

Ασυμφωνία ομάδας ABO στα ερυθρά με την ανάστροφη ομάδα

Φαινότυπος Βομβάη- Oh (hh)

- **Διερεύνηση ασυμφωνίας μεταξύ της ομάδας από τα ερυθρά του ασθενούς με την ανάστροφη ομάδα**
- **Κατανόηση των αντισωμάτων με δράση σε ΘΠ**
- **Ανεύρεση συμβατών μονάδων για τον/η ασθενή**

Ιστορικό: Νέα γυναίκα 24 ετών, εισήχθη στην ωτορινολαρυγγολογική κλινική για εγχείρηση ρινικού διαφράγματος.



Προμεταγγισιακός έλεγχος

Ιστορικό μεταγγίσεων: όχι.

Αριθμός προηγούμενων κυήσεων: 0, Αποβολών: 0

ΟΜΑΔΑ ΑΠΟ ΕΡΥΘΡΑ					ΑΝΑΣΤΡΟΦΗ ΟΜΑΔΑ			
Anti-A	Anti-B	Anti-AB	Anti-D	6% alb	A ερυθρά	B ερυθρά	O ερυθρά	ΟΜΑΔΑ
0	0	0	4+		4+	3+	4+	? -Rh +

Τι συμπεραίνουμε από τα αποτελέσματα του αρχικού ελέγχου;

Ασυμφωνία ομάδας από ερυθρά με ανάστροφη ομάδα.

Αν η ομάδα από τα ερυθρά είναι O πρέπει να εξηγήσουμε την συγκόλληση στα O ερυθρά της ανάστροφης.



Τι ενέργειες πρέπει να γίνουν σε περίπτωση ασυμφωνίας ομάδας ;

Ομάδα στο σωληνάριο με πλυμένα ερυθρά ασθενούς, ανάστροφη ομάδα στο σωληνάριο, αυτοκοντρόλ στο σωληνάριο

- 1) Άμεση φυγοκέντρηση
- 2) Επώαση σε ΘΠ για 30 λεπτά. Φυγοκέντρηση
- 3) Επώαση σε 4° C για 60 λεπτά. Φυγοκέντρηση (ψυχόμενη)

Τα αποτελέσματα αξιολογούνται μόνο εφόσον το αυτοκοντρόλ είναι αρνητικό.

Ποιες περιπτώσεις έχουμε όπου αντιδρούν όλα τα ερυθρά της ανάστροφης ομάδας με τον ορό της ασθενούς;

- 1) Αυτοαντίσωμα
- 2) Αλλοαντίσωμα που δρα σε ΘΠ

Έλεγχος αντισωμάτων (screen). Τεχνική παθητικής αιμοσυγκόλλησης σε γέλη.

Cell	Rh	D	C	E	c	e	V	K	k	Kpa	Kpb	Jsa	Jsb	Fya	Fyb	Jka	Jkb	Xga	Lea	Leb	S	s	M	N	PI	Lua	Lub	Gel	
OI	R1R1	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	+	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	2+
OII	R2R2	+	0	+	+	0	0	0	+	0	+	0	+	+	+	+	0	0	+	0	0	+	0	+	+	0	+	2+	

Άμεση Coombs. Τεχνική παθητικής αιμοσυγκόλλησης σε γέλη.

	PV	Anti-IgG	Anti-C3
	0		
Θετικό κοντρόλ	2+		

Τι παρατηρήσεις μπορούν να γίνουν ;

Ο έλεγχος αντισωμάτων είναι θετικός. Άρα ο ορός της ασθενούς περιέχει αντίσωμα.

Άμεση Coombs αρνητική.

Δεν έγινε αυτοκοντρόλ.

Ποια πληροφορία λαμβάνουμε από το θετικό screen ;

Το θετικό screen καταδεικνύει την ύπαρξη μη αναμενόμενου αντισώματος.

Αν ισχύει η ότι η ομάδα της ασθενούς είναι **O**, η παράδοξη συγκόλληση του πλάσματος της ασθενούς με τα γνωστά ερυθρά O μπορεί να εξηγηθεί από την δράση του αντισώματος.

Πάνελ. Τεχνική παθητικής αιμοσυγκόλησης σε γέλη.

		D	C	E	c	e	C _w	K	k	Kpa	Kpb	Jsa	Jsb	Fya	Fyb	Jka	Jkb	Xga	Lea	Leb	S	s	M	N	P1	Lua	Lub		AH G	ENZ
1	R1wR1	+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	0	+	1	3+	3+
2	R1R1	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0	+	2	3+	3+	
3	R2R2	+	0	+	+	0	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0	+	3	3+	3+	
4	Ror	+	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0	+	4	3+	3+	
5	r'r	0	+	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0	+	5	3+	3+	
6	r''r	0	0	+	+	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0	+	6	3+	3+	
7	rr	0	0	0	+	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	0	0	+	7	3+	3+	
8	rr	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	0	0	+	8	3+	3+	
9	rr	0	0	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	+	9	3+	3+	
10	rr	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	0	+	+	+	+	0	0	10	3+	3+	
11	R1R1	+	+	0	0	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	0	+	+	0	0	+	+	+	11	3+	3+	
																											AC	0	0	

Πάνελ θετικό.
Αυτοκοντρόλ
αρνητικό!!!

Ποια είναι τα πρώτα συμπεράσματα από τα αποτελέσματα του πάνελ;

Ομοιόμορφη θετικότητα των κυττάρων.

Η θετική αντίδραση των ερυθρών του πάνελ σε συνδυασμό με το αρνητικό αυτοκοντρόλ συνάδει υπέρ της ύπαρξης αλλοαντισώματος και όχι αυτοαντισώματος.

Ποια αντισώματα μπορούμε να θεωρήσουμε υπεύθυνα και τι τεχνική θα χρησιμοποιήσουμε για να αναδείξουμε την δράση τους;

Λόγω της δράσης του αντισώματος και στα ερυθρά της ανάστροφης ομάδας σε ΘΠ, μπορούμε να υποθέσουμε πιθανά αντισώματα έναντι των αντιγονικών συστημάτων: **MNS, P1, Lewis, I, H**

Μεμονωμένο αντίσωμα έναντι M, N, P1, Lea ή Leb δεν μπορεί να εξηγήσει την καθολική δράση σε όλα τα κύτταρα του πάνελ. Συνάγεται λοιπόν ότι πρόκειται για συνδυασμό αντισωμάτων ή μεμονωμένο αντίσωμα με ευρεία δράση σε όλα τα κύτταρα του πάνελ.

Η τεχνική στο σωληνάριο θα βοηθούσε στην ανάδειξη της δράσης αντισώματος που δρά σε ΘΠ.

Πάνελ. Τεχνική σε σωληνάριο. Εξέταση στις φάσεις άμεση φυγοκέντρωση (IS), επώαση στους 37 °C, AHG.

Ce ll	Rh	D	C	E	c	e	K	k	Kp a	Kpb	Js a	Js b	Fy a	Fy b	Jk a	Jk b	Le a	Le b	P1	M	N	S	s	L ua	Lu b	X g a	I S	3 7 ° C	A H G
1	RZR 1	+	+	+	0	+	0	+	0	0	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	3 +	3 +	3 +
2	R1w R1	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	+	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	3 +	3 +	3 +
3	R2R 2	+	0	+	+	0	0	+	+	+	0	+	+	0	0	+	0	+	+	+	+	+	+	0	+	+	3 +	3 +	3 +
4	Ror	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	3 +	3 +	3 +
5	r'r	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	0	3 +	3 +	3 +
6	r''r	0	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	0	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	3 +	3 +	3 +
7	rr	0	0	0	+	+	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	0	+	0	+	0	0	0	3 +	3 +	3 +
8	rr	0	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	0	+	+	+	+	+	0	0	+	+	3 +	3 +	3 +
9	R1R 1	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	3 +	3 +	3 +
10	R1R 1	+	+	0	0	+	+	+	+	+	0	+	0	+	+	+	0	+	+	+	+	0	+	0	+	+	3 +	3 +	3 +
11	R2r	+	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+	3 +	3 +	3 +
12	AC																										0	0	0

Ομοιόμορφη θετικότητα σε όλες τις φάσεις.

Τι συμπεραίνουμε από το πάνελ περιβάλλοντος ;

Το αντίσωμα επιβεβαιώνεται ως ψυχρό διότι δρα στο περιβάλλον, πριν την επώαση στους 37° C, και πριν την προσθήκη αντισφαιρινικού ορού.

Τι μπορούμε να υποθέσουμε από το αρνητικό ιστορικό μεταγγίσεων;

Με δεδομένο το αρνητικό ιστορικό μεταγγίσεων, μάλλον πρόκειται για φυσικό αντίσωμα και όχι αντίσωμα από αλλοευαισθητοποίηση.

Ποια εξέταση μπορεί να βοηθήσει στον αποκλεισμό αντισωμάτων;

Φαινότυπος ασθενούς

D	C	E	c	e	K	M	N	S	s	P1	Lea	Leb	Fya	Fyb	Jka	Jkb
+	-	-	+	+	-	+	+	-	+	+	+	-	-	+	-	+

Ποια αντισώματα μπορούν να ενοχοποιηθούν από τον φαινότυπο της ασθενούς;

Τα μόνα αντισώματα που θα μπορούσαν να ενοχοποιηθούν είναι τα **S** και **Leb** καθότι δρουν σε ΘΠ.

Βοηθάει το πάνελ περιβάλλοντος στον αποκλεισμό αυτών των αντισωμάτων;

Cell	Rh	D	C	E	c	e	K	k	Kpa	Kp b	Jsa	Jsb	Fya	Fyb	Jka	Jkb	Lea	Leb	P1	M	N	S	s	Lua	Lub	Xg a	IS	37° C	A H G
2	R1w R1	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	+	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	3+	3+	3+
11	rr	0	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	0	+	0	0	0	+	0	+	+	3+	3+	3+

Τα κύτταρα 2 και 11 του πάνελ είναι αρνητικά για S-/ Leb – αλλά αντιδρούν θετικά.

Ποια άλλα αντισώματα μπορεί να ευθύνονται;

Αντισώματα έναντι των αντιγονικών συστημάτων **I** και **H** γιατί μπορεί να έχουν ευρεία δραστηριότητα σε όλες τις φάσεις.

Ποιες διαγνώσεις θεωρούνται πιο πιθανές;

1) αντι-I λόγω του αρνητικού αυτοκοντρόλ (φυσικό άλλο-αντίσωμα σε I αρνητικά άτομα)

2) Ομάδα Βομβάη

Τα ερυθρά που «φαινοτυπούνται» ως ομάδας O και είναι H αρνητικά, είναι γνωστά ως Oh ή ως “Bombay” φαινότυπος.

Τα ερυθρά αυτά στερούνται των φυσιολογικών ABH αντιγόνων ενώ ο ορός περιέχει αντι-A, αντι-B και αντι-H.

Σε αντίθεση με το anti-H που περιστασιακά βρίσκεται στον ορό των A₁, B και AB ατόμων, το anti-H των ατόμων με ομάδα Bombay έχει ευρύ θερμικό εύρος και αντιδρά έντονα με όλα τα ερυθρά εκτός από αυτά που έχουν ομάδα Oh.

Πολλά ανοσοαιματολογικά εργαστήρια δεν διαθέτουν αντιορούς I και H για την τυποποίηση των ερυθρών του ασθενούς.

Το εργαστήριο αιμοδοσίας έστειλε το δείγμα της ασθενούς σε ανοσοαιματολογικό εργαστήριο αναφοράς

Εργαστήριο Αναφοράς

Αιμοσυγκόλληση ερυθρών ασθενούς με διάφορα lot αντιορών.

	Ερυθρά ασθενούς
Αντι A lot 1	0
Αντι A lot 2	0
Αντι A lot 3	0
Αντι B lot 1	0
Αντι B lot 2	0
Αντι B lot 3	0
Αντι AB lot 1	0
Αντι AB lot 2	0
Αντι AB lot 3	0
Αντι H lot 1	0
Αντι H lot 2	0
Αντι H lot 3	0
Αντι I	3+

Άρα δεν πρόκειται για αντι-I

Αιμοσυγκόλληση ορού ασθενούς με ερυθρά -I και ερυθρά -i.

	Ορός ασθενούς			
	IS	37° C	AHG	4° C
Ερυθρά (i) ομφάλιου λώρου	3+	3+	3+	3+
I ερυθρά screening (I)	3+	3+	3+	3+
II ερυθρά screening (I)	3+	3+	3+	3+
III ερυθρά screening (I)	3+	3+	3+	3+
AC	0	0	0	0

Προσρόφηση ορού ασθενούς με Ο ερυθρά στους 37° C για 60 λεπτά.

Εξέταση του προσροφηθέντος ορού με γνωστά ερυθρά Α, Β, Ο.

	Ερυθρά Α	Ερυθρά Β	Ερυθρά Ο
Προσροφημένος ορός ασθενούς	3+	3+	0

Σε ποια αντισώματα οφείλονται οι θετικές αντιδράσεις;

Στα φυσικά αντισώματα αντι-Α και αντι-Β που υπάρχουν στη Βομβάη και τα οποία συγκολλούν τα γνωστά Α και Β ερυθρά αντίστοιχα.

Γιατί αρνητικοποιήθηκε η θετική αντίδραση στα Ο ερυθρά;

Γιατί απομακρύνθηκε το αντι-Η μετά την προσρόφηση του ορού της ασθενούς με γνωστά Ο ερυθρά.

Αποκλεισμός Παραμφομβάης A ή B

Μέθοδος προσρόφησης –έκλουσης για τον εντοπισμό A, B αντιγόνων σε μη ανιχνεύσιμη ποσότητα με τις κλασσικές μεθόδους.

Επώαση 1000μl πλυμένων συμπυκνωμένων ερυθρών της ασθενούς με 1000μl αντιορού A,B αραιωμένου σε τίτλο 1/16 -1/32.

Συνθήκες επώασης: στους 4°C για 60 λεπτά

Φυγοκέντρηση. Το υπερκείμενο κρατείται (προσροφημένος αντι-ορός).

Τα προσροφημένα ερυθρά πλένονται 5 φορές.

Η έκλουση των προσροφημένων ερυθρών γίνεται με επώαση στους 50°C για 30 λεπτά σε λευκωματίνη 6%.

Το έκλουμα και το υπερκείμενο ελέγχθηκαν αντιστοίχως με A,B και O γνωστά ερυθρά.

Αποτέλεσμα προσρόφησης με Αντιορό Α

	Ερυθρά Α1	Ερυθρά Β	Ερυθρά Ο
Έκλουμα ερυθρών ΑΣΘΕΝΟΥΣ (αν τα ερυθρά της ασθενούς έχουν Α αντιγόνο τότε προσροφήθηκε αντιορός Α και εκλούθησε το προσροφηθέν αντίσωμα anti- Α?)	0	0	0
Υπερκείμενο επώασης (υπολειμματικός αντιορός αντι-Α , θετικό κοντρόλ)	4+	0	0

Αποτέλεσμα προσρόφησης με Αντιορό Β

	Ερυθρά Α 1	Ερυθρά Β	Ερυθρά Ο
Έκλουμα ερυθρών ΑΣΘΕΝΟΥΣ (αν τα ερυθρά της ασθενούς έχουν Β αντιγόνο τότε προσροφήθηκε αντιορός Β και εκλούθησε το προσροφηθέν αντίσωμα anti- Β?)	0	0	0
Υπερκείμενο επώασης (υπολειμματικός αντιορός αντι-Β, θετικό κοντρόλ)	0	4+	0

Αποκλεισμός Παραμυομβάης A ή B

Τιτλοποίηση του προσροφηθέντος (με τα ερυθρά της ασθενούς)
αντιορού A, B έναντι γνωστών ερυθρών A και B.

	Προσροφημένος με τα ερυθρά της ασθενούς αντι -A αντιορός τίτλος (1/16-1/32)					
Γνωστά ερυθρά A	1:1 4+	1:2 4+	1:4 3+	1:8 2+	1:16 1+	1:32 0
	Προσροφημένος με τα ερυθρά της ασθενούς αντι -B αντιορός τίτλος (1/16-1/32)					
Γνωστά ερυθρά B	1:1 4+	1:2 4+	1:4 3+	1:8 2+	1:16 1+	1:32 0

Πως εξηγείται η μη πτώση του τίτλου;

Τα ερυθρά της ασθενούς δεν φέρουν έστω και σε μικροποσότητα αντιγόνα A ή B. Δεν προσρόφησαν αντι-A ή αντι-B και έτσι ο τίτλος δεν έχει ελαττωθεί.

Άρα δεν πρόκειται για **φαινότυπο Παραμυομβάη**.

Πως μπορεί να γίνει επιβεβαίωση της έλλειψης του αντιγόνου Η στα ερυθρά των ασθενών με Βομβάη ;

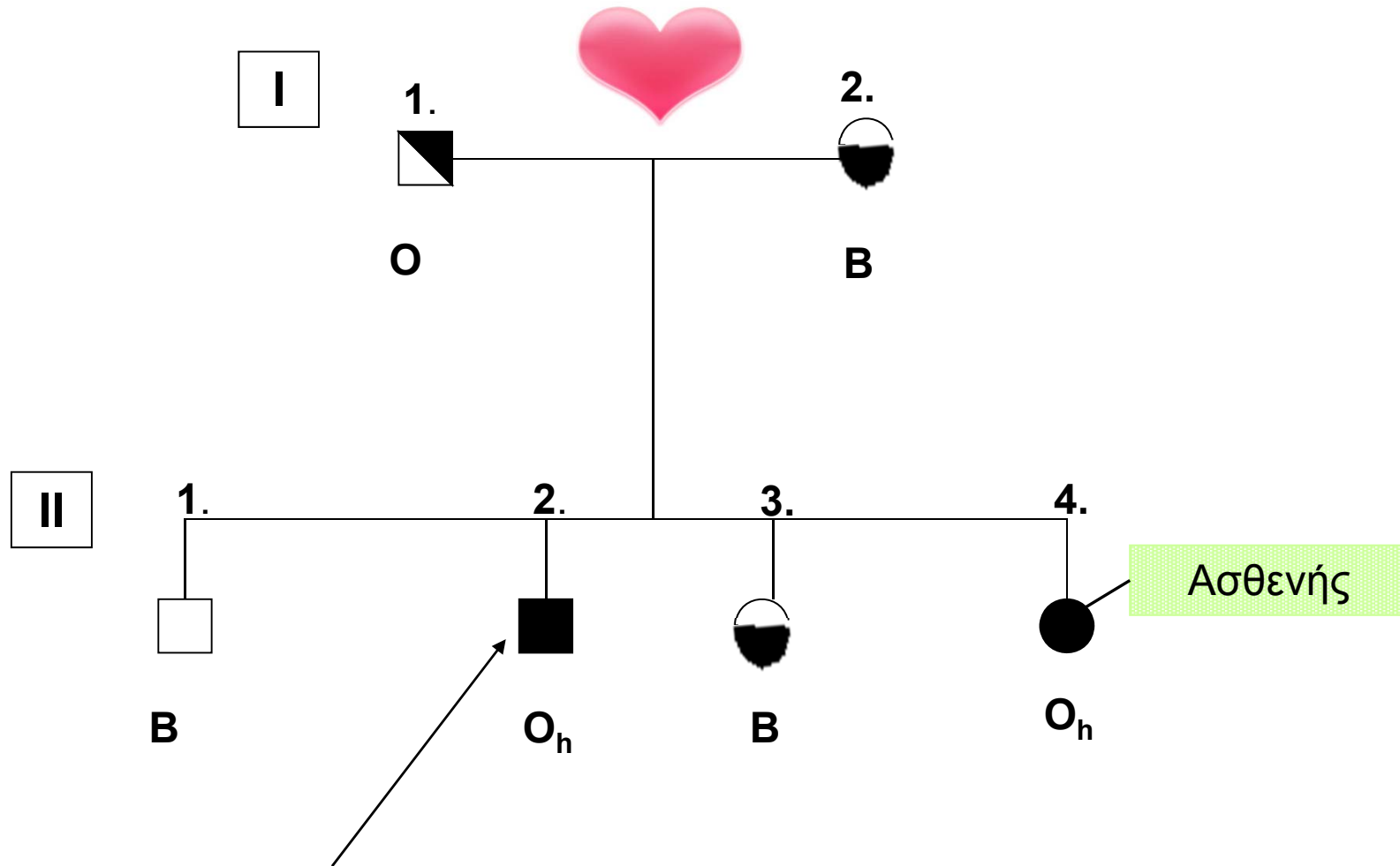
Γενετικός έλεγχος με sequencing του Η γονιδίου και καθορισμός γονοτύπων με την μέθοδο PCR-RFLP

Ποιες προοπτικές υπάρχουν για την αντιμετώπιση των αναγκών μετάγγισης της ασθενούς;

- έλεγχος ομάδας συγγενικών ατόμων
- λήψη ερυθροποιητίνης για προκατάθεση αυτόλογων μονάδων
- επικοινωνία με Τράπεζα σπανίων ομάδων αίματος (Ευρωπαϊκή, Παγκόσμια)

Έγινε έλεγχος των ομάδων στους γονείς και στα τρία αδέλφια της ασθενούς και βρέθηκε 1 αδελφός επίσης με ομάδα Ο Βομβάη.

Γενεαλογικό δένδρο
Η μητέρα και ο πατέρας ήταν δεύτερα ξαδέλφια.



Τα ερυθρά του II-2 (αδελφός) δεν συγκολλούνται με τους αντιορούς αντι-A, B, H.

Ο αδελφός είχε αιματοκρίτη 47% και έγινε διπλή ερυθραφαίρεση.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Ο φαινότυπος Βομβάη **Oh (hh)** αν και σπάνιος στην Ελλάδα, πρέπει να λαμβάνεται υπ'οψιν στην διαφορική διάγνωση όταν έχουμε θετική αντίδραση στα ερυθρά Ο της ανάστροφης ομάδας

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

1) Ο φαινότυπος Βομβάη Oh (hh) αν και σπάνιος στην Ελλάδα, πρέπει να λαμβάνεται υπ'οψιν στην διαφορική διάγνωση όταν έχουμε θετική αντίδραση στα ερυθρά Ο της ανάστροφης ομάδας

2) Η παροιμία τσαρούχι απ' τον τόπο σου.....

Δεν είναι πάντα σωστή !



Η επέμβαση ήταν απόλυτα επιτυχής!!

ΥΓ. Κάθε ομοιότητα με πρόσωπα είναι τελείως συμπτωματική!

HAPY END