

Zmeny WHO klasifikácie myeloidných neoplázií v kontexte revízie z roku 2016

Juraj Marcinek^{1,2}, Tomáš Balhárek^{1,2}, Lukáš Plank^{1,2}

Konzultačné centrum bioptickej diagnostiky ochorení krvotvorby v SR:

¹ Ústav patologickej anatómie Jesseniovej lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Univerzitnej nemocnice v Martine

² Martinské bioptické centrum, s.r.o. v Martine

SOUHRN

Kontinuálny rozvoj nových poznatkov v hematopatológii a najmä genetike hematologických nádorov si vyžiadala aktualizáciu široko akceptovanej a dodnes používanej WHO klasifikácie myeloidných neoplázií, publikovanej pre 8 rokov. Základné princípy tejto klasifikácie však ostávajú nezmenené a preto autori novej WHO klasifikácie nehovoria o vzniku novej, ale skôr o „revízii“ pôvodnej klasifikácie. Cieľom tejto práce je priblížiť širokej verejnosti patológov, hematológov resp. iných klinikov v Českej Republike a na Slovensku najdôležitejšie zmeny v diagnostike myeloidných neoplázií, ktoré boli nedávno publikované mienkotvorcami v tejto oblasti.

Kľúčové slová: WHO klasifikácia – myeloidné neoplázie – diagnostické kritériá

Changes of the WHO classification of myeloid neoplasms in the context of the 2016 revision

SUMMARY

Continual progress of knowledges in hematopathology and genetics of hematologic tumors requires actualisation of widely accepted and presently used WHO classification of myeloid neoplasms published 8 years ago. However, the basic principles of this classification remain unchanged, therefore the authors of new WHO classification mention the „revision“ of previous and not the introduction of new classification. The aim of this paper is to outline the most important changes of myeloid neoplasm diagnostics to pathologists, hematologists and other clinicians in Czech Republic and Slovakia. This review is based on several papers recently published by opinionleaders in this field.

Keywords: WHO classification – myeloid neoplasms – diagnostic criteria

Cesk Patol 2017; 53(3): 118-121

Od posledného vydania WHO klasifikácie nádorov krvotvorných a lymfatických tkanív pred 8 rokmi (1) došlo v hematopatológii k značnému rozvoju poznatkov s následnou potrebou upraviť donedávna používané diagnostické kritériá myeloidných neoplázií (MN). Najdôležitejším dôvodom bola nutnosť implementovať nové diagnostické a prognostické markery do diagnostických kritérií týchto ochorení. Taktiež boli lepšie definované a štandardizované morfológické kritériá hematologických neoplázií, a to najmä v skupine myeloproliferatívnych neoplázií (MPN), ktoré sú teraz spoľahlivejšie, s lepšou reprodukovateľnosťou medzi hodnotiacimi patológmi. Klinické štúdie opakovane potvrdili nevyhnutnosť komplexného diagnostického prístupu k hematologickým neopláziám, v zmysle vzájomnej korelácie klinických a laboratórných údajov s morfológiou nádorových buniek a výsledkami cytoгенетických resp. molekulárno-genetických vyšetrení. Keďže všetky tieto prístupy sú implementované už v predchádzajúcej WHO klasifikácii hematologických neoplázií (1), aktuálne prezentované zmeny sú v zásade len upravenou a „vylepšenou“ formou predchádzajúcich diagnostických princípov a väčšina nozologických jednotiek, ako aj základy

ich diagnostických kritérií ostávajú zachované. Cieľom tohto príspevku je len upozorniť na najdôležitejšie predpokladané zmeny doteraz používanej a všeobecne akceptovanej WHO klasifikácie MN, pričom vychádzame z komplexnej a prehľadnej práce uznávaných expertov v tejto problematike (2), z ktorých časť sú samotní tvorcovia predchádzajúcej, ako aj nadchádzajúcej WHO klasifikácie.

Myeloproliferatívne neoplázie (MPN) stále ostávajú rozdelené na skupinu Ph⁺ (resp. BCR-ABL⁺) neoplázií, kde patrí chronická myeloidná leukémia (CML) a skupinu Ph⁻ MPN s trom základnými nozologickými jednotkami: pravá polycytémia (PV), esenciálna trombocytémia (ET) a primárna myelofibróza (PMF). Základom potvrdenia CML sú molekulárno-genetické analýzy, avšak k zmenám došlo v definícii akcelerovanej fázy (AF) ochorenia. V tejto oblasti doteraz chýbal všeobecne akceptovaný konsenzus a existovali rôzne diagnostické kritériá AF. Nová WHO klasifikácia preto dopĺňa doteraz používanú kombináciu hematologických, morfológických a cytogenetických kritérií pre diagnózu AF CML o faktory genetickej evolúcie ochorenia (3). Taktiež zavádza zatiaľ „provizórne“ kritériá AF v zmysle odpovede ochorenia na liečbu inhibítormi tyrozínových kináz, pričom efektivitu týchto kritérií preveria nasledujúce klinické štúdie. Definícia blastovej fázy CML ostáva nezmenená: 20% blastov v periférnej krvi (PK) resp. kostnej dreni (KD), alebo extramedulárna akumulácia blastov.

Princípom diagnostiky Ph⁻ MPN, podobne ako v predchádzajúcej WHO klasifikácii je kombinácia tzv. „veľkých“ a „malých“ diagnostických kritérií. Zásadne ich však obohatil objav nových genetických abnormalít asociovaných s Ph⁻ MNP, ktoré sa vyznačujú nielen diagnostickým, ale aj

✉ Adresa pre korešpondenciu:

MUDr. Juraj Marcinek

ÚPA JLF UK a UNM

Kollárova 2, 03659 Martin, Slovensko

tel.: +421-43-4133002

fax: +421-43-4203370

e-mail: marcinek@jfm.uniba.sk