

Introduzione

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

Il programma educa gli operatori di tutti i livelli a valorizzare gli elementi morfologici diagnostici più importanti di ogni caso clinico e permette, nel tempo, la costruzione di un archivio personalizzato di casistica ematologica commentata e consultabile.

Risultati – esercizio distribuito a 1852 partecipanti

Ordine	Caratteristica morfologica	Partecipanti che hanno scelto la caratteristica (%)
1	Emazie a bersaglio	87.85
2	Punteggiatura basofila	80.83
3	Dacriociti	79.97
4	Policromasia	57.13
5	Schistociti	46.27

Discussione

Questo striscio di sangue proviene da una donna di circa 30 anni proveniente dalla Thailandia, a cui era stata riscontrata una significativa anemia. La conta piastrinica e dei globuli bianchi è risultata normale, ma erano presenti una notevole microcitosi ed ipocromia. Inizialmente la paziente è stata curata con trasfusioni e valutata per presunta emorragia gastrointestinale. Tuttavia, non è stata trovata alcuna causa relativa alla perdita di sangue e successivamente l'anemia si è ripresentata. Questo prelievo risale a quando la paziente è tornata in ospedale; i globuli bianchi e le piastrine sono normali.

Le anomalie di questo striscio di sangue riguardano principalmente i globuli rossi. Una panoramica iniziale permette di rivelare rapidamente una marcata variazione nella loro dimensione e forma con molte caratteristiche anormali, ma è anche importante concentrarsi su quali di queste, nello specifico, siano di aiuto alla diagnosi: prima di tutto una marcata microcitosi con ipocromia, la presenza di numerose cellule bersaglio e cellule con punteggiatura basofila. A ciò si accompagnano frequenti emazie contratte, tra cui cellule con contrazione asimmetrica dell'emoglobina (cellule "emighost"). Inoltre, vi sono segni di un midollo stressato o infiltrato con frequenti dacriociti. Infine, si notano rari eritroblasti e non sono presenti cellule "pencil".

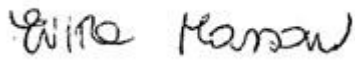
Alla luce di questo quadro, è importante considerare se tutte queste caratteristiche possano essere associate ad un disturbo nutrizionale, un processo emolitico, una malattia ereditaria dell'emoglobina non ancora diagnosticata, o una manifestazione precoce di neoplasia.

La diagnosi finale è HbAE Barts. La paziente proveniva dalla Thailandia. La combinazione di microcitosi, cellule bersaglio, cellule contratte e policromasia dovrebbe suggerire una sindrome talassemica. L'assenza di eritroblasti è indicativa di HbH, e la presenza di HbE dovrebbe essere presa in considerazione nei soggetti di provenienza thailandese. Alcune caratteristiche meritano ulteriori commenti: un numero significativo di partecipanti ha identificato correttamente le cellule "emi-ghost". Queste sono presenti e compatibili con l'instabilità dell'emoglobina. Tuttavia, il loro riscontro ha indotto alcuni partecipanti a considerare una possibile causa ossidativa (carenza di G6PD) – un quadro improbabile sia per le altre anomalie morfologiche presenti, sia perché la paziente è di sesso femminile. Alcuni soggetti hanno ipotizzato un quadro di avvelenamento da piombo probabilmente per la presenza di emazie a punteggiatura basofila. Infine, altri hanno selezionato la neutropenia (l'immagine era di dimensioni ridotte e non erano presenti neutrofili in effetti, caratteristica che ha indotto alcuni ad ipotizzare un quadro di MDS).

Oltre 1600 partecipanti hanno partecipato a questo caso. Con così tante alterazioni dei globuli rossi presenti, non sorprende che un disturbo ereditario dell'emoglobina sia stato il processo patologico più citato dalla maggioranza

(quasi il 90%) e che le stesse 3 principali osservazioni morfologiche - cellule bersaglio, punteggiatura basofila e poichilociti a goccia - siano state selezionate praticamente da tutti coloro che hanno risposto. Sarebbe stato auspicabile che più partecipanti avessero evidenziato la microcitosi, in quanto fondamentale per la diagnosi, ma ciò non ha comunque impedito alla maggior parte di suggerire un disturbo di tipo talassemico.

Non ci si aspettava una diagnosi esatta, poiché tutte le caratteristiche non erano completamente diagnostiche per alcuna forma specifica di emoglobina anomala, tuttavia le atipie riscontrate nello striscio erano maggiormente compatibili con la malattia da HbH e, dato che la paziente proveniva dalla Thailandia, è stato importante vedere l'HbE presente nella risposta di molti partecipanti.



Referente UK NEQAS for General Haematology