



BUITENGEWOON



(para)Bombay: ja of nee ?

Kennisplatform transfusiegeneskunde ZO-Nederland

30 november 2017

Yvette Kluiters

Klinisch chemicus, ETZ-Tilburg/ Waalwijk

Casus MUMC⁺



Disclosure belangen spreker: Yvette Kluiters-de Hingh

Ik heb Geen (potentiële) belangenverstrengeling

Voor bijeenkomst mogelijk relevante relaties¹

Bedrijfsnamen

- ☐ Sponsoring of onderzoeksgeld²
- ☐ Honorarium of andere (financiële) vergoeding³
- ☐ Aandeelhouder⁴
- ☐ Andere relatie, namelijk ...⁵



Pre-operatief consult

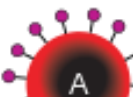
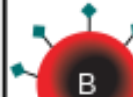
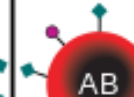
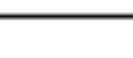
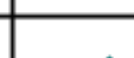
- “ik mag alleen bloed ontvangen van mezelf”
- Aanvraag type & screen
 - Bloedgroep
 - IRA-screen
- Transfusie-kaartje heeft pt niet (meer)

IRA 3-cells screening: Negatief

Antigen-Tabelle			Antigen-Table												Table d'antigènes												Spär-Antigene special types antigènes part.	
Rh-hz	Spendor Donator		Rhe					Kell					Duffy	Kidd	Lewis	P	MNS	Iten	Xg									
			D	C	E	c	e	K	k	K ^a	K ^b	J ^a	J ^b	Fy ^a	Fy ^b	Jk ^a	Jk ^b	Le ^a	Le ^b	P ¹	M	N	S	I ^a	I ^b	Xg ⁺		Xg ⁻
I	O ⁺ CD.ee	R ₁ =F ₁	318012	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	M
II	ccD.EE	R ₂ /R ₂	886014	+	+	+	+	0	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	M
III	ccdee	rr	314019	0	0	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	M
																												Eigenkontrolle Autoserum Autoernstie

**Bloedgroep: O
RhD-**



	Group A	Group B	Group AB	Group O
Red blood cell type				
Antibodies in Plasma	 Anti-B	 Anti-A	None	 Anti-A and Anti-B
Antigens in Red Blood Cell	 A antigen	 B antigen	 A and B antigens	None



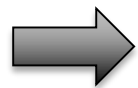
Verwacht u een TRIX-hit?



Ja



Nee



Die is er niet



Wat zou u nu doen?



Transfusie advies conform gevonden gegevens



Sanquin bellen



Materiaal naar Sanquin sturen ter bevestiging



Iets anders?



Materiaal is ingestuurd naar Sanquin

- Bevestigen 0 pos en dat alle IRA (zowel warm als koud) negatief zijn
- Geven tevens aan:
 - Geen anti-H aantoonbaar
 - Op RBC voor een 0 bloedgroep het H-antigeen zwakker is dan normaal -> conclusie: waarschijnlijk **para Bombay**
 - Wordt geen transfusie-advies gegeven

Para-Bombay: What the “H”?

- Wat is het H-antigeen?
 -  Maakt onderdeel uit van bloedgroep A en B
 -  Zit alleen op rode bloedcellen en niet in plasma
 -  Is in hoge mate aanwezig op rode bloedcellen van Bombay-fenotype
 -  Is bij para-Bombay niet aanwezig op rode bloedcellen

ABO-synthese: 2 ketens + 3 genen

Two Chains, Three Genes

- Two long chains that carry the antigens
 - Type 1 and Type 2
- Three genes that modify the chains
 - *H* (*FUT1*, chromosome 19), closely linked to...
 - *Se* (*FUT2*, chromosome 19)
 - *ABO* (chromosome 9)



1

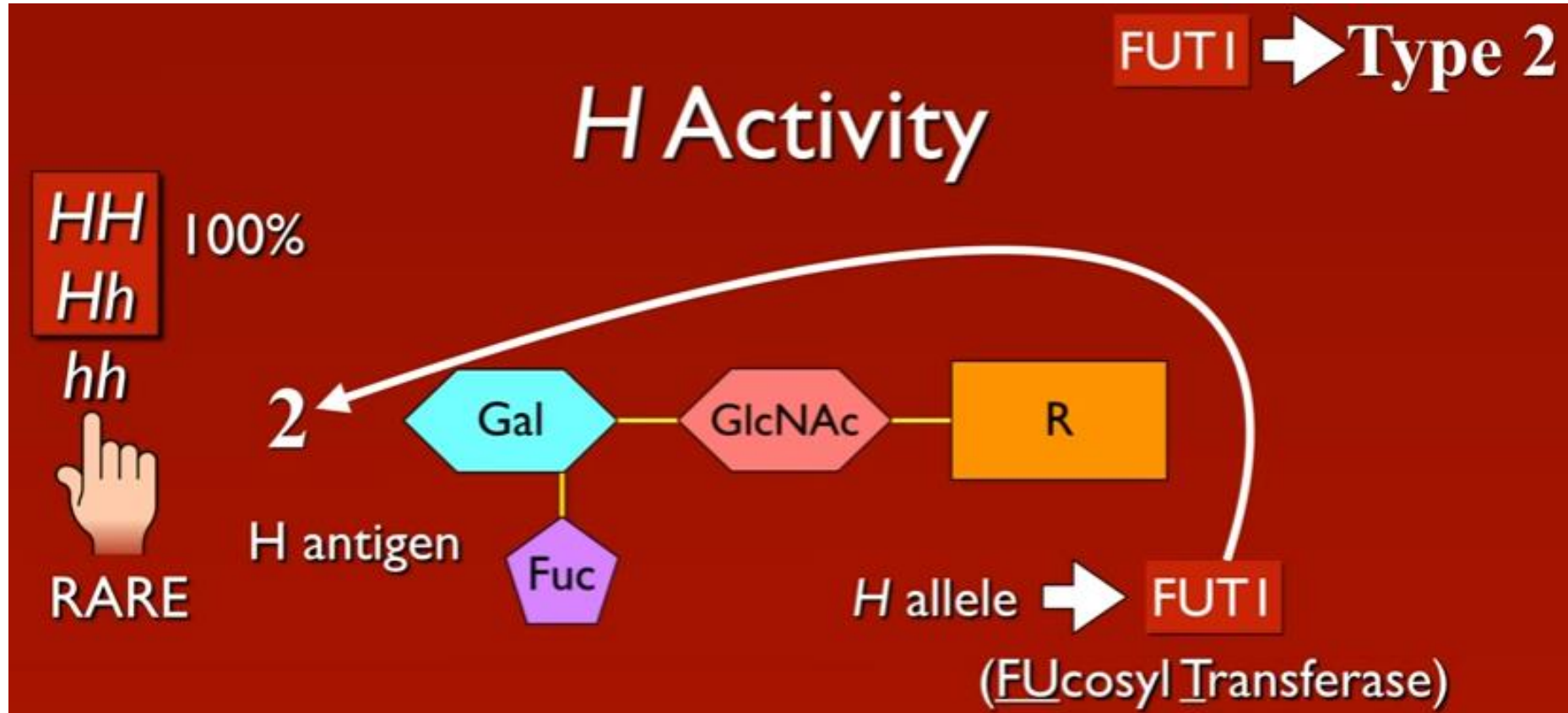


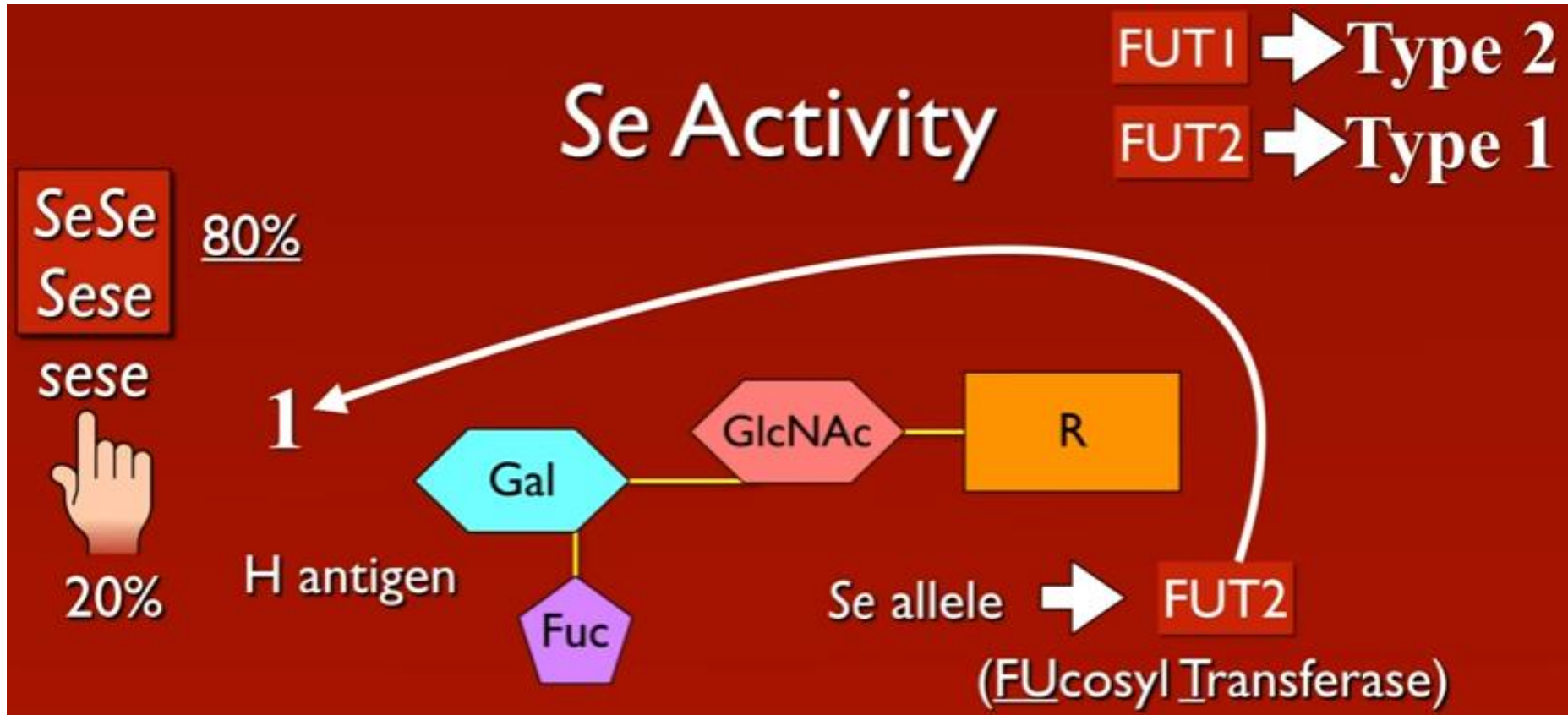
Secretions, primarily *glycoprotein*



Plasma, primarily *glycolipid*

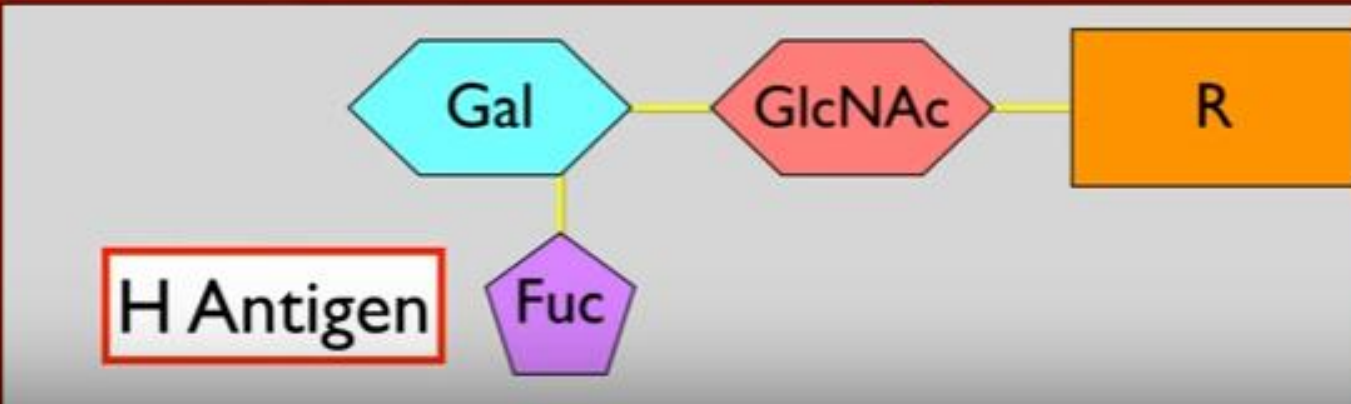
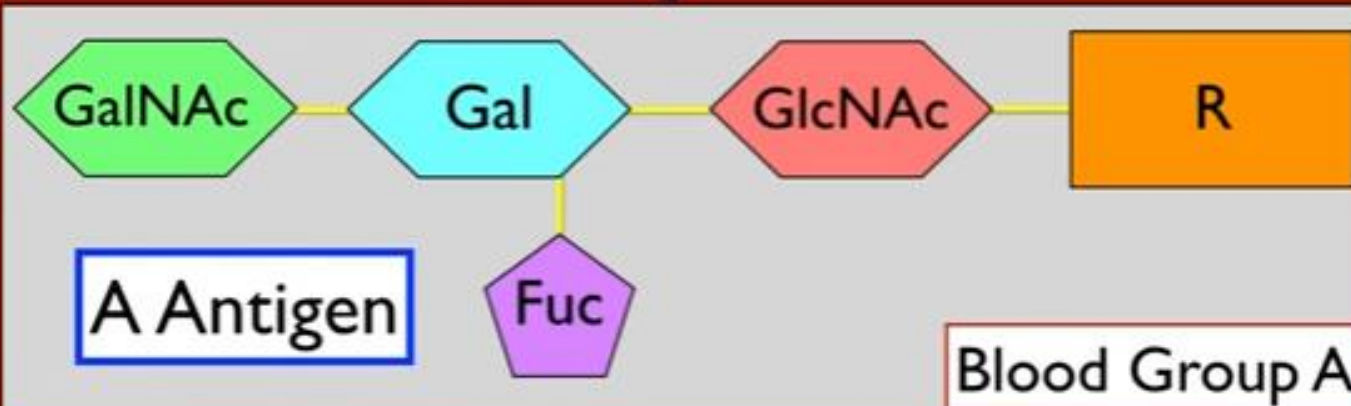








ABO Synthesis



A B O

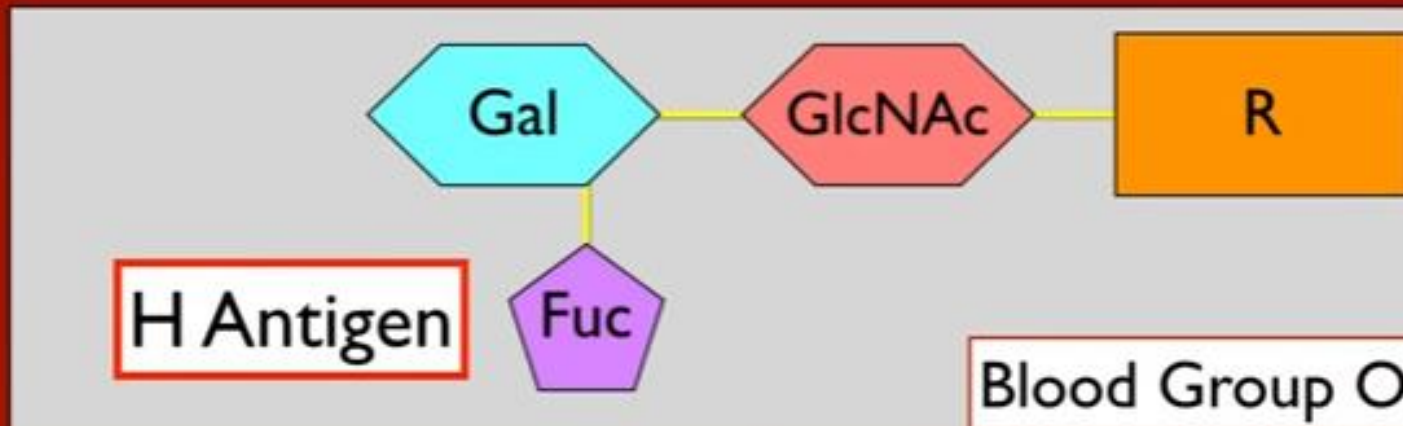
A A A O

“A”
transferase



ABO Synthesis

A B O



O O

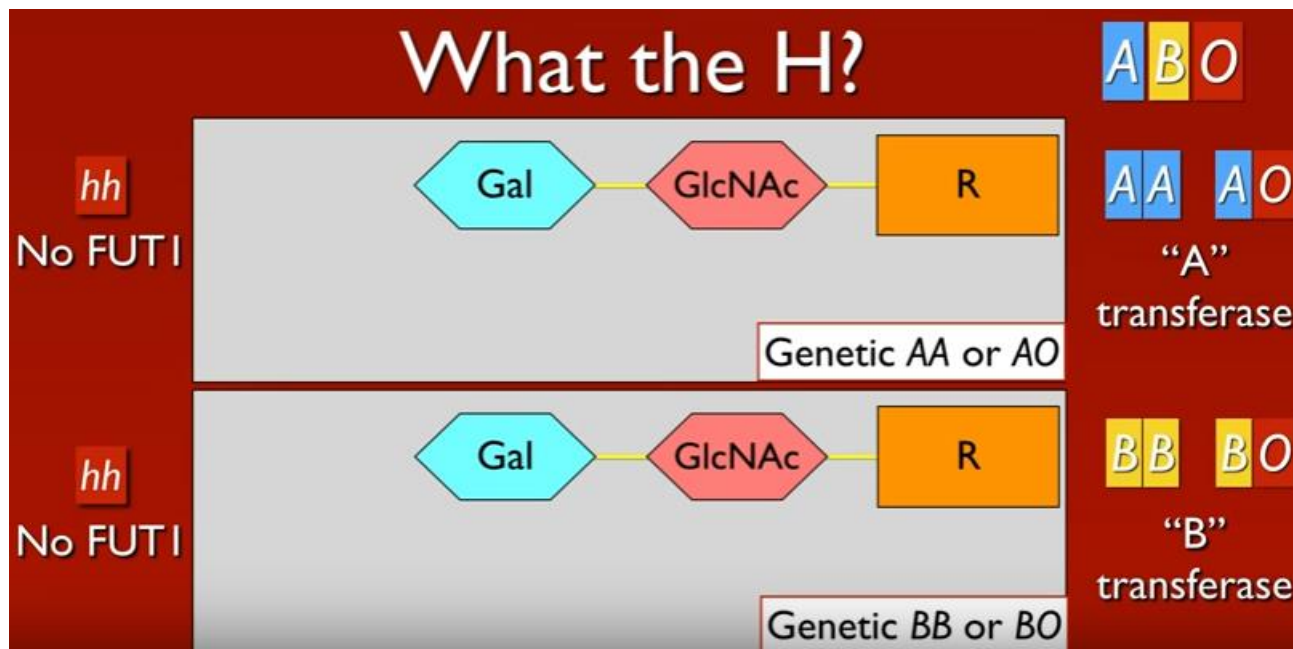
No
transferase



Terug naar (para-) Bombay: What the “H”?

H-deficiënte typen

- H-deficiënte non-secretors (Bombay of O_h)
 - Genotypisch: *hh*, *sese*
 - Zowel geen H-antigeen op type 1-keten (secreties) als op type 2-keten (zit op RBC)





**AB tegen hoog freq antigeen i.c.m.
bloedgroep O -> overweeg Bombay
met anti-H**

Bombay Presentation

Antibody Screen (gel):

		Rh					Kell					Kidd	Duffy	Lewis	MNS					P	Luth.	Results			
Cell	Rh-ir	D	C	E	e	F	C ⁺	K	k	Kp ^a	Kp ^b	Jk ^a	Jk ^b	Fy ^a	Fy ^b	Le ^a	Le ^b	M	N	S	s	PI	La ^a	La ^b	Gel
1	R1R1	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	0	+	+	+	+	+	+	0	1	4+
2	R2R2	+	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	+	+	+	+	+	0	2	4+

Antibody screen (liquid):

		Rh					Kell					Kidd	Duffy	Lewis	MNS					P	Luth.	Results						
Cell	Rh-ir	D	C	E	e	f	C ⁺	K	k	Kp ^a	Kp ^b	Jk ^a	Jk ^b	Jk ^c	Fy ^a	Fy ^b	Le ^a	Le ^b	M	N	S	s	PI	La ^a	La ^b	IS	AHG	
1	R1R1	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	0	0	+	+	+	+	+	0	+	+	4+	3+	
2	R2R2	+	0	+	+	0	0	0	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	+	+	+	+	0	+	+	4+	3+	
3	rr	0	0	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	+	+	+	0	+	+	4+	3+	
P cross																												

Bombay Presenta

Red Cell		Serum		ABO Group
Anti-A	Anti-B	A1 RBCs	B RBCs	
0	0	4+	4+	O

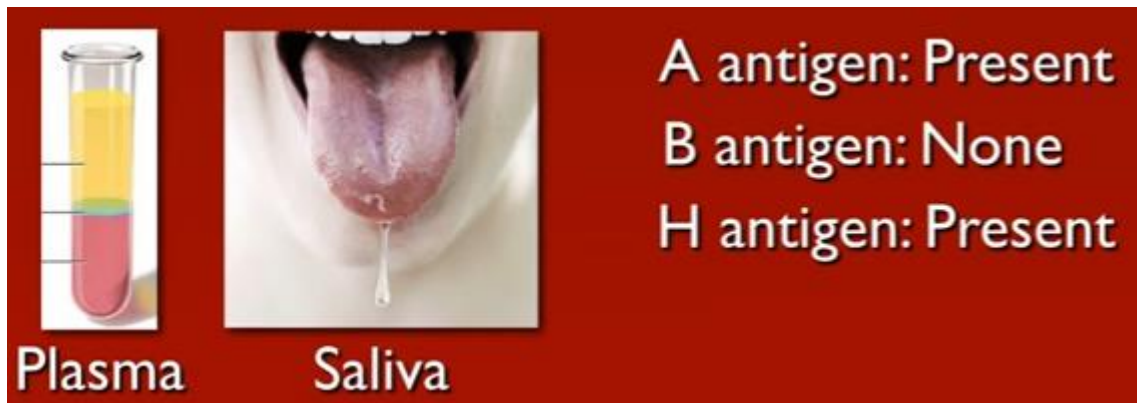
Autocontrole negatief



H-deficiënte typen

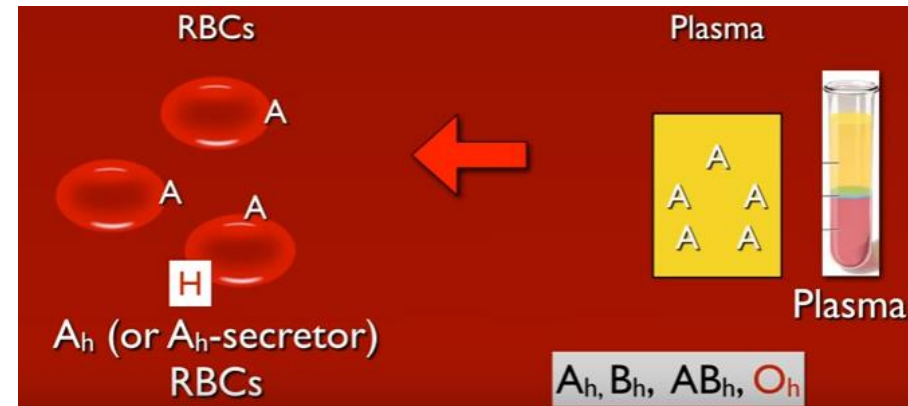
- H-deficiënte non-secretors (Bombay of O_h)
 - Genotypisch: hh , $sese$
 - Zowel geen H-antigeen op type 1-keten (secreties) als op type 2-keten (zit op RBC)
- H-deficiënte secretors (para-Bombay of H^{+w})
 - Genotypisch: hh , $SeSe$ of $Sese$
 - Wel H-antigeen op type 1-keten (secreties) en **niet** op type 2-keten (zit op RBC)

Bloedgroep A en para-Bombay



- Hoe dan op rode bloedcellen?
 - A antigen aanwezig, maar sterk verlaagd
 - H antigen aanwezig, maar sterk verlaagd
 - A, B en H antigen niet aanwezig

Bloedgroep A en para-Bombay



- Hoe dan op rode bloedcellen?
 - A antigeen aanwezig, maar sterk verlaagd**
 - H antigeen aanwezig, maar sterk verlaagd**
 - A, B en H antigeen niet aanwezig



Para Bombay + Bloedgroep A bepaling op bloedgroepkaartje

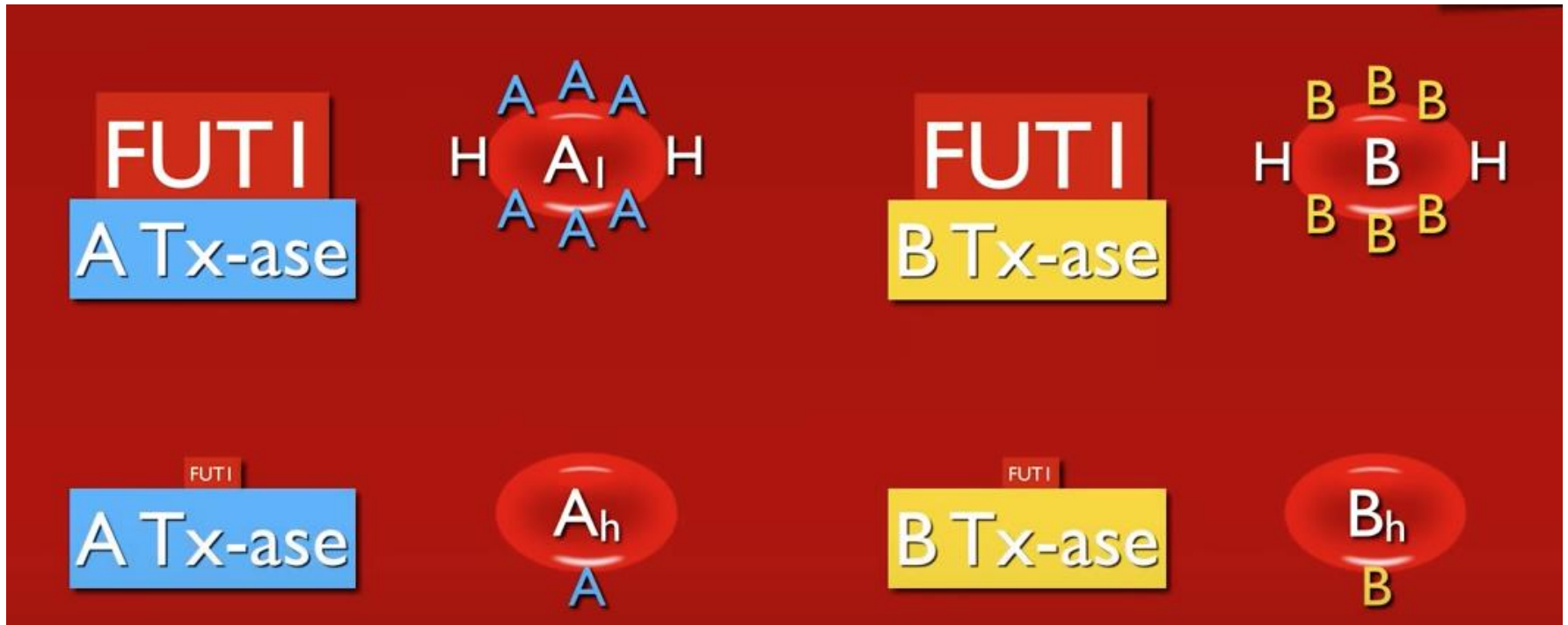
- Zeer zwakke A reactie op RBC
- In plasma: Anti-B
- Soms koude auto anti-H

H-deficiënte typen

- H-deficiënte non-secretors (Bombay of O_h)
 - Genotypisch: hh , $sese$
 - Zowel geen H-antigeen op type 1-keten (secreties) als op type 2-keten (zit op RBC)
- H-deficiënte secretors (para-Bombay of $H+^w$)
 - Genotypisch: hh , $SeSe$ of $Sese$
 - Wel H-antigeen op type 1-keten (secreties) en **niet** op type 2-keten (zit op RBC)
- "mostly" H-deficiënte (para-Bombay of $H+^w$)
 - Genotypisch: zwakke FUT1, $SeSe$ of $Sese$ of $sese$
 - H-antigeen kan op type 1-keten (secreties) en zeer zwak op type 2-keten (zit op RBC)



para-Bombay en “mostly” deficient





Transfusie-advies?

- Geldt voor bombay een apart advies?



Ja



Nee

- En voor para-bombay?



Nee, zolang maar rekening met bloedgroep wordt gehouden



Ja, hangt af van aanwezige en type antistoffen



Ja, conform richtlijn rhesus en kell-compatibel



Ja, want IRA screening is positief



Antibodies

- Significant antibody:
 - Anti-H at body temperature
- Insignificant antibodies:
 - Anti-H below body temperature
 - Anti-HI common and benign

Both seen commonly in A₁ and A₁B

ALLO ANTI-H

AUTO ANTI-H



Bombay vs para-bombay

- Bombay moet bloed van jezelf of andere Bombay
- Para-Bombay: klassieke secretor heeft H in plasma dus hoeft niet autoloog
- Para-Bombay: mostly deficient en sese hebben alleen zeer zwak H op RBC -> kunnen anti-H vormen (auto anti-H), vooral met bloedgroep A of B



Terug naar onze patiënt

- Inmiddels zeer zwakke H-antigeen aantoonbaar op erythrocyten (1981 vs 2016)
- Is een non-secretor: geen H in plasma/speeksel
- Transfusie-advies nog niet geheel duidelijk mede gezien historie
- "Gewoon" O-bloedgroep geven ?? Eventueel warm geven ??
- Willen graag FUT1 mutatie-onderzoek doen



Dank

MUMC+

Yvonne Henskens

Ron Straat

Eric Beckers



