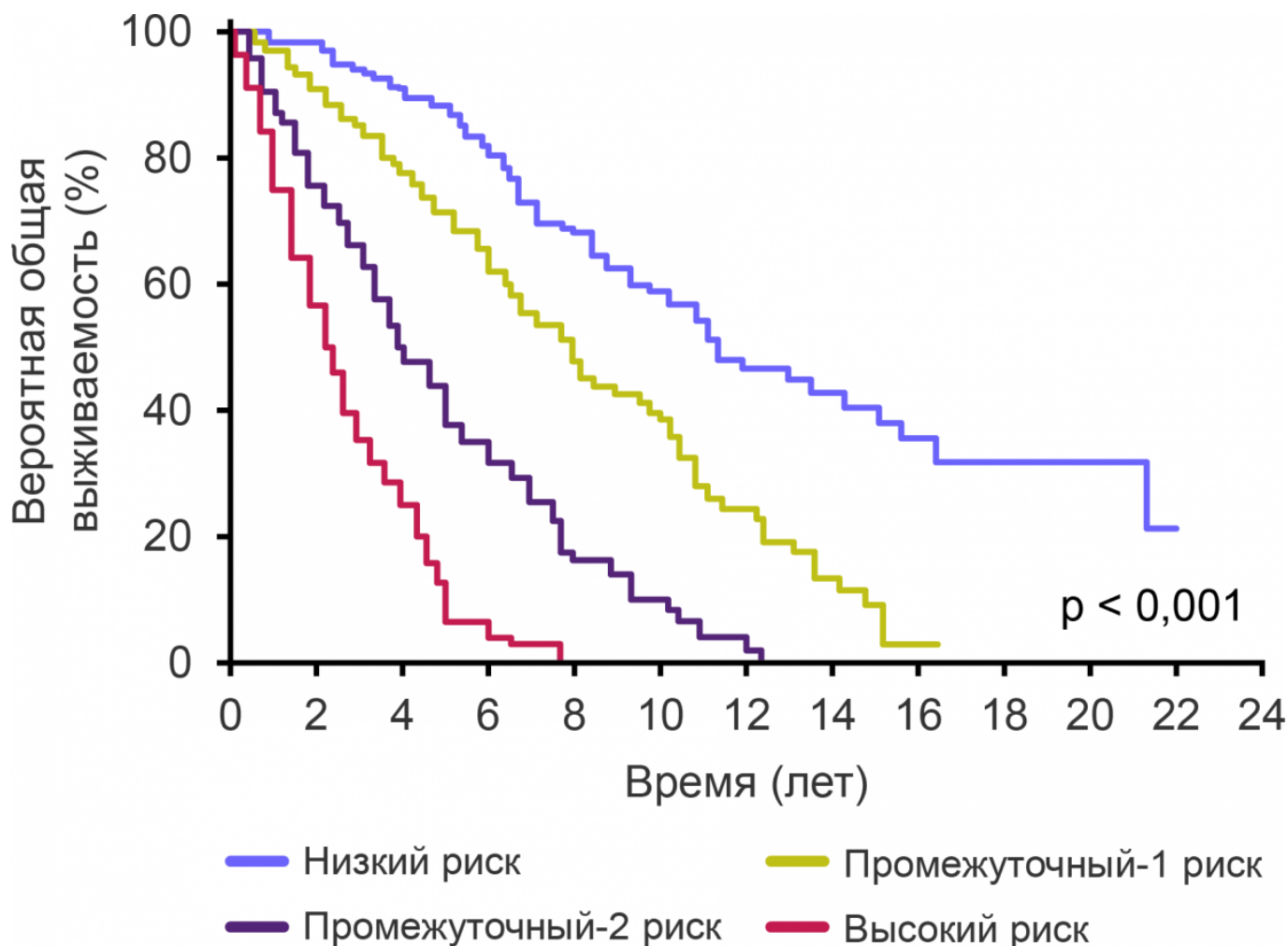
Таблица 1 — Подсчет риска по системе стратификации IPSS

Image

Критерий	Количество баллов по системе стратификации риска
Возраст старше 60 лет	1
Концентрация гемоглобина менее 100 г/л	1
Лейкоцитоз более $25 \times 10^9/\text{л}$	1
Бластные клетки в периферической крови в количестве 1% или более	1
Наличие симптомов опухолевой интоксикации	1
Суммарное количество баллов: • 0 баллов — низкий риск; • 1 балл — промежуточный риск-1; • 2 балла — промежуточный риск-2; • 3 балла или более — высокий риск.	

Рисунок 1. Кривые выживаемости пациентов четырех групп риска по прогностической системе IPSS для ПМФ

Image



Dynamic International Prognostic Scoring System (DIPSS)

В 2010 г. Passamonti и соавторы² модифицировали систему IPSS.

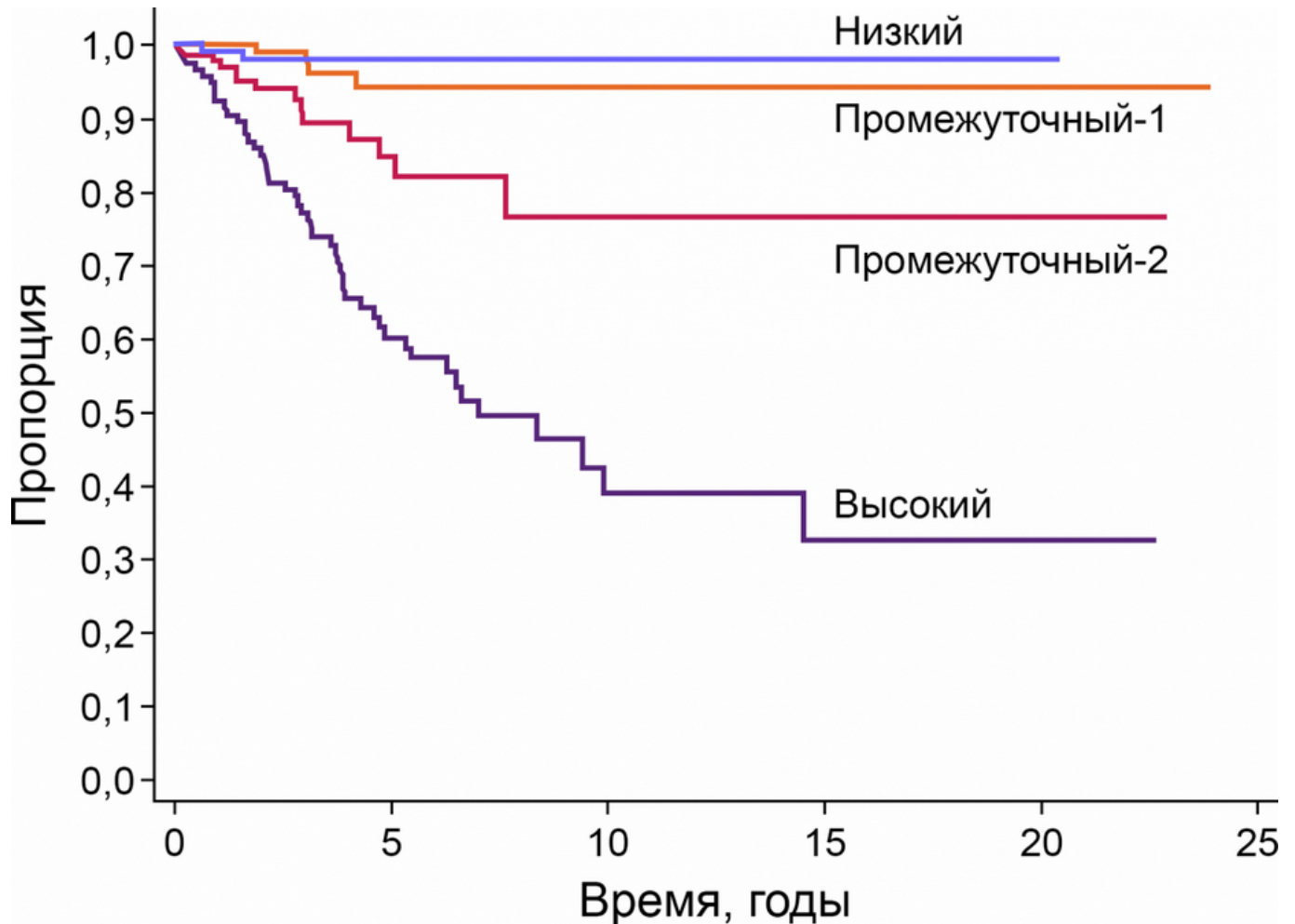
Таблица 2 — Подсчет риска по системе стратификации DIPSS

Image

Критерий	Количество баллов по системе стратификации риска
Возраст старше 65 лет	1
Концентрация гемоглобина менее 100 г/л	2
Лейкоцитоз более $25 \times 10^9/\text{л}$	1
Бластные клетки в периферической крови в количестве 1% или более	1
Наличие симптомов опухолевой интоксикации	1
Тромбоцитопения менее $100 \times 10^9/\text{л}$	1
Суммарное количество баллов: • 0 баллов — низкий риск; • 1–2 балла — промежуточный риск-1; • 3–4 балла — промежуточный риск-2; • 5–6 баллов или более — высокий риск.	

Рисунок 2. Оценка выживаемости без бластной фазы при первичном миелофиброзе в соответствии с DIPSS (метод Каплана-Мейера)

Image



Dynamic International Prognostic Scoring System+ (DIPSS+)

Последующий анализ многоцентровых данных показал, что независимыми прогностическими факторами являются зависимость от гемотрансфузий и цитогенетические аномалии (изолированные нарушения +8, 7/7q, i (17q), inv (3), 5/5q, 12p или перестройка 11q23)³.

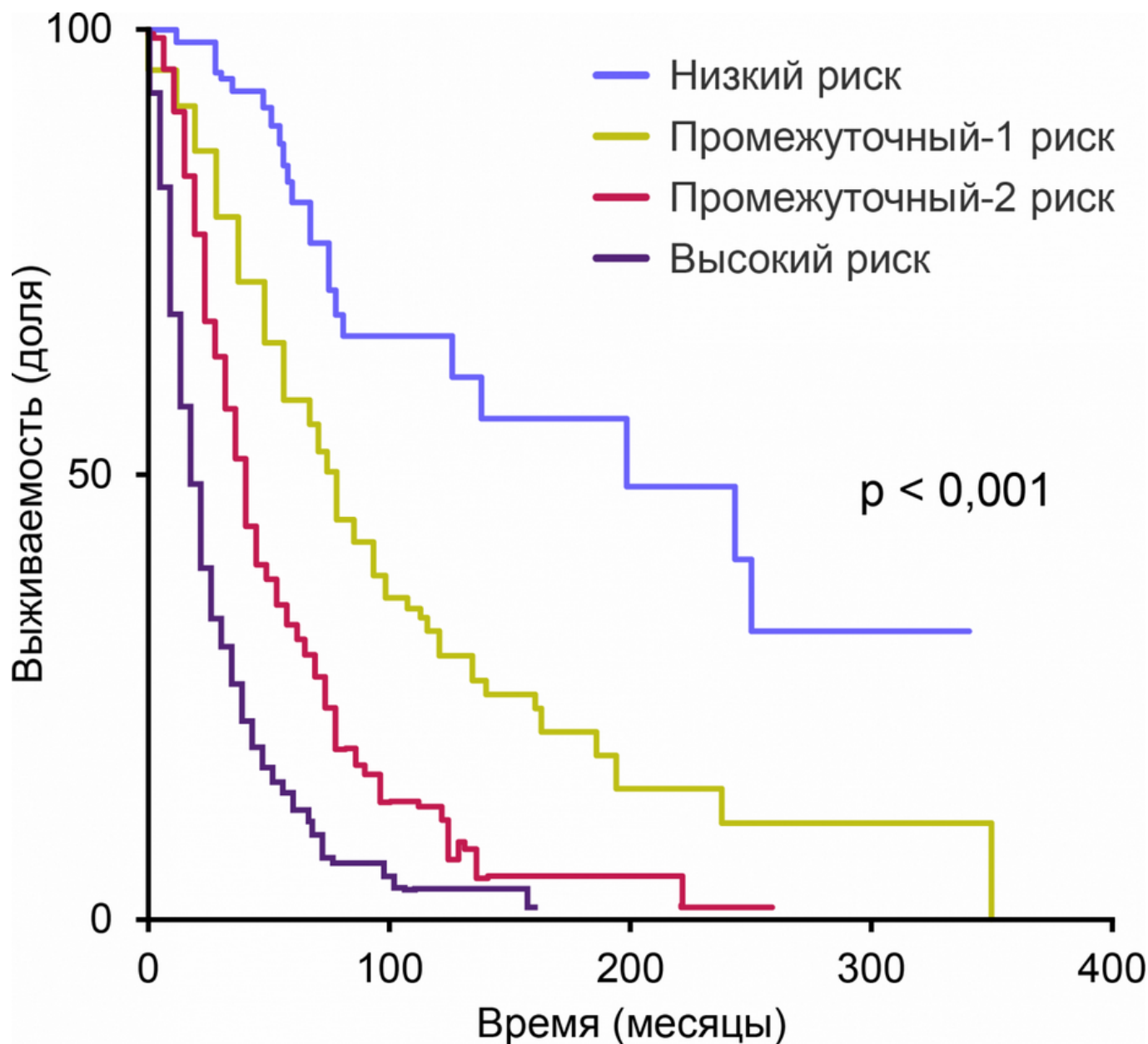
Таблица 3 — Подсчет риска по системе стратификации DIPSS+

Image

Критерий	Количество баллов по системе стратификации риска
Возраст старше 65 лет	1
Концентрация гемоглобина менее 100 г/л	2
Лейкоцитоз более $25 \times 10^9/\text{л}$	1
Бластные клетки в периферической крови в количестве 1% или более	1
Наличие симптомов опухолевой интоксикации	1
Тромбоцитопения менее $100 \times 10^9/\text{л}$	1
Необходимость переливания эритроцитов	1
Неблагоприятный кариотип: +8, -7/7q-, (17q), inv (3), -5/5q-, 12p-, перестройки 11q23	1
Суммарное количество баллов: • 0 баллов — низкий риск; • 1 балл — промежуточный риск-1; • 2–3 балла — промежуточный риск-2; • 4 балла или более — высокий риск.	

Рисунок 3. Оценка выживаемости без бластной фазы при первичном миелофиброзе в соответствии со шкалой DIPSS+

Image



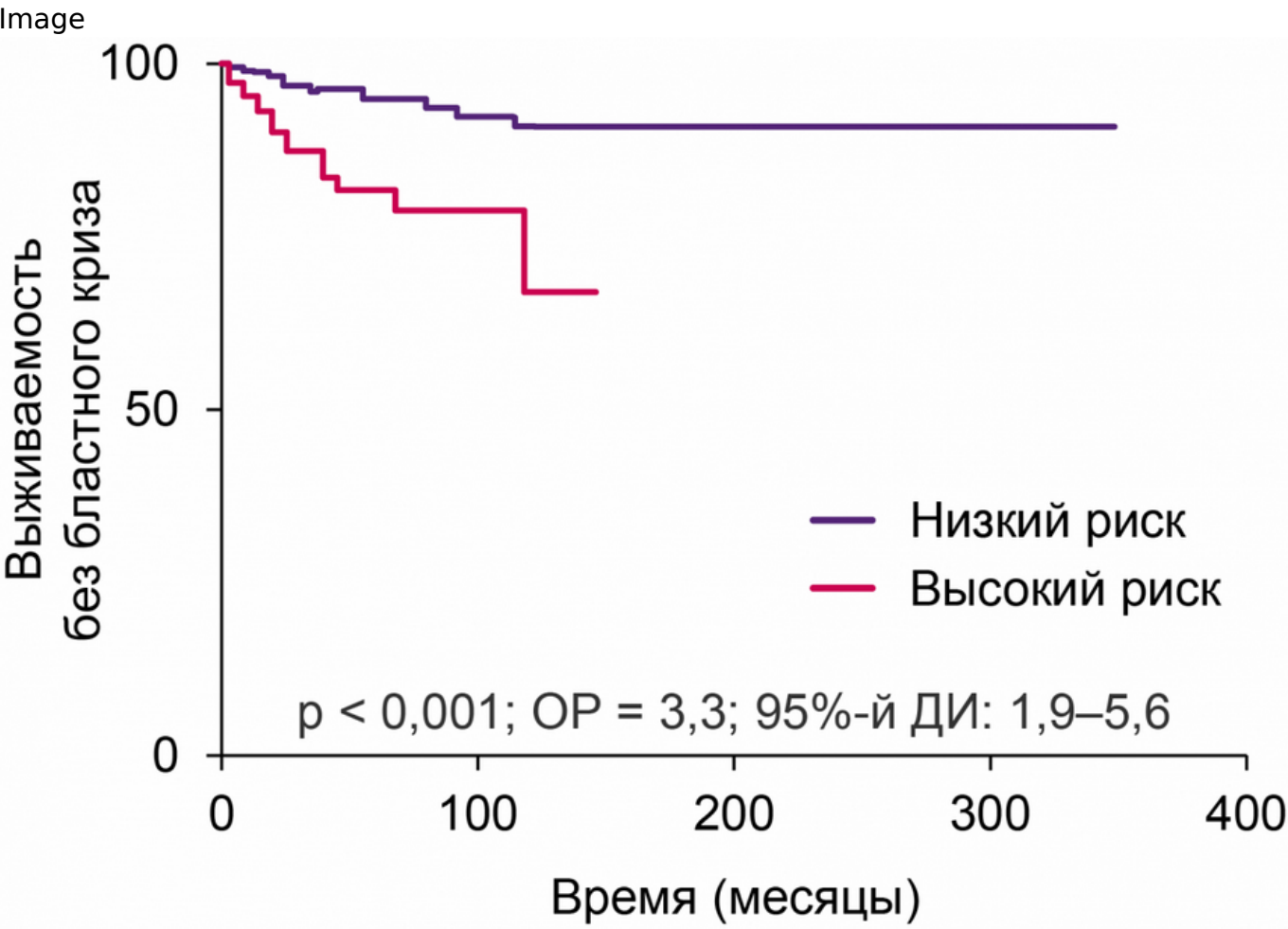
Прогностическая система Dynamic IPSS+ (DIPSS+) способна предсказывать не только общую выживаемость, но и риск трансформации в острый лейкоз.

Таблица 4 — Прогностическая система Dynamic IPSS+ (DIPSS+)³

Image

Низкий риск бластного криза	Высокий риск бластного криза
Благоприятный кариотип Тромбоциты $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$	Неблагоприятный кариотип Тромбоциты $< 100 \times 10^9/\text{л}$
5-летний риск трансформации в острый лейкоз 6%; 10-летний риск трансформации в острый лейкоз 12%	5-летний риск трансформации в острый лейкоз 18%; 10-летний риск трансформации в острый лейкоз 31%

Рисунок 4. Выживаемость без бластного криза 793 больных первичным миелофиброзом



Суммированная таблица по прогностическим шкалам

Ниже приведена суммированная таблица по наиболее часто используемым прогностическим шкалам при ПМФ.

Таблица 5 — Наиболее часто используемые прогностические шкалы при ПМФ (а)

Image

Критерий	IPSS	DIPSS	DIPSS+
Возраст > 65 лет	V	V	V
Конституциональные симптомы	V	V	V
Гемоглобин < 100 г/л	V	VV	V
Лейкоциты > 25 × 10 ⁹ /л	V	V	V
Бласты крови ≥ 1%	V	V	V
Тромбоциты < 100 × 10 ⁹ /л			V
Необходимость переливания эритроцитов			V
Неблагоприятный кариотип			V
+8, -7/7q-, i (17q), inv (3), -5/5q-, 12p-, 11q23 rearr.			
	1 балл	1 балл Гемоглобин — 2 балла	1 балл

Таблица 5 — Наиболее часто используемые прогностические шкалы при ПМФ (6)

Image

	IPSS		DIPSS		DIPSS+	
	Число баллов	Медиана выживаемости, года	Число баллов	Медиана выживаемости, года	Число баллов	Медиана выживаемости, года
Низкий	0	11,3	0	Не достигнута	0	15,4
Промежуточный-1	1	7,9	1–2	14,2	1	6,5
Промежуточный-2	2	4,0	3–4	4,0	2–3	2,9
Высокий	> 3	2,3	5–6	1,5	≥ 4	1,3

Список литературы

1. Cervantes F., Dupriez B., Pereira A. et al. New prognostic scoring system for primary myelofibrosis based on a study of the International Working Group for Myelofibrosis Research and Treatment. *Blood* 2009; 113:2895—2901.
2. Passamonti F., Cervantes F., Vannucchi A.M. et al. Dynamic International Prognostic Scoring System (DIPSS) predicts progression to acute myeloid leukemia in primary myelofibrosis. *Blood* 2010; 116:2857—2858. doi: 10.1182/blood-2010-06-293415
3. Gangat N., Caramazza D., Vaidya R. et al. DIPSS Plus: A Refined Dynamic International Prognostic Scoring System for Primary Myelofibrosis That Incorporates Prognostic Information From Karyotype, Platelet Count, and Transfusion Status. *J Clin Oncol* 2011; 29:392—397. doi: 10.1200/JCO.2010.32.2446

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

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