

**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.

**Risultati 2406-BF1 – 534 partecipanti hanno dichiarato il preparato come soddisfacente**

| Ordine | Caratteristica morfologica | Partecipanti che hanno scelto la caratteristica (%) | Expert Flags                   |
|--------|----------------------------|---|--------------------------------|
| 1      | Eosinofilia                | 81  | A-commento molto significativo |
| 2      | Emazie falciformi          | 80  | A-commento molto significativo |
| 3      | Eritroblasti               | 69  |                                |
| 4      | Emazie a bersaglio         | 55  |                                |
| 5      | Policromasia               | 51  |                                |

| Peak Name | Calibrated Area % | Area % | Retention Time (min.) | Peak Area |
|-----------|-------------------|--------|-----------------------|-----------|
| F         | 6.5*              | ---    | 1.14                  | 120210    |
| Unknown   | ---               | 1.2    | 2.19                  | 21256     |
| Ao        | ---               | 1.5    | 2.37                  | 27099     |
| Unknown   | ---               | 1.1    | 2.56                  | 19113     |
| A2        | 4.1*              | ---    | 3.70                  | 77987     |
| S-window  | ---               | 85.2   | 4.39                  | 1529918   |

Total Area: 1,795,584

F Concentration = 6.5\* %  
A2 Concentration = 4.1\* %

\*Values outside of expected ranges

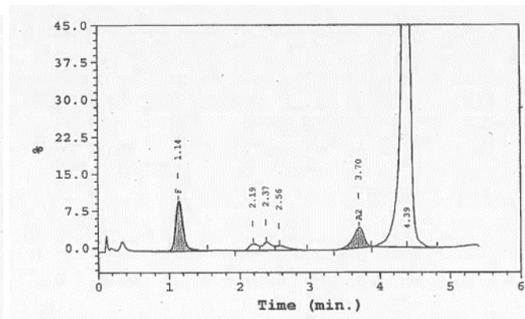


Figure 1 HPLC trace for 2406BF1



Figure 2 Boat-shaped cell and sickle cell

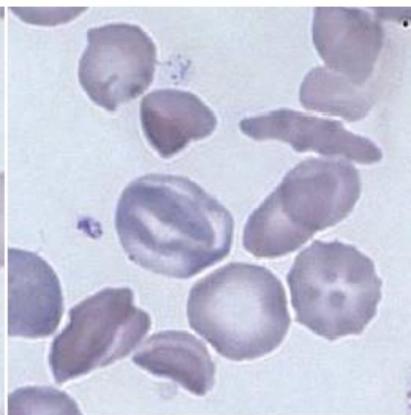


Figure 3 Polychromatic macrocytes and a deformed sickle cell

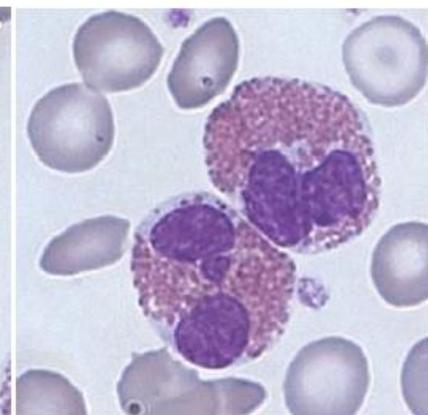


Figure 4 Eosinophils and a target cell

## Discussione – sintesi del commento eseguito da Prof.ssa B. Bain

Il vetrino proposto riguarda un paziente con malattia a cellule falciformi: anemia falciforme (Hb S/S) o uno stato eterozigote composto. La malattia a cellule falciformi (o drepanocitosi) è stata suggerita da 225 partecipanti e l'anemia falciforme da 102. Le cellule falciformi erano molto rare, ma le cellule a forma “di barca” erano presenti e la loro presenza dovrebbe sempre indurre a cercare con attenzione le cellule falciformi. In questa condizione è ragionevole sottolineare la presenza di caratteristiche collegabili ad iposplenismo, ma potrebbe essere sbagliato supporre una precedente splenectomia, poiché l'iposplenismo della malattia a cellule falciformi è solitamente dovuto a infarti ricorrenti della milza che portano a fibrosi e atrofia. Occorre inoltre notare che l'aumento dell'emoglobina A2 non è dovuto a  $\beta$ -talassemia; l'aumento è in parte un vero aumento, notato nei casi di anemia falciforme, e in parte una modifica post-traslazionale della HbS. Un certo numero di partecipanti, come ipotesi diagnostica, non ha contemplato la possibilità della malattia falciforme e ha riferito una varietà di condizioni, comprese le neoplasie mieloproliferative. Oltre alle caratteristiche della malattia a cellule falciformi, nel preparato era presente un'eosinofilia senza alcun indizio sulla probabile causa. La morfologia degli eosinofili maturi non aiuta a distinguere le cause reattive da quelle neoplastiche. In fine può essere utile riflettere sui termini che vengono utilizzati e che possono differire da un Paese all'altro. Il termine “anemia falciforme” non è ambiguo: indica omozigosi per l'emoglobina S (Hb S/S). Invece il termine “malattia falciforme” è ambiguo, a volte può essere usato come sinonimo di anemia falciforme, e a volte come termine generico che comprende anche gli stati eterozigoti composti che portano a caratteristiche clinicopatologiche simili; se si usa questo termine in un referto di laboratorio o in una pubblicazione è importante chiarire cosa si intende.

## Risultati 2406-BF2– 536 partecipanti hanno dichiarato il preparato come soddisfacente

| Ordine | Caratteristica morfologica        | Partecipanti che hanno scelto la caratteristica (%) | Expert Flags                   |
|--------|-----------------------------------|---|--------------------------------|
| 1      | Emazie a bersaglio                | 71  | A-commento molto significativo |
| 2      | Ipocromia                         | 64  | A-commento molto significativo |
| 3      | Dacriociti                        | 60  |                                |
| 4      | Policromasia                      | 51  |                                |
| 5      | Emazie con punteggiatura basofila | 42  |                                |

| Peak Name | Calibrated Area % | Area % | Retention Time (min) | Peak Area |
|-----------|-------------------|--------|----------------------|-----------|
| F         | 0.5               | ---    | 1.09                 | 7030      |
| Unknown   | ---               | 0.9    | 1.23                 | 13487     |
| P2        | ---               | 2.3    | 1.36                 | 33880     |
| P3        | ---               | 3.7    | 1.75                 | 54039     |
| Ac        | ---               | 90.9   | 2.49                 | 1337773   |
| A2        | 1.8*              | ---    | 3.67                 | 24923     |

Total Area: 1,471,132

F Concentration = 0.5 %  
A2 Concentration = 1.8\* %

\*Values outside of expected ranges

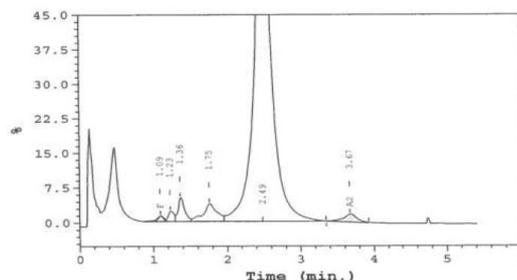


Figure 5 HPLC trace for 2406BF2

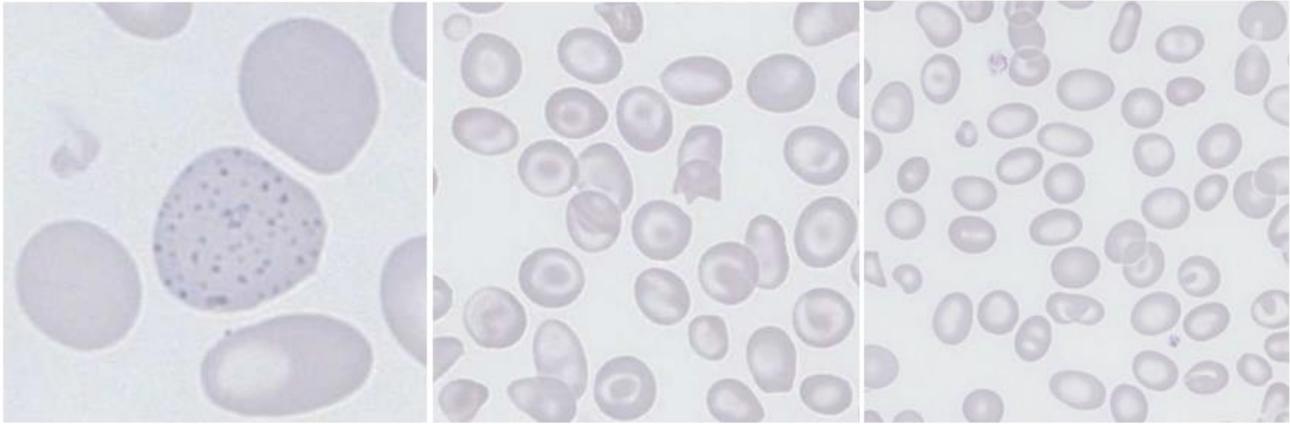


Figure 6 Basophilic stippling

Figure 7 Target cells and one other poikilocyte

Figure 8 Target cells, an elliptocyte and an irregularly contracted cell

## Discussione - *sintesi del commento eseguito da Prof.ssa B. Bain*

Il caso di questo preparato è indicativo di quanto possa essere difficile pensare ad una possibile diagnosi in assenza di storia clinica e origine etnica. La maggior parte dei partecipanti (228 centri) ha proposto emoglobinopatia e/o talassemia; di questi, 62 centri hanno menzionato specificamente la malattia dell'emoglobina H. 92 partecipanti hanno proposto emoglobinopatia e/o carenza di ferro e 49 partecipanti carenza di ferro, forse complicata da altro. In fine 8 partecipanti hanno menzionato la possibilità di avvelenamento da piombo. Guardando sia il valore dell'emoglobina (78 g/L) che la morfologia, il grado di anormalità morfologica dei globuli rossi è troppo grande per una semplice carenza di ferro. Considerando invece una condizione di talassemia: una beta talassemia in eterozigosi è improbabile data la gravità dell'anemia; una beta talassemia intermedia (talassemia non trasfusione-dipendente) è improbabile in quanto gli eritroblasti non sono comuni in questo preparato. Per esclusione quindi, l'ipotesi più probabile è rappresentata da una malattia da emoglobina H. Congratulazioni quindi ai 62 partecipanti che hanno suggerito questa malattia nella loro diagnosi differenziale, molti dei quali hanno commentato che la scarsità di eritroblasti li ha portati a preferire questa malattia alla beta talassemia. La policromasia è una caratteristica attesa nella malattia da emoglobina H, la cui patogenesi si caratterizza per una anemia emolitica. L'avvelenamento da piombo è un problema da tenere presente, ma è piuttosto raro e occorre considerare che ci possono essere molte altre cause che spieghino la presenza di emazie con punteggiatura basofila.

Dr. Marco Rosetti  
Referente UK NEQAS for General Haematology