

Revised response criteria for myelofibrosis: International Working Group-Myeloproliferative Neoplasia Research and Treatment (IWG-MRT) and European LeukemiaNet (ALN) consensus report

Ayalew Tefferi, Francisco Cervantes, Ruben Mesa et al., Blood 2013, 122: 1395-1398

Úvod:

Autoři této studie se zabývali revizí kritérií léčebné odpovědi u pacientů s myelofibrózou (primární, postpolycytemickou i posttrombocytemickou) dle International Working Group-Myeloproliferative Neoplasm Research and Treatment z roku 2006.

Výsledky: (tabulka 1.)

Tabulka 1: Revidovaná kritéria léčebné odpovědi u myelofibrózy dle IWG-MRT a ELN.

Kompletní remise: (CR) Kostní dřev: normocelularita, < 5% blastů, stupeň fibrózy 0-1 dle EUMNET Periferní krev: hemoglobin (Hb) ≥ 100 g/l (v mezích normy), NEU $\geq 1 \times 10^9$, trombo $\geq 100 \times 10^9$, < 2% nezralých myeloidních buněk Klinicky: vymizení konstitučních symptomů, nehmatná játra i slezina, žádné známky extramedulární hematopoézy (EMH)	Parciální remise: (PR) Periferní krev: Hb ≥ 100 g/l, NEU $\geq 1 \times 10^9$, < 2% nezralých myeloidních buněk A klinicky: vymizení konstitučních symptomů, nehmatná játra i slezina, žádné známky EMH NEBO Kostní dřev: normocelularita, < 5% blastů, stupeň fibrózy 0-1 dle EUMNET A periferní krev: Hb ≥ 85 ale < 100 g/l, NEU $\geq 1 \times 10^9$, trombo > 50 ale < 100 $\times 10^9$ /l, < 2% nezralých myeloidních buněk A klinicky: vymizení konstitučních symptomů, nehmatná játra i slezina, žádné známky (EMH)
Klinická odpověď: (CI) - anémie: pacient nezávislý na transfúzích – nárůst Hb o ≥ 20 g/l pacient závislý na transfúzích – nezávislost na transfúzích (délka odpovědi alespoň 12 týdnů) - slezina: původní splenomegalie > 10 cm pod oblouk – zmenšení splenomegalie o $\geq 50\%$ původní splenomegalie 5–10 cm pod oblouk – nehmatná slezina původní splenomegalie < 5 cm pod oblouk – odpověď nehodnotitelná (nutná konfirmace odpovědi zobrazovacími metodami – CT nebo MRI, s nálezem regrese splenomegalie o $\geq 35\%$) - konstituční symptomy: zlepšení o $\geq 50\%$ dle The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form total symptom score (MPN-SAF TSS)	
Progrese onemocnění: - nově objevená splenomegalie > 5 cm pod oblouk NEBO - při splenomegalii 5-10 cm pod oblouk nárůst o 100% NEBO - při splenomegalii > 10 cm pod oblouk nárůst o 50% NEBO - potvrzená leukemizace s nálezem $\geq 20\%$ blastů v kostní dřevě NEBO - v periferní krvi $\geq 20\%$ blastů, v absolut. počtu $\geq 1 \times 10^9$ /l (trvajících min. 2 týdny)	Stable disease: - odpověď nesplňující kritéria žádné předchozí kategorie
Relaps onemocnění: - nesplnění kritérií alespoň klinické odpovědi po dosažení CR, PR nebo CI NEBO - ztráta odpovědi v kategorii anémii NEBO - ztráta odpovědi v kategorii splenomegalie	
Cytogenetická remise: (nutno analyzovat min. 10 mitóz a získat stejný výsledek ve 2 po sobě jdoucích vyšetřeních v intervalu 6 měsíců) - CR: nepřítomnost dříve přít. abnormality - PR: redukce patolog. mitóz o $\geq 50\%$ (lze aplikovat pouze v případě, že na začátku bylo alesp. 10 patolog. mitóz)	Molekulární remise: (nutno získat stejný výsledek ve 2 po sobě jdoucích odběrech v intervalu 6 měsíců) - CR: eradikace dříve přítomného mol. markeru - PR: redukce patolog. molekul. markeru o $\geq 50\%$ (lze aplikovat pouze v případě, že na začátku byla mutace přítomna alesp. u 20% buněk) - molekul. relaps: znovu objevení molekul. markeru, potvrzeno opakovaným vyšetřením

Závěr:

Revidovaná kritéria se podobají původním kritériím z roku 2006, změny jsou vyznačeny červeně. Absolutní novinkou jsou kritéria pro stanovení cytogenetické a molekulární remise.