

Nadir Bir Olgu; Anti-jk^b'ye Bağlı Yenidoğanın Hemolitik Hastalığı

A Rare Case; Hemolytic Disease of Newborn Associated with Anti-jk^b

İlknur Tolunay, Meral Oruç*, Orkun Tolunay**

Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Antalya, Türkiye

*Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Ünitesi, Antalya, Türkiye

**Adana Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana, Türkiye



Öz

Jk^a ve Jk^b antikorları (Kidd kan grubu sistemi) akut ve geç tip transfüzyon reaksiyonlarına ve yenidoğanda hemolitik hastalığa neden olabilirler. Jk^a ve Jk^b antikorlarına kan transfüzyonları, gebelik, düşük, küretaj gibi olaylar sonrası rastlanmaktadır. Kidd-Jk^b uyumsuzluğuna bağlı hemolitik hastalık nadir görülür ve çoğunlukla iyi seyirlidir. Bizim hastamız 20 saatlik sarılık nedeniyle danışılmıştı. Toplam bilirubin 17,6 mg/dl olması nedeniyle hasta yoğun fototerapi ile tedavi edilmeye başlandı. Tetkiklerinde anne ve bebek kan grupları B grubu Rh + saptanan hastanın direkt coombs IgG +++, C3d ++ gelmesi üzerine yapılan ileri tetkiklerinde annede indirekt coombs ++ ve kidd antijeni + (jk^b) gelmesi üzerine kidd uyumsuzluğuna bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığı tanısı konulmuş olup hasta tedavinin 4. gününde sekelsiz taburcu edilmiştir. Literatürde ağır olgularda da mevcut olup sonucunda ölüm ve sakatlık da görülebilmektedir. Pediatristlerin ABO ve Rh uyumsuzluğu olmayan erken başlangıçlı ya da tedaviye yanıt uzun süren yenidoğanın hemolitik hastalıklarında subgrup uyumsuzluklarını da düşünmeleri uygun olacaktır.

Anahtar kelimeler

Anti-jk^b, hemolitik, yenidoğan, kidd kan grubu

Keywords

Anti-jk^b, hemolytic, newborn, kidd blood group

Geliş Tarihi/Received : 16.07.2013

Kabul Tarihi/Accepted : 13.06.2014

DOI:10.4274/jcp.52714

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Orkun Tolunay, Adana Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana, Türkiye
Tel.: +90 322 355 01 01
E-posta: orkuntolunay@yahoo.co.uk

Abstract

Jk^a and Jk^b antibodies (Kidd blood group system) can cause acute and delayed type transfusion reactions as well as hemolytic disease of newborn. Jk^a and Jk^b antibodies are seen after events like blood transfusions, pregnancy, abortion and curettage. Hemolytic disease of newborn related to Kidd-Jk^b incompatibility is rare and mostly has a good prognosis. The patient was consulted to our department because of 20 hours of jaundice after birth. He was treated with intensive phototherapy due to the high level of total-value bilirubin (17,6 mg/dl). Mother and patient were both B Rh (+). After direct coombs IgG +++ and C3d ++ values, further investigations were performed and mother had indirect coombs ++ and kidd antigen+. So, the newborn was diagnosed with hemolytic disease of newborn due to kidd incompatibility and was discharged on the fourth day of the treatment without sequel. In the literature serious cases are mentioned, mortality and disabilities are also seen. It is appropriate that pediatricians investigate the subgroup incompatibilities of newborns with hemolytic diseases without ABO and Rh incompatibility in early period, or those of newborns which are having a long respond concerning medical treatment.

Giriş

Kidd (JK) glikoproteini eritrosit hücre membranında bulunan üre taşıyıcısıdır (1). Hücre membranında yerleşen bu glikoprotein üreyi hızlıca hücre içine ve dışına taşıyarak kırmızı hücrenin osmotik stabilitesini ve şeklini korumasını sağlar. Kidd glikoproteini aynı zamanda böbrekte de bulunur, aynı eritrosit membranındaki gibi üre taşınmasında rol oynar. Kidd glikoproteini üretmeyen insanlar bu üre transport sistemindeki eksikliğe rağmen sağlıklıdır, eritrositlerinin şekilleri normaldir ve eritrositlerinin normal yaşam süreleri vardır (2). Diğer kan gruplarında olduğu gibi çok sayıda antijeni olmayan bir sistemdir. Kidd antijenleri 18. kromozomda bulunan SLC14A1 geni tarafından kodlanır. Jk^a, Jk^b ve Jk³ olmak üzere 3 antijeni vardır. Lökosit ve trombositlerde bulunmazlar. Jk^(a-b-) fenotipi çok nadir olarak görülmekte ve her iki ebeveynden alınan “silent allele” Jk gen ile açıklanmaktadır (2,3). Anti-Jk^a ve anti-Jk^b antikorları IgG yapısında olup Coombs testi ile gösterilebilen antikorlardır. Kidd antikorlarına bağlı transfüzyon reaksiyonları ve yenidoğan hemolitik hastalığı çok sık olarak görülmemektedir. Ancak ABO ve Rh uyumsuzluklarının düzenli takibi ile bunlara bağlı hemolitik hastalıklar azalırken Kell, Duffy, Kidd ve diğer subgrup antijenlerine bağlı hemolitik hastalıklar artan sıklıkta görülmeye başlanmıştır (%1-3) (4). Kidd uyumsuzluğuna bağlı hemolitik hastalığın şiddeti değişkendir ancak çoğunlukla hafif-orta düzeydedir (5).

Olgu

Otuz üç yaşındaki annenin 4. gebeliğinden yaşayan 4. çocuk olarak, 40 haftalık, C/S ile sorunsuz doğan erkek bebek 20. saatinde sarılığının olması nedeniyle tarafımıza danışıldı. Annenin kan transfüzyonu, düşük, küretaj vs. öyküsü yoktu, diğer çocuklarında hemolitik hastalık öyküsü yoktu. Bebeğin ölçülen toplam bilirübin 17,6 mg/dl olması üzerine hastaya yoğun fototerapi tedavisi başlandı. Yapılan tetkiklerinde anne ve bebek kan grupları B grubu Rh + saptanan hastanın direkt coombs IgG +++ , C3d ++ gelmesi üzerine yapılan ileri tetkiklerinde annede indirekt Coombs ++ ve Kidd antijeni + (jk^b) geldi (Tablo 1). Hastanın takibinde tetkiklerinde dirençli hiperbilirubinemi olması ve aneminin de ortaya çıkması üzerine 1 gr/kg dan intravenöz immünoglobulin (İVİG) tedavisi de verilen hasta tedavisinin 4. gününde t bil 7,6,

hemoglobin (hb) 9,7 gelmesi üzerine kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma

Kidd uyumsuzluğuna bağlı hemolitik hastalığın şiddeti değişkendir ancak çoğunlukla hafif-orta düzeydedir. Kidd antijenlerine bağlı ilk hemolitik hastalık 1951 yılında Allen ve ark. (6) tarafından tanımlanmıştır. “Kidd” adı etkilenen bebeğin annesinden “Mrs. Kidd” gelmektedir. İkinci olgu 1956 yılında Greenwalt ve ark. (7) tarafından tanımlanmıştır. Ardından yeni olgu bildirimleri de gelmeye başlamıştır. 1959’da Matson ve ark.’nın (8) yayınladıkları olgu Kidd uyumsuzluğuna bağlı yayınlanmış olan ilk ağır hemolitik hastalık olgusudur. 2006 yılında Kim ve Lee’nin (5) bildirdikleri olguda ağır olup, sonucunda hasta kaybedilmiştir. Ölümle sonuçlanan bu olguda yoğun fototerapi ve exchange transfüzyon denenmiş, hasta tedavinin dördüncü gününde dirençli konvülziyonlar ve böbrek yetmezliği nedeniyle kaybedilmiştir. Ancak bildirilen olguların çoğu hafif ve iyi seyirlidir. Bizim olgumuzda da kısa sürede tedavilere olumlu sonuç alınabilmiş ve komplikasyon gelişmemiştir. Kidd uyumsuzluğuna bağlı hemolitik hastalık olgu sayısı oldukça azdır. Hemolitik hastalığa bağlı ölmüş olan bebeklerin ileri tetkiklerinin yapılmamış olması ya da 72-96 saatlik tedavi ile düzelen hastalarda ileri tetkik yapılmasına gerek duyulmamış olması nedeniyle olgu sayısının az olması muhtemeldir. Günümüzde neredeyse her hastanede fototerapi imkanının olması, İVİG kolay ulaşılması pediatri ve yenidoğan uzmanlarının işini kolaylaştırmaktadır. Bizim olgumuzda hastane ve laboratuvar imkanlarımız subgruplar incelenerek Kidd uyumsuzluğuna bağlı hemolitik hastalık tanısı konulmasına yeterli olmasaydı da aynı tedavi verilecek ve hasta iyileşmiş olacaktı. Ancak tanı konulması ile anne gelecekteki gebeliklerinde oluşabilecek komplikasyonlar açısından uyarılmış ve takibe alınabilmiştir.

Sonuç olarak, gebe ve yenidoğanların çağın gereklerine göre takip edilebilmeleri için özellikle ilk 24 saat içerisinde tespit edilmiş hemolitik hastalıklarda ya da Rh uyumsuzluğu olmamasına rağmen ilk gebeliklerinde hemolitik hastalık olan gebelerin takibinde subgrup uyumsuzluklarının da akla gelip araştırılması uygun olacaktır.

Tablo 1. Anne serumunda antikor taraması test sonuçları

Panel Hücreleri		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
		Antijenler										
Rhesus	D	+	+	+	0	0	0	0	+	0	0	0
	C	+	+	0	+	0	0	0	0	0	0	0
	E	0	0	+	0		0	0	0	0	0	0
	C	0	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	e	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+
	C ^w	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Kell	K	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0
	k		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	Kp ^a	+	+	0	0	0	0	+	0	0	+	0
	Kp ^b	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	Js ^a	nt	nt	nt	nt	nt	nt	nt	0	nt	nt	nt
	Js ^b	nt	nt	nt	nt	nt	nt	nt	nt	nt	nt	nt
Duffy	Fy ^a	+	0	+	0	0	+	+	0	+	0	+
	Fy ^b	0	+	+	+	+	+	0	0	0		0
Kidd	Jk ^a	0	+	0	+	+	+	+		0	0	+
	Jk ^b	+	0	+	+	0	0	+	+	+	+	0
Lewis	Le ^a	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0
	Le ^b	+	+	0	+	0	0	+	+	+	+	+
P	Pl	+	0	+	+	+	0	0	+	+	+	+
MNS	M	0	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0
	N	+	+	0	+	0	+	+	+	+	0	+
	S	+	0	+	0	+	0	0	0	0	+	0
	s	+	+	0	+	+	+	+	+	+	0	+
	Lu ^a	0	0	0	+	+	0	0	0	+	0	0
Luth.	Lu ^b	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	Xg ^a	+	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+

A

+: pozitif, 0: negatif, A: anne

Commercial panel cel series by DiaMed GmbH, Lot No: 06171.95.x

Etik

Hasta Onayı: Çalışmanın özelliğinden ötürü (olgu sunumu-retrospektif) çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmamıştır.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: İlknur Tolunay, Meral Oruç, Konsept: İlknur Tolunay, Meral Oruç, Orkun Tolunay, Dizayn: İlknur Tolunay, Meral Oruç,

Orkun Tolunay, Veri Toplama veya İşleme: İlknur Tolunay, Meral Oruç, Analiz veya Yorumlama: İlknur Tolunay, Meral Oruç, Literatür Arama: Orkun Tolunay, Yazan: Orkun Tolunay, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Kaynaklar

1. Olivès B, Mattei MG, Huet M, Neau P, Martial S, Cartron JP. Kidd blood group and urea transport function of human erythrocytes are carried by the same protein. *J Biol Chem* 1995;270:15607-10.
2. Sriwanitchrak P, Sriwanitchrak K, Tubrod J, Kupatawintu P, Kaset C, Nathalang O. Genomic characterisation of the Jk (a-b) phenotype in Thai blood donors. *Blood Transfus* 2012;10:181-5.
3. Bilgen H. Kan Grup Antijenleri. İçinde: Ülkü B, Soysal T (eds). Herkes İçin Transfüzyon Tıbbı Sempozyum Dizisi. 1st edition. İstanbul: İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri; 2005:55-65.
4. Mentzer WC, Glader BE. Erythrocyte disorders in infancy. In: Taeusch HW, Ballard RA (eds). *Avery's diseases of the newborn*. 8th ed. Philadelphia: W.B Saunders Co; 2004:80-92.
5. Kim WD, Lee YH. A fatal case of severe hemolytic disease of newborn associated with Anti-Jkb. *J Korean Med Sci* 2006;21:151-4.
6. Allen FH, Diamond LK, Niedziela B. A new blood group antigen. *Nature* 1951;167:482.
7. Greenwalt TJ, Sasaki T, Sneath J. Haemolytic disease of the newborn caused by anti-Jka. *Vox Sang* 1956;1:157.
8. Matson GA, Swanson J, Tobin JD. Severe hemolytic disease of the newborn caused by anti-Jka. *Vox Sang* 1959;4:144-7.