

SAVREMENI PRISTUP U DIJAGNOZI I LEČENJU PRIMARNE MIJELOFIBROZE

Irena Čojbašić^{1,2}

¹Univerzitet u Nišu, Medicinski fakultet, Niš, Srbija

²Klinika za hematologiju i kliničku imunologiju, Univerzitetski klinički centar Niš, Niš, Srbija

Kontakt: Irena Čojbašić

Bulevar dr Zorana Đinđića 48, 18000 Niš, Srbija

E-mail: icojbasic@gmail.com

Primarna mijelofibroza (PMF) je retka hronična mijeloproliferativna neoplazma (MPN). PMF je rezultat klonske ekspanzije mijeloidnih ćelija i odlikuje se varijabilnim prisustvom mutacija, morfološki povećanom proliferacijom megakariocita, progresivnom fibrozom koštane srži, hepatosplenomegalijom, anemijom, leukoeritroblastozom, konstitucionalnim simptomima i kraćim vremenom preživljavanjem. Svetska zdravstvena organizacija je 2016. godine definisala trenutne dijagnostičke kriterijume za PMF, koji uključuju kombinovanu procenu kliničkih, histoloških, mutacionih i laboratorijskih karakteristika bolesti. Nedavno, nekoliko novih prognostičkih scoring sistema za PMF počeli su da se koriste, koji se zasnivaju isključivo na genetskim markerima ili uključuju kliničke promenljive pored mutacija i kariotipa. U lečenju mijelofibroze primenjuje se terapija prilagođena riziku, što podrazumeva izbor vrste terapije prema kategoriji rizika dobijenoj izračunavanjem važećih prognostičkih scoring sistema. Alogena transplantacija matičnih ćelija ostala je jedina potencijalno kurativna terapija za lečenje PMF, ali je pogodna za mali broj visoko rizičnih bolesnika, koji imaju podudarnog davaoca. U proteklih deset godina, razvoj i odobravanje ruksolitiniba za lečenje PMF bilo je od najveće važnosti u tretmanu ove bolesti, iako je to palijativna terapija. Ruksolitinib je snažan JAK1/JAK2 inhibitor, koji dovodi do smanjenja splenomegalije i simptoma i produžava ukupno vreme preživljavanje kod bolesnika sa ovom bolešću.

Acta Medica Medianae 2021;60(2):96-105.

Ključne reči: primarna mijelofibroza, prognostičko modeliranje, lečenje