

## Hematológia

### Megakaryocytákat utánzó pleomorf multinukleáris plazmasejtek a myeloma anaplasztikus változatában (Pleomorphic multinucleated plasma cells simulating megakaryocytes in an anaplastic variant of myeloma)

Harankhedkar S, Gupta R, Rahman K.

Levelező szerző:

[R. Gupta, Sanjay Gandhi Post Graduate Institute of Medical Sciences, Department of Hematology, Lucknow, Uttar Pradesh, India; e-mail: ruchipgi@yahoo.co.in]: **Turk J Haematol.** 2018; 35: 150–151.

Az indiai szerzők a szerkesztőhöz írtak levelet.

A myelomasejtek nevezetesen morfológiai variációikról, amelyek az érett plazmasejtektől a rosszul differenciált formáig terjednek. A pleomorf vagy anaplasztikus variánsok ritkák, diagnosztikus rejtélyt okozhatnak. Ezek az anaplasztikus változatok utánozhatnak high-grade lymphómákat, leukaemiát, sőt metasztatikus carcinómákat is. Az anaplasztikus myeloma általában agresszív betegség. A szerzők egy váratlan myeloma multiplex esetét ismertetik, amikor a csontvelő vizsgálata bizarr plazmasejteket derített ki, amelyek megakaryocytákra emlékeztettek.

Egy tünetmentes 65 éves diabeteses férfi bicytopeniával jelentkezett, anaemiával (hemoglobin 70 g/l) és 51 000/mm<sup>3</sup> thrombocytával. Két sejtvonal száma csökkent, bicytopenia, míg a fehérvérsejtek száma normális volt (6300/mm<sup>3</sup>). A perifériás kenet néhány keringő plazmasejtet mutatott. Minimális volt a „pénztekercsképződés”. A csontvelő vizsgálata pleomorf többmagvú sejteket mutatott, amelyek megakaryocytákra hasonlítottak. A sejtek citoplazmája bazofil volt, a magjaik többlebenyűek, a nucleolusok jól látszóttak. A sejtmagban néhány bazofil zárvány volt. Szérumfehérje-elektroforézissel a monoclonalis protein 1,9 g/l volt, IgA-nak bizonyult. A kappa/lambda arány 427,6 volt. A β<sub>2</sub>-mikroglobulin szintje 21,9 mg/l. Immunfenotipizálással a sejtek CD38, CD138, CD56 és CD200 fehérjéket expresszáltak. A FISH- (fluorescent *in situ* hybridization) analízis, a plazmasejtek mágneses dúsítása után végezve del(13q14.3) kromozómaeltérést igazolt. A beteg nem tért vissza, további sorsáról

nem tudnak a szerzők. Öt képet mutatnak be, mintegy 50 μm átmérőjű (!), óriási többmagvú plazmasejtek, bazofil citoplazma, IgA kappa monoclonalis fehérje, CD38-, CD138- és CD200-pozitív, CD45-negatív atípusos plazmasejtek. (A normális megakaryocyták sokmagvúak, átmérőjük kb. 30–90 μm, óriássejtek, a normális csontvelő legnagyobb vérképző sejtjei, vérelemzékéket képeznek, míg a normális plazmasejtek átmérője kb. 8–15 μm, és egy excentrikus magjuk van; sok riboszómát tartalmaznak és immunoglobulinokat termelnek.)

A rendkívül dedifferenciált myelomasejtek esetén az immunfenotipizálás ajánlatos.

Gáspárdy Géza dr.

## Hepatológia

### Írországban az 1970-es években hepatitis C-kontaminált anti-D-immunglobulinnal fertőzött nők betegségének kimenete (Disease outcomes in a cohort of women in Ireland infected by hepatitis C-contaminated anti-D immunoglobulin during 1970s)

Garvey P, Murphy N, Flanagan P, et al. (Health Service Executive-Health Protection Surveillance Centre, 25–27 Middle Gardiner Street, Dublin 1, Írország; e-mail: patricia.garvey@hse.ie): **J. Hepatol.** 2017; 67: 1140–1147.

Írországban 1977 és 1979 között több mint 800 Rh-negatív nő fertőződött meg a hepatitis C-vírus (HCV) (egyetlen donortól származó) 1b-genotípusával kontaminált anti-D-immunglobulinnal. Ezt a bal esetet szenvedett populációt először 1994-ben azonosították egy nemzeti szűrőprogram eredményeképpen. 1996-ban az ír állam ingyenes egészségügyi ellátást biztosított számukra (és más, vérrel fertőződött HCV-betegek számára) hét specializált hepatológiai központban.

2004-ben Írországban nemzeti adatbázist hoztak létre az „anti-D-csoport” monitorozására, akik – a fentiek szerint – 36 éve akvirálták a HCV-infekciót. Követésük több szempontból is jelentős: 1) különösen hosszú a megfigyelés időtartama, amely alatt kevés kiesés (drop out) történt, 2) alacsony az egyéb kockázati tényezők előfordulása, és 3) alacsony a reinfekció kockázata is.

A fertőzést követően 17 évvel (1994-ben) a csoportban 2%-os volt a cirrhosis-prevalencia. Azóta csaknem 20 év telt el, s ezalatt globálisan és Írországban is sok HCV-beteg kapott antivirális terápiát, de feltehetőleg sokan spontán is vírusnegatívak lettek. A szerzők most, 36 év után elemezték ennek a speciális csoportnak a körlefordulását, beleértve az antivirális kezelés hatásának vizsgálatát is. *Krónikusan fertőzöttek* tekintették a jelenleg is viraemiás (HCV-RNS-pozitív) egyéneket. 84%-uk gondozott volt 2012–2013-ban, és 95%-uk 2009–2013-ban.

*Eredmények:* 682 egyén adatát elemezték, közülük 374 volt *HCV-RNS-pozitív* (mindegyik HCV1b). A spontán vírusclearance arány 45%-nak adódott. A fertőzéskor az átlagéletkor 28 év volt, a nők 96%-a 1977-ben fertőződött meg. Nem volt egyikük sem HIV-pozitív, 9,9%-nak volt diabetesese, 90% nem ivott (heti 14 egységénél több) alkoholt, 29% volt elhízott, további 41% túlsúlyos.

A *krónikus fertőzöttek* közülük 35% kapott legalább egyszer interferonalapú (IFN-) kezelést; eddig összesen 42% ért el tartós virológiai választ (SVR). (Az IFN-monoterápia idején 9%, IFN + ribavirinre (RBV) 17%, peg-IFN + RBV-re 39% és 2011-től a peg-IFN + RBV + telaprevir vagy boceprevir hármas kombinációra 77% volt az SVR aránya). 2015-től *minden fertőzött* számára biztosították az új direkt ható antivirális szereket (DAA), akik ezt meg is kapták a tanulmány lezárásáig.

Az infekciót követő 36 év alatt a nők 14%-a halt meg, 19%-uk lett cirrhosisos, 1,9%-ban alakult ki hepatocellularis carcinoma (HCC), és 2,4 %-uk esett át májtranszplantációra. Az *anti-HCV-negatív*ak közülük 0,3% lett cirrhosisos, 8,1% halt meg.

A krónikus fertőzöttekben a progresszió az utolsó 5 évben gyorsult fel, 2008 és 2013 között kétszeresre nőtt a cirrhosis, a HCC-kialakulás és a májjal kapcsolatos halálozás kumulatív előfordulása.

2013-ban 321 egyén (86%) élt, közülük 274-nek nem volt cirrhosisa, és 53 eliminálta a vírust. A jelenleg még élők átlagéletkora 64 év. A cirrhosis kockázatát növelte a nagy dózisu (>40 E/hét) [ $>80$  g/nap, Ref.] alkoholfogyasztás (HR: 5,4), a diabetes (HR: 5,3) és a fertőzés idején >35 éves életkor (HR: 1,9).

A szerzők szerint 5 év múlva érdemes lenne újra elemezni az „anti-D-csoport” tagjainak körlefordulását, tekintettel az új antivirális szerek hatására.

Pár Alajos dr.