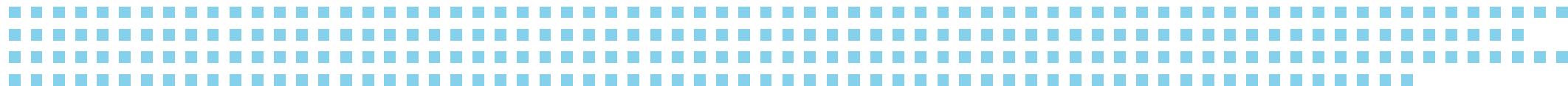


# **NEDERLANDSE ENQUÊTE OVER PREVENTIEF MATCHEN VAN HLA EN HPA-LOCI BIJ GLANZMANN EN BERNARD-SOULIER PATIËNTEN**

**Elise Huisman**

*Nory Holle, Martin Schipperus, Leendert Porcelijn, Jaap Jan Zwaginga*



# INTRODUCTIE

## Glanzmann thrombasthenia en Bernard-Soulier syndroom

Glanzmann

GPIIb/IIIa

Fibrinogeen - binding

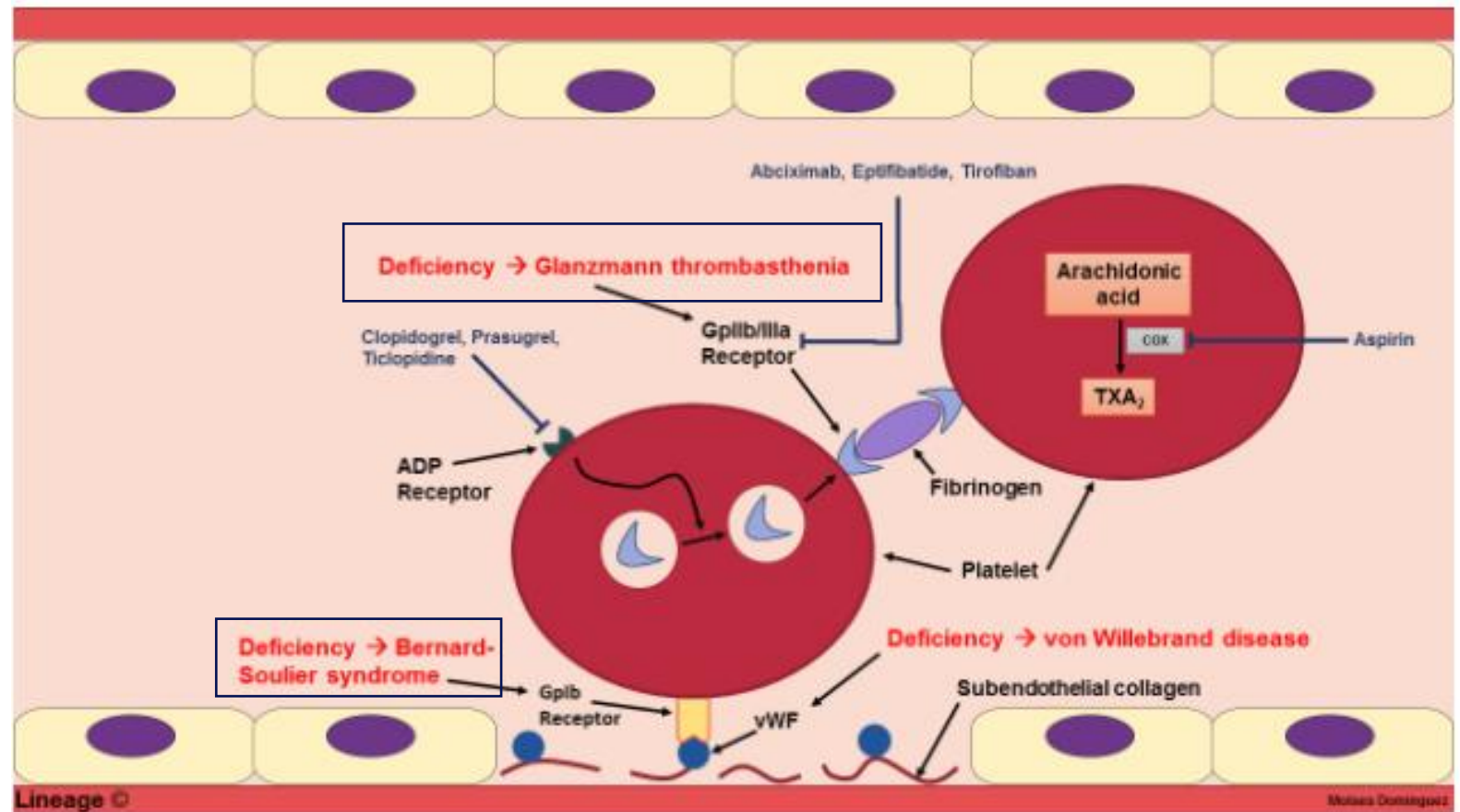
BSS

GPIb/V/IX

VWF – binding

Trombopathie

↑ bloeding



<https://step1.medbullets.com/hematology/111017/bernard-soulier-disease>

# INTRODUCTIE

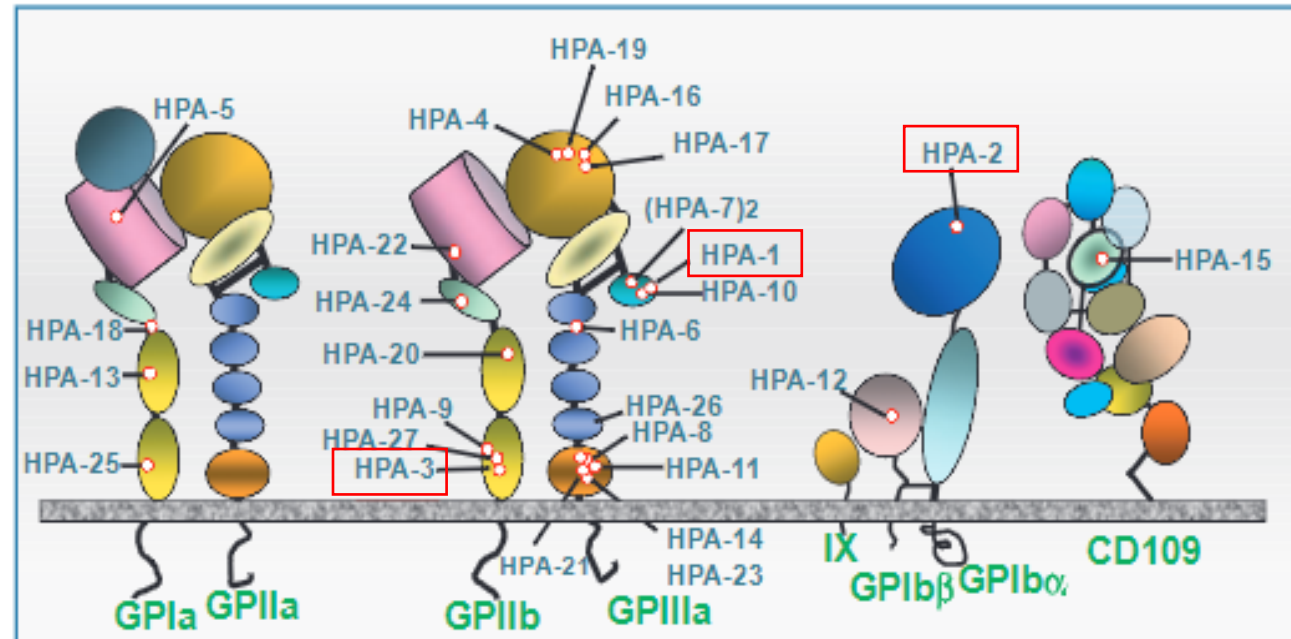
## Relatie met HLA en HPA-antistofvorming

### Bloedplaatjes

- HLA - klasse 1
- HPA

### Trombopathie

- Trombocytransfusies
- Weinig alternatieven
- Risico allo-immunisatie HLA
- Risico allo-immunisatie HPA



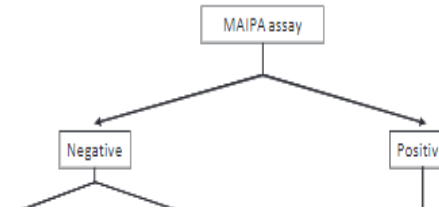
JA Peterson et al, BJ haem 2013

# INTRODUCTIE

## Literatuur HLA en HPA-antistofvorming

1 <sup>e</sup> auteur - jaar	n	IPD	HLA as (%)	HPA as (%)
Poon (2004)	59	GT	13 (24.1%)	
Santoro (2010)	16	GT	3 (18.8%)	
Fiore (2012)	16	GT		
Ghosh (2009)	15	GT		
Siddiq (2011)	40	GT	7 (17,5%)	
Soni (2019)	1	GT		
Kiefel (1991)	1	GT		
Leticiee (2005)	1	GT		
Pascual (2011)	1	GT	1 (100%)	
Peitsidis	18	BSS	3 (16.7%)	

e208 M. FIORE *et al.*



### Platelet Refractoriness and Alloimmunization

Any GT patient presenting with refractoriness to platelet transfusion likely requires rF7a and should be considered for packed red blood cell transfusion. Anti-platelet antibodies, should always be suspected in the case of platelet refractoriness.<sup>8</sup> The prevalence of alloimmunization, due either to anti-  $\alpha_{IIb}\beta_3$  or anti-HLA antibodies, is as high at 30% in the general GT population.<sup>51</sup> Patients who have developed HLA antibodies should be treated with HLA-compatible platelets. Alloimmunization against  $\alpha_{IIb}\beta_3$  resulting in lack of response to all platelet transfusions, however, is a life-threatening complication for GT patients. Patients whose mutations prevent any  $\alpha_{IIb}\beta_3$  expression at the platelet membrane are theoretically at the highest risk for developing anti-  $\alpha_{IIb}\beta_3$  antibodies.<sup>31</sup> Women seem to be more affected than men, although this risk may be due to the prevalence of transfusions for uterine bleeding.<sup>20,31</sup> A relationship



### Treatment

Platelet transfusion is used to treat Bernard-Soulier syndrome when surgery is necessary or when there is a risk for life-threatening hemorrhage. Some patients with Bernard-Soulier syndrome become resistant (refractory) to platelet transfusions because they develop antibodies against the GPIIb protein- to reduce this risk it is now recommended that specially selected platelet transfusions (from HLA-matched single donors) should be used. Where HLA-matched platelets are not available, leucocyte-depleted platelets can be used (these are platelet transfusions from which contaminating white blood cells-leucocytes- have been removed). People with this disorder should not take aspirin or other related drugs

Fig. 4. Platelet antibody formation against

- HLA-typing should be done for each patient at first transfusion to identify HLA-matched platelets before transfusion.

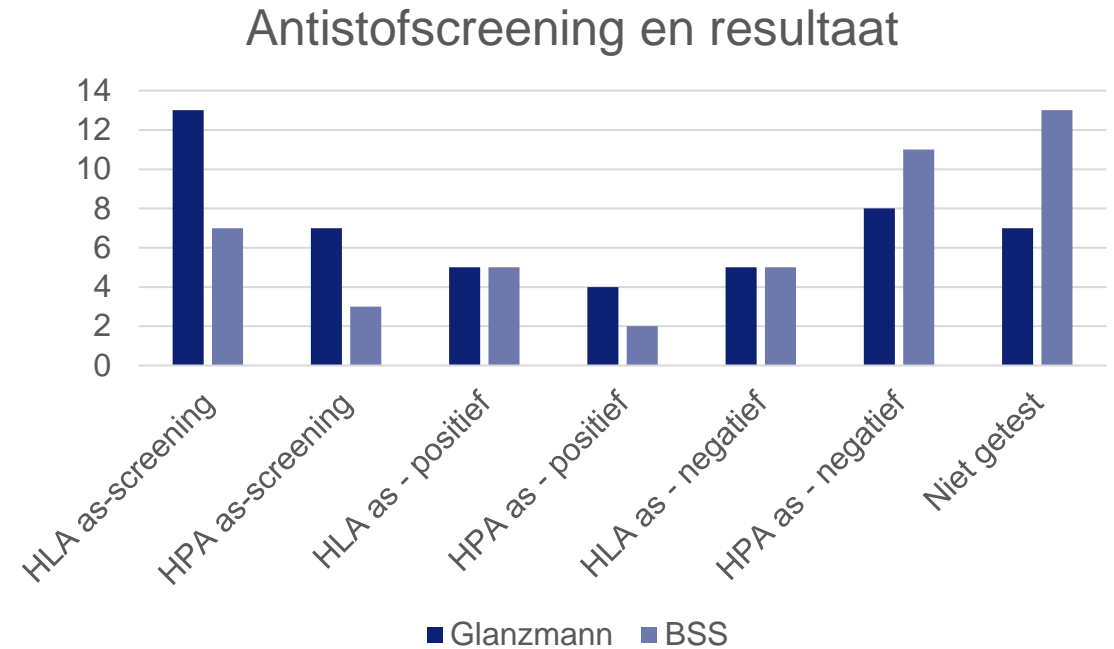
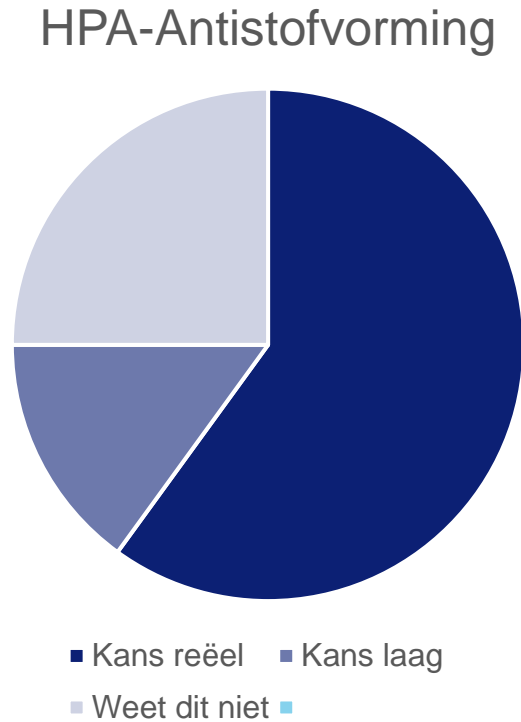
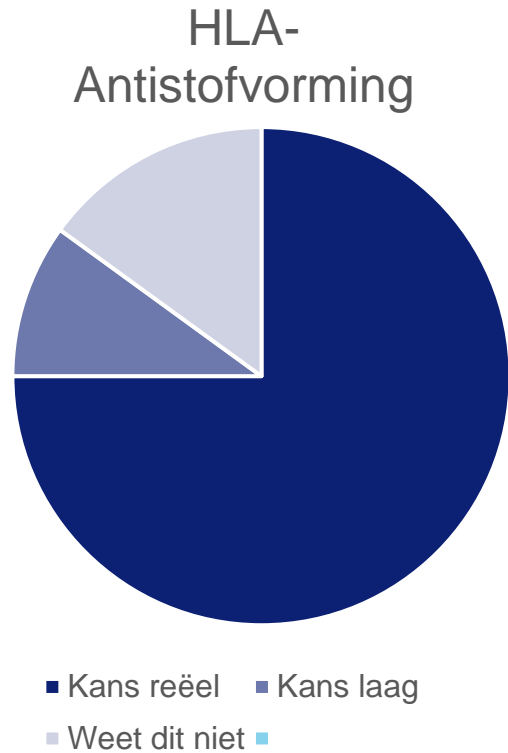
# MATERIAAL EN METHODE

## Enquête

- Enquête via survio.com
- Verzonden aan NVB, NVHB, NVK
- Juni – September 2021

# RESULTATEN N=20

## Kans inschatting en melding antistofvorming



# RESULTATEN

## Motivatie om wel/geen HLA of HPA gematchte trombocyten te geven

### PRO HLA/HPA

- Voorkomen van HLA antistoffen want de kans hierop is groot (n=12)
- Voorkomen van HLA antistofvorming in een electieve setting houdt de mogelijkheid open voor 'random' transfusies in acute setting (n=10)
- Voorkomen van HLA antistofvorming aangezien er weinig tot geen alternatieve behandelstrategieën zijn (n=1)
- Dit werd geadviseerd in intercollegiaal overleg (n=2)
- Bovenstaande argumenten gelden ook voor HPA (n=2)

### CONTRA HLA/HPA

- Het ontbreekt aan incidentiecijfers die aantonen dat er inderdaad een verhoogde kans is op HLA antistofvorming (n=3)
- Beschikbare medische literatuur is spaarzaam (n=2)
- Jonge kinderen maken nog geen HLA antistoffen (n=1)
- Kans op HLA en HPA antistofvorming is laag, want ik heb geen positieve HLA testen gezien (n=2)
- Kans op HLA antistofvorming is laag sinds de introductie van leukocyten depletie (n=1)
- Niet in de nationale transfusierichtlijn (n=2)
- Niet HLA en HPA antistoffen, maar antistoffen tegen het "hele" GPIIb/IIIa complex zijn het probleem (n=1)
- Kans op HPA antistofvorming is lager dan voor HLA antistoffen (n=6)
- Ik heb te weinig kennis van dit onderwerp (n=5)
- Matchen voor HLA én HPA in hetzelfde product kan niet; ik kies dan voor HLA-matching (n=1)

# CONCLUSIE

## Hoe nu verder?

- Variable beleid in (kinder)hematologisch NL
- Weinig kennis
  - Incidentie
  - Risicogroepen
    - *Glanzmann > BSS*
    - *Volwassenen > Kinderen*
    - *Relatie met mutatie*
    - *Rol endotheel-expressive HPA*
  - Product keuze
- Nu niet preventieve matchen, tenzij

Is de kans nu echt zo hoog?  
Subgroepen wel gebaat?

HLA en HPA match

NL screeningsprogramma?



# VRAGEN & IDEEËN

The end or the begin?

