

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Una caso di mielodisplasia... da parvovirus!

E. Barth, G.A. Zanazzo, M. Rabusin, P. Tamaro

Centro di Emato-Oncologia Pediatrica, IRCCS "Burlo Garofolo" - Trieste

IL CASO.

Federica, una bambina di 9 anni, venne trasferita d'urgenza al nostro Centro per grave anemia (Hb 4 g/dl) ed insufficienza respiratoria acuta da edema polmonare. L'esame obiettivo e gli esami clinici evidenziarono un quadro di scompenso cardiaco congestizio insorto acutamente, responsivo alla terapia emotrasfusionale e diuretica. Era presente epatosplenomegalia.

Gli esami bioumorali eseguiti all'ingresso avevano confermato una grave anemia (Hb 3.6 g/dl), con test di Coombs negativo, ed avevano evidenziato leucopenia (leucociti totali 2800/mm³, neutrofili 1400/mm³), piastrinopenia (86.000 plt/mm³) ed aumento dell'LDH (1077 U/l). Questi dati facevano sospettare una leucosi acuta all'origine del quadro clinico.

Lo studio del sangue periferico rilevò la presenza, oltre alla popolazione normale, di microciti, emazie ipocromiche e sferociti; anche gli elementi della serie granulocitaria presentavano segni di dismielopoiesi, quali iposegmentazione nucleare e disgranulopoiesi. Lo studio morfologico del midollo osseo evidenziò una severa ipoplasia della serie eritroide e la presenza di cellule immature con abito monocitario, raramente granulate e senza corpi di Auer in una percentuale pari al 10-15%: pur non potendo escludere l'ipotesi di una leucemia mieloide acuta in fase iniziale per l'aspetto morfologico dell'aspirato midollare, venne presa in considerazione quella di una sindrome mielodisplasica di tipo AREB, ipotesi compatibile anche con l'analisi immunofenotipica.

Le condizioni della bambina intanto miglioravano rapidamente, così come i valori dell'emocromo. Ci vennero inoltre comunicati i risultati dell'indagine genetica, che negava alterazioni a carico dei cromosomi 7 ed 8, ed il laboratorio confermò una crescente positività per le IgM anti-Parvovirus B19 e la positivizzazione delle IgG. Un controllo della morfologia midollare eseguito a due settimane dall'esordio clinico mostrò un quadro molto diverso dal precedente, con il 40% di cellule eritroidi ed una netta riduzione delle cellule blastiche (2%). In condizioni basali di coltura del midollo osseo, la crescita dei precursori emopoietici mieloidi ed eritroidi risultò nella norma.

Il miglioramento spontaneo dell'emopoiesi ed il quadro sierologico deponevano per una diagnosi di aplasia midollare

da parvovirus B19, fenomeno descritto soprattutto in soggetti affetti da sferocitosi ereditaria, per cui la storia di Federica fu rivalutata in tal senso. Dall'anamnesi patologica remota risultava che la bambina, nata prematuramente, aveva presentato un ittero neonatale grave (bilirubina indiretta fino a 23 mg/dl) ad eziologia indeterminata, trattato con exanguinotrasfusione e fototerapia. Dalla sua storia attuale era da rilevare come, superato il periodo critico dell'anemia, persistessero splenomegalia, bilirubinemia indiretta elevata ed aptoglobina molto bassa, segni di emolisi cronica. Richiedemmo quindi lo studio delle resistenze globulari osmotiche, che risultarono essere effettivamente diminuite nella bambina ma normali nei genitori.

In conclusione Federica ha una sferocitosi congenita che ha determinato un grave ittero alla nascita ed è rimasta poi silente sino all'età di 9 anni, quando si è manifestata con una grave aplasia midollare da parvovirus B19.