



МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО СИНДРОМА.

• Авторы: Зенина М.Н.^{1,2}, Русова А.В.¹, Нуждина М.А.¹, Разумный А.В.¹

•¹ ФГБУ «Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии
• Федерального медико-биологического агентства», Санкт-Петербург
•² СЗГМУ им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Введение, цель, задачи

Введение. Вторичные гемофагоцитарные синдромы (ГФС) – тяжелый полиэтиологичный воспалительный процесс. В клиническом анализе крови присутствует цитопения, с вовлечением 2-х и более ростков кроветворения (анемия, тромбоцитопения, нейтропения). В миелограмме при стандартном окрашивании по Романовскому-Гимзе выявляется инфильтрация активированными моноцитами/макрофагами, не несущими признаков злокачественного перерождения. Моноцитарный компонент сопровождается, как правило, инфильтратом из малых лимфоцитов. Выявляется феномен гемофагоцитоза, т.е. макрофаги с явлением фагоцитоза клеточных элементов: эритроцитов, реже – тромбоцитов и лейкоцитов. На поздних этапах отмечается выраженное обеднение костного мозга, с формированием картины аплазии кроветворения.

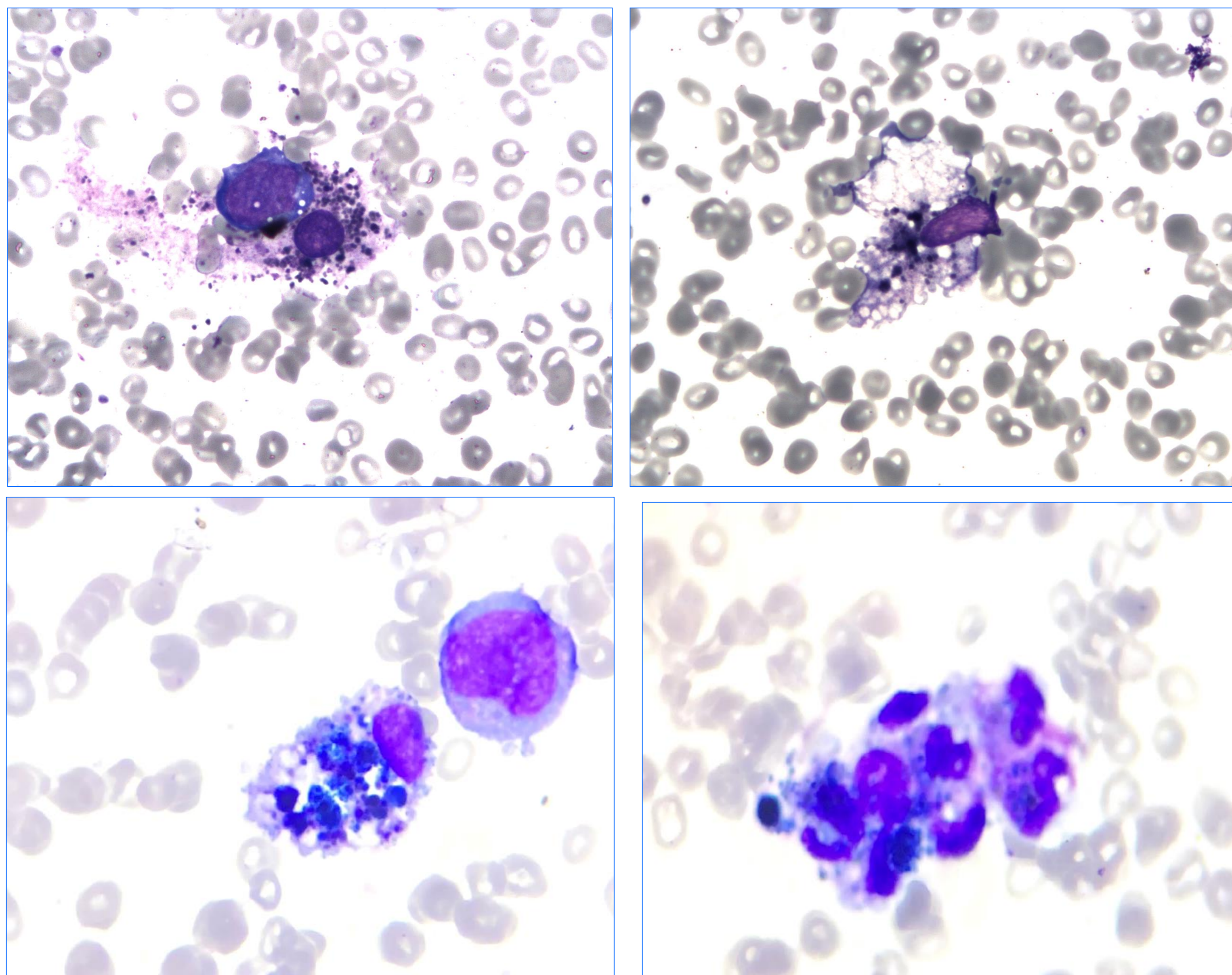
Цель. Определение морфологических критериев гемофагоцитарного синдрома.

Задачи. Подсчет миелограммы, определение процентного содержания макрофагов, определение типов макрофагов, описание сопутствующих изменений кроветворения.

МЕТОДЫ

При первичной морфологической диагностике изучались препараты костного мозга (подсчет и анализ миелограммы), окрашенные по Романовскому-Гимзе (фиксация красителем-фиксатором типа Май-Грюнвальд, окраска рабочим раствором Романовского-Гимза). Для подсчета миелограммы использовался микроскоп Olympus CX 43.

Морфологическое исследование костного мозга



РЕЗУЛЬТАТЫ

Анализ миелограммы пациента Б.

Пунктат костного мозга гипоклеточный, с умеренным числом жировых пустот. Единичные участки синцития заполнены единичными гемопоэтическими клетками, преобладают макрофаги. Обращает на себя внимание большое количество макрофагов различной степени зрелости (14,6% в подсчете). Часть из них активно фагируют гранулы железа и ядросодержащие клетки. В миелограмме гранулоцитарный росток представлен в количестве 26,4%. Число бластных форм не увеличено (1,4%), единичные с признаками анаплазии. Нейтропоз сужен (25,4%), снижено содержание всех форм. Отмечаются макроформы нейтрофилов, а также укрупнение и усиление специфической зернистости. Повышено содержание клеток лимфатического (19,0%) и моноцитарного (13,6%) рядов. Некоторые моноциты с вакуолизацией цитоплазмы. Эритропоз сохранен (25,8%), мегалобластоидные элементы составляют 4,2%. Мегакарициты 2-3 в препаратах костного мозга, отделяют пластинки скудно. У пациента в анамнезе алло ТГСК Д+ 68 (в анамнезе ОЛ со смешанным фенотипом). Активация макрофагально-гистиоцитарной системы

ВЫВОДЫ

Выявление значительного числа фагирующих макрофагов (эритро-, лейко-, пигментофагов) при морфологическом анализе костного мозга позволяет выставить диагноз гемофагоцитарного синдрома, выявить изменения кроветворения и определить причины цитопенических состояний, что необходимо для своевременной коррекции лечения.

Литература

Janka G.E. Hemophagocytic syndromes. Blood Rev. 2007; 21(5): 245–53
Emmenegger U., Schaer D.J., Larroche C. et al. Haemophagocytic syndromes in adults: current concepts and challenges ahead. Swiss. Med. Wkly. 2005; 135: 299–314.
Wijsman C.A., Roeters van Lennep J.E., von dem Borne P.A., Fogteloo A.J. A diagnostic difficulty: two cases of haemophagocytic syndrome in adults. Neth. J. Med. 2009; 67(1): 29–31