proLékaře.cz | 10.11.2026

Dopisy redakci • Diskuse

Komentář k článku: Novinky v klasifikaci MDS a stanovení prognózy dle WPSS Žídková M., Voglová J., Bělohlávková P., Vrbacký F.

Transfuze a Hematologie *dnes* 2010, 16: 42-46

Autoři udělali záslužnou práci sepsáním tohoto článku, kde uvádějí všechny klasifikace MDS počínaje původní FAB klasifikací, dále WHO klasifikací z roku 2002 a novou WHO klasifikací z roku 2008 (1). Autoři rozebírají oba dnes užívané systémy, určující prognózu MDS a to IPSS a WPSS. Myslím, že pro každého hematologa je dobré mít kopii tohoto článku po ruce, aby mohl v dokumentaci svého pacienta uzavřít jeho diagnózu podle doporučovaných kritérií a určit prognostické skóre po obdržení cytogenetického nálezu.

FAB klasifikace (1982) utřídila podtypy MDS a umožnila dorozumění mezi hematology v tak heterogenní skupině chorob, jakou je MDS. WHO klasifikace z roku 2002 upřesnila diagnózu podtypů MDS. Za její největší přednost považuji dělení RAEB na RAEB I a II. Oprávněné je i vyčlenění samostatné podskupiny 5q minus syndromu (2). Úprava WHO klasifikace z roku 2008 má přinést další upřesnění podtypů MDS. Už po několikaměsíčním používání nejnovější WHO klasifikace (2008) mám však některé výhrady.

1. Měla jsem už u první WHO verze pochybnost o tom, do jaké míry jsme schopni spolehlivě určit 10 % a méně dysplastických buněk v krvetvorných řadách. Existuje celá škála morfologických odchylek od jednoznačné dysplazie k jemným změnám buněk, jejichž klasifikace podléhá individuálnímu úsudku hematologa. Navíc skutečně spolehlivě určit, že ve dřeni je 10 % a méně dysplastických buněk, stojí hematologa hodně času. Prakticky důležité je, aby si hematolog byl vědom toho, že RCUD s minimální morfologickou dysplazií či neklasifikovatelný MDS (MDS-U) s pancytopenií a opět s méně než desetiprocentní dysplazií ve dřeni nemusí být ve skutečnosti MDS. Je třeba v diferenciální diagnostice vyloučit řadu jiných příčin včetně autoimunitních syndromů nebo cytopenie provázející jiné základní choroby, než se rozhodneme pro diagnózu tohoto podtypu MDS. Stanovení diagnózy MDS-U je pro klinika i pacienta problematické a mělo by být pouze dočasné.

2. WHO 2008 vynechává refrakterní cytopenii s multilineární dysplazií a s věnečkovými sideroblasty (RCMD-RS) a ponechává jen kategorii RCMD s odůvodněním, že prognóza a celkové přežití obou těchto kategorií je stejné. Nicméně si myslím, že uvádět samostatně skupinu RCMD-RS je užitečné např. proto, že tento MDS typ má malou šanci na odpověď na imunosupresivní terapii. Nebo proto, že může v průběhu času dojít ke stoupání počtu destiček a vývoji typu RARS s trombocytemií (3). Také z RCMD-RS s monocytózou se může vyvinout proliferativní CMML s věnečkovými sideroblasty. V obou případech pak jde o MDS/MPS, často s mutovanou JAK2 a s jinou prognózou i terapií.

3. Nesouhlasím s přejmenováním a nahrazením posledního MDS subtypu, a to 5q minus syndromu podle WHO 2002, skupinou nazvanou MDS s izolovaným del(5q) ve WHO 2008. Hematologové České MDS skupiny zpracovali na 70 pacientů s del(5q) – dnes jich máme už o 20 více – a ukazuje se, že je rozdíl mezi pacienty s typickým 5q minus syndromem a pacienty, kteří sice mají izolovanou deleci dlouhého raménka 5. chromozomu, ale nesplňují kritéria velmi konsistentního obrazu 5q minus syndromu (4). Tito pacienti jsou heterogenní skupinou: jsou mezi nimi nemocní s RAEB, mají často trombocytopenii, mají horší prognózu s kratším celkovým přežitím nebo s dřívější transformací do AML. Tito pacienti vyžadují také jinou terapeutickou úvahu (včetně alogenní transplantace). Argumentem pro oprávněnost subtypu MDS s izolovanou del(5q), zahrnujícího i vlastní 5q minus syndrom, by snad mohlo být, že u všech těchto nemocných je indikován lenalidomid (5). I tak bych se však přimlouvala za zachování samostatné podskupiny 5q minus syndromu, který má příznivější prognózu a podle předběžných studií větší pravděpodobnost pozitivní odpovědi na lenalidomid.

4. Ani poslední WHO klasifikace nevyřešila otázku, jak máme diagnostikovat pacienty s RCMD a monocytózou (absolutní počet monocytů se rovná více než 1,0), kteří mají méně než 13 x 10^9/l leukocytů a počtem blastů neodpovídají charakteristice CMML 1 ani 2. Vyšetřením klonality jsme se přesvědčili, že monocyty jsou monoklonální a patří k dysplastické populaci (6). Diagnóza dysplastické nebo neproliferativní CMML není doporučována. Podle práce Voglové a spol. se řada těchto případů časem vyvíjí do pravé CMML (7).

Už sama FAB i obě WHO klasifikace v sobě zahrnují částečný odhad prognostické závažnosti jednotlivých podtypů MDS. Určení prognózy pak upřesňují oba prognostické systémy IPSS a WPSS. WPSS se zejména hodí na přehodnocení prognózy v průběhu choroby. Hematologové si jsou vědomi, že oba systémy nejsou dokonalé. S Petrem Greenbergem, otcem IPSS, jsem už před 4 lety mluvila o tom, že by pokročilá trombocytopenie (např. méně než 50) mohla dostat body navíc v IPSS v kategorii cytopenie. Jonášová ukazuje, že trombocytopenie sama o sobě má jednoznačný prognostický význam u skupiny nemocných s del5q (8).

Nakonec jen dvě poznámky k tabulce č. 3 (chromozomální abnormity uváděné pro důkaz MDS), na které by

proLékaře.cz | 10.11.2026

mohly být uvedeny ještě další chromozomální aberace. Druhá poznámka se týká chybění celého 5. chromozomu. Práce našich cytogenetiků prokazují, že chybění 5. chromozomu neexistuje, protože se vždy dá prokázat alespoň malá částečka deletované pětky (9).

Závěr: Pokud nebudu se svými námitkami proti WHO klasifikaci a s připomínkami k prognostickým systémům osamocená, pak lze čekat v dohledné době opět pokusy přepracovat k lepšímu klasifikaci MDS a vylepšit skórování prognózy. Není to nic překvapujícího, když si uvědomíme, že MDS je heterogenní skupina chorob, že její patogeneze se rok co rok obohacuje o nové vědecké poznatky a klinika MDS případů o nová klinická pozorování.

Literatura

1. Žídková M, Voglová J, Bělohlávková P, Vrbacký F. Novinky v klasifikaci MDS a stanovení prognózy dle WPSS. Transfuze Hematol dnes 2010; 16: 42-46.
2. Mohamedali A, Mufti GJ. Van-den Berghe´s 5q- syndrome in 2008. Br J Haematol 2009; 144: 157-168.
3. Wardrop D, Steensma DP. Is refractory anaemia with ring sideroblasts and thrombocytosis (RARS-T) a necessary or useful diagnostic category? Br J Haematol 2009; 144: 809-817.
4. Neuwirtová R, Jonášová A, Čermák J, et al. Analýza nemocných s myelodysplastickým syndromem (MDS) s delecí dlouhého ramene 5. choromozomu (del(5q)), sledovaných Českou MDS pracovní skupinou. Význam pro diagnostické zařazení a určení prognozy. Transfuze Hematol dnes 2009; 15: 204-209.
5. List A, Dewald G, Bennett J, et al. Lenalidomide in the myelodysplastic syndrome with chromosome 5q deletion. N Engl J Med 2006; 355: 1456-1465.
6. Krejčová H, Neuwirtová R, Čermák J, et al. Buněčná klonalita u myelodysplastického syndromu. Sborník Lékařský 2002; 103: 339-348.
7. Voglová J, Chrobák L, Neuwirtová R, et al. Myelodysplastic and myeloproliferative type of chronic myelomonocytic leukemia – distinct subgroups or two stages of the same disease? Leukemia Res 2001; 25: 493-499.
8. Jonášová A, Neuwirtová R, Krejčová H. Thrombocytopenia at diagnosis as an important independent negative prognostic marker for low-risk MDS patients. Leukemia Res 2007; 31 (Suppl. l): S 95.
9. Zemanová Z, Michalová K, Březinová J, et al. Frequency and prognostic impact of complex chromosomal aberrations in patients with primary myelodysplastic syndromes and del(5q). Blood 2009; 114 (51st ASH Annual Meeting abstracts): Abstr. 1623.

Doc. MUDr. Radana Neuwirtová
1. interní klinika VFN
U Nemocnice 2
128 08 Praha 2

Odpověď na komentář Doc. Neuwirtové

Cílem publikace Novinky v klasifikaci MDS a stanovení prognózy dle WPSS autorů Žídková a spol. bylo seznámit českou hematologickou obec s poslední aktualizací klasifikace MDS dle WHO a prognostickým systémem WPSS (1). Autoři se snažili zdůraznit význam klasifikace a stanovení prognózy MDS v době, kdy se v České republice rozšiřují možnosti léčby MDS. Moderní léky (např. deferasirox, azacitidin, lenalidomid) jsou určeny pro přesně definované podskupiny nemocných s MDS. Stanovení diagnózy včetně určení podtypu MDS a zhodnocení prognózy nabývá v současnosti na významu, protože kromě profitu pro pacienta umožní účelně využívat nemalé finanční prostředky spojené s moderní léčbou MDS. Autoři článku připomínají dosud používané klasifikace a prognostické skórovací systémy. Vysvětlují odlišnosti poslední verze klasifikace MDS dle WHO 2008 od předchozích klasifikací a upozorňují na rozdíly prognostických skórovacích systémů IPSS a WPSS. Článek nebyl zaměřen na hodnocení předností a nedostatků klasifikace MDS dle WHO 2008.

Autorka komentáře k výše uvedenému článku upozorňuje na řadu limitů klasifikací MDS včetně poslední verze klasifikace MDS dle WHO 2008 (2). Souhlasíme s ní, že žádná dosavadní klasifikace MDS nedokáže ideálně roztřídit heterogenní skupinu nemocí označovanou jako MDS. Slabinou klasifikací MDS dle FAB i dle WHO jsou zejména kritéria založená na morfologickém hodnocení a arbitrární početní hranice kategorií - ať už se jedná o procenta blastů nebo % dysplastických buněk. Morfologické hodnocení dřeně u MDS patří k nejobtížnějším. Zařazení dysplastických buněk do jednotlivých kategorií bývá svízelné a při hodnocení diferenciálního rozpočtu existují interpersonální rozdíly. Obecně uznávaná klasifikace MDS, která by přesněji třídila jednotlivé kategorie než klasifikace dle WHO, však bohužel neexistuje.

Předpokládáme, že další rozšíření znalostí v oblasti cytogeneticky a molekulární biologie, standardizace imunofenotypizace společně s dlouhodobější zkušeností s podáváním výše uvedených moderních léků a s vývojem dalších nových léčebných postupů povede k novelizaci klasifikace MDS dle WHO 2008. Komentář doc. Neuwirtové pokládáme za snahu přispět k vytvoření klasifikace MDS s přesnějším rozdělením kategorií, než umožňují dosavadní klasifikace MDS založené převážně na morfologii a v menší míře na cytogenetice.

Literatura

1. Žídková M, Voglová J, Bělohlávková P, Vrbacký F. Novinky v klasifikaci MDS a stanovení prognózy dle WPSS. Transfuze Hematol dnes 2010; 16: 42-46.
2. Neuwirtová R. Komentář k článku: Novinky v klasifikaci MDS a stanovení prognózy dle WPSS. Transfuze Hematol dnes 2010; 16: 179-180.

MUDr. Jaroslava Voglová
II. interní klinika – oddělení klinické hematologie
Fakultní nemocnice Hradec Králové
Sokolská 581
500 05 Hradec Králové

MUDr. Marie Žídková
Transfuzní a hematologické oddělení
Oblastní nemocnice Trutnov a.s.,
M. Gorkého 77
541 21, Trutnov