

MDS verstehen

MDS Klassifikation und Internationales Prognose Score System – revidiert (IPSS-R)

Das myelodysplastische Syndrom (MDS) kann in unterschiedliche Formen eingeteilt werden. Diese Einteilungen sind die Grundlage für Therapie und Prognose.



In der Tabelle der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erfolgt die Klassifikation der MDS nach diesen Einteilungskriterien:

- Anzahl der dysplastischen (=fehlgebildete) Zelllinien
- Anzahl der Zytopenien (= Verminderung der Anzahl der Zellen im Blut)
- Anteil von Ringsideroblasten (= Vorstufen roter Blutkörperchen mit bestimmter Abnormität) im Knochenmark (KM)
- Prozentualer Anteil von Blasten im Knochenmark (KM) und peripherem Blut (PB)
- Zytogenetische Diagnostik: Untersucht mit mikroskopischen Methoden Chromosome und stellt Auffälligkeiten dar.

Subtyp	Anzahl dysplast. Zelllinien	Anzahl Zytopenien	Ringsideroblasten im KM	Blasten im PB und KM	Zytogenetik
MDS-SLD (MDS mit Einzelliniendysplasie)	1	1 oder 2	< 15%	KM 5% PB < 1%	Jede – außer Kriterien 5q erfüllt
MDS-MLD (MDS mit Mehrliniendysplasie)	2 oder 3	1 – 3	< 15%	KM < 5% PB < 1%	Jede – außer Kriterien 5q erfüllt
MDS-RS-SLD (MDS mit Ringsideroblasten und Einzelliniendysplasie)	1	1 oder 2	≥ 15% oder ≥ 5% + SF3B1 mut	KM < 5% PB < 1%	Jede – außer Kriterien 5q erfüllt
MDS-RS-MLD (MDS mit Ringsideroblasten und Mehrliniendysplasie)	2 oder 3	1 – 3	≥ 15% oder ≥ 5% + SF3B1 mut	KM < 5% PB < 1%	Jede – außer Kriterien 5q erfüllt
MDS del 5q (MDS mit isoliertem del(5q))	1 – 3	1 – 2	jede Anzahl	KM < 5%, PB < 1%	del(5q) alleine oder 1 weitere Aberration außer –7/del(7q)
MDS-EB-1 (MDS mit Blastenvermehrung -1)	0 – 3	1 – 3	jede Anzahl	KM 5% – 9% oder PB 2% – 4%	Jede
MDS-EB-2 (MDS mit Blastenvermehrung -2)	0 – 3	1 – 3	jede Anzahl	KM 10% – 19% oder PB 5% – 19% oder Auerstäbchen	Jede

Quelle: Daniel A Arber et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia Blood 2016 May 19;127(20):2391-405.

Internationales Prognose Score System – revidiert (IPSS-R)

Im revidierten internationalen Prognosescore (IPSS-R) werden die PatientInnen in verschiedene Risikogruppen eingeteilt. Diese Einteilung hilft, den Krankheitsverlauf einzuschätzen und die richtige Therapie auszuwählen.

- **Zytogenetische Diagnostik:** Untersucht mit mikroskopischen Methoden Chromosomen und stellt Auffälligkeiten dar.
- **KM Blasten** (=Knochenmark-Blasten): Vorläuferzellen der weißen Blutkörperchen, die normalerweise nur im Knochenmark zu finden sind.
- **Hb** (Hämoglobin): Protein der roten Blutkörperchen und roter Blutfarbstoff (Sauerstoffträger).
- **PLT** (oder THRO=Thrombozyten): Blutplättchen, die im Knochenmark gebildet werden und bei der Blutgerinnung wichtig sind.
- **ANC** (absolute Neutrophilenzahl): Angabe der neutrophilen Granulozyten. (=Gruppe der weißen Blutkörperchen) als Absolutzahl, d.h. in Zellen pro Mikroliter (µl) Blut.

Prognostischer Wert (Punkte)	0	0.5	1	1.5	2	3	4
Zytogenetik	Sehr günstig		Günstig		Mittel	Schlecht	Sehr schlecht
KM Blasten	< -2%		> 2- < 5%		5 - 10%	> 10%	
Hb	10		8- < 10	< 8			
PLT	100	50- < 100	< 50				
ANC	0,8	< 0,8					

Kategorie/ Risiko	Summe der Scorepunkte	Mittlere Überlebenszeit in Jahren
Sehr niedrig	<= 1.5	8.8
Niedrig	> 1.5 – 3	5.3
Intermediär	> 3 – 4.5	3.0
Hoch	> 4.5 – 6	1.6
Sehr Hoch	> 6	0.8

Quelle: Greenberg PL et al. Revised international prognostic scoring system for myelodysplastic syndromes. Blood. 2012 Sep 20;120(12):2454-65