

## New prognostic scoring system for primary myelofibrosis based on a study of the International working group for myelofibrosis research and treatment

*Cervantes F, Dupriez B, Pereira A et al., Blood 113, 2009, 2895-2901*

### Úvod:

Primární myelofibróza (PMF) je chronické myeloproliferativní onemocnění charakterizované různým druhem a stupněm cytopenie nebo leukocytózy, leukoerytoblastózou, fibrózou kostní dřeně a rozvojem extramedulární hematopoézy. Medián přežití je velmi variabilní, pohybuje se v řádu let. Autoři této studie se snažili najít rizikové faktory ovlivňující přežití.

### Metodika:

Do této multicentrické studie bylo zařazeno celkem 1054 pacientů (medián věku 64 let) s PMF léčenou v letech 1980 až 2007 v 7 centrech. Léčba byla velmi různorodá, nejčastěji paliativní (podpůrná a substituční, cytoredukce, imunomodulace), 111 pacientů podstoupilo splenektomii, transplantace krvetvorných buněk byla provedena pouze v 7 případech (5x alogenní, 2x autologní). Cílem studie bylo zjištění prognostických faktorů s vlivem na celkové přežití (OS).

### Výsledky:

Medián přežití v celé skupině byl 69 měsíců. Mezi nejčastější příčiny úmrtí patřila transformace do akutní leukemie, progresse PMF bez transformace, trombóza, infekce a krvácení.

Zjištěné rizikové faktory zkracující přežití jsou uvedeny v tabulce:

|                                       | <b>výskyt</b> | <b>riziko</b> |           |
|---------------------------------------|---------------|---------------|-----------|
| <b>věk &gt; 65 let</b>                | 44,6 %        | 1,95          | p < 0,001 |
| <b>symptomy</b>                       | 26,4 %        | 1,97          | p < 0,001 |
| <b>Hb &lt; 100 g/l</b>                | 35,2 %        | 2,89          | p < 0,001 |
| <b>leu &gt; 25 x 10<sup>9</sup>/l</b> | 9,6 %         | 2,40          | p < 0,001 |
| <b>blasty v krvi &gt; 1 %</b>         | 36,2 %        | 1,80          | p < 0,001 |

Podle počtu přítomných faktorů je pak možno stanovit čtyři rizikové skupiny:

| <b>riziko</b>    | <b>faktorů</b> | <b>výskyt</b> | <b>medián OS</b> |
|------------------|----------------|---------------|------------------|
| <b>nízké</b>     | 0              | 22 %          | 135 měsíců       |
| <b>střední-1</b> | 1              | 29 %          | 95 měsíců        |
| <b>střední-2</b> | 2              | 28 %          | 48 měsíců        |
| <b>vysoké</b>    | > 3            | 21 %          | 27 měsíců        |

Relativní mortalita je o 40-60 % vyšší oproti běžné populaci, s výjimkou skupiny nízkého rizika. Abnormální karyotyp, mutace JAK2 ani počet CD34+ buněk neměly prognostický význam.

### Závěr:

Na základě pěti jasně definovaných a snadno stanovitelných rizikových faktorů byl vytvořen nový prognostický index, který pacienty s primární myelofibrózou rozdělí do čtyř skupin s významně odlišným přežitím. Tento index má lepší rozlišení a přesnost predikce než indexy dosud používané.