

A prognostic model to predict survival in 867 World Health Organization – defined essential thrombocythemia at diagnosis: a study by the International Working Group on Myelofibrosis Research and Treatment

Francesco Passamonti, Jürgen Thiele, Francois Giordon et al., Blood 2012, vol. 120: 1197-1201

Úvod:

Esenciální trombocytémie (ET) je Ph negativní myeloproliferativní onemocnění spojené s trombocytemií a cévními komplikacemi s možností progresu o akutní myeloidní leukemii nebo myelofibrózy. Autoři této studie vytvořili prognostický model k odhadnutí celkového přežití v době diagnózy nazvaný International Prognostic Score for ET (IPSET).

Metodika:

Ve studii byla analyzována data od 891 pacientů. Parametry získané v době diagnózy byly následně vyhodnoceny k získání prognostického modelu.

Výsledky:

Medián sledování byl 6,2 let, cytotoxické látky užívalo celkem 507 pacientů (65%). Jako parametry ovlivňující přežití byly vyhodnoceny následující faktory: věk nad 60 let, trombocytóza, leukocytóza, trombóza v anamnéze. Splenomegalie, JAK-2 mutační status a hladina hemoglobinu nemají na přežití žádný vliv. Na základě těchto zjištění byl sestaven model IPSET (tabulka 1) a stanoveny 3 stupně rizika – nízké riziko (skóre 0), střední riziko (skóre 1-2) a vysoké riziko (3-4).

Tabulka 1.: International Prognostic Score for ET – IPSET.

Rizikový faktor	Body		
	0	1	2
Věk	< 60		≥ 60
Počet leukocytů ($\times 10^9/l$)	< 11	≥ 11	
Anamnéza trombózy	Ne	Ano	

Z pacientů zařazených do studie jich bylo v nízkém riziku 342 (medián přežití neurčen), ve středním riziku 374 (medián přežití 24,5 let) a ve vysokém riziku 151 pacientů (medián přežití 14,7 let). Tento IPSET model byl navíc aplikován na dvě další nezávislé skupiny pacientů (132 pacientů s ET dle WHO a 234 pacientů s ET dle Polycythemia Vera Study Group) a touto analýzou byla univerzálnost modelu potvrzena.

IPSET model byl dále testován jako ukazatel rizika trombózy a přechodu do myelofibrózy. Těžká trombóza se objevila u 27 pacientů v nízkém riziku, 53 pacientů ve středním riziku a 29 pacientů ve vysokém riziku. Desetileté přežití bez trombózy bylo 89% pro pacienty v nízkém riziku, 84% ve středním riziku a 69% ve vysokém riziku. Riziko přechodu do myelofibrózy nelze na základě kategorizace pacientů dle IPSET modelu určit.

Závěr:

IPSET model je vhodný k odhadnutí celkového přežití v době diagnózy u pacientů s ET stanovenou dle WHO. Na základě provedené validace ho lze použít u všech pacientů s fenotypickým znaky ET. Dále lze IPSET model užít k určení rizika trombózy, ne však k určení rizika předpovězení do myelofibrózy.