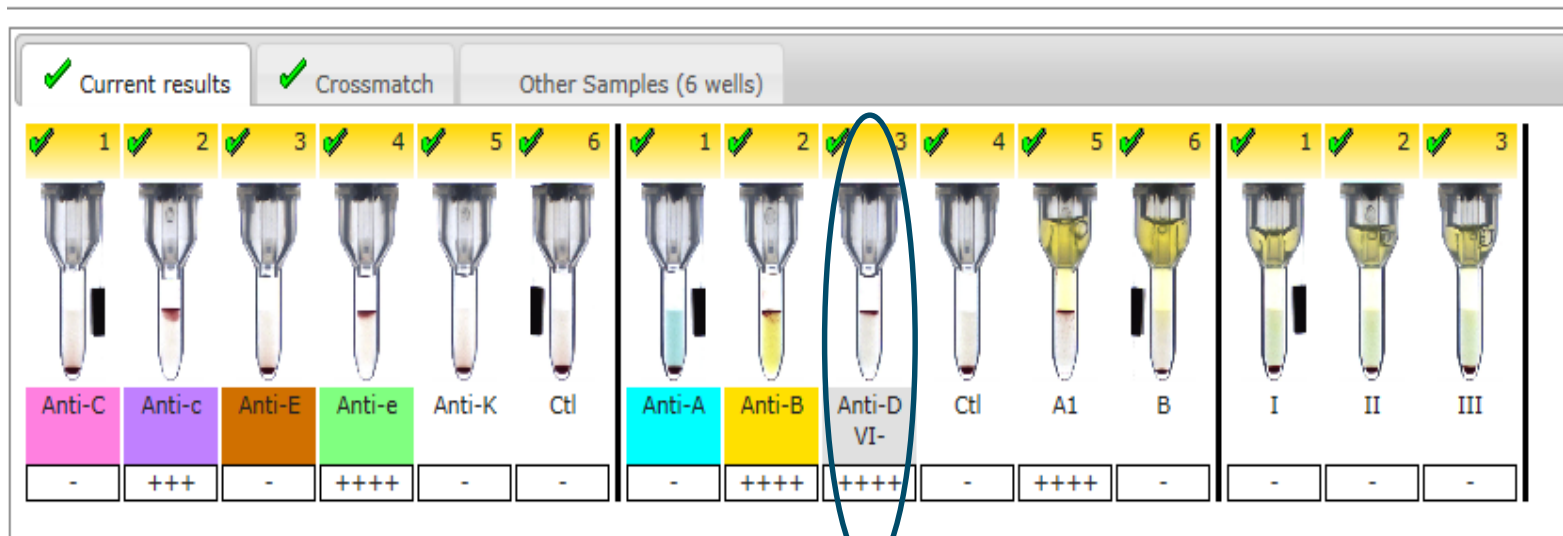


Een patiënt met een criseook crisis op het lab?

Marloes Heemstra
RadboudUmc

Aankondiging

- Elisabeth-Tweesteden ziekenhuis
- Geen bloedgroep/transfusie gegevens bekend
- Bekend met anti-Jk(a) en anti-M
- Hyperhemolyse → terughouden met transfusie!
- Sikkelcelanemie, nu sikkelcelcrise: pijn knie/been/arm/thorax
 - Infecties
 - Vaso-occlusieve crise
 - Acute chest syndroom



DAT: negatief

Sikkelcel: typeren

Paraaf	C	c	E	e	K	ctl	Fy(a)			Fy(b)			S			s			Jk(a)			Jk(b)		
							Pat.	PC	NC	Pat.	PC	NC	Pat.	PC	NC	Pat.	PC	NC	Pat.	PC	NC	Pat.	PC	NC
I kw	-	3+	-	4+	-	-	-	3+	-	-	2+	-	-	3+	-	4+	4+	-	-	2+	-	3+	2+	-
II AP	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	4+	-	-	-	-	2+	-	-	-
Advies	Ja	Ja	Ja	Ja	Ja	Ja	FyA-	nee			S-	nee			JkA-	nee								

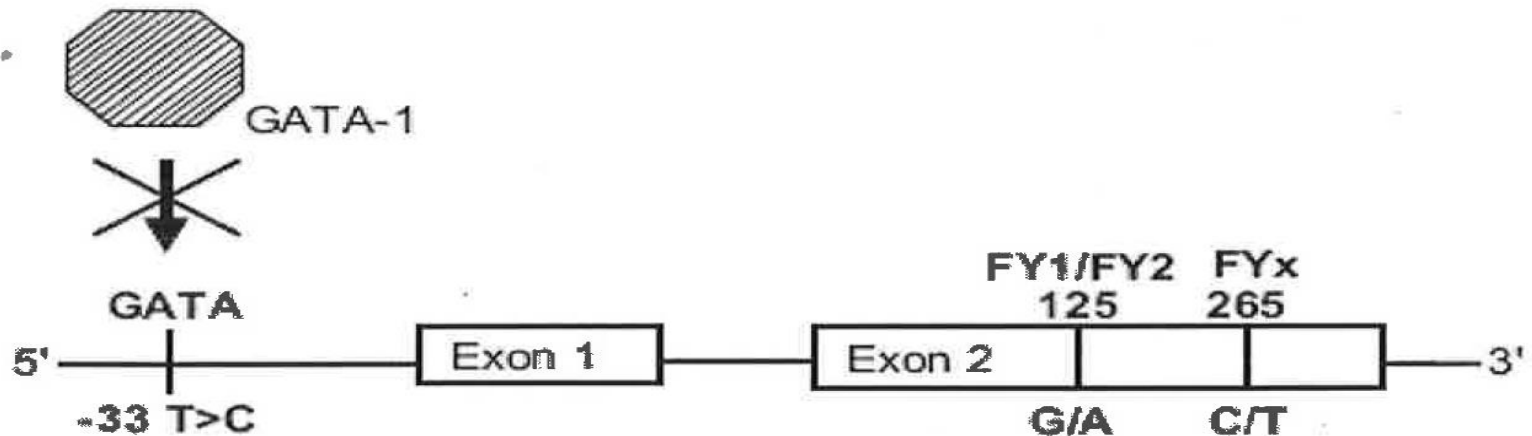
- MN typering: M- N+
- Advies: C-, E-, K-, Fy(a)-, Fy(b)-, S-, Jk(a)-, M-
- Percentage beschikbare donoren: 0.3% (zonder Fya- en Fyb-)

Genotypering DNA

Genotypering															
	CDE					KKD					MNS				
Negatief voor		C		E		K		Jk(a)		Fy(a)	Fy(b)	M		S	
		Cw													
Positief voor	D		c		e		k		Jk(b)				N		s
Opmerkingen		NB! Fynull (duffy null), Rhesus D = RHD*10 [RHD*DAU]													

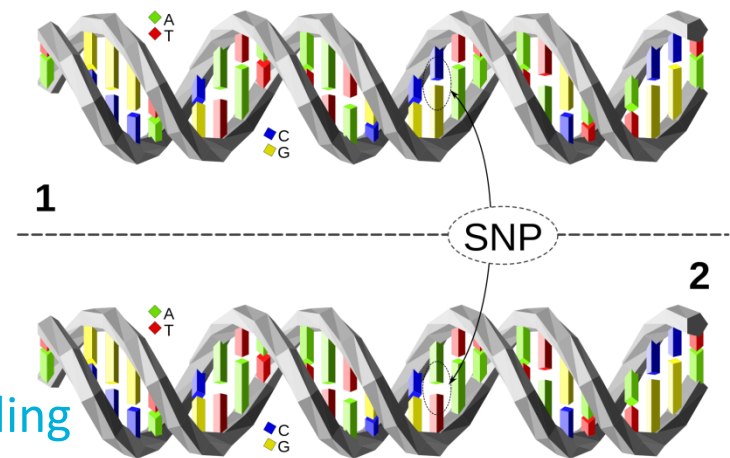
Duffy null

- Fy(a)- Fy(b)- op de ery's
- Komt alleen voor bij negroïde populatie
- homozygote mutatie in de GATA-box FY-2 allel
- beschermt tegen malaria → plasmodium kan niet binden



Rhesus DAU

- DAU: D of African Origin
- Afrikaanse populatie
- T SNP
- DAU-3: kan op RhD immunisatie
- Rhesus-D reageerde 4+ → toevalsbevinding



DAU0	ce	15,000	Many	Blacks (Caucasians)	
DAU1	ce	2,100	Several	Blacks	
DAU2	ce	370	Several	Blacks	Yes
DAU3	ce	10,880	Many	Blacks	Yes

Transfusierichtlijn

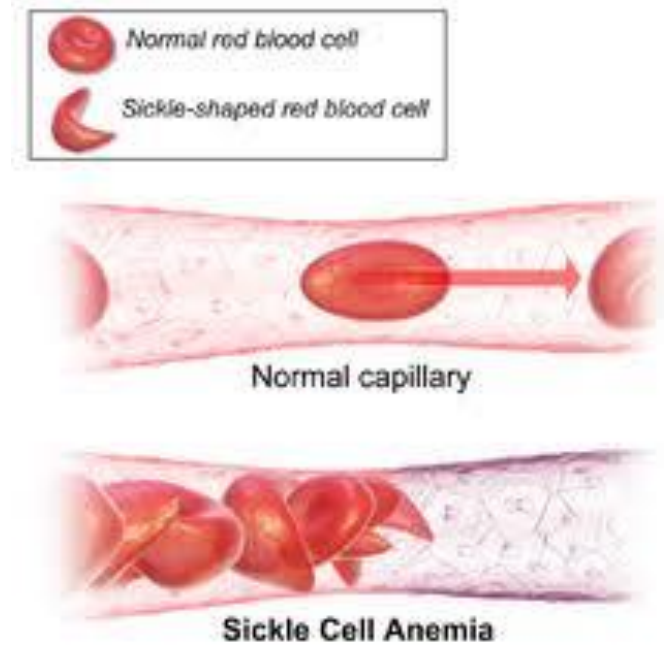
- Grote kans op allo-immunisatie
- Grote kans op transfusie: Hb 3.1
- huidige richtlijn: C- E- K- Fya-
 - Indien mogelijk: Jkb, S en s
- Parvo B19 veilig

Transfusiebeleid casus

C- E- D- K- Jka- M- S- Fya-

Parvo B19 veilig

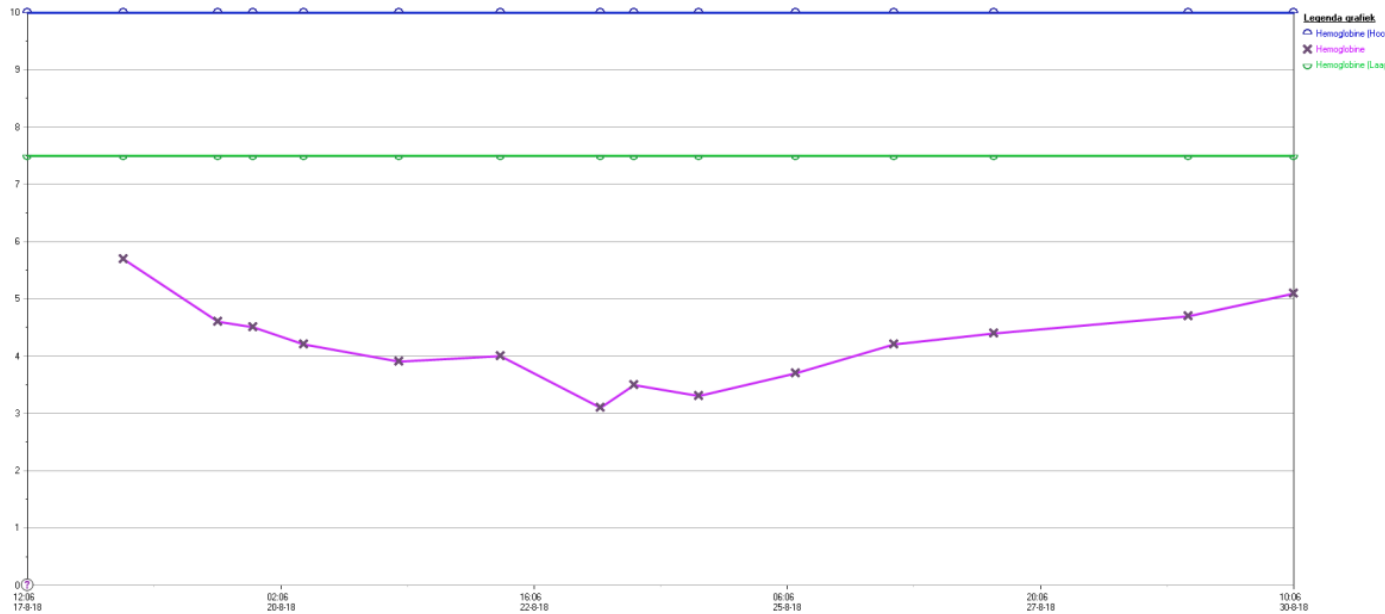
Percentage beschikbare donoren: 0.3%



Transfusiebeleid Frankrijk

- 2 antistoffen gevormd: anti-Jka en anti-M
- Slechts enkele transfusies gehad: high responder
- Uitgestelde hemolytische transfusiereactie
- Beleid: C- E- D- K- Jka- M- S- Fya- Fyb-
- 4 eenheden ingevroren
- Transfusie vermijden (voor zover mogelijk)

Klinisch beloop



Geen transfusie

Pijnmedicatie en hyperhydratie (4L/24h)

Antibiotica ivm koorts

Samenvatting

- Goede samenwerking
- Transfusieadvies vs beschikbaarheid donoren
- Concept nieuwe richtlijn
 - Jka en Jkb
 - S achterwege laten
 - s niet, gezien beperkte beschikbaarheid
 - Let op eventuele Rhesus varianten!

Vragen?

Radboudumc