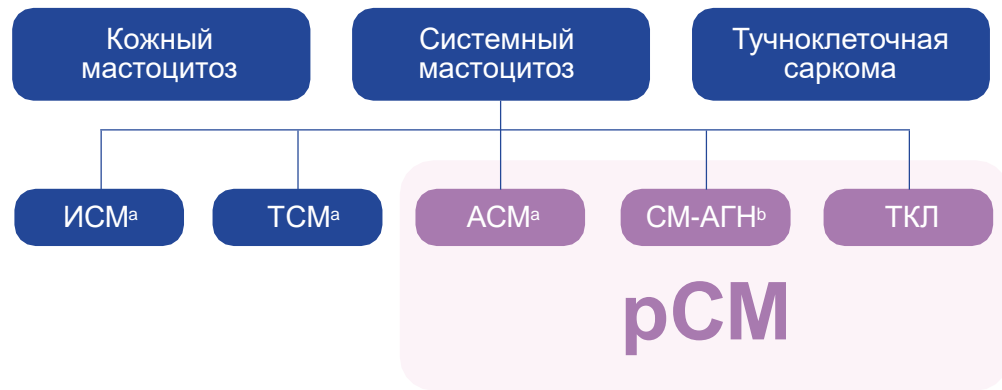


КЛАССИФИКАЦИЯ СМ

Классификация СМ, разработанная ВОЗ, в 2016 году пересмотрена



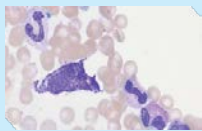
ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СМ: БОЛЬШИЕ И МАЛЫЕ КРИТЕРИИ

СМ определяется на основании наличия по крайней мере 1 большого и 1 малого критериев, либо 3 малых критериев



БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ:

Инфильтрация костного мозга или других органов тучными клетками



Мультифокальные плотные инфильтраты тучных клеток (≥ 15 тучных клеток в агрегатах) по результатам биопсии костного мозга и/или в срезах иных органов, кроме кожи)

^а При этих подтипах требуется информация о находках В- и С-признаков для полной постановки диагноза, которые могут отсутствовать в полном объеме на момент первоначальной постановки диагноза по тканевому образцу. ^б Эта категория эквивалентна ранее описанному «системному мастоцитозу, ассоциированному с другим клональным заболеванием системы крови нетучноклеточной природы». Термины «системный мастоцитоз, ассоциированный с другим клональным заболеванием системы крови нетучноклеточной природы» и АГН можно использовать в качестве синонимов.
 pСМ = продвинутый системный мастоцитоз; АСМ = агрессивный системный мастоцитоз; ИСМ = индолентный системный мастоцитоз; ТКЛ = тучноклеточный лейкоз; СМ = системный мастоцитоз; СМ-АГН = СМ с ассоциированным гематологическим новообразованием; ТСМ = тлеющий системный мастоцитоз; ВОЗ = Всемирная Организация Здравоохранения.
 Arber DA, et al. Blood. 2016;127:2391-2405.

| МАЛЫЕ КРИТЕРИИ: | Патологическая форма тучных клеток | Мутация КИТ D816 | CD25, с / без С | Повышение уровня триптазы в сыворотке |
|-----------------|--|---|---|--|
| | > 25% от общего числа тучных клеток в мазках костного мозга или в инфильтратах тучных клеток, выявляемых в тканевых срезах, атипичные / незрелые | Точечная мутация КИТ в кодоне 816 в костном мозге или ином органе, кроме кожи | Тучные клетки в костном мозге, крови или ином органе, кроме кожи, экспрессируют CD25, с CD2 или без него, по результатам проточной цитометрии или иммуногистохимического исследования | Исходный уровень триптазы в сыворотке >20 нг/мл (в случае ассоциированного миелоидного новообразования данный критерий не применяется) |

КЛАССИФИКАЦИЯ СМ: В- И С-ПРИЗНАКИ

После определения диагноза СМ В- и С-признаки используются для определения его подтипа

| В-признаки (относятся к числу тучных клеток) | | | |
|---|--|---|--|
| Наличие только В-признаков | > 30% тучных клеток в биоптате костного мозга и общий уровень сывороточной триптазы > 200 нг/мл | Признаки дисплазии / миелопролиферации со стороны ростков, не относящихся к тучным клеткам, но недостаточные для постановки диагноза АГН, при нормальных или слегка измененных гематологических показателях | Пальпируемая гепатомегалия, спленомегалия или лимфаденопатия без нарушения функции органов |
| < 2 → ИСМ | | | |
| ≥ 2 → ТСМ | | | |
| С-признаки (относятся к поражению органов тучными клетками) | | | |
| Имеется ≥ 1 С-признака | Цитопении: АЧН < 1 × 10 ⁹ /л, Гемоглобин < 10 г/дл или Тромбоциты < 100 × 10 ⁹ /л | Пальпируемая спленомегалия сгиперспленизмом | Мальабсорбция с гипоальбуминемией и потерей веса |
| < 20% тучных клеток в мазке костного мозга → АСМ | | | |
| ≥ 20% тучных клеток в мазке костного мозга → ТКЛ | | Пальпируемая гепатомегалия с нарушением функции печени, асцитом и/или портальной гипертензией | Поражение скелета: крупные остеолитические очаги, с патологическими переломами или без них |

Воспроизведено на основании Atlas of Bone Marrow Pathology 249, 253, by T.I. George, et al. 2018, New York, NY: Springer Nature. Авторское право: 2018, Springer Science+Business Media, LLC 2018. Воспроизведено с разрешения автора.
 pСМ = продвинутый системный мастоцитоз; АГН = ассоциированное гематологическое новообразование; АЧН = абсолютное число нейтрофилов; АСМ = агрессивный системный мастоцитоз; ИСМ = индолентный системный мастоцитоз; ТКЛ = тучноклеточный лейкоз; СМ = системный мастоцитоз; ТСМ = тлеющий системный мастоцитоз.
 1. Gotlib J, et al. Blood. 2013;121:2393-2401. 2. Pardanani A. Am J Hematol. 2018;94:363-377.

Только для медицинских и фармацевтических работников. Для распространения в местах проведения медицинских или фармацевтических выставок, семинаров, конференций и иных подобных мероприятий.

ООО «Новartis Фарма»,
125315, г. Москва, Ленинградский пр., д. 70
Тел. +7 (495) 967-12-70, факс +7 (495) 967-12-68, www.novartis.ru

228813/ONCO/ALL/05.21/0
 **NOVARTIS**