



Pancitopenia: definizione

Calo di tutte e tre le linee cellulari (anche tricitopenia)

Leucociti

< 4.0 G/l

Emoglobina

< 120 g/l (f)

< 130 g/l (m)

Trombociti

< 150 G/l

Valori d'allarme

Un valore d'allarme è un valore che mette potenzialmente a rischio la vita del paziente e che va comunicato immediatamente al medico.

Parametro	UL	OL	U
leucociti*	2.0	40.0	G/l
neutrofili**	1.0		G/l
emoglobina*	69	200	g/l
trombociti*	50	1000	G/l

UL=limite inferiore, OL=limite superiore, U=unità

* McFarnale, A. et al, Int. J. Lab Hemat, 2015

** Universitätsspital Zürich

Introduzione

Si parla di pancitopenia quando tutti e tre i tipi di cellule ematiche periferiche sono ridotti nel numero. Coesistono quindi una leucocitopenia (neutropenia in senso stretto e clinicamente rilevante), un'anemia e una trombocitopenia.

Le forme lievi di pancitopenia si rilevano spesso per caso durante i controlli di routine, mentre nelle forme gravi il paziente si presenta con sintomi corrispondenti, come pallore, stanchezza, affanno in seguito all'anemia, tendenza all'infezione a causa della leucopenia-neutropenia o emorragie insolite, come epistassi o petecchie, derivanti dalla trombocitopenia.

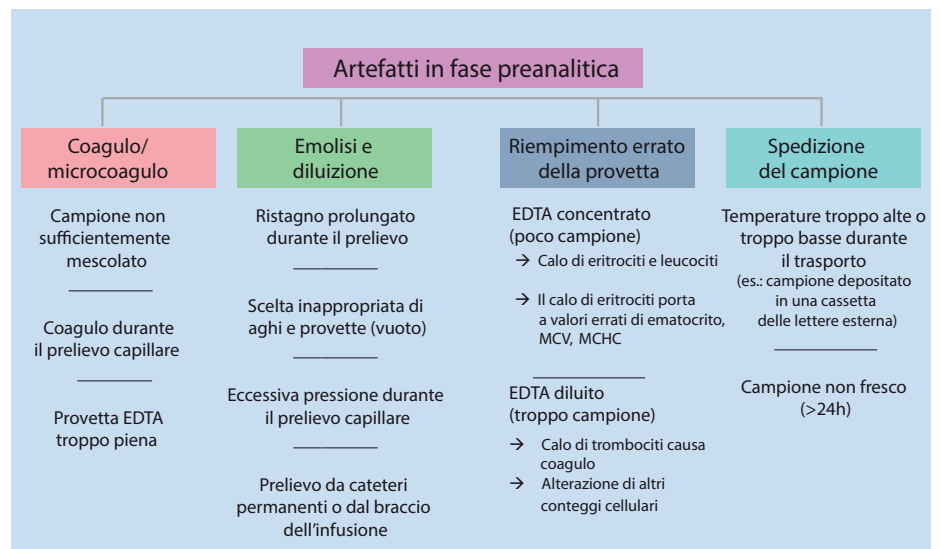
Le cause della pancitopenia sono complesse. In genere si distingue tra forme dovute a una ridotta produzione di cellule nel midollo osseo e forme dovute a una rapida degradazione cellulare periferica o midollare.

È importante potere escludere con sicurezza fin dal principio artefatti della fase preanalitica e analitica, prima di procedere ad ulteriori accertamenti per individuare le cause della pancitopenia.

Il campione del controllo circolare 2016-4 H3B proviene da una paziente di 70 anni con pancitopenia di origine medicamentosa, che si è di nuovo normalizzata interrompendo la somministrazione della sostanza in questione.

I seguenti artefatti possono portare a una diagnosi errata:

Nella fase preanalitica diversi fattori possono influenzare l'esito dell'analisi. Il prelievo capillare è più prone a causare artefatti del prelievo venoso, va quindi se possibile preferito il secondo. Una comune fonte di errore è la formazione di coaguli o microcoaguli, quasi invisibili nella provetta chiusa, ma segnalati dallo strumento analitico come aggregati trombocitici. Trasferendo con cautela il campione in una seconda provetta o pescando con una bacchetta si possono in genere individuare i coaguli nel campione. Anche il riempimento eccessivo della provetta e relativa diluizione dell'EDTA possono portare a formazione di coaguli. Altre fonti di errore sono riassunte nella tabella.



Nella fase analitica, l'uso di strumenti di ematologia piccoli può comportare errori che verrebbero riconosciuti in tempo da strumenti grandi e tecnicamente superiori.





Ipersplenismo

Definizione

Una milza ingrossata sequestra un numero maggiore di cellule ematiche bloccandole nei cosiddetti cordoni splenici. Nell'ipersplenismo, le cellule che rimangono nel circolo periferico non sono morfologicamente alterate.

Cause

- Cirrosi epatica
- Congestione epatica/renale, subacuta o cronica
- Malattie infettive croniche e parassitose (endocardite lenta, leishmaniosi, micobatteriosi, micosi, altre setticemie recidive)
- Linfomi della milza
- Sarcoidosi (malattia di Boeck)
- Ipertrofia splenica da anemie emolitiche croniche, specialmente da forme corpuscolari congenite e da anomalie emoglobiniche
- Malattie da accumulo lisosomiale (malattia di Gaucher), emocromatosi, malattia di Wilson
- Trombosi della vena porta o della vena splenica (anche stenosi o atresia)
- Ipertrofia idiopatica splenica (persistente postinfettiva)
- Sindrome di Budd-Chiari
- Amiloidosi splenica

Fonte: Dtsch Arztebl 1996; 93(23): A-1543 / B-1299 / C-1215

Colophon
Autrice

Annette Steiger

Consulenza scientifica
K. Schreiber, PD Dr. Dr. S. Balabanov, Klinik für Hämatologie, Universitätsspital Zürich, Dr. J. Goede, Kantonsspital Winterthur

© 2016 Verein für medizinische Qualitätskontrolle www.mqzh.ch

Cause della pancitopenia

Una volta esclusi possibili errori nelle fasi preanalitica e analitica, si procede all'accertamento delle cause della pancitopenia.

Degradazione cellulare eccessiva in periferia	Formazione cellulare insufficiente nel midollo osseo
Ipersplenismo	Anemia aplastica (idiopatica o secondaria)
Allergia a farmaci o loro metaboliti	Sindrome mielodisplastica (SMD)
Degradazione autoimmune, idiopatica, secondaria associata a infezione, a linfoma o a neoplasma maligno	Leucemie acute, linfomi maligni, mieloma multiplo
Infezioni virali (parvovirus B19, HIV, EBV, epatite C)	Carcinomi: metastasi nel midollo osseo, chemo- e radioterapie
	Malattie tropicali: leishmaniosi viscerale (frequente in persone HIV+)
	Mielofibrosi: primaria (PMF), secondaria (es. leucemia a cellule capellute)
	Emoglobinuria parossistica notturna (EPN)
Anemia megaloblastica (carenza di vit. B12 o acido folico): formazione alterata e degradazione precoce Pancitopenia etilica: ipersplenismo, effetto tossico sul midollo osseo, carenza di substrati o disponibilità ridotta Linfomi: ipersplenismo, eventualmente degradazione rapida dovuta ad autoanticorpi o ipoplasia/aplasia del midollo osseo.	

La tabella non è conclusiva. In particolare, nei bambini e negli adulti sono possibili cause differenti e non in lista.

La differenziazione cellulare nell'accertamento delle pancitopenie

Diversi aspetti morfologici possono essere d'aiuto nell'identificare la causa di una pancitopenia.

Anomalia morfologica	Possibile causa
Megalociti, neutrofilo ipersegmentati	→ Anemia megaloblastica
Blasti	→ Leucemia acuta, MDS
Neutrofilo ipo/agranulari Anomalie del nucleo (iposegmentazione, nuclei di Pelger-Huët)	→ Mielodisplasia (SMD)
Emogramma leuco-eritroblastico, forme a lacrima (dacriociti)	→ Mielofibrosi primaria o secondaria
Cellule capellute, linfociti atipici	→ Leucemia a cellule capellute Linfomi maligni
Formazione di pile di monete	→ Mieloma multiplo
Linfociti reattivi alterati	→ infezione virale
Policromasia (reticolociti elevati)	→ Eventualmente emolisi, per es. EPN
Macroцитosi (MCV - 105fl)	→ Eventualmente abuso etilico
Trombociti giganti (resti del nucleo di megacariociti)	→ Mielofibrosi (PMF o secondaria) Mielodisplasia (SMD)
Granulazione tossica nei neutrofilo	→ Cause infettive

Altri accertamenti analitici sono per es.:

- Dosaggio vitamina B12/acido folico
- Eritrosedimentazione/elettroforesi e immunofissazione
- Analisi del midollo spinale (ago aspirato, biopsia)
- Accertamenti serologici (per es. EBV, HIV, epatite)
- Enzimi epatici
- Coagulazione