Κεκαλυμμένο IgA αυτοαντίσωμα αποκαλυφθέν μόνο με έκλουση

Ζ. Μπεζιργιαννίδου[1], Ε. Μανταδάκης[2], Α.Γκουτζουβελίδης[1], Γ.Μαρτίνης[1], Α.Χατζημιχαήλ[2]
[1]Κέντρο Αιμοδοσίας Αλεξανδρούπολης
[2] Παιδιατρική Κλινική ΠΓΝ Αλεξανδρούπολης

Αυτοάνοση Αιμολυτική Αναιμία (ΑΑΑ) από θερμά IgA αυτοαντισώματα

παρατηρείται σπάνια και διαπιστώνεται με

θετική άμεση δοκιμασία Coombs (DAT)

με μονοδύναμο αντιορό anti-IgA

Ενώ διαφεύγει, αν ο έλεγχος γίνει με πολυδύναμο αντισφαιρινικό ορό που περιέχει μόνο anti-IgG και anti-C3d

Περιγραφή περιστατικού

Πρόκειται για αγόρι 14 ετών με υποτροπιάζον από 4ετίας ανθεκτικό σύνδρομο Evans με ενεργές και τις δύο αυτοάνοσες κυτταροπενίες

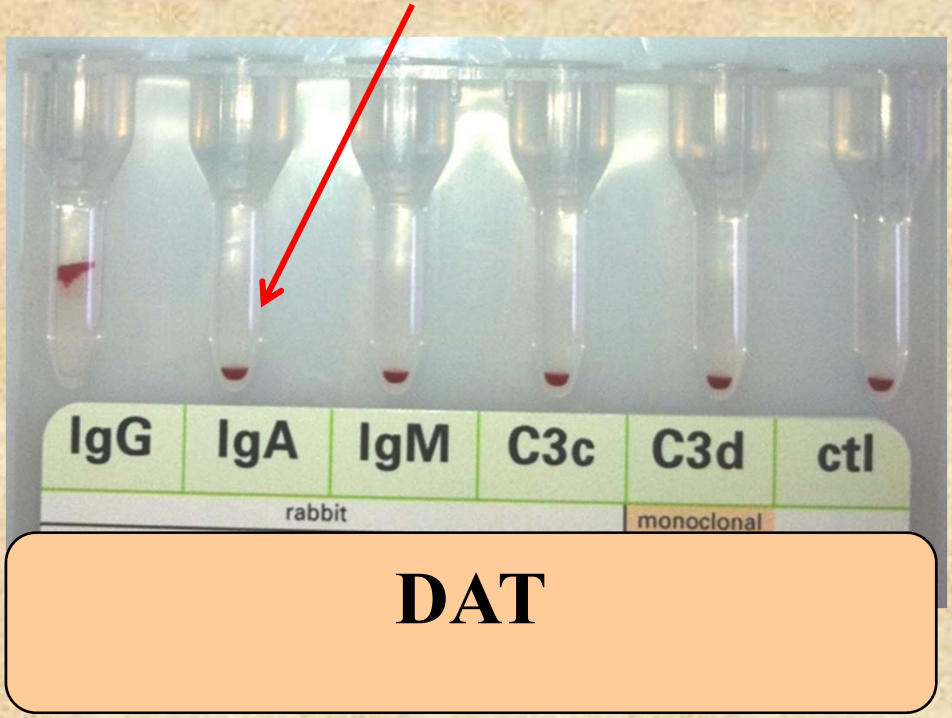
- **ΑΑΑ**
- **Θρομβοπενία**

Θεραπεία: κορτικοστεροειδή, 6-μερκαπτοπουρίνη από το στόμα και σπληνεκτομή προ 3ημέρου

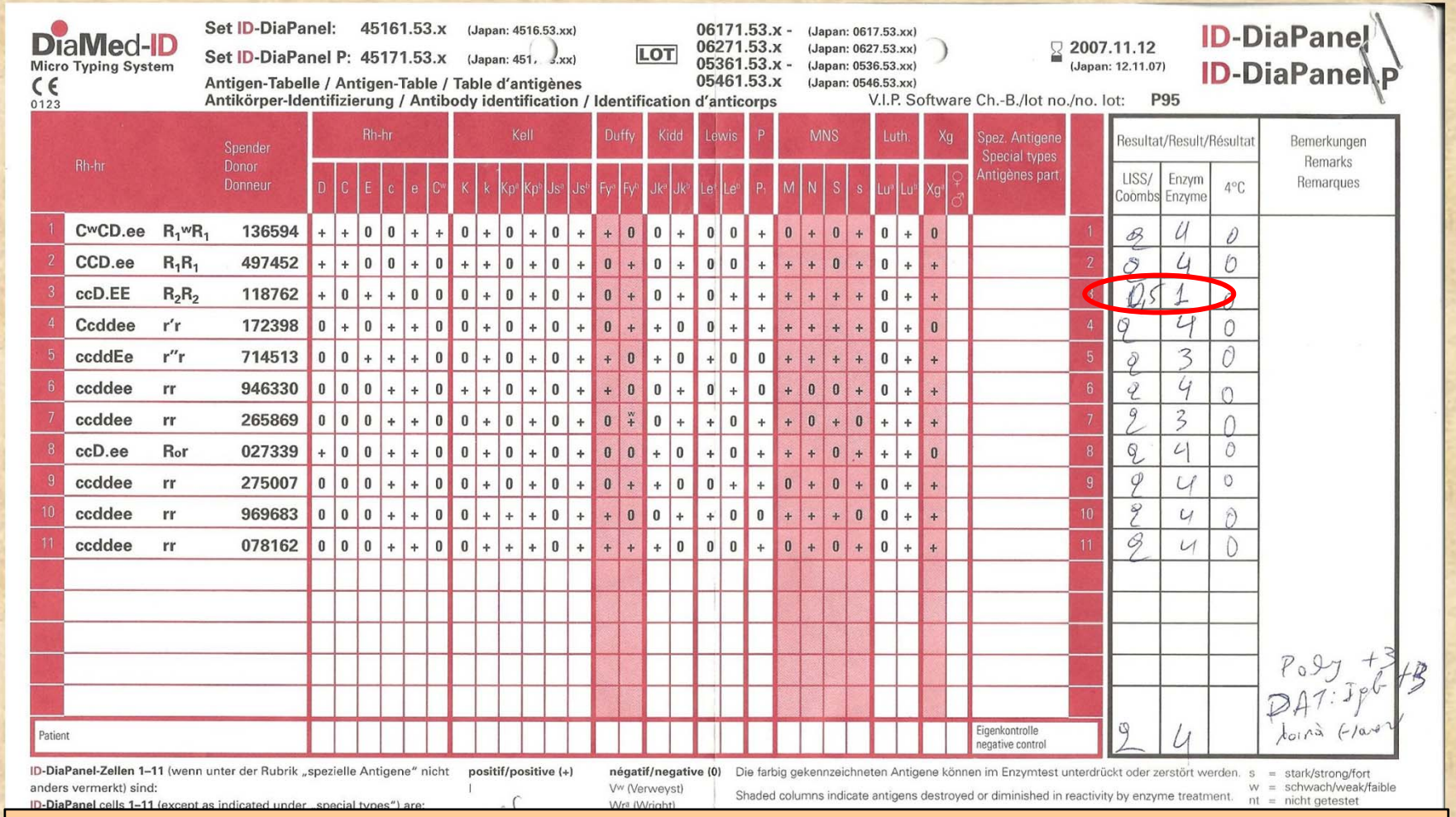
Αρχικός ανοσοαιματολογικός έλεγχος

Τεχνική γέλης (ID-Diamed)

- **Άμεση Coombs (DAT) με μονοδύναμους αντιορούς (DC-screening)**
- **Έμμεση Coombs (IAT) στον ορό.**
- **Έμμεση Coombs (IAT) στο έκλουμα.**



Η DAT ήταν θετική (4+) μόνο στο anti-IgG (IgG1) σε τίτλο 1/100(+) και αρνητική ως προς IgM, IgA, C3c και C3d.



DiaMed-ID
Micro Typing System
CE 0123

Set ID-DiaPanel: 45161.53.x (Japan: 4516.53.xx)
Set ID-DiaPanel P: 45171.53.x (Japan: 451[illegible].xx)
LOT 06171.53.x - (Japan: 0617.53.xx)
06271.53.x (Japan: 0627.53.xx)
05361.53.x - (Japan: 0536.53.xx)
05461.53.x (Japan: 0546.53.xx)
2007.11.12 (Japan: 12.11.07)
ID-DiaPanel
ID-DiaPanel P

Antigen-Tabelle / Antigen-Table / Table d'antigènes
Antikörper-Identifizierung / Antibody identification / Identification d'anticorps
V.I.P. Software Ch.-B./lot no./no. lot: P95

	Rh-hr		Spender Donor Donneur	Rh-hr						Kell						Duffy		Kidd		Lewis		P	MNS				Luth.		Xg		Spez. Antigene Special types Antigènes part.		Resultat/Result/Résultat			Bemerkungen Remarks Remarques
				D	C	E	c	e	C^w	K	k	Kp^a	Kp^b	Js^a	Js^b	Fy^a	Fy^b	Jk^a	Jk^b	Le^a	Le^b	P_1	M	N	S	s	Lu^a	Lu^b	Xg^a	♀ ♂			LISS/ Coombs	Enzym Enzyme	4°C	
1	$C^wCD.ee$	$R_1{}^wR_1$	136594	+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0			1	2	4	0	
2	CCD.ee	R_1R_1	497452	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	0	+	+	+	0	+	0	+	+			2	2	4	0	
3	ccD.EE	R_2R_2	118762	+	0	+	+	0	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	0	+	+			3	0,5	1	0	
4	Ccddee	r'r	172398	0	+	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	+	+	+	+	+	0	+	0			4	2	4	0	
5	ccddEe	r''r	714513	0	0	+	+	+	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	0	+	+	+	+	0	+	+			5	2	3	0	
6	ccddee	rr	946330	0	0	0	+	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	0	+	0	+	+			6	2	4	0	
7	ccddee	rr	265869	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	w+	0	+	+	0	+	+	0	+	0	+	+	+			7	2	3	0	
8	ccD.ee	R_{or}	027339	+	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	0	+	0	+	0	+	+	+	0	+	+	+	0			8	2	4	0	
9	ccddee	rr	275007	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+			9	2	4	0	
10	ccddee	rr	969683	0	0	0	+	+	0	0	+	+	+	0	+	+	0	0	+	+	0	0	+	+	+	+	0	+	+			10	2	4	0	
11	ccddee	rr	078162	0	0	0	+	+	0	0	+	+	+	0	+	+	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+				11	2	4	0	
	Patient																													Eigenkontrolle negative control						

ID-DiaPanel-Zellen 1–11 (wenn unter der Rubrik „spezielle Antigene" nicht anders vermerkt) sind:
ID-DiaPanel cells 1–11 (except as indicated under „special types") are:

positif/positive (+)
négatif/negative (0)
V^w (Verweyst)
Wr^a (Wright)

Die farbig gekennzeichneten Antigene können im Enzymtest unterdrückt oder zerstört werden.
Shaded columns indicate antigens destroyed or diminished in reactivity by enzyme treatment.

s = stark/strong/fort
w = schwach/weak/faible
nt = nicht getestet

Poly +3
DAT: IgG +3
λοιπά flavor

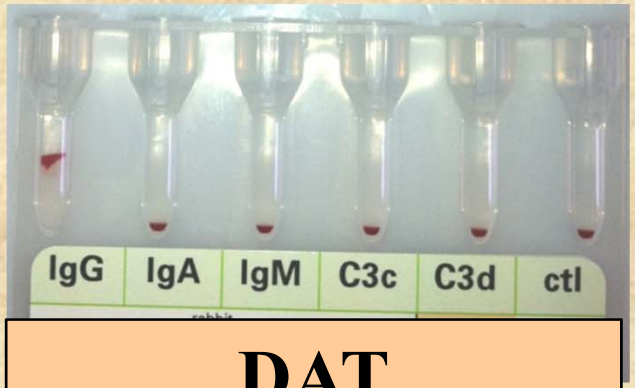
Η IAT ήταν θετική (2+) μόνο στους 37°C.

Σχετική ειδικότητα: θερμό IgG anti-e αυτοαντίσωμα, σε ένα στιγμιότυπο (άλλες φορές πανσυγκολλητίνη)

Παρόμοια ευρήματα και από το έκλουμα: Σε κάποια επεισόδια, με αραίωση διαπιστωνόταν μια σχετική ειδικότητα anti-e.

Περεταίρω έλεγχος του εκλούματος με ΙΑΤ χρησιμοποιώντας κάρτες γέλης που περιέχουν anti-IgA,

έδειξε θετικότητα (3+) στους 37°C, 22°C και 4°C αποδεικνύοντας την παρουσία και ενός IgA αυτοαντισώματος με ευρύ θερμικό εύρος.



DAT

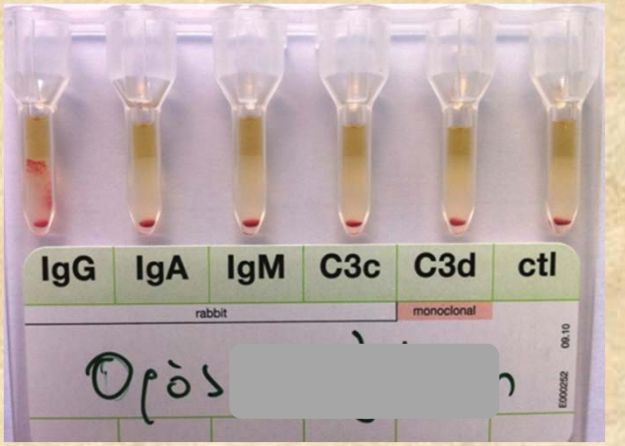
ΤΕΧΝΙΚΗ

Ερυθρά που ήταν θετικά στο πάνελ (κάρτες LISS-Polyspecific), επωάσθηκαν με το έκλουμα σε κάρτα DC-Screening (DAT) με μονοδύναμους αντιορούς και σε διαφορετικές θερμοκρασίες Χ 30 min.

ΙΑΤ του εκλούματος σε κάρτα DAT

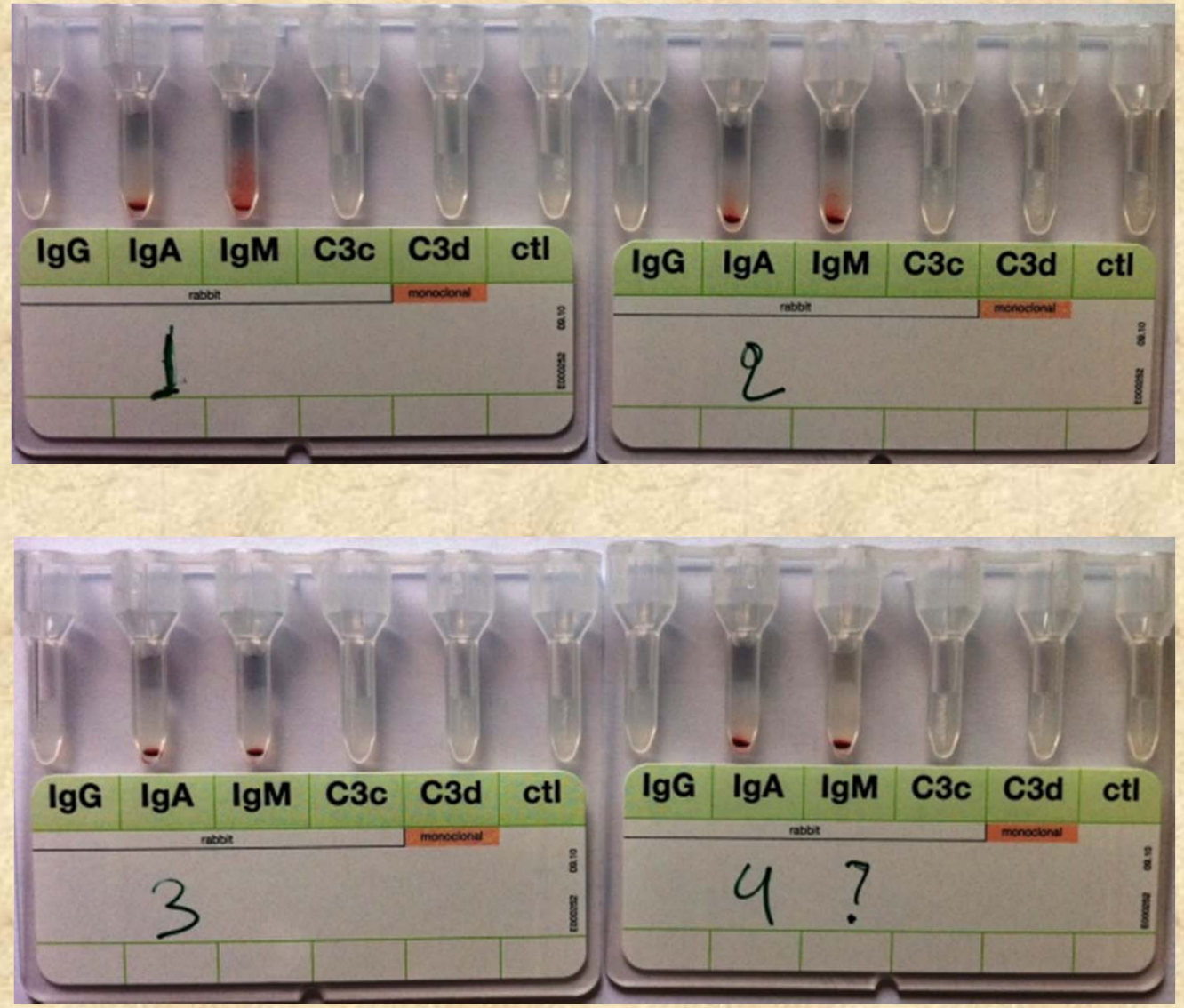
Ποιοτικός έλεγχος εγκυρότητας αποτελέσματος

- **Ελέγχθηκε ο ορός του ασθενούς με έμμεση στην κάρτα με anti-IgA**
- **Ελέγχθηκε το υπερκείμενο από το τελευταίο πλύσιμο: ήταν ασθενώς θετικό μόνο στο anti-IgG**
- **Το θετικό αποτέλεσμα έναντι του IgA επιβεβαιώθηκε με 6 επαναλαμβανόμενες δοκιμασίες σε δείγματα που ελήφθησαν σε διάστημα 4 εβδομάδων κατά τη διάρκεια ενός επεισοδίου ενεργού αιμόλυσης μακράς διάρκειας με χαμηλή απτοσφαιρίνη ορού (5.8mg/dl)**
- **Εκλούματα με γνωστά anti-IgG αυτοαντισώματα χρησιμοποιήθηκαν ως μάρτυρες, δείχνοντας θετικότητα μόνο με IgG αντιορό, ενώ ήταν αρνητικά με IgA αντιορό.**



Panel σε κάρτες άμεσηςCoombs

Ερυθρά C(+) αντέδρασαν με το έκλουμα ενώ ερυθρά C(-) όχι



Συμπέρασμα:

IgA

αυτοαντίσωμα

με anti-C

ειδικότητα

BIO-RAD

CE 0123

Set ID-DiaPanel: 45161.47.x (Japan: 4516.47.xx)
Set ID-DiaPanel P: 45171.47.x (Japan: 4517.47.xx)

Antigen-Tabelle / Antigen-Table / Table d'antigènes
Tabella antigenica / Tabla de antígenos / Tabela de antigénios
Antikörper-Identifizierung / Antibody identification / Identification d'anticorps
Identificazione anticorpale / Identificación del anticuerpo / Identificação do anticorpos

LOT 06171.47.x - (Japan: 0617.47.xx)
06271.47.x (Japan: 0627.47.xx)
05361.47.x - (Japan: 0536.47.xx)
05461.47.x (Japan: 0546.47.xx)

2011.05.23 (Japan: 23.05.11)

V.I.P. Software: P84

ID-DiaPanel
ID-DiaPanel-P

	Rh-hr		Spender Donor Donneur Donatore Donante Dador	Rh-hr						Kell						Duffy		Kidd		Lewis		P	MNS				Luth.		Xg		Spez. Antigene Special types Antigènes part. Antigeni particolari Otros Antígenos Tipos especiais		Resultat / Result / Résultat / Risultato / Resultado / Resultado			Bemerkungen / Remarks / Remarques / Note Observaciones / Observações
				D	C	E	c	e	C^w	K	k	Kp^a	Kp^b	Js^a	Js^b	Fy^a	Fy^b	Jk^a	Jk^b	Le^a	Le^b	P_1	M	N	S	s	Lu^a	Lu^b	Xg^a	♀ ♂			LISS / Coombs	Enzyme	4°C	
1	$C^wCD.ee$	$R_1{}^wR_1$	251341	+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	nt	+	+	0	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+		1				
2	CCD.ee	R_1R_1	319581	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	nt	+	0	+	0	+	0	+	+	+	0	0	+	0	+	+		2				
3	ccD.EE	R_2R_2	241121	+	0	+	+	0	0	0	+	0	+	nt	+	0	+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+		3				
4	Ccddee	r′r	237279	0	+	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	+	0	+	+	+	0	0	0	+	+	+	0	0	+	nt		4				
5	ccddEe	r″r	564512	0	0	+	+	+	0	0	+	0	+	nt	+	+	0	0	+	0	+	+	+	+	+	0	0	+	+		5				
6	ccddee	rr	409799	0	0	0	+	+	0	+	+	0	+	nt	+	+	+	+	0	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+		6				
7	ccddee	rr	041551	0	0	0	+	+	0	0	+	+	+	nt	+	0	+	+	0	0	+	+	+	0	0	+	0	+	+		7				
8	ccD.ee	R_{or}	266521	+	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	0	+	0	0	+	+	+	+	0	+	0	+	0		8				
9	ccddee	rr	368926	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	+	+	0	0	+	+	0	0	0	+	+	+	+	+	0		9				
10	ccddee	rr	981247	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0	0	+	+		10				
11	ccddee	rr	260354	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	nt	+	+	0	+	0	+	0	0	+	+	0	+	0	+	0		11				
	Patient / Patient / Patient / Paziente / Paciente / Paciente																												Eigenkontrolle / Autocontrol / Autocontrôle / Autocontrollo / Autocontrol / Auto-controlo					

ID-DiaPanel-Zellen 1–11 (wenn unter der Rubrik „spezielle Antigene" nicht anders vermerkt) sind: **positive (+)** | **negative (0)**
ID-DiaPanel cells 1–11 (except as indicated under „special types") are: I | V^W (Verweyst) | Wr^a (Wright) | Di^a
Les hématies **ID-DiaPanel 1–11** (exceptées celles qui sont indiquées sous „antigènes particuliers") sont:
Le cellule **1-11 di ID-DiaPanel** (tranne come indicato nella sezione „Antigeni particolari") sono:
Las células **1-11 de ID-DiaPanel** (excepto cuando se indica lo contrario en la columna "Otros Antígenos") son:
Os eritrócitos-teste **1-11 de ID-DiaPanel** (excepto se indicado sob „tipos especiais") são:

Die farbig gekennzeichneten Antigene können im Enzymtest unterdrückt oder zerstört werden.
Shaded columns indicate antigens destroyed or diminished in reactivity by enzyme treatment.
La réaction peut être inhibée avec les anticorps des systèmes MNSs, Duffy et Xg, si les hématies sont traitées aux enzymes protéolytiques.
Le colonne [illegible]breggiate indicano gli antigeni distrutti o cpm reattività indebolita in seguito a trattamento enzimatico.
Las columnas sombreadas indican los antígenos destruidos o disminuidos en reactividad por el tratamiento enzimático.
As colunas sombreadas indicam os antigénios destruídos ou diminuídos na reactividade pelo tratamento de enzima.

s = stark / strong / fort / forte / fuerte / forte
w = schwach / weak / faible / debole / débil / fraco
nt = nicht getestet / not tested / pas testé / non testato / no probado / não testado

Name / Name / Nom / Nome / Nombre / Nome	Blutgruppe + Antigene / Blood group + antigens / Groupe sanguin + antigènes / Gruppo sanguigno + antigeni / Grupo sanguíneo + antígenos / Grupo sanguíneo + antigénios	Interpretation / Interpretation / Interprétation / Interpretazione / Interpretación / Interpretação	Datum / Date / Date / Data / Fecha / Data
Marjaem?		Igt pred. auto-anti-C	

4115 10.10 09.03.2011 / 10.55

DiaMed GmbH, 1785 Cressier FR, Switzerland

Συζήτηση

Τα IgA αυτοαντισώματα μπορούν να δρουν συνεργικά με τα IgG σε περιπτώσεις ΑΑΑ, αλλά μπορεί να μην αποκαλύπτονται με την απλή εκτέλεση των δοκιμασιών DAT και IAT.

Αντίθετα, η IAT στο έκλουμα με anti-IgA αντιορό μπορεί να αποκαλύψει την παρουσία κεκαλυμμένου IgA αυτοαντισώματος που εκλούεται

Η μέθοδος είναι εξαιρετικά απλή και δεν απαιτεί ειδικό εξοπλισμό.

Συμπεράσματα

Παρά τη σπανιότητα των IgA αυτοαντισωμάτων ως αιτία ΑΑΑ, είναι χρήσιμο για τον κλινικό γιατρό να γνωρίζει την παρουσία τους,

Καθώς

Η συνύπαρξη IgA και IgG αυτοαντισωμάτων φαίνεται να σχετίζεται με αυξημένη πιθανότητα ενεργού αιμόλυσης σε σχέση με ασθενείς που έχουν μόνο IgG αυτοαντισώματα επί της ερυθροκυτταρικής μεμβράνης

(Sokol RJ, et al. Transfusion 1997; 37: 175-81).