

Introduzione

Il programma Blood Films for Morphology è strutturato con esercizi educazionali diretti alla valutazione e certificazione della performance del morfologo che esegue indagini in microscopia ematologica.

Per ognuno degli otto esercizi annuali è richiesto il riconoscimento degli aspetti morfologici più significativi con l'intento di ottenere una informazione clinicamente utile.

Le elaborazioni dei risultati contengono una sintesi delle caratteristiche dei casi clinici proposti, riportando cumulativamente le osservazioni dei partecipanti.

A report pubblicato, UK NEQAS invita i partecipanti a riguardare i due vetrini per un'ulteriore analisi retrospettiva.

I due esercizi 2301BF1 e 2301BF2 sono stati inviati a 572 partecipanti di cui 542 (94%) hanno risposto.

Risultati 2301BF1 – 524 partecipanti hanno dichiarato il preparato come soddisfacente

Ordine	Caratteristica morfologica	Partecipanti che hanno scelto la caratteristica (%)
1	Emazie a bersaglio	99
2	Policromasia	56
3	Eritroblasti	44
4	Emazie contratte	34
5	Stomatociti	31

Discussione – *sintesi del commento eseguito dalla Prof. B. Bain*

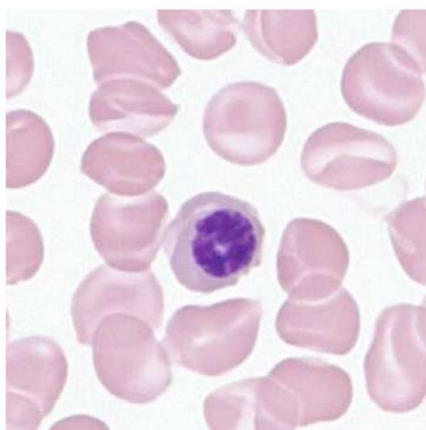


Figure 1 A Nucleated red cell

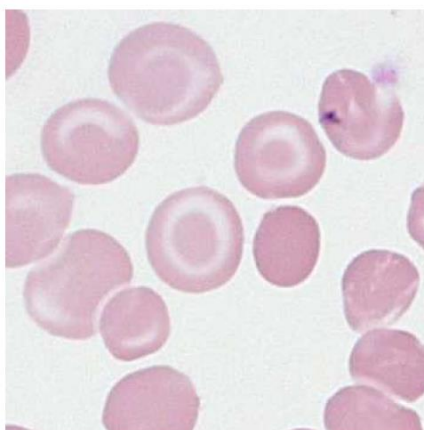


Figure 2 Target cells

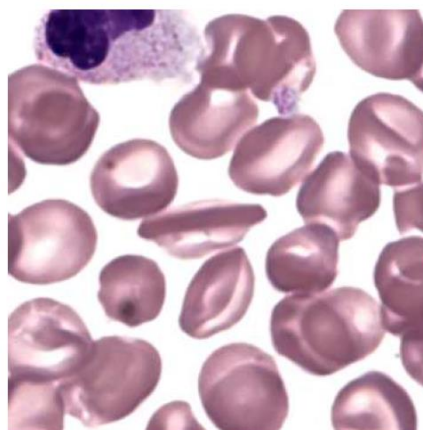


Figure 3 A Haemoglobin C crystal

Oltre alle cinque osservazioni più comunemente riportate, 148 partecipanti hanno evidenziato l'importante segnalazione di cristalli di emoglobina C all'interno di occasionali globuli rossi (Figura 3). Circa la metà dei partecipanti ha suggerito una diagnosi di malattia da emoglobina C o di un'altra emoglobinopatia che includeva l'emoglobina C (C/beta talassemia, trait SC o C). I due gruppi di laboratori che hanno segnalato i cristalli e sospettato una emoglobinopatia C non necessariamente si sovrappongono. Infatti alcuni laboratori hanno riportato la presenza di cristalli di emoglobina C, ma non hanno ipotizzato una diagnosi, mentre molti hanno indicato la diagnosi corretta pur non avendo segnalato i cristalli.

Solo un terzo dei partecipanti ha riportato le cellule contratte ed un numero inferiore ha riscontrato gli sferociti. L'incremento di MCHC è compatibile con entrambe queste caratteristiche, ma la distinzione è molto importante in quanto le diagnosi sono diverse. La combinazione di cellule irregolarmente contratte e cellule a bersaglio è molto indicativa di malattia da emoglobina C e l'identificazione dei cristalli ne è la conferma.

L'analisi con cromatografia liquida ad alta prestazione (HPLC) ha evidenziato il 91.5% di emoglobina C ed il 3.8% di emoglobina A2, con la presenza di due piccoli picchi che rappresentano l'emoglobina C modificata in fase post-traduzionale. In considerazione della presenza di microcitosi, potrebbe essere presente una coesistente alfa talassemia.

Risultati 2301BF2– 538 partecipanti hanno dichiarato il preparato come soddisfacente

Ordine	Caratteristica morfologica	Partecipanti che hanno scelto la caratteristica (%)
1	Emazie a bersaglio	91
2	Emazie falciformi	69
3	Corpi di Howell-Jolly	63
4	Eritroblasti	50
5	Policromasia	46

Discussione - sintesi del commento eseguito dalla Prof. B. Bain

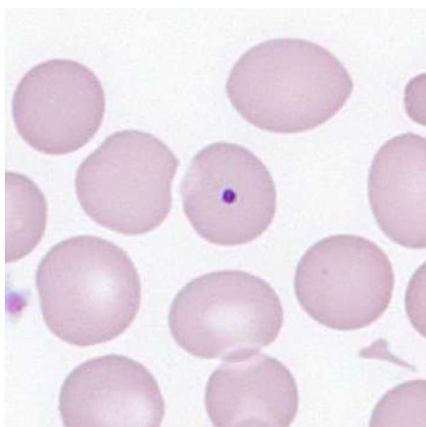


Figure 4 A Howell- Jolly body

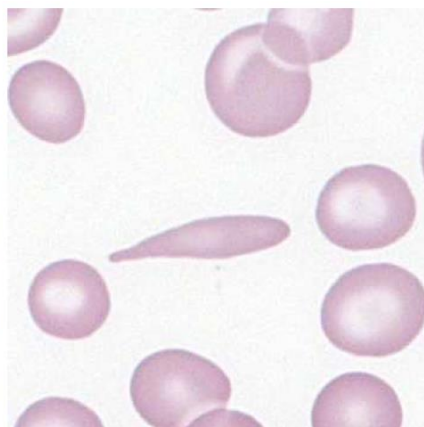


Figure 5 A poikilocyte with a pointed end suggesting the presence of haemoglobin S

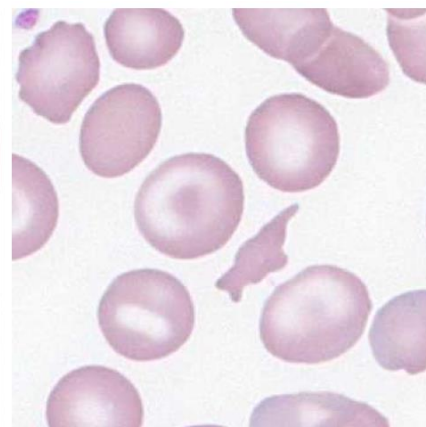


Figure 6 A target cell and a poikilocyte with a pointed end

Sono ben visibili alcune caratteristiche di iposplenismo e di una patologia a cellule falciformi. L'osservazione del vetrino in assenza di dati supplementari favorisce una diagnosi di eterozigosi composita per le emoglobine S e C (SC) in quanto la concentrazione di emoglobina è troppo alta per un quadro di anemia falciforme (SS); inoltre, le classiche cellule falciformi sono rare, anche se sono presenti molte celle a forma di barca. L'analisi in HPLC ha mostrato il 78,6% di emoglobina S, il 15,1% di emoglobina F ed il 3,4% di emoglobina in zona A2. E' presente un doppio picco nella zona dell'emoglobina A0, che rappresenta l'emoglobina S modificata in fase post-traduzionale. Questi risultati hanno reso la diagnosi più complessa e mostrato l'importanza di disporre di informazioni cliniche. In alcuni pazienti con SS l'elevata HbF è motivata dall'aplotipo, come ad esempio quello arabo-indiano. L'emoglobina F è inoltre aumentata nei pazienti trattati con idrossicarbamide. Un'ulteriore informazione ha rivelato che il paziente era africano e in trattamento con idrossicarbamide, e questo spiega sia l'elevata concentrazione di HbF che di emoglobina.

Tra i partecipanti che hanno fornito una diagnosi specifica, la maggioranza ha sospettato un quadro SC piuttosto che SS ed una piccola quota di laboratori ha ipotizzato un quadro S/beta talassemia. Altri partecipanti hanno sospettato una patologia a cellule falciformi. Questa diagnosi non è sbagliata, ma la terminologia non è informativa se non meglio definita. In alcune pubblicazioni degli Stati Uniti è spesso usata come sinonimo di anemia falciforme, ma in altri paesi tende ad essere un termine generico che comprende SS, SC e altri stati di eterozigosi composita che causano la malattia. Una piccola quota di partecipanti ha suggerito un trait falciforme (AS), ipotesi errata per le troppe anomalie dello striscio. Due partecipanti perspicaci hanno ipotizzato che il paziente potesse assumere idrossicarbamide ed altri hanno valutato la possibilità di una trasfusione, nel tentativo di spiegare così la concentrazione di emoglobina più alta del previsto.

Poco più del 60% dei partecipanti ha riconosciuto i corpi Howell-Jolly. Non è necessario presumere la splenectomia in un paziente con patologia falciforme, in quanto l'atrofia splenica e la fibrosi spiegano l'iposplenismo.

Wine Haman

Dott.ssa Evita Massari
Referente UK NEQAS for General Haematology