

# Klinische Relevantie van Anti-IFC Antistoffen bij een Patiënt met het CHAPLE Syndroom

Dr. Isidor Minović

*Klinisch Chemicus*

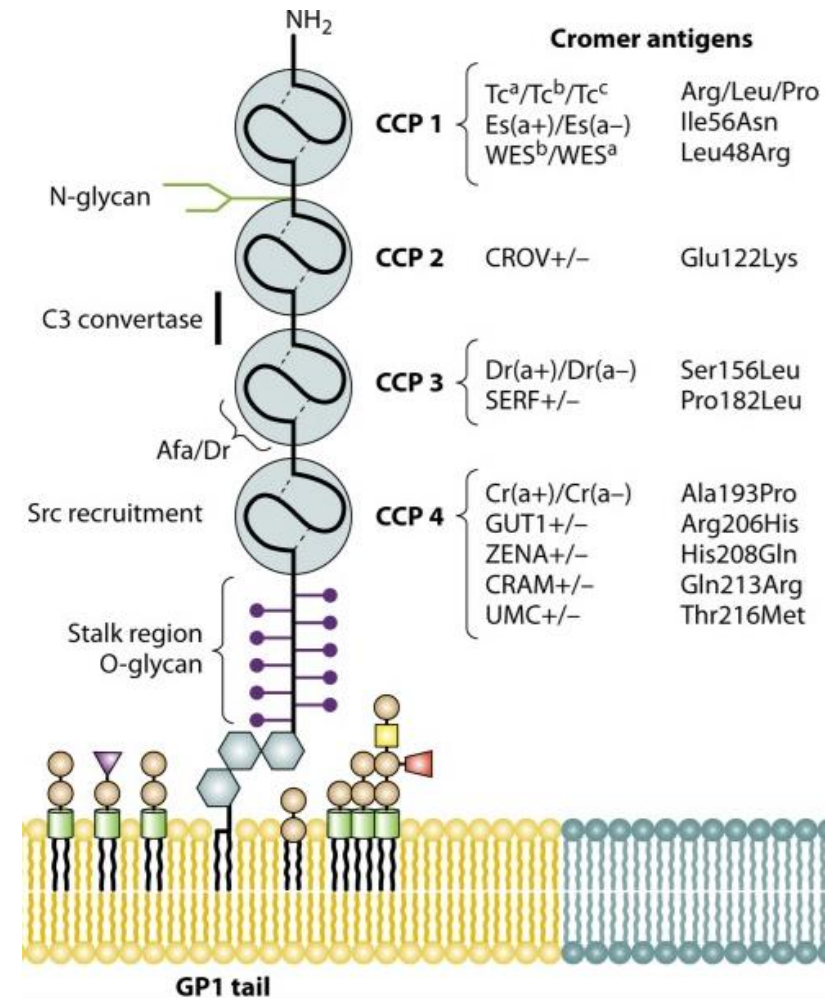
*Cluster Hematologie, Afdeling Laboratoriumgeneeskunde*

*Universitair Medisch Centrum Groningen*

Geen.

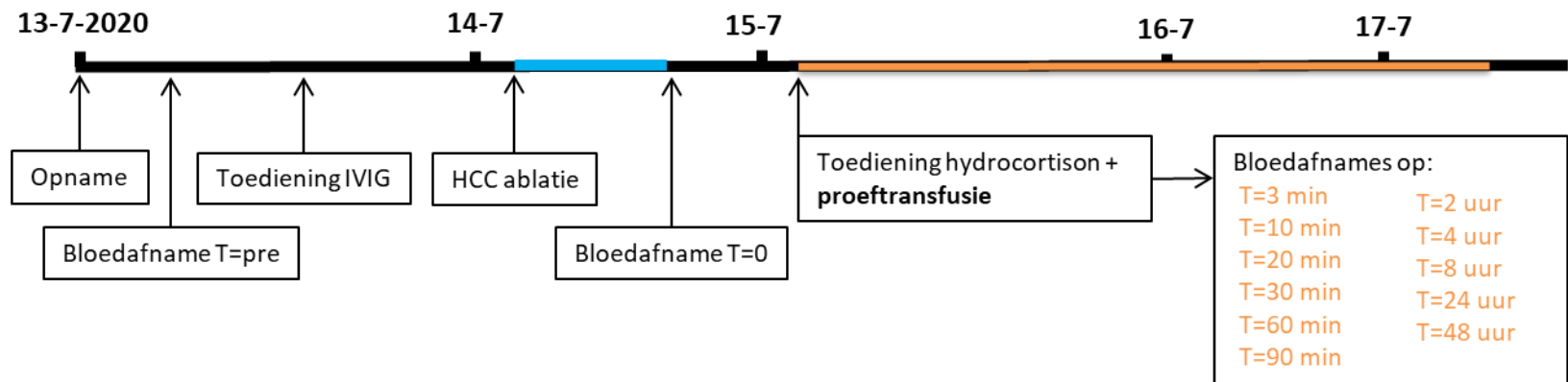
- Vrouw, geboren in 2001
- Medische voorgeschiedenis:
  - 2006 Bloederige diarree
  - 2007 Protein losing enteropathy w.v. albumine-infusies
  - 2008 Ascites w.v. diagnostische laparoscopie (**EC?**)
  - 2008 Gecompenseerde cirrose bij Budd Chiari Syndroom w.v. plaatsing TIPS
  - 2008 **CD55 deficiëntie (Inab-fenotype) met irregulaire erythrocytenantistoffen anti-DAF**
  - 2011 Juvenile Reumatoïde Artritis
  - 2017 Hepatocellulair carcinoom (HCC)
  - 2020 Progressie HCC, **indicatie voor OLTx**

- Prevalentie: 11 personen wereldwijd
- Congenitale deficiëntie CD55 eiwit (Decay Accelerating Factor, DAF)
  - Normaliter op nagenoeg alle weefsels, w.o. placenta, hematopoiese en endotheel
- Inadequate complementregulatie<sup>1</sup>
- Zeer hoog immunisatierisico voor CD55 (anti-CD55, anti-DAF, anti-Cr, anti-IFC)
- Leidt tot het CHAPLE syndroom<sup>2</sup>



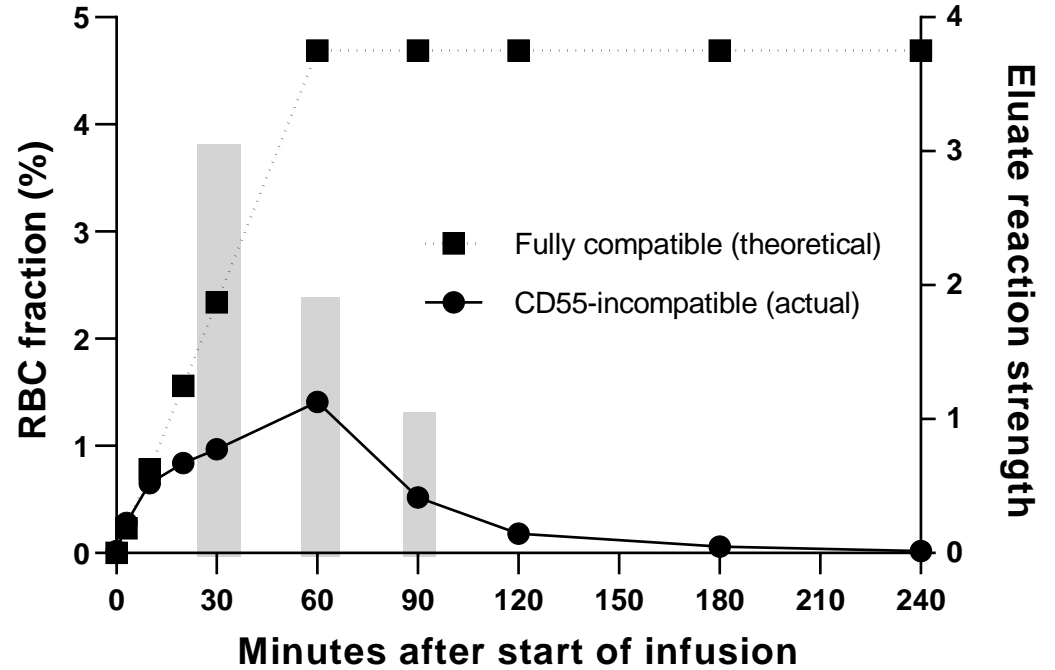
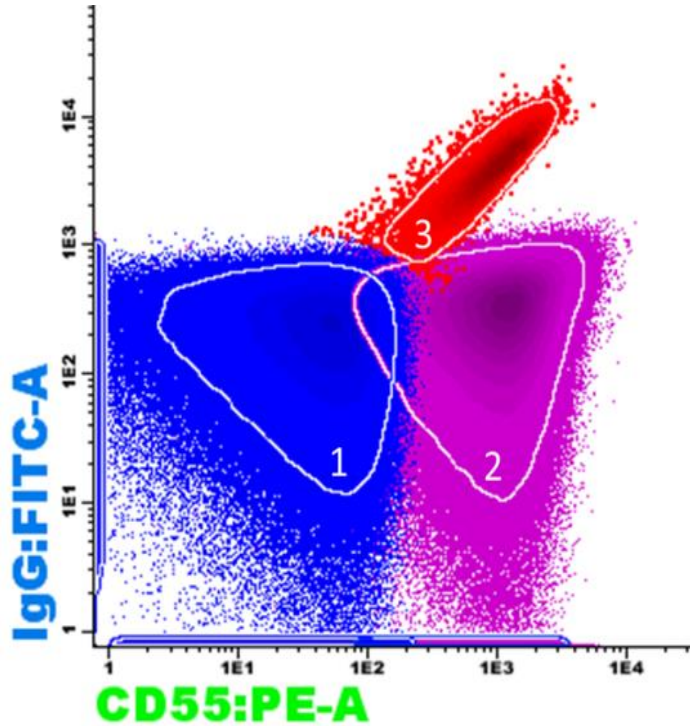
<sup>1</sup>Cooling, Clin Microbiol Rev, 2015; <sup>2</sup>Ozen et al, NEJM, 2017.

- Aanleiding: relatief hoge kans op transfusiebehoefte rondom OLTx, weinig bekend over relevantie antistof ('transfusiereactie: no to mild')<sup>1</sup>
- Uitvoering:



- Op elk afnamemoment: kwantificatie circulerende donorerythrocyten, hemolyseparameters (LDH, bilirubines, complementfactoren en CRP), DAT en eluaat.

<sup>1</sup>Reid et al, The Blood Group Antigen Factsbook, 3<sup>e</sup> Ed.

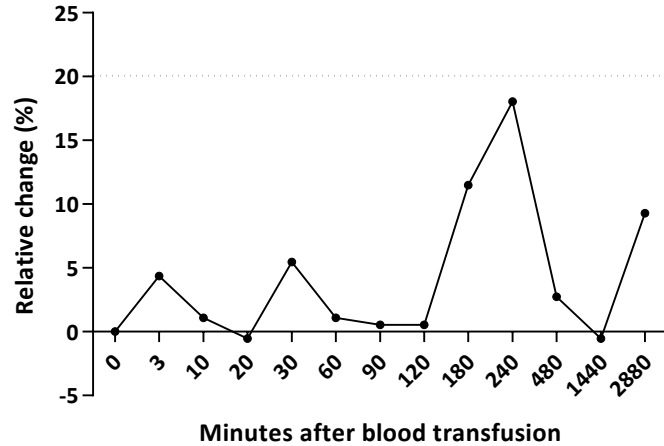


NB: DAT negatief.

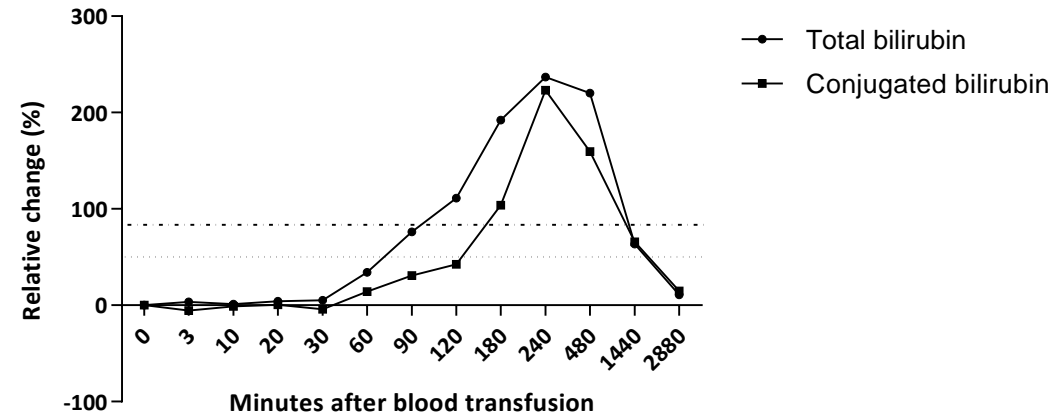
Minović et al, *in preparation*.

# Resultaten - hemolyseparameters

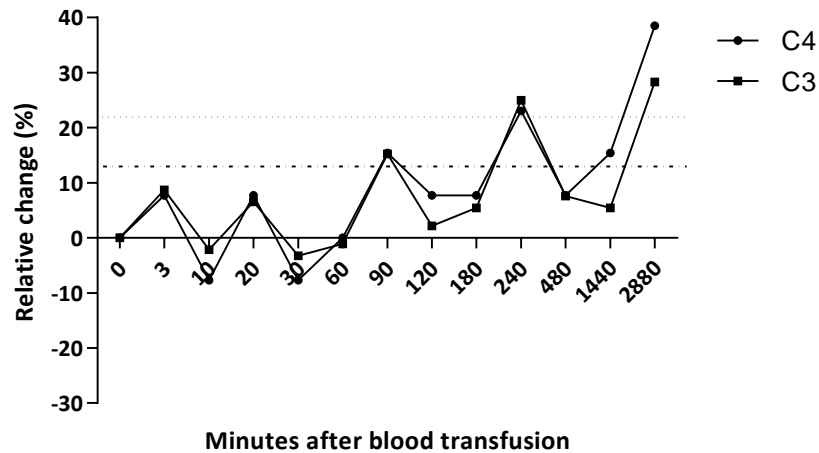
Lactate dehydrogenase



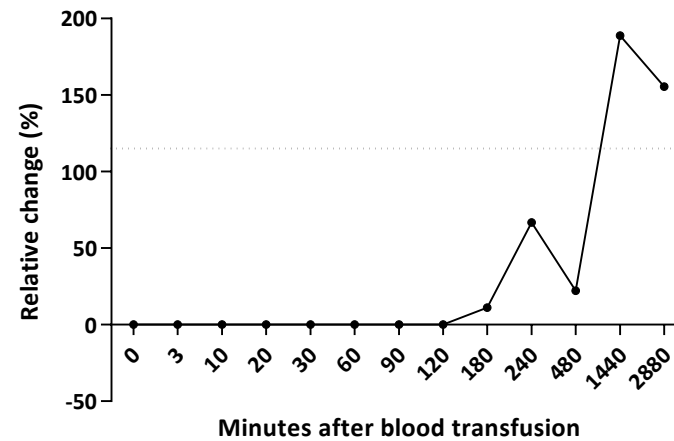
Bilirubin



Complement factors



C-reactive protein



Minović et al, *in preparation.*

# Conclusies

- Anti-IFC antistoffen kunnen leiden tot zeer snelle en nagenoeg volledige klaring van CD55-positieve erythrocyten
- Anti-IFC gemedieerde afbraak van CD55-positieve erythrocyten vindt voornamelijk plaats via extravasculaire hemolyse (onder eculizumab)
- Bij patiënten met het CHAPLE syndroom zijn autologe bloeddones en screening van familieleden op CD55-compatibiliteit geïndiceerd



## **Afdeling Laboratoriumgeneeskunde**

André Mulder

Henk Meekers

Michaël Lukens

Kees Meijer

Jenny Kootstra

## **Afdeling Maag-, Darm-, Leverziekten**

Frans van der Heide

## **Afdeling Anesthesiologie**

Ilhama Abbasova

## **Afdeling Hematologie**

Martin Schipperus

Anja Mäkelburg

## **Afdeling Chirurgie**

Ruben de Kleine



Vecteezy.com