

Leitlinienreport

Myelofibrose, Stand 09/25

1. Informationen zum Leitlinienreport

Diese Leitlinie wurde in Übereinstimmung mit dem, von den verantwortlichen Fachgesellschaften für ONKOPEDIA erstellten Regelwerk erarbeitet, https://www.onkopedia.com/de/hinweise. Die relevante Literatur wurde von den Experten ausgewählt. Quellen sind vor allem die Recherche-Datenbanken Medline (über Pubmed), Cochrane Library und Embase (über Ovid), sowie Übersichtsartikel und publizierte Leitlinien unabhängiger Organisationen. Empfehlungen sind in Textform und in Algorithmen dargestellt. Das Manuskript wurde in einem unabhängigen Peer-Review-Verfahren überprüft.

1. 1. Autorinnen und Autoren der Leitlinie

Grießhammer, Martin; Al-Ali, Haifa Kathrin; Baerlocher, Gabriela M.; Döhner, Konstanze; Heidel, Florian Koschmieder, Steffen; Kröger, Nicolaus; Petrides, Petro E; Wolf, Dominik.

Koordinator der Leitlinie: Dominik Wolf

1. 2. Herausgeber

DGHO	Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie
OeGHO	Österreichische Gesellschaft für Hämatologie & Medizinische Onkologie
SGH-SSH	Schweizerische Gesellschaft für Hämatologie
SGMO	Schweizerische Gesellschaft für Medizinische Onkologie

1. 3. Finanzierung der Leitlinie

Die Finanzierung der Leitlinie erfolgt ausschließlich durch die verantwortlichen Fachgesellschaften.

2. Ablauf

Beginn der Leitlinienerstellung / Aktualisierung	
Nominierung der Experten durch die Fachgesellschaften	
Erstellung der ersten Version	
Diskussion der ersten Version mit allen Experten	
Erstellung der Konsensversion	
Diskussion der Konsensversion mit allen Experten	
Erstellung der finalen Version	
Redaktionelle Anpassung	
Veröffentlichung	

3. Überarbeitung / Änderungen

3.1. Inhaltlich relevante Änderungen gegenüber der Vorversion

- Es wird noch mehr Wert auf die Gewichtung der Symptomerfassung durch standardisierte Tools gelegt (z.B. MPN-SAF TSS etc.)
- In der initialen Diagnostik empfehlen wir neben den Treiber Mutationen nun auch die Hochrisiko Mutationen, am besten im Sinne eines NGS, durchzuführen, auf jeden Fall bei den Betroffenen, die noch eine Allo Transplantation zugeführt werden können. Hier sollte auch die Zytogenetik durchgeführt werden. Diese molekulargenetische und zytogenetische Diagnostik wird auch im Verlauf empfohlen, wenn sich Hinweise auf eine Akzeleration, Therapieresistenz oder Blasten Krise ergeben.
- Bezüglich der Risiko Erfassung, resp. den Risikoscores legten wir nun auch hier den Fokus auf die zusätzliche Erfassung von molekulargenetischen und zytogenetischen Parametern, wie z.B. im MIPSSv2, der damit Risikoscores wie z.B. den DIPSS ablösen soll. Hintergrund dieser Änderung ist die Tatsache, dass wir durch diese zusätzlichen Krankheitsbiologischen Faktoren frühzeitig und präzise die Kandidaten für eine allogene Transplantation erfassen wollen. Die allogene Transplantation ist und bleibt die einzige kurative Option und hat sich in den letzten Jahren von den Ergebnissen bzw. Überlebensraten nochmals deutlich verbessert, sodass dieses Verfahren für möglichst alle dafür in Frage kommenden Patienten Anwendung finden muss.
- Das Kapitel der präfibrotischen Myelofibrose wurde in den Leitlinien 2025 deutlich erweitert. Die präPMF wurde als eigenständige Subentität der Myelofibrose klinisch und biologisch beschrieben und von anderen MPN Erkrankungen abgegrenzt. Darüber hinaus werden die therapeutischen Optionen der präPMF benannt und auch das Management einschließlich der Risiko Erfassung beschrieben.
- Neu eingeführt wurde das Kapitel Ruxolitinib Versagen und sowohl klinische Kriterien als auch der sogenannte RR6 Score als Erfassung Tool eines Ruxolitinib Versagens aufgeführt. Und damit verbindet sich die eindeutige Empfehlung, dass nach Feststellung eines Ruxolitinib Versagens aktuell 2 neue zugelassene JAK Inhibitoren mit Fedra und Mome zu Verfügung stehen, die im Falle eines Ruxolitinib Versagens die Prognose nochmals eindeutig verbessern können, wenn sie denn dann auch eingesetzt werden.
- Komplett neu ist durch die neue Zulassung das Kapitel zu Momelotinib .
- 2 neue bzw. komplett überarbeitete Abbildungen 1 und 2.
- Wir haben uns in den neuen Leitlinien klar zur Akzeleration und Blastenphase geäußert.

3.2. Automatisiertes Änderungsdokument

Über nachfolgenden Link können Sie alle vorgenommenen Änderungen nachverfolgen. Das System vergleicht die aktuell veröffentliche Leitlinie mit der letzten archivierten Fassung.

Der rot durchgestrichene Text stellt dabei die Textpassagen dar, die aus der aktuellen Version entfernt wurden, grün markierter Text wurde hinzugefügt. Grafiken, die entfernt wurden, erkennt man an einer roten Umrandung, neue Abbildungen sind grün umrandet. Änderungen in Algorithmen und Pfaden können derzeit nicht angezeigt werden.

Link zur automatischen Änderungsverfolgung