

» Der seltene Fall - Versorgung eines Patienten mit einem Anti-Kp(b)

46

Ausgabe 13
2009
hämotherapie

Als eines der im Rahmen der deutschen Arbeitsgruppe „Seltene Blutgruppen“ aktiven Zentren (*siehe auch hämotherapie Ausgabe 3 / 2004*) erreichte das Zentrum für Transfusionsmedizin Hagen im April 2009 die telefonische Anfrage nach Erythrozytenkonzentraten (EK) der Blutgruppe 0 Rh negativ ccddee, K (Kell) und Kp(b) negativ. Bei dem zu versorgenden Patienten war ein anti-erythrozytärer Alloantikörper der Spezifität Anti-Kp(b) nachweisbar. Dieser Antikörper ist gegen das hochfrequente Merkmal Kp(b) (frühere Bezeichnung: „Rautenberg“, Bezeichnung nach aktueller Nomenklatur der ISBT: „KEL4“) des Kell-Blutgruppensystems gerichtet. Ein solcher Antikörper ist insofern für die Transfusionstherapie problematisch, als mehr als 99,9% aller Personen das Merkmal Kp(b) aufweisen. Dieser Antikörper wurde vor rund 50 Jahren anlässlich einer serologischen Verträglichkeitsprobe bei einem Patienten namens Rautenberg detektiert und erstmals beschrieben (*Allen 1958*). In den Folgejahren wurden weitere Antikörper dieser Spezifität - wobei es sich sowohl um Allo- als auch um Autoantikörper handeln kann - nachgewiesen. Aktuelle Daten legen nahe, dass dieser Antikörper nicht selten zu Problemen bei der Versorgung von Patienten führt (*Seltsam 2003, Flegel 2008*). In vielen dieser Fälle ist eine transfusions-

medizinische / klinische Relevanz anzunehmen, wobei sowohl hämolytische Transfusionsreaktionen (zumeist verzögert) als auch ein Morbus haemolyticus neonatorum durch diesen Antikörper verursacht werden kann. Da die Abschätzungen der klinischen Wertigkeit mittels serologischer Routineverfahren nur unzureichend möglich ist, ist dieser Antikörper möglichst regelhaft (in Abhängigkeit von der klinischen Situation des Patienten / der Patientin sowie der Akuität) zu beachten. Mittels besonderer Testverfahren (z.B. Monozyten-Makrophagen-Assay) könnte die klinische Bedeutung besser abzuschätzen sein, doch sind derartige Tests sehr aufwändig, derzeit als Routineverfahren kaum geeignet und nur in wenigen europäischen Zentren etabliert.

Die Versorgung von Patienten mit Antikörpern gegen hochfrequente Antigene - wie Kp(b), Vel oder Co(a)

- gelingt derzeit in vielen Fällen nur mittels Bereitstellung kryokonservierter EK. Nach entsprechender Vorbereitung mit kryoprotektiven Substanzen können Erythrozyten tiefgekühlt (je nach Verfahren von -80°C bis hin zu flüssigem Stickstoff) für mind. 10 Jahre gelagert werden. Da es sich um ein höchst aufwändiges und teures Verfahren handelt, sind derart hergestellte Präparate im deutschsprachigen Raum nur noch an 4 Standorten (Hagen, München, Ulm, Wien) verfügbar. Zur weiteren Verbesserung der Versorgungssituation werden in jüngster Zeit intensiv teils serologische, zunehmend aber auch molekulargenetische Screeningverfahren zur Spendertestung eingesetzt (*Wagner 2008*). Die geleisteten Spenden sind dann für einige Wochen als „frische“ Präparate verfügbar, können jedoch auch der Kryokonservierung zugeführt werden. Einige Blutspendedienste arbeiten intensiv im Rahmen der eingangs



genannten Arbeitsgruppe „Seltene Blutgruppen“ daran, die Versorgungssituation für diese Patientenkollektive weiter zu optimieren (<http://www.uni-ulm.de/~wfliegel/RARE/>).

Bei dem zu versorgenden Patienten handelte es sich um einen 45-jährigen Mann mit aplastischer Anämie unklarer Genese. Die primäre nationale und internationale Recherche im April 2009 ergab, dass nur eine begrenzte Anzahl von Spendern mit den Merkmalen 0 Rh negativ ccddee, K und Kp(b) negativ zur Verfügung stehen. In Deutschland konnte zu diesem Zeitpunkt nur ein einziges frisches EK vom Zentrum Hagen bereitgestellt werden; kryokonservierte Präparate waren im deutschsprachigen Raum aktuell nicht verfügbar. Unausgewählte Präparate wurden als klinisch nicht verträglich eingestuft, da der Patient bei vorangegangenen Transfusionen vor Kenntnis der Antikörperspezifität mit einer Hämolyse reagiert hatte (wobei jedoch zu berücksichtigen ist, dass auch die Grunderkrankung zu einer Hämolyse führen kann). Auch nach Immunadsorption (extrakorporale Reduzierung/Elimination von Immunglobulinen, welches im vorliegenden Fall zu einem – zumindest passageren – Verschwinden des Antikörpers geführt hat) erschien es daher nicht zweckmäßig, Kp(b) positive Präparate zu übertragen.

Eine Therapieoption bei dieser Erkrankung ist die Blutstammzelltransplantation, die Anfang Juni erfolgte. Seitens der Klinik erfolgte eine erneute Recherche zur Bereitstellung kompatibler Erythrozytenkonzentrate im Rahmen der geplanten Transplantation. Unser Kp(b)-negativer Spender erklärte sich sofort bereit, mittels Erythrozytapherese zwei EK zu spenden. Da auch im Juni bundesweit weder weitere frische noch kryokonservierte EK verfügbar waren, wurde die Versorgung des Patienten mit weiteren, europäischen Zentren (einschließlich kryokonservierender Einrichtungen) abgestimmt. Die durch Apherese entnommenen Präparate (extrakorporales Verfahren zur Gewinnung verschiedener Blutbestandteile in hoher Reinheit und besserer Ausbeute als im Standardverfahren üblich – ein für Thrombozytapheresekonzentrate seit vielen Jahren etabliertes Verfahren) wurden dem Patienten ohne Nebenwirkungen übertragen. Die beiden bestrahlten EK führten zu einem adäquaten Anstieg des Hämoglobins von 7,1 auf 8,7 g/dl.

Dieser Fall zeigt beispielhaft, dass zum einen durch eine enge Zusammenarbeit zwischen Anwender und Blutspendedienst eine adäquate Versorgung von Patienten mit problematischen / komplexen immunhämologischen Befunden möglich ist. Zum



anderen bedarf es im Einzelfall auch einer gut funktionierenden internationalen (europa- / weltweiten) Kooperation. Darüber hinaus kann die klinische Versorgung sowohl mit Hilfe moderner therapeutischer Verfahren (Immunadsorption) als auch mittels Erythrozytenspende durch Hämafereseverfahren bei Spendern aus sog. „rare donor panels“ optimiert werden. Die zeitgerechte Versorgung der Patienten ist zweifellos ein bedeutender klinischer Faktor; der versorgende Blutspendedienst, der auch auf diese eher seltenen Anfragen vorbereitet ist, kann dabei hilfreich unterstützen.

Dr. med. Burkhard Just,
Dr. med. Robert Deitenbeck,
*DRK-Blutspendedienst West
Zentrum für Transfusionsmedizin Hagen*

Die Literaturhinweise finden Sie im Internet zum Download unter: www.drk.de/blutspende

