

ve které je podrobněji rozčleněna hloubka cytopenie, počet blastů a přítomný cytogenetický nálezy (Tab. 2) (3). Ačkoliv je většina léků schválena na základě IPSS, mělo by být v současné době již preferováno použití IPSS-R. Za pacienty nízkého rizika podle této klasifikace považujeme všechny nemocné s hodnotou $\leq 3,5$ bodu (zahrnuje IPSS-R velmi nízké, nízké a některé pacienty středního rizika). Skupinu pacientů vysokého rizika tvoří nemocní s IPSS-R $\geq 4,0$ bodu (IPSS-R vysoké a velmi vysoké riziko, zbývající pacienti středního rizika). Některé nejasnosti o intenzitě léčby s sebou přináší především skupina pacientů IPSS-R středního rizika, kde by měly být v léčebném postupu zohledněny další faktory (věk, komorbidity pacienta, cytogenetické a mutační nálezy) (4, 5).

Dvě třetiny MDS pacientů spadají do skupiny nízkého rizika (IPSS-R $\leq 3,5$ bodu) a medián přežití se zde pohybuje mezi 3 až 8 lety. Hlavním léčebným cílem u této skupiny pacientů je ovlivnění symptomů anémie, prevence komplikací (infekce, krvácení) a ovlivnění častého přetížení železem. Asi třetina těchto pacientů je již v době diagnózy závislá na transfuzích a během trvání choroby trpí anémií až 90% pacientů. U pacientů vysokého rizika

je vysoké riziko progresu choroby do akutní myeloidní leukemie (AML) s mediánem přežití mezi 0,5 až 1 rokem. Z tohoto důvodu u pacientů mladších 65 let bez významných komorbidit by měla být vždy zvážena možnost provedení alogenní transplantace krvetvorných buněk (HSCT). Léčba azacitidinem představuje standardní léčebnou možnost pro ostatní pacienty vysokého rizika. Při jejím selhání jsou naše léčebné možnosti omezeny pouze na paliativní a podpůrnou léčbu nebo množnost zařazení do případné studie (4, 5). Schéma léčebného postupu u MDS pacientů na základě prognostických rizik a dalších faktorů dokumentuje obrázek 1.

Léčba

1. Možnosti léčby MDS nízkého rizika

Observace a podpůrná léčba

U části nemocných při stanovení diagnózy MDS může být přítomna jen lehká, asymptomatická cytopenie. Tito nemocní jsou

Tab. 1. Klasifikace MDS dle WHO (edice 2016) (2)

WHO 2016	Dysplast. linie	Počet cytopenií	Prstenčité sideroblasty	Blasty v periférii a ve dřeni	Cytogenetika
■ MDS-SLD	1	1 nebo 2	< 15 % < 5 %*	KD < 5 % PK < 1 % Auerova tyč 0	Jakákoliv, kromě 5q-
■ MDS-MLD	2 nebo 3	1–3	< 15 % < 5 %*	KD < 5 % PK < 1 % Auerova tyč 0	Jakákoliv, kromě 5q-
■ MDS-RS-SLD	1	1 nebo 2	≥ 15 % ≥ 5 %*	KD < 5 % PK < 1 % Auerova tyč 0	Jakákoliv, kromě 5q-
■ MDS-RS-MLD	2 nebo 3	1–3	≥ 15 % ≥ 5 %*	KD < 5 % PK < 1 % Auerova tyč 0	Jakákoliv, kromě 5q-
■ MDS s izolovanou del (5q)	1–3	1–2	ne	KD < 5 % PK < 1 % Auerova tyč 0	del 5q- izol. \pm 1 další změna**
■ MDS-EB1	0–3	1–3	ne	KD 5–9 % PK 2–4 % Auerova tyč 0	Jakákoliv
■ MDS-EB2	0–3	1–3	ne	KD 10–19 % PK 5–19 % Auerova tyč \pm	Jakákoliv
■ MDS-U ■ s 1 % blastů ■ s 1 linií dysplazie a pancytopenií ■ na základě cytogenetiky	1–3 1	1–3 3	ne ne < 15 %	U všech typů: KD < 5 %, PK = 1 %	Jakákoliv Jakákoliv Typický nálezy pro MDS
■ Refrakterní cytopenie u dětí	1–3	1–3	ne	KD < 5 % PK < 2 %	Jakákoliv

Cytopenie je definována: hemoglobin < 100 g/l, destičky < $100 \times 10^9/l$, absolutní počet neutrofilů < $1,8 \times 10^9/l$

Vysvětlivky: SLD – jednonoliniová dysplazie, MLD – multilineární dysplazie, RS – prstenčité sideroblasty, EB – exces blastů, MDS-U – neklasifikovatelný subtyp MDS;

*pozitivita SF3B1 mutace, **nepřítomna-7 nebo del(7q)

Tab. 2. Revidovaný mezinárodní prognostický skórovací systém (IPSS-R, Greenberg et al., 2012) (3)

Prognostická hodnota, skóre	0	0,5	1	1,5	2	3	4
■ Blasty KD (%)	< 2	-	2 – < 5	-	5–10	> 10	-
■ Karyotyp	Velmi dobrý	-	Dobrý	-	Střední	Špatný	Velmi špatný
■ Hemoglobin (g/l)	≥ 100	-	80 – < 100	< 80	-	-	-
■ Absolutní počet neutrofilů ($\times 10^9/l$)	$\geq 0,8$	< 0,8	-	-	-	-	-
■ Destičky ($\times 10^9/l$)	≥ 100	50 – < 100	< 50	-	-	-	-

Velmi dobrý karyotyp: del(11q), -Y; dobrý: normální, del(5q), del(20q), del(12p); střední: del(7q), +8, +19, i(17q) nebo karyotyp není definován jako dobrý či špatný;

špatný: 3 abnormality nebo změny chromozomu 7; velmi špatný: > 3 abnormality