

PROGNOSTİK SKORLAMA REHBERİ

Doç. Dr. T. Nur Yiğenoğlu

Ankara Onkoloji Hastanesi, Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Ünitesi

Akut Miyeloid Lösemi

Risk Grubu	Genetik Değişiklik
İyi	t(8;21)(q22;q22.1)/RUNX1::RUNX1T1†,‡ inv(16)(p13.1;q22) veya t(16;16)(p13.1;q22)/CBFB::MYH11†,‡ FLT3-ITD olmaksızın NPM1†,§ mutasyonu bZIP çerçeve içi CEBPA mutasyonu
Orta	FLT3-ITD ile NPM1†,§ mutasyonu FLT3-ITD ile wild-tip NPM1 mutasyonu (kötü risk genetik değişiklikler olmaksızın) t(9;11)(p21.3;q23.3)/MLLT3::KMT2A†,¶ Kötü ya da iyi olarak sınıflandırılmamış sitogenetik ve/veya moleküler anormallikler
Kötü	t(6;9)(p23.3;q34.1)/DEK::NUP214 t(v;11q23.3)/KMT2A-yeniden düzenlenmesi# t(9;22)(q34.1;q11.2)/BCR::ABL1 t(8;16)(p11.2;p13.3)/KAT6A::CREBBP inv(3)(q21.3;q26.2) veya t(3;3)(q21.3;q26.2)/GATA2, MECOM(EVI1) t(3q26.2;v)/MECOM(EVI1)- yeniden düzenlenmesi -5 or del(5q); -7; -17/abn(17p) Kompleks karyotip,** monozomal karyotip†† ASXL1, BCOR, EZH2, RUNX1, SF3B1, SRSF2, STAG2, U2AF1, and/or ZRSR2 mutasyonları‡‡ TP53ª mutasyonu

Esas olarak yoğun şekilde tedavi edilen hastalarda gözlemlenen sonuçlara dayanmaktadır. İlk risk sınıflaması, MRD analizlerinden elde edilen sonuçlara göre tedavi süreci boyunca değişebilir.

† Eşzamanlı KIT ve/veya FLT3 gen mutasyonu, risk sınıflandırmasını değiştirmez

§ NPM1 mutasyonlu AML ve kötü riskli sitogenetik anormallikler, kötü risk olarak kategorize edilir.

|| Yalnızca CEBPA'nın bZIP bölgesini etkileyen çerçeve içi mutasyonlar, monoalelik veya bialelik mutasyonlar olarak ortaya çıkmalarına bakılmaksızın, olumlu sonuçlarla ilişkilendirilmiştir.

¶ t(9;11)(p21.3;q23.3)'ün varlığı, nadir, eşzamanlı kötü riskli gen mutasyonlarına göre önceliklidir.

KMT2A kısmi tandem duplikasyonu (PTD) hariç.

** Kompleks karyotip: diğer sınıf tanımlayıcı tekrarlayan genetik anormalliklerin yokluğunda ve yapısal anormallikler olmadan üç veya daha fazla trizominin (veya polisomiler) eşlik ettiği hiperdiploidi olmadan ≥3 ilişkisiz kromozom anormalliği

†† Monozomal karyotip: iki veya daha fazla farklı monozomi (X veya Y kaybı hariç) veya en az bir yapısal kromozom anormalliği ile kombinasyon halinde tek bir otozomal monozomi varlığı(CBF-AML hariç).

‡‡ Şimdilik, bu belirteçler, iyi riskli AML alt tipleri ile birlikte ortaya çıkarlarsa, kötü prognostik belirteç olarak kullanılmamalıdır.

a. TP53 alelik durumundan bağımsız olarak en az %10'luk bir varyant alel fraksiyonunda TP53 mutasyonu (mono- veya bialelik mutasyon); TP53 mutasyonları, kompleks ve monozomal karyotipe sahip AML ile önemli ölçüde ilişkilidir.

Akut Lenfoblastik Lösemi

B-ALL için sitogenetik risk grupları	
Risk Grupları	Sitogenetik
İyi Risk	- Hiperdiploidi (51–65 kromozom) 4, 10 ve 17. kromozom trizomisi vakalarında en iyi sonuç - t(12;21) (p13;q22): ETV6-RUNX1^a
Kötü Risk	- Hipodiploidi ^{b,c} (<44 kromozom) - KMT2A yeniden düzenlenmesi (t[4;11] veya diğerleri) - t(v;14q32)/IgH - t(9;22) (q34;q11.2): BCR-ABL1 (TKI öncesi dönemde yüksek risk olarak tanımlanmıştır) - Kompleks karyotip (5 veya daha fazla kromozomal anormallik) - BCR-ABL1 benzeri (Ph benzeri) ALL - JAK-STAT mutasyonları (CRLF2r,^c EPORr, JAK1/2/3r, TYK2r, SH2B3 mutasyonları, IL7R, JAK1/2/3) - ABL gen sınıfı (ABL1, ABL2, PDGFRA, PDGFRB, FGFR yeniden düzenlemeleri) - Diğer mutasyonlar: - NTRKr, FLT3r, LYNr, PTK2Br 21. kromozomun intrakromozomal amplifikasyonu (iAMP21) - t(17;19): TCF3-HLF füzyonu - IKZF1 değişiklikleri ^d

a-Translokasyon t(12;21)(p13;q22) karyotiplemeyle tipik olarak kriptiktir ve tanımlanması için FISH veya PCR gerektirir.

b-44 kromozomdan az olmayan ve hipodiploidiye eşdeğer olabilecek ve aynı etkilere sahip başka sonuçlar da vardır. Gerçek hipodiploidiyi, hipodiploid klonların iki katına çıkmasından kaynaklanan maskelenmiş hipodiploididen ayırmak önemlidir.

c- Alternatif olarak, protokol tanımlı eşikten düşük DNA indeksi veya hipodiploid klonun diğer açık kanıtı olarak tanımlanır. Hipodiploid ALL ayrıca sıklıkla TP53 fonksiyon kaybı mutasyonları ve Li-Fraumeni sendromu ile ilişkilidir.

d- Ortaya çıkan kanıtlar, DUX4r ALL'nin iyi prognozlu olduğunu gösteriyor. Ek olarak, DUX4r vakalarında, IKZF1 değişiklikleri kötü prognoz sağlamaz.

Faktörler	Prekürsör B hücre	Prekürsör T hücre
Yaş (yıl)	>35	>35
Lökosit sayısı (×10 ⁹ /L)	>30	>100
İmmünofenotip	Pro-B (CD10-)	Pre-T
Genetik	t(9;22) (q34;q11.2) [BCR-ABL1] t(4;11)(q21;23) [MLL-AF4] hipodiploidi	HOX11 aşırı ekspresyonu ERG ekspresyonu
Tedaviye yanıt	Gecikmiş remisyon (>4 hafta)	Gecikmiş remisyon (>4 hafta)
TR'a ulaşma zamanı (kür sayısı)	>1 kür	>1 kür
MRD	İndüksiyon sonrası MRD >10 ⁻⁴	İndüksiyon sonrası MRD >10 ⁻⁴

Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma

Uluslararası Prognostik İndeks

Parametreler (1 puan)	Risk Grubu	Toplam Puan
>60 yaş	Düşük	0-1
Evre III, IV	Düşük Orta	2
ECOG PS 2-4	Yüksek Orta	3
Ekstranodal tutulu alan sayısı >1	Yüksek	4-5
Serum LDH > normal		

Yaşa Göre Ayarlanmış Uluslararası Prognostik İndeks

Parametreler (1 puan)	Risk Grubu	Toplam Puan
≤60 yaş hastalar		
Evre III, IV	Düşük	0
ECOG PS 2-4	Düşük Orta	1
Serum LDH > normal	Yüksek Orta	2
	Yüksek	3

NCCN-IPI			
Yaş, yıl	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
>40 - ≤60	1	Düşük	0-1
>60 - <75	2	Düşük orta	2-3
≥75	3	Yüksek orta	4-5
LDH		Yüksek	≥6
>1-≤3	1		
>3	2		
Ann Arbor Evre III-IV	1		
Ekstranodal hastalık*	1		
Performans skoru	1		

*Ekstranodal hastalık: kemik iliği, SSS, karaciğer/ gastrointestinal sistem veya akciğer

DBBHL - SSS Hastalığı Riskini Değerlendiren Prognostik Model		
Parametre	Risk Grubu	Toplam Puan
>60 yaş	Düşük	0-1
Serum LDH > normal	Orta	2-3
ECOG PS 2-4	Yüksek	4-6 veya böbrek veya adrenal gland tutulumu
Evre III, IV		
Ekstranodal tutulu alan sayısı >1		
Böbrek veya adrenal gland tutulumu		
SSS Risk Skorundan Bağımsız Olarak SSS Profilaksi Endikasyonları		
Testikuler lenfoma		
MYC translokasyonları ve BCL2 ve/veya BCL6 ile birlikte olan yüksek dereceli B lenfoma		
Primer kutanöz DLBCL, bacak tipi		
Evre IE meme tutulumlu DLBCL		
Böbrek veya adrenal gland tutulumu		

Esansiyel Trombositoz

MIPSS-ET			
Parametre	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
Erkek cinsiyet	1	Düşük	0-1
Lökosit sayısı $\geq 11 \times 10^9/L$	1	Orta	2-5
Yaş >60	2	Yüksek	≥ 6
Olumsuz mutasyon (SRSF2, SF3B1, U2AF1, TP53)	4		

Foliküler Lenfoma

FLIPI-1

Parametreler	Risk Grubu	Toplam Puan	mPFS
Yaş ≥60 yaş	Düşük	0-1	84 ay
Ann Arbor Evre III-IV	Orta	2	70 ay
Hb<12 g/dL	Yüksek	≥3	42 ay
Serum LDH >ULN			
Nodal alan sayısı ≥5			

FLIPI için nodal alanlar
Sağ Servikal (preaurikuler, üst servikal, postservikal,supraklavikuler)
Sol Servikal (preaurikuler, üst servikal, postservikal,supraklavikuler)
Mediastinel (paratrakeal, mediastinel, hiler)
Sağ aksiller
Sol aksiller
Sağ epitrokleal
Sol epitrokleal
Para-aortik (para-aortik, common iliak, eksternal iliak)
Mesentrik (mesentrik, splenik hiler, portal, çölyak)
Sağ inguinal (inguinal, femoral)
Sol inguinal (inguinal, femoral)
Sağ popliteal
Sol popliteal

Mavi: bilateral

FLIPI-2

Parametreler	Risk Grubu	Toplam Puan	5 yıllık PFS (%)
Yaş >60 yaş	Düşük	0	76
Artmış β2 mikroglobulin	Orta	1-2	49
Hb<12 g/dL	Yüksek	3-5	37
En uzun tutulu LAP çapı ≥6cm			
Kemik iliği tutulumu			

Hodgkin Lenfoma

Evre I-II Hodgkin Lenfoma için Olumsuz Risk Faktörleri			
Risk Faktörleri	GHSG	EORTC	NCCN
Yaş			
ESR ve B semptom	A ise >50; B ise >30	A ise >50; B ise >30	≥50 veya B semptomu
Mediastinel kitle	MMR>0.33	MTR>0.35	MMR>0.33
Nodal alan sayısı*	>2	>3	>3
E lezyonu	herhangi		
Bulky			>10cm

GHSG = Alman Hodgkin Çalışma Grubu

EORTC = Kanser Araştırması ve Tedavisi için Avrupa Organizasyonu

MMR = Mediastinal kitle oranı, maksimum kitle genişliği/maksimum intratorasik çap

MTR = Mediastinal torasik oran, mediastinal kitlenin maksimum genişliği/T5-6'da intratorasik çap

ESR= Sedimentasyon

Lenf Nodu Tanımları				
		Ann Arbor	EORTC	GHSG
Supradiyafragmatik Nodal Bölgeler	Sağ servikal/supraklavikuler			
	Sağ ICL/Subpektoral			
	Sağ Aksiller			
	Sol servikal/supraklavikuler			
	Sol infraklavikuler/Subpektoral			
	Sol aksiller			
	Mediastinum			
	Sağ hiler			
	Sol hiler			
İnfradiyafragmatik Nodal Bölgeler	Çölyak/Splenik hiler			
	Paraaortik			
	Mesenterik			
	Sağ iliak			
	Sol iliak			
	Sağ inguinal/femoral			
	Sol inguinal/femoral			

İleri Evre Hastalıkta Uluslararası Prognostik Skor (IPS)
• Albümin <4 g/dL
• Hemoglobin <10,5 g/dL
• Erkek
• Yaş ≥45
• Evre IV hastalık
• Lökositoz (beyaz kan hücresi sayımı ≥15.000/mm ³)
• Lenfositopeni (lenfosit sayısı beyaz kan hücresinin %8'inden azı ve/veya lenfosit sayısı <600/mm ³)

Faktör başı 1 puan

Kronik Miyeloid Lösemi

Sokal risk puanı

Sokal risk skoru hesaplanması	Risk puanı
$0.0116 \times [\text{yaş (yıl)} - 43.4] + 0.0345 \times (\text{dalak büyüklüğü} - 7.51) + 0.188 \times [(\text{trombosit sayısı}/700)^2 - 0.563] + 0.0887 \times (\text{periferik blast yüzdesi} - 2.10)$	☐ Düşük risk < 0.8 ☐ Orta risk 0.8-1.2 ☐ Yüksek risk > 1.2

Hasford risk puanı

Hasford risk puanı hesaplanması	Risk puanı
Skor: $(0.6666 \times \text{yaş} (>50 \text{ yaş ise } 0; \text{ bunun dışında } 1) + 0.0420 \times \text{dalak boyutu} + 0.0584 \times \text{blast (\%)} + 0.0413 \times \text{eozinofil (\%)} + 0.2039 \times \text{bazofil (bazofiller <\%3 ise } 0; \text{ bunun dışında } 1) + 1.0956 \times \text{trombosit sayısı (Trombositler } < 1.500 \times 10^9/\text{L ise } 0, \text{ bunun dışında } 1) \times 1000$	☐ Düşük risk ≤780 ☐ Orta risk 781- 1480 ☐ Yüksek risk >1480

EUTOS risk skrolama sistemi

EUTOS risk puanı hesaplanması	Risk puanı
Dalak x 4 + bazofil x 7: Toplam puan	☐ Düşük risk ≤ 87 ☐ Yüksek risk > 87

Dalak büyüklüğü kaburga yayından en uzak nokta (cm) olarak alınır, blast, bazofil ve eozinofiller periferik (çevre) kandaki yüzdelerdir. Tüm bu faktörler tanı anındaki değerlerdir.

ELTS risk skrolama sistemi

ELTS risk puanı hesaplanması	Risk puanı
Skor: $0.0025 \times (\text{yaş}/10)^3$ + $0.0615 \times \text{dalak boyutu}$ + $0.1052 \times \text{periferik kan blastı}$ + $0.4104 \times (\text{trombosit sayısı}/1000)^{-0.5}$	☐ Düşük risk <1.5680 ☐ Orta risk: 1.5680-2.2185 ☐ Yüksek risk >2.2185

Sokal ve ELTS risk gruplarına göre genel sağkalım ve lösemi ilişkili ölüm

	Düşük Risk		Orta Risk		Yüksek Risk	
	Sokal	ELTS	Sokal	ELTS	Sokal	ELTS
10-yıllık OS	%89	%88	%81	%79	%75	%68
6-yıllık LRD	%3	%2	%4	%5	%8	%12

LRD, lösemi ilişkili ölüm; OS, genel sağkalım

Kronik Lenfositik Lösemi

Rai evreleme sistemi ve sağkalım süreleri

Rai Evre	Klinik Özellikler	Medyan Sağkalım
0	Lenfositoz (kan veya kemik iliği)	150 ay
I	Lenfositoz + lenfadenomegali	101 ay
II	Lenfositoz + splenomegali veya hepatomegali, +/- lenfadenomegali	71 ay
III	Lenfositoz + anemi (Hb<11 g/dL)	19 ay
IV	Lenfositoz +trombositopeni (<100 x 10 ⁹ /L) +/- anemi	19 ay

Modifiye Rai evreleri

Risk grubu	Rai Evresi
Düşük	0
Orta	I-II
Yüksek	III-IV

Binet evreleme sistemi

Binet evre	Tam kan sayımı	Tutulu alan sayısı*
A	Hb> 10g/dL, trombosit > 100 x 10 ⁹ /L	<3
B	Hb> 10g/dL, trombosit > 100 x 10 ⁹ /L	≥3
C	Hb<10g/dL veya trombosit <100 x 10 ⁹ /L	Önemsiz

*Servikal, aksiller, inguinal bölge, dalak, karaciğer: Her biri ayrı birer lenfoid alan olarak sayılır.

KLL-IPI evreleme sistemi

Prognostik Faktör	Puanlar
Del17p (FISH) veya TP53 mutasyonu	4
Mutasyonsuz IGHV	2
Serum β2M>3,5 mg/L	2
Rai evre I-IV/Binet B	1
Yaş >65 yıl	1

β2M: β2-mikroglobulin; IGHV: İmmunglobulin ağır zincir

KLL IPI evrelerine göre sağkalım süreleri

KLL IPI skoru	Risk grubu	5 yıllık TFS	5 yıllık OS
0-1	Düşük risk	%78	%93,2
2-3	Orta risk	%54	%79,3
4-6	Yüksek risk	%32	%63,3
7-10	Çok yüksek risk	%0	%23,3

TFS, tedavisiz sağkalım; OS, genel sağkalım

Erken Evre KLL Uluslararası Prognostik Skor (IPS-E)

Parametreler (Herbiri 1 puan)	IPS-E skoru	Risk grubu	Tedavi başlama 5 yıllık risk
☐ Mutasyona uğramamış IgHV geni	0-1	Düşük risk	%8,4
☐ Lenfositoz ($>15 \times 10^9 /L$)	2	Orta risk	%28,4
☐ Lenfadenopati	3	Yüksek risk	%61,2

Mantle Hücreli Lenfoma

Non Hodgkin Lenfoma Uluslararası Prognostik İndeksi (IPI)

Risk Faktörü	Risk (her biri 1 puan)
Yaş	>60 yaş
Ann Arbor Evre	Evre III, IV
Performans	ECOG PS 2-4
LDH/ÜLS	>1
Ekstranodal Organ	>1
Risk Kategorisi	Medyan OS
Düşük (0-1)	73 ay
Düşük-orta (2)	51 ay
Yüksek-orta (3)	43 ay
Yüksek (4-5)	26 ay

ECOG PS, Doğu Kooperatif Grubu performans skoru; LDH, laktat dehidrogenaz; ÜLS, üst laboratuvar sınırı; OS, genel sağkalım

Mantle Hücreli Lenfoma Uluslararası Prognostik İndeksi

Puan	Yaş (yıl)	ECOG PS	LDH : ÜLS	BKS ($10^9/L$)
0	<50	0-1	<0.67	<6.7
1	50-59		0.67-0.99	6.7-9.9
2	60-69	2-4	1.00-1.49	10.0-14.9
3	≥70		≥1.50	≥15.00

BKS, beyaz küre sayısı, ECOG PS, Doğu Kooperatif Grubu performans skoru; LDH, laktat dehidrogenaz; ÜLS, üst laboratuvar sınırı

*0-3 puan: düşük risk, 4-5 puan: orta risk, 6-12 puan: yüksek risk

MIPI skorlarına göre sağkalım süreleri

Skor	Risk grubu	Medyan OS	5-yıllık OS
0-3	Düşük risk	Ulaşılamamış	%60
4-5	Orta risk	58 ay	%35
6-12	Yüksek risk	37 ay	%20

OS, genel sağkalım; PFS, progresyonsuz sağkalım

MIPI 'ye Ki-67 oranı da eklenerek biyolojik risk belirlenmektedir.

<https://www.mdcalc.com/calc/4053/mantle-cell-lymphoma-international-prognostic-index-mipi>

MDS

Uluslararası Prognostik Skorlama Sistemi					
Sağkalım ve AML Dönüşümü					
Prognostik Değişken	Skor Değeri				
	0	0.5	1.0	1.5	2.0
Kemik iliği blast (%)	<5	5-10	-	11-20	21-30
Karyotip*	İyi	Orta	Kötü	-	-
Sitopeni**	0/1	2/3	-	-	-

*Sitogenetik: İyi = normal, tek başına -Y, tek başına del(5q), tek başına del(20q); Kötü = Kompleks (≥3 anormali) veya kromozom 7 anomali; Orta = diğer anormallikler. [t(8;21), inv16 ve t(15;17) dışı]

** Sitopeni: Nötrofil sayısı < 1,800/mcL, PLT<100.000/mcL, Hb< 10 g/dL

IPSS Risk Kategorisi	Toplam Skor	Tedavisiz mOS	Tedavisiz %25 AML progresyonu
Düşük	0	5.7 yıl	9.4 yıl
Orta-1	0.5-1.0	3.5 yıl	3.3 yıl
Orta-2	1.5-2.0	1.1 yıl	1.1 yıl
Yüksek	≥2.5	0.4 yıl	0.2 yıl

Revize Uluslararası Prognostik Skorlama Sistemi							
Prognostik Değişken	Skor Değeri						
	0	0.5	1.0	1.5	2.0	3	4
Sitogenetik*	Çok iyi	-	İyi	-	Orta	Kötü	Çok kötü
Kemik iliği blast (%)	≤2	-	>2-<5	-	5-10	>10	-
Hb	≥10	-	8-<10	<8	-	-	-
PLT	≥100	50-<100	<50	-	-	-	-
ANS	≥0.8	<0.8	-	-	-	-	-

*Sitogenetik riskler: Çok iyi = -Y, del(11q); İyi = normal, del(5q), del(12p), del(20q), double del(5q dahil); Orta düzey = del(7q), +8, +19, i(17q), diğer tek veya çift bağımsız klonlar; Kötü = -7, inv(3)/t(3q)/del(3q), çift -7/del(7q) dahil, kompleks: 3 anormallik; Çok kötü = kompleks:>3 anormallik

R-IPSS Risk Kategorisi	Toplam Skor	Tedavisiz mOS	Tedavisiz %25 AML progresyonu
Çok Düşük	≤1.5	8.8 yıl	Ulaşılamadı
Düşük	>1.5-≤3.0	5.3 yıl	10.8 yıl
Orta	>3.0-≤4.5	3 yıl	3.2 yıl
Yüksek	>4.5-≤6.0	1.6 yıl	1.4 yıl
Çok Yüksek	>6.0	0.8 yıl	0.7 yıl

Miyelofibrozis

Dinamik Uluslararası Prognostik Skorlama Sistemi (DIPSS)					
Parametre	Puanlar			Risk Grubu	Toplam Puan
	0	1	2		
Yaş	≤65	>65		Düşük	0
WBC, ×10 ⁹ /L	≤25	>25		Orta-1	1-2
Hb, g/dL	>10		<10	Orta-2	3-4
Periferik kan blast, %	<1	≥1		Yüksek	5-6
Konstitusyonel semptomlar	Yok	Var			

DIPSS-PLUS			
Prognostik değişken	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
DIPSS düşük risk	0	Düşük	0
DIPSS orta-1 risk	1	Orta-1	1
DIPSS orta-2 risk	2	Orta-2	2-3
DIPSS yüksek risk	3	Yüksek	4-6
PLT <100 ×10 ⁹ /L	1		
Transfüzyon ihtiyacı	1		
Olumsuz karyotip*	1		

*Olumsuz karyotip: kompleks karyotip veya trizomi 8, -7/7q-, i(17q), -5/5q-, 12p-, inv(3) veya 11q23 yeniden düzenlenmesi

≤70 yaş PMF Hastalarında Mutasyon Geliştirilmiş IPSS (MIPSS-70)			
Prognostik değişken	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
Hb <10 g/dL	1	Düşük	0
WBC > 25 ×10 ⁹ /L	2	Orta-1	1
PLT <100 ×10 ⁹ /L	2	Orta-2	2-3
Dolaşımdaki blast ≥%2	1	Yüksek	4-6
Kemik iliği fibrozisi derece ≥2	1		
Konstitusyonel semptomlar	1		
CALR tip-1 mutasyonsuz genotip	1		
Yüksek moleküler risk mutasyonları (HMR)*	1		
≥2 HMR	2		

* ASXL1, EZH2, SRSF2 veya IDH1/2 genlerinden birinde mutasyon olması

PMF Hastalarında Mutasyon ve Karyotip Geliştirilmiş IPSS (MIPSS-70+ 2.0 versiyon)			
Prognostik değişken	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
Kadınlarda Hb <8 g/dL, erkeklerde Hb <9 g/dL	2	Çok düşük	0
Kadınlarda Hb 8 g-9.9/dL, erkeklerde Hb 9-10.9 g/dL	1	Düşük	1-2
Dolaşımdaki blast ≥%2	1	Orta	3-4
Konstitusyonel semptomlar	2	Yüksek	5-8
CALR tip-1 mutasyonsuz genotip	2	Çok yüksek	≥9
Yüksek moleküler risk mutasyonları (HMR)*	2		
≥2 HMR	3		
Olumsuz karyotip**	3		
Çok yüksek risk karyotip***	4		

* ASXL1, EZH2, SRSF2 veya IDH1/2 genlerinden birinde mutasyon olması

**Olumsuz karyotip: normalin dışındaki herhangi bir anormal karyotip veya 20q-, 13q-, +9, 1. Kromozom translokasyonu/duplikasyonu veya -Y veya -Y dışındaki seks kromozomu anormallikleri gibi tek anormallik içeren karyotip

*** Çok yüksek risk karyotip: -7, i(17q), inv(3)/3q21, 12p-/12p11.2, 11q-/11q23'ün tek veya çoklu anormallikleri veya +8/+9 hariç diğer otozomal trizomiler

PV ve ET Sonrası MF için Prognostik Model (MYSEC-PM)			
Prognostik değişken	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
Tanı anındaki yaş	0.15/yaş	Düşük	<11
Hb <11 g/dL	2	Orta-1	≥11 ve <14
Dolaşımdaki blast ≥%3	2	Orta-2	≥14 ve <16
CALR tip-1 mutasyonsuz genotip	2	Yüksek	≥16
PLT <150 ×10 ⁹ /L	1		
Konstitusyonel semptomlar	1		

Multipl Miyeloma

Evreleme sistemleri

Evre	DS	ISS	R-ISS
I	Tüm kriterlerin varlığı: ☐ Hb > 10 g/dL ☐ Ca⁺² ≤ 12 mg/dl ☐ Kemik grafileri normal veya sadece soliter plazmasitoma ☐ Düşük M komponenti üretimi ➤ IgG < 5 g/dL ➤ IgA < 3 g/dL ➤ Bence-Jones proteini < 4 g/gün	☐ Serum β2M < 3.5 mg/L ☐ Serum albümin ≥ 3.5 g/dL	☐ Serum β2M < 3.5 mg/L ☐ Serum albümin ≥ 3.5 g/dL ☐ Yüksek riskli sitogenetik olmaması ☐ Normal serum LDH düzeyi
II	Evre I ve III'e girmeyen olgular		
III	En az biri: ☐ Hb < 8.5 g/dL ☐ Ca⁺⁺ > 12 mg/dL ☐ İlerlemiş litik kemik lezyonları ☐ Yüksek M proteini üretimi ➤ IgG < 7 g/dL ➤ IgA < 5 g/dL ➤ Bence-Jones proteini < 12 g/gün	☐ Serum β2M ≥ 5.5 mg/L	☐ Serum β2M ≥ 5.5 mg/L ☐ Yüksek risk sitogenetik varlığı [t(4;14), t(14;16), del17p] veya artmış serum LDH seviyesi

Alt sınıflama	A: normal böbrek fonksiyonları (serum kreatinin < 2 mg/dL); B: anormal böbrek fonksiyonları (serum kreatinin ≥ 2 mg/dL)		
----------------------	--	--	--

ISS ile sağkalım arasındaki ilişki

Evre	Medyan OS
ISS-1	62 ay
ISS-2	44 ay
ISS-3	29 ay

R-ISS ile sağkalım arasındaki ilişki

Evre	PFS	OS
R-ISS 1	66 ay	Medyan sağkalıma henüz ulaşılamamış
R-ISS 2	42 ay	83 ay
R-ISS 3	29 ay	43 ay

R2-ISS

R2-ISS		
Risk Sınıfı	Toplam Puan	Sağkalım
Düşük Risk	0	mOS NR mPFS 68 ay
Düşük Orta Risk	0.5-1	mOS 109 ay mPFS 45 ay
Orta Yüksek Risk	1.5-2.5	mOS 68 ay mPFS 30 ay
Yüksek Risk	3-5	mOS 38 ay mPFS 20 ay
Puanlar		
➤ ISS-II: 1 puan ISS-III:1.5 puan ➤ del(17p):1 puan, t(4;14):1 puan, 1q+:0.5 puan ➤ LDH>ULN : 1 puan		

Polistemia Vera

MIPSS-PV			
Parametre	Puan	Risk Grubu	Toplam Puan
Tromboz öyküsü	1	Düşük	0-1
Lökosit sayısı $\geq 15 \times 10^9/L$	1	Orta	2-3
Yaş >67	2	Yüksek	≥ 4
Olumsuz mutasyon (SRSF2)	3		

T lenfoma

Uluslararası Prognostik İndeks

Parametreler (1 puan)	Risk Grubu	Toplam Puan
>60 yaş	Düşük	0-1
Evre III, IV	Düşük Orta	2
ECOG PS 2-4	Yüksek Orta	3
Ekstranodal tutulu alan sayısı >1	Yüksek	4-5
Serum LDH > normal		

Yaşa Göre Ayarlanmış Uluslararası Prognostik İndeks

Parametreler (1 puan) ≤60 yaş hastalar	Risk Grubu	Toplam Puan
Evre III, IV	Düşük	0
ECOG PS 2-4	Düşük Orta	1
Serum LDH > normal	Yüksek Orta	2
	Yüksek	3

PTCL-U için Prognostik İndeks (PIT)

Parametreler (1 puan)	Risk Grubu	Toplam Puan
>60 yaş	Grup 1	0
Serum LDH > normal	Grup 2	1
ECOG PS 2-4	Grup 3	2
Kemik iliği tutulumu	Grup 4	3-4

PTCL-U için Prognostik İndeks (modifiye PIT)

Parametreler (1 puan)	Risk Grubu	Toplam Puan
>60 yaş	Grup 1	0-1
Serum LDH > normal	Grup 2	2
ECOG PS 2-4	Grup 3	3-4
Ki-67 ≥%80		

T Hücre Skoru (Uluslararası T Hücre Lenfoma Projesi)

Parametreler (1 puan)	Risk Grubu	Toplam Puan
Evre III, IV	Düşük	0
ECOG PS 2-4	Orta	1-2
Serum albümin <35g/L	Yüksek	3-4
ANS>6.5×10 ⁹ /L		

Waldenstrom Makroglubunemisi

Revize IPSS Waldenstrom Makroglobunemi Skorlama Sistemi

	Puan
Yaş < 65	0
Yaş 66-75	1
Yaş > 75	2
B2 mikroglobulin > 4 mg/L	1
LDH > 250 IU/L	1
Serum albümin < 3.5 g/dL	1

Toplam Puan	Evre
0	Çok düşük
1	Düşük
2	Orta
3	Yüksek
4-5	Çok yüksek