

# Der besondere Fall:

## Ein polytraumatisierter Patient mit der Blutgruppe Bombay

Axel Stenzel

Dr. med. Gabriele Bringmann

PD Dr. med. Thomas Zeiler

DRK-Blutspendedienst West  
Zentrum für Transfusionsmedizin Breitscheid,  
Ratingen

Stellen polytraumatisierte Patienten an sich oft schon eine Herausforderung für die Versorgung mit Blutkomponenten dar, so wird die Situation ungleich schwieriger, wenn bei diesen Patienten immunhämatologische Befunde vorliegen, die klinische Relevanz haben. Wir stellen hier den Fall eines polytraumatisierten Patienten mit der extrem seltenen Blutgruppe Bombay vor.

### Kasuistik

Im vorliegenden Fall handelte es sich um einen jungen Mann, der sich im Rahmen eines Arbeitsunfalls schwere Verletzungen am linken

Bein mit femoralem und cruralem Decollement zuzog. Er musste nach Aufnahme in die Unfallklinik unverzüglich operiert werden. Eine Blutprobe des Patienten wurde zur Blutgruppenbestimmung und zur Durchführung der Kreuzprobe unmittelbar nach Aufnahme an das Labor des Krankenhauses geschickt.

Dort stellte sich die Blutgruppe zunächst scheinbar wie Blutgruppe O dar. Auf den Erythrozyten des Patienten waren weder die Antigene A noch B nachweisbar, während das Serum des Patienten in der Serumgegenprobe Testerythrozyten der Blutgruppen A und B regelhaft agglutinierte (**Abbildung 1**). Allerdings reagierte das Serum auch mit den in der Serumgegenprobe eingesetzten Testzellen der Blutgruppe O und im indirekten Coombs-Test mit allen Testzellen des Antikörpersuchtests. Auch alle parallel gekreuzten Erythrozytenkonzentrate der Blutgruppe O

zeigten eine positive Kreuzprobe. Immunhämatologisch zeigte sich also das Bild eines Antikörpers gegen ein hochfrequent vorliegendes Antigen (**Abbildung 2**).

Aufgrund der Unmöglichkeit den vorliegenden Antikörper zu identifizieren und verträgliche Erythrozytenkonzentrate bereitzustellen, wurden die Blutproben an unser Referenzlabor weitergeleitet. Hier konnte der von den MTAs der Unfallklinik bereits geäußerte Verdacht auf das Vorliegen der Blutgruppe Bombay bestätigt werden, da die Erythrozyten des Patienten das ansonsten auf den Erythrozyten der Blutgruppe O regelhaft stark exprimierte Antigen H nicht aufwies (**Abbildung 3**). Das Serum des Patienten reagierte dagegen in der Antikörperdifferenzierung mit allen eingesetzten Testzellen (**Abbildung 4**).



Abbildung 1

Immunhämatische Befunde der Blutgruppenbestimmung. Auffällig ist die positive Reaktion der O-Zelle (Röhrchen ganz rechts) in der Serumgegenprobe.



Abbildung 2

Positive serologische Verträglichkeitsproben (Kreuzproben) im indirekten Coombs-Test mit allen getesteten Erythrozyten der Blutgruppe O.

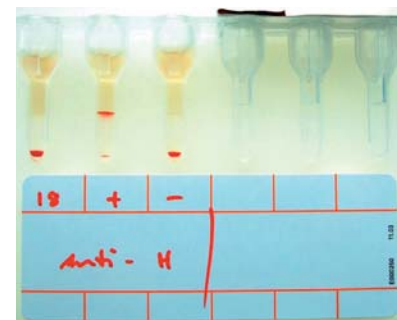


Abbildung 3

Negative Reaktion der Erythrozyten des Patienten mit Anti-H. Dieser Befund beweist das Vorliegen der Blutgruppe Bombay („18“ Patient; „+“ Positivkontrolle; „-“ Negativkontrolle)



Damit war nun klar, dass wir vor einem äußerst schwierig zu lösendem Transfusionsproblem standen. Der Patient hatte tatsächlich die extrem seltene Blutgruppe Bombay (Oh) (**Abbildung 5**). Bei Menschen mit der Blutgruppe Bombay wird weder die Vorläufersubstanz "H" (also das Antigen der Blutgruppe O), noch werden die AB Antigene des ABO-Blutgruppensystems gebildet. „Bombay-Patienten“ haben regelhaft nicht nur Antikörper gegen die Antigene A und B, sondern auch gegen H und somit gegen alle Erythrozyten der Blutgruppen A, B, AB und O. Sie können daher nur mit Erythrozyten der Blutgruppe Bombay (Oh) transfundiert werden, da bei einer inkompatiblen Transfusion mit schweren akuten Transfusionsreaktionen vergleichbar denen bei ABO-inkompatibler Transfusion zu rechnen ist.

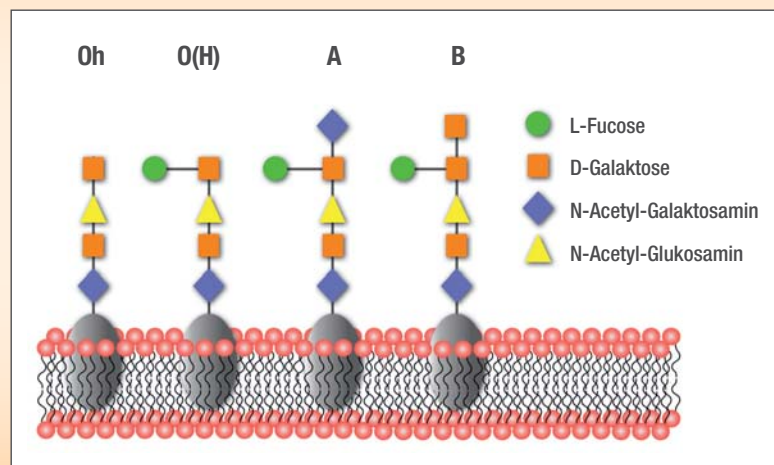
Die Blutgruppe Bombay ist in Deutschland extrem selten, was



**Abbildung 4**

Das Serum reagiert in der Antikörperdifferenzierung im indirekten Coombs-Test sehr stark mit allen eingesetzten Testzellen bei gleichzeitig negativer Eigenkontrolle (EK)

## Die Blutgruppe Bombay



**Abbildung 5**

Für die Entstehung der Antigene der ABO-Blutgruppen ist das sequenzielle Zusammenwirken verschiedener Glykosyltransferasen erforderlich. Zunächst wird durch eine Fucosyltransferase (die auf dem Chromosom 19 codiert ist) an die Grundsubstanz (h) der ABO-Blutgruppen ein Molekül Fucose angehängt. Dadurch entsteht die so genannte H-Substanz, welche wiederum das Substrat für die Enzyme der Blutgruppen A und B darstellt. Diese auf dem Chromosom 9 codierten Enzyme bilden aus der H-Substanz durch Übertragung von N-Acetyl-Galaktosamin (Blutgruppe A) oder D-Galaktose (Blutgruppe B) die Antigene A und B des ABO Systems.

Die Blutgruppe Bombay (oder Oh) entsteht durch ein homozygoten Vorliegen einer nicht funktionstüchtigen Fucosyltransferase. Dadurch fehlt bei betroffenen Personen nicht nur die Grundsubstanz H, sondern es können folglich auch die Blutgruppenantigene A und B nicht gebildet werden, da diese das Vorliegen der Grundsubstanz H voraussetzen. Beim Vorliegen der Blutgruppe Bombay (Oh) liegen im Plasma nicht nur die Isoagglutinine Anti-A und Anti-B vor, sondern ein ebenso transfusionsrelevantes Anti-H. Daher ist für diese Patienten nur Bombay-Blut (dessen Erythrozyten weder die Antigene A und B noch H Antigene aufweisen) kompatibel. Die Häufigkeit dieser Blutgruppe beträgt in unserer Bevölkerung nur ca. 1:300.000.

natürlich auch für Blutspender gilt. Statistisch findet man in Deutschland unter 300.000 Blutspendern nur einen Blutspender mit der Bombay Blutgruppe und nur wenige Blutspender dieser Blutgruppe sind in Deutschland überhaupt bekannt.

Da die Blutgruppe Bombay zwar prinzipiell selten ist, jedoch familiär gehäuft auftritt, wurden unverzüglich nachdem der Blutgruppenbefund bekannt war noch am ersten Tag alle verfügbaren Blutsverwandten des Patienten immunhämatologisch untersucht. Leider fand sich unter den 10 Untersuchten jedoch keiner mit der Blutgruppe Bombay.

Zunächst mussten daher die zuständigen Kollegen im Krankenhaus unverzüglich darüber informiert werden, dass verträgliche Erythrozytenkonzentrate

- nur unter erheblichem Aufwand,
- mit erheblicher Zeitverzögerung und
- nur in begrenztem Umfang

## Hb-Verlauf, Operationen und Transfusionen während des stationären Aufenthaltes.

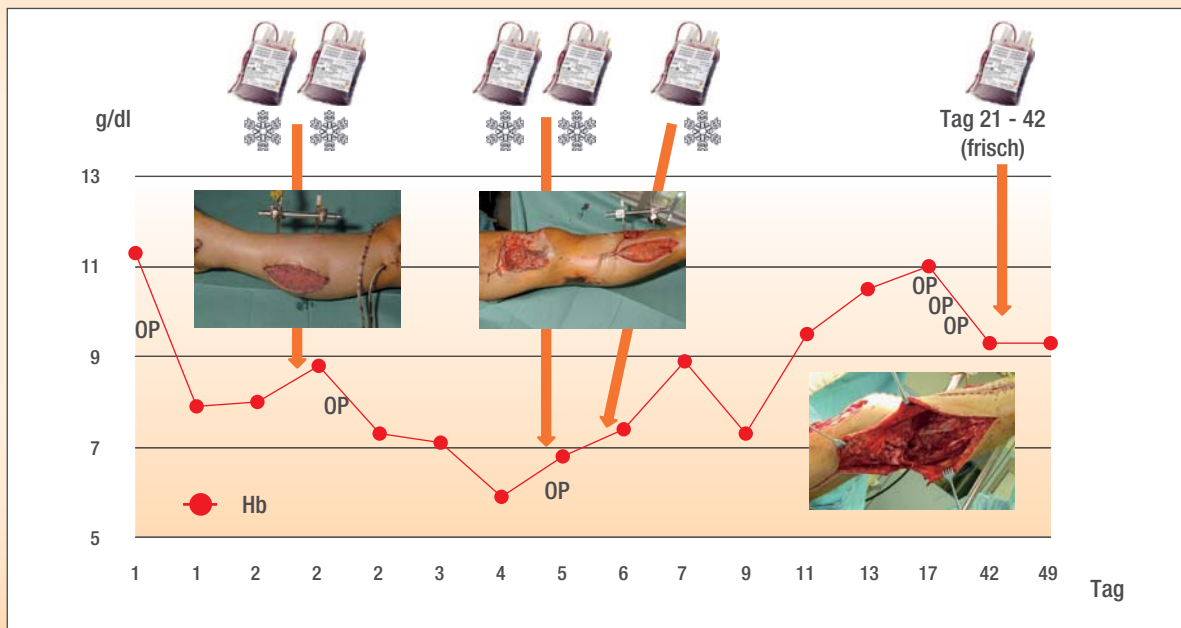


Abbildung 6



= Transfusion kryokonservierter Erythrozytenkonzentrate

bereitgestellt werden konnten um dieses Problem bei der klinischen Versorgung des Patienten adäquat zu berücksichtigen. Zur relativ zeitnahen Bereitstellung von kompatiblen Erythrozytenkonzentraten kamen nur kryokonservierte Erythrozytenkonzentrate in Frage. In Deutschland werden kryokonservierte Erythrozytenkonzentrate von Blutspendern mit seltenen Blutgruppen derzeit nur noch an 3 transfusionsmedizinischen Zentren vorgehalten. Dies sind die DRK- bzw. BRK-Blutspendedienste in Hagen, München und Ulm. Eine schnelle Informationsbeschaffung ist über das German Rare Donor Program möglich ([www.seltene-blutgruppen.de](http://www.seltene-blutgruppen.de)).

Wir haben im vorliegenden Fall zunächst das geographisch am nächsten liegende Zentrum für Transfusi-

onsmedizin des DRK-Blutspendedienstes West in Hagen kontaktiert. Dort waren zwei EKs der Blutgruppe Bombay kryokonserviert und verfügbar. Es erfolgte der Transport einer Blutprobe des Patienten nach Hagen zur Durchführung der Kreuzproben. Nach Feststellung der serologischen Kompatibilität wurden die Einzelheiten der Transportlogistik direkt zwischen dem Krankenhaus und dem Zentrum Hagen abgesprochen, die beiden EKs wurden aufgetaut und für die rasche Versorgung an das Krankenhaus geschickt.

Aufgrund des absehbar noch weiter bestehenden Transfusionsbedarfs des Patienten erfolgte weiterhin die Kontaktaufnahme mit dem Institut Ulm des DRK-Blutspendedienstes Baden-Württemberg Hessen. Auch dort waren kryokonservierte Bombay

EKs vorhanden. Der Patient erhielt von dort drei weitere kryokonservierte Erythrozytenkonzentrate. Außerdem wurde der Spender dieser EKs zur Spende eines frischen EKs gebeten, das dann dem Patienten gegen Ende seiner ersten stationären Behandlung transfundiert wurde. Der Patient musste im weiteren Verlauf noch mehrfach operiert werden. Insgesamt erhielt der Patient während seines ersten stationären Aufenthaltes von 49 Tagen 5 kryokonservierte EKs und ein frisches EK der Blutgruppe Bombay (**Abbildung 6**).

Am Tag 65 nach dem Unfall musste der Patient wegen eines Knieempyems und eines Abszesses des linken Unterschenkels erneut stationär aufgenommen werden. Am Tag 73 wurden für eine größere Operation zwei weitere kryokonservierte EKs aus





Ulm bereitgestellt. Am 90. Tag wurde der Patient in die weitere ambulante Behandlung entlassen. Der Kontakt zum Patienten wurde durch die behandelnden Ärzte der Klinik aufrecht erhalten und der Patient hat mittlerweile nach seiner Genesung seinerseits bereits Blut gespendet, zuletzt sogar ein Doppel-Erythrozytapheresekonzentrat (**Abbildung 7**) für die Versorgung einer schwangeren Patientin mit der Blutgruppe Bombay.

## Resümee

Die Versorgung von Patienten mit relevanten Antikörpern gegen hochfrequente Blutgruppenmerkmale stellt ein erhebliches Transfusionsproblem dar. Schon die Identifikation dieser Antikörper kann sehr proble-

matisch und zeitaufwändig sein und ist nur in wenigen spezialisierten immunhämatologischen Laboren möglich. Da in der Regel frisch gespendete EKs, die hochfrequente Blutgruppenmerkmale nicht aufweisen, nicht verfügbar sind, kommen zur zeitnahen Versorgung nur kryokonservierte EKs in Frage.

Das sehr aufwändige Verfahren der Kryokonservierung wird nur von wenigen Blutspendediensten durchgeführt. Voraussetzung ist außerdem, dass Blutspender, welche hochfrequente Antigene nicht aufweisen, identifiziert werden. In der Regel geschieht das durch umfangreiches Screening von Blutspenden durch die Blutspendedienste. Da diese Konstellation jedoch nur bei wenigen Spendern vorliegt, ist dieses Screening sehr aufwändig. Es ist daher

wichtig, dass geeignete Spender, die im klinischen Alltag identifiziert werden, bezüglich der Blutspende angesprochen werden und der Kontakt zu einem Zentrum hergestellt wird, welches Kryokonservierung von Erythrozytenkonzentraten betreibt.

Die Sektion Immunhämatologie der DGTI unterhält seit einigen Jahren die Arbeitsgruppe "Seltene Blutgruppen" (siehe auch hämotherapie Ausgabe 3/2004). Diese hat sich zum Ziel gesetzt, die Versorgung von Problempatienten zu optimieren. Zusätzlich besteht zwischen den Speziallaboren ein lokales Austauschnetz für Erythrozyten mit seltenen Antigenkonstellationen und entsprechenden antikörperhaltigen Seren, um die diagnostischen Möglichkeiten der Labore weiter zu verbessern. Die in der Arbeitsgruppe aktiven Zentren unterstützen die Krankenhäuser in Deutschland im Bedarfsfall auch bei der Versorgung mit Erythrozytenkonzentraten aus europäischen Kryoblutbanken (z. B. Amsterdam oder Paris).

Ausführliche Informationen, Adressen und Ansprechpartner finden Sie unter [www.seltene-blutgruppen.de](http://www.seltene-blutgruppen.de).



**Abbildung 7**

Zwei Erythrozytapheresekonzentrate, gewonnen durch Doppelerthrozytapherese bei dem mittlerweile genesenen Bombay Patienten.

Die Literaturhinweise finden Sie im Internet zum Download unter: [www.drk-haemotherapie.de](http://www.drk-haemotherapie.de)