

Chronische Myeloproliferative Erkrankungen und Myelodysplastisches Syndrom I

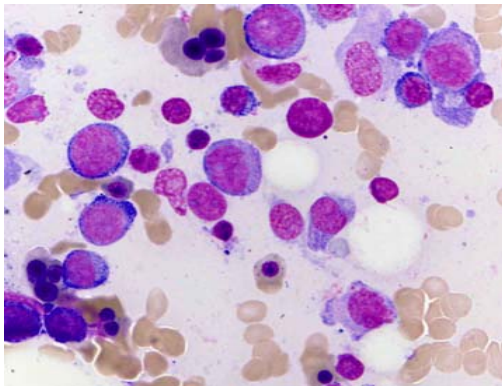
Erkrankung	Häufigkeit	Immunhistochemie	Besonderheiten	ICDO-Schlüssel
Polycythämia vera rubra	15%	CD34, Glycophorin, Lysozym	RCM > 32-36 ml/kg, Hb>16,5-18,5g/dl; AP ↑, Thrombozytose; B12 > 900 ng/L, B12 BK > 2200 ng/L, Sauerstoffsättigung > 92%, +/- Splenomegalie; bcr-abl-, aber klonal; Erythropoietin ↓; Panmyelose mit Erythropoiese ↑; Übergang in CIMF	9950/3
CML	40-50%	CD34, Lysozym, CD68	> 50 - 100.000 Leukos, Pseudo-Gaucherzellen, Splenomegalie, Anämie, Thrombozytose/Thrombopenie, +/- Eos, + Basophile, Gewichtsverlust, AP ↓	9875/3
- Akzeleration	5%	CD34	> 50 - 100.000 Leukos, schnelle Zell-Verdoppelung, 10-19% Blasten im Blut; Basophile>20% Thrombozytopenie o. -zytose; Megakaryozyten ↑	
- Transformation Sog. blast phase	5%	CD15, HLA-DR, CD13 CD14, CD33, CD61,	Blasten: > 20% im Blut oder KM; in ~70% myeloisch, 30% lymphatisch (TdT, CD10, CD79, CD3, CD7); Splenomegalie, Anämie, Gewichtsverlust, Fieber, Schmerzen (Knochen, Milz)	
Atypische CML	selten	CD34, Lysozym, CD68	> 35 - 100.000 Leukos, Blasten < 20% im Blut u. KM., AP variabel; Dysgranulopoese; >10% Granulopoet. Vorstufen; Monozyten < 10; keine Basophilie; bcr-abl-; Anämie; Megakaryop. variabel	9876/3
CNL	selten	CD34, Lysozym, CD68	> 25000 Leukos, < 10% Vorstufen d. Granulop.; KM: hyperzell.; neutrophile Ausreifung; < 5%Blasten; Granulop:Erythropoiese = bis 20:1; Hepatosplenomegalie; AP ↑; bcr.-abl neg; kein Hinweis auf eine andere CMPD oder MDS	9963/3
CEL/hypereos.S	selten	CD34	> 1,5x10 ⁹ Eos/ml keine Allergie, keine Parasiten Kollagenose; kein Lymphom, keine Mastozytose; keine andere CMPD/MDS; Klonalität nachg. oder Blasten↑; Linksversch. der Eos im Blut	9964/3
Juvenile CMML	sehr selten	CD34, Lysozym, CD68; CD163	> 1x10 ⁹ Monozyten im Blut; < 20%Monoblasten/Blasten im Blut u. KM; bcr-abl-; HbF ↑; Vorstufen im Blut; Leukos > 10000; chromosom. Abnorm. (z.B. Monosomie 7); Bez. z. jugendl. MDS	9946/3
CMML (extrem selten mit plasmazytoiden Monozyten)	3/100-000	CD34; Lysozym, CD68; CD163; CD33; CD13, CD14,	1x10 ⁹ Monozyten im Blut; < 20%Monoblasten/Blasten im Blut u. KM; bcr-abl-; +/- Dysplasie; chromosomale Veränd.; CMML1: < 5%Blasten im Blut< 10%B. im KM; CMML2: 5-19% bzw 10-19% oder Auer-Stäbchen vorh. CMML mit Eosinoph.: + < 5x10 ⁹ Eos	9945/3
CIMF; MMM - Megakaryoz. Myelose	35%	CD34, Lysozym, CD68	Vier Phasen: hyperplastisch (zellreich, präfibrotisch): neutroph. und megakaryoz. Proliferation im KM; fibrotisch; hypoplastisch mit Fasern ↑; +Osteosklerose (zellarm u. Knochenneubildung); Leukoerythroblastose, Poikilo- u. Dakryozytose, abh. vom Stadium: zunehmende Splenomegalie	9961/3
Essentielle Thrombozythämie	5%	CD34, Lysozym, CD68	Thrombozytos > 600x10 ⁹ /L mit megakaryozyt. Prolif. Bei normo- bis leicht hyperzell. KM; (Leukozytose), Fe ⁺⁺ , keine oder nur minimale Faservermehrung; kein MDS, keine PV; Milz variabel gering vergrößert in 50%; ~20% Hepatomegalie	9962/3
Nichtklassifizierbare CMPD/MDS	5%	CD34, Lysozym, CD68, Kim1p	MDS-Kriterien, aber < 20% Blasten + myeloproliferative Komponente: > 13000 Leukos; > 600000 Thrombos; +/- Splenomegalie; keine andere CMPD oder kein bek. MDS	9975/3

Tabelle mit freundlicher Genehmigung von Herrn Prof. Merz, Inst. f. Pathologie der Universität Lübeck

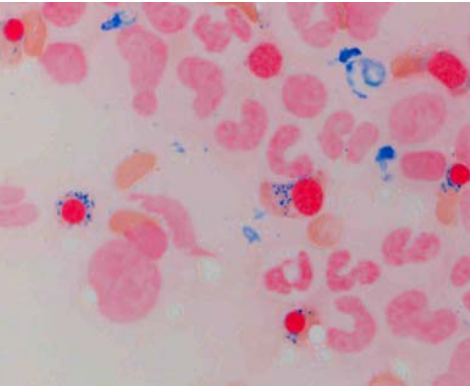
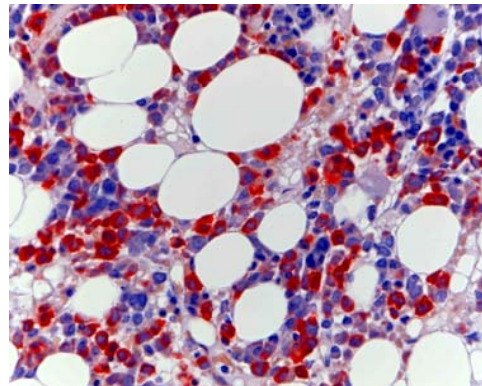
Chronische Myeloproliferative Erkrankungen und Myelodysplastisches Syndrom II

Erkrankung	Häufigkeit	Immunhistochemie	Besonderheiten	ICDO-Schlüssel
MDS - RA	3 von 100000 bis 20 von 100000 > 70J	CD34, Lysozym, CD68 MPO, CD117 Glycophorin	häufig unterschiedlich ausgeprägte Zytopenien bis Trizytopenie, Tri-lineage-Dysplasie; wichtig: Trepanat: Fe; Gomorri-Färbung; Zytologie: Pappenh.; Fe + UE Nur Erythro-Dysplasie; < 5% Blasten; < 15% Ringsideroblasten	
- RARS - RCMD (refraktäre Zytoponie mit multilineage-Dysplasie) - RAEB - RAEB-T= AML - MDS-U - MDS-5q- (- CMML- siehe nicht-klassifiz.)		Kim1p; CD68; CD163	Vermehrung von Ringsideroblasten > 15%; Erythrodisplasie; < 5% Blasten Bi-oder Trilineage-Dysplasie; < 15% Ringsideroblasten; < 5% Blasten I nach WHO: Vermehrung von Blasten > 5%; <10% II nach WHO: 10-19% Blasten Vermehrung von Blasten > 20% Unilineage-Dysplasie; Blasten < 5%; keine Verm. von Ringsideroblasten Hypobulierte Megas ↑; < 5% Blasten; Anämie +/- Thrombozytose Vermehrung von atypischen Monozyten > 1000/nL; UE pos Zellen	

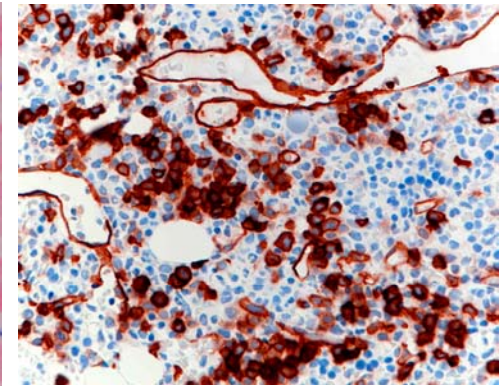
Myelodysplastisches Syndrom in Transformation



Ausstrich



Ausstrich Fe-Ringsideroblasten



CD34 (NCL-END)

Tabellen und Abbildungen mit freundlicher Genehmigung von Herrn Prof. Merz, Inst. f. Pathologie der Universität Lübeck