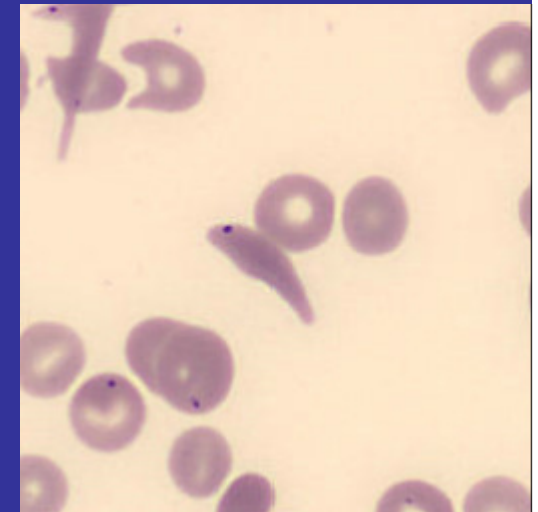


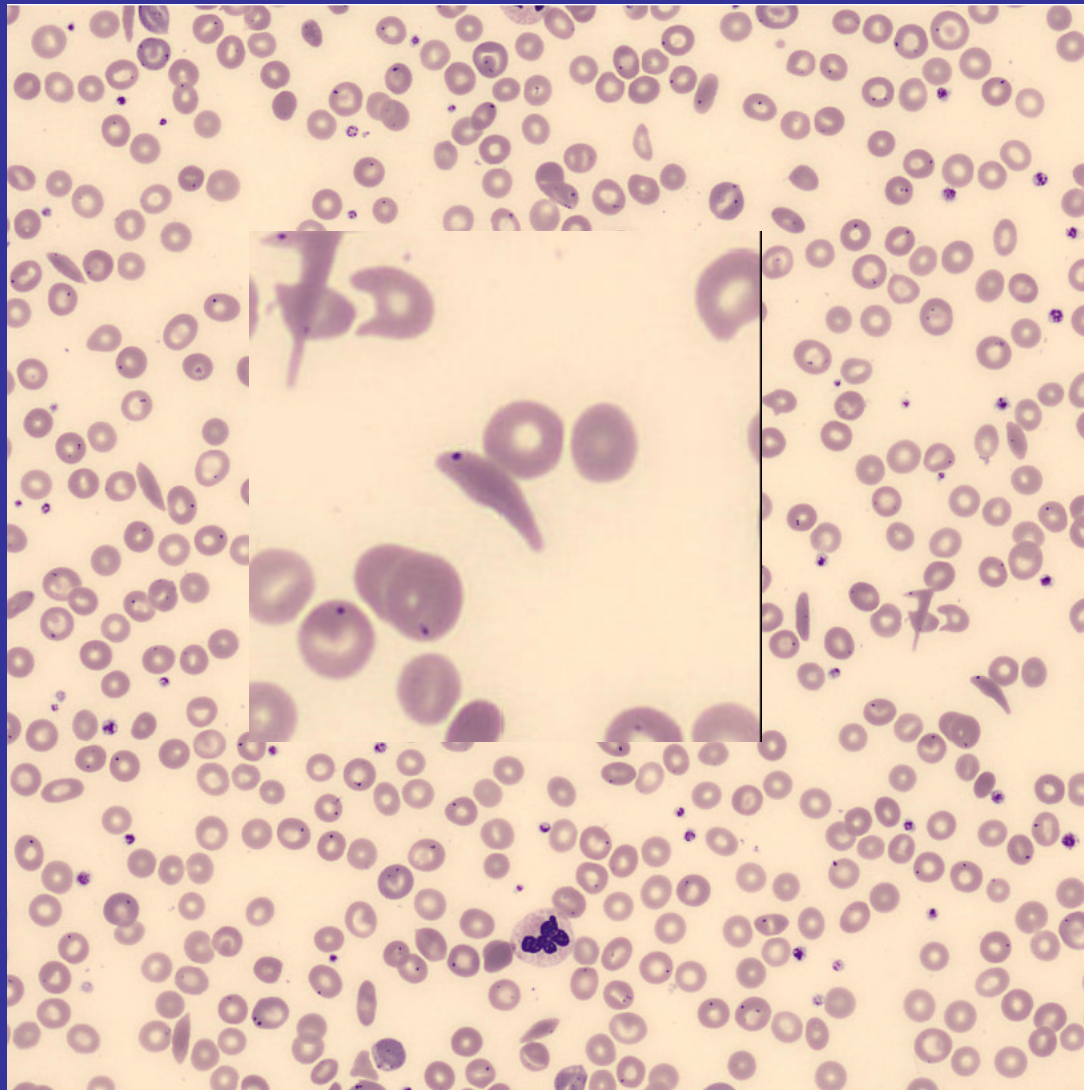


# Casuïstiek: sikkelcelanemie en transfusie

WVTV 22 feb 2011



# Vrouw 42 jaar, microscopie RBC



# Vrouw 42 jaar, sikkelcelanemie

- Hemoglobine-electroforese:
  - Hemoglobine A : 16,1 %
  - Hemoglobine A2: 3,7 %
  - Hemoglobine S : 80,2 %
  - Besluit: Gekende homozygote hemoglobine S met restpatroon van recente bloedtransfusie (verhoogde HbA).
- Hb tss 6-9 g/dl
- Medisch dossier: thrombotische crisis tijdens derde zwangerschap (04/2000), sindsdien recidiverende hemolytische crisissen (meerdere/jaar).
- Meerdere transfusies/jaar sinds 2001 (4 in 2001 → 13 in 2010)

# Transfusie-geschiedenis van enkele sikkelcelpatiënten

	Leeftijd	Transfusie-dependente?	Irreguliere antistoffen
Pt 1	42 jaar	Sinds 2001	2002: negatief
Pt 4	6 jaar	Sinds 2005	2005: negatief
Pt 6	8 jaar	Sinds 2006	2006: negatief
Pt 3	10 jaar	Sinds 2008	2009: anti-C, anti-E, anti-Jkb, auto-antistoffen met brede specificiteit
Pt 5	7 jaar	Nee, éénmalig in 2005	Niet bepaald
Pt 2	15 jaar	Nee, éénmalig in 2008	2006: negatief

# Transfusies bij sikkelcelanemie? (1)

- Selectie van bloedeenheden:
  - Rekening houden met Kell- en Rhesusondergroepen (CBO 2004 – BCSH 2004)
- Info BTC 2009:
  - op het moment van de diagnose of voor acute transfusienood een **moleculaire typering van de erythrocytenantigenen** (= genotypering) te worden uitgevoerd zodat feno-compatibel bloed kan geselecteerd worden op het bloedtransfusiecentrum.

# Transfusies bij sikkelcelanemie?

## (2)

- CBO 2010:
  - **Transfusie-afhankelijke patiënten** met hemoglobinopathie dienen zo vroeg mogelijk getypeerd te worden voor de bloedgroepen van het Rhesus, Kell, Duffy, Kidd en MNS systeem..
  - Voor **potentieel transfusie-afhankelijke patiënten** met sikkelcelanemie of thalassemie dient Rh-fenotype compatibel, K-negatief, Fya-compatibel bloed geselecteerd te worden met aanbeveling om indien mogelijk tevens respectievelijk Jkb-, S- en s-negatieve erythrocyten te selecteren voor patiënten die zelf negatief zijn.
- Quirolo K et al. How do I transfuse patients with sickle cell disease? Transfusion. 2010 Sep;50(9):1881-6
  - Sickle cel patients receive **partially antigen-matched** RBC's for D, C,c, E, e and Kell
  - Patients do not receive RBC's with extended antigen matching **unless they develop a RBC antibody, in which case they are transfused with as fully antigen matched cells as possible.**

# Implementatie in ons ziekenhuis

## 1. Laboratorium:

- Vlaggen van gekende patiënten in bloedbank  
*'steeds feno-compatibel bloed bestellen'*

## 2. Informeren clinici:

- Toelichting transfusiecomité
- Toelichting internist-hematologen
- Informeren via het transfusiehandboek

## 3. Aanvraagformulier: analyse 'moleculaire typering RBC-Ag' toegevoegd.

# Moleculaire typering RBC?

- Bij welke patiënten?
  - Welke pathologiën: sikkelcel, thalassemie, andere...?
  - Wanneer tijdens ziekteproces: als transfusie-dependend, net voor eerste transfusie, bij diagnose,...?
- Hoe aanvragen?
- Kostprijs?