



Nadir bir durum: anti-E'ye bağlı subgrup uyuşmazlığı

A rare condition: subgroup incompatibility due to anti-E

Sayın Editör,

İmmün hidrops en sık ABO ve Rh uyuşmazlığına (%95-97) bağlı oluşurken daha nadir olarak subgrup uyuşmazlığına (%3-5) bağlı olarak da meydana gelir (1).

Subgrup uyuşmazlıkları, değişik derecelerde yenidoğan hemolitik kansızlığına, uzamış sarılığa ve nadiren immün hidropsa neden olur. Anne ve bebek arasında kan uyuşmazlığına en sık neden olan subgrup uyuşmazlıkları ise Rh sisteminde bulunan C, c, E, e antijenleri ile Kell sisteminde bulunan K antijenidir. Subgrup uyuşmazlıklarının %14'ü Anti-E antikoruna bağlıdır (2). Anti-E nedeni ile ortaya çıkan klinik tablonun çoğunluğunu hafif-orta derecede kansızlık ve uzamış sarılık oluştururken hidrops fetalis tablosu nadirdir (3).

Literatürde anti-K, anti-E, anti-C, anti-c subgrup uyuşmazlığına bağlı hemolitik hastalık olguları nadir olarak bildirilmektedir (4-9).

Bu mektupta yenidoğan döneminde anti-E subgrup uyuşmazlığına bağlı, nadir olarak gelişen bir hidrops fetalis olgusunu bildirmek istedik.

Olgu, 26 yaşında annenin birinci gebeliğinden birinci canlı doğum olarak (G1A0P1), plevrada sıvı ve fetal distress nedeni ile 34. gebelik haftasında, 2200 g olarak sezaryen doğum ile doğdu. Doğduğunda soluk ve ödemli görünen hasta, doğum odasında entübe edildi ve yenidoğan yoğun bakım birimine alındı. Hastanın fizik muayenesinde yaygın ödemi saptandı. Kalp tepe vuruşu 190/dak ve kan basıncı 70/40 mm Hg idi. Karaciğer-dalاک büyüklüğü ve 3/6 sistolik üfürümü vardı. Nörolojik muayenesinde tonus azlığı belirgindi ve yenidoğan refleksleri zayıf alınıyordu. Laboratuvar testlerinde: bebek kan grubu: 0Rh(-), anne kan grubu: ARh (+) ve direkt Coombs negatif idi. Hemoglobini: 11 mg dL, hematokrit: %34, lökosit: 9050 /mm³, trombosit: 17000/mm³ ve retikülosit: %8 idi. Periferik yaymasında, %55 nötrofil, %33 lenfosit, %12 normoblast ve parçalanmış eritrositler, dörtlü trombosit kümeleri vardı. Biyokimyasal testlerinde patolojik olarak total protein: 2,5 g/dL, albümin: 1 g/dL, Na: 128 mEq/L, ve toplam bilirübin: 4 mg/dL idi.

Arka-ön akciğer grafisinde iki taraflı fissürlerde sıvı, toraks ultrasonografide (USG) sağda 13 mm, solda 11 mm plevrada sıvı, karın USG'de peritonda çok az serbest sıvı saptandı. Kraniyal USG'si normaldi. Hastaya torasentez yapılarak transüda niteliğinde sıvı boşaltıldı. Hiponatremisi ve kilo artışı nedeni ile sıvı kısıtlaması yapıldı ve fototerapi başlandı.

İmmün olmayan nedenleri belirlemek için yapılan incelemede; TORCH-S, Parvovirüs B19 ve EBV IgM ile idrarda redüktan maddesi negatif, kromozom analizi, metabolik tarama testleri, hemoglobin elektroforezi, glukoz-6-P-dehidrogenaz düzeyi, ekokardiyografi ve elektrokardiyografisi normal saptandı.

İmmün olmayan hidrops nedenlerinin dışlanması, hemoliz bulguları ve indirekt hiperbilirübinemisi nedeni ile hastanın yinelenen direkt Coombs testinde hafif pozitiflik saptanması sonucu yapılan subgrup analizinde anti-E antijen uyuşmazlığı saptandı. Hastaya damardan immün globülin (1 g/kg) uygulandı.

Hastanın beşinci günde ventilatör desteği ve fototerapisi sonlandırıldı. On üçüncü günde tam enteral beslenmeye geçildi. Olguya tedavisi sırasında iki kez albümin, bir kez eritrosit süspansiyonu ve iki kez trombosit süspansiyonu verildi. Hasta 21. gününde sorunsuz olarak taburcu edildi. Poliklinik izlemlerinde herhangi bir sorun yaşanmadı.

Joy ve ark. (3) 1959-2004 arasında yaptıkları çalışmada 283 anti-E uyuşmazlığı bulunmuştur. Bu gebeliklerin 32'sinde yenidoğanda kansızlık ve sadece birinde hidrops saptanmıştır. Literatürde 1994-1990 yılları arasında ise 43 000 kadında anti-E pozitifliği oranı %0,12 saptanmış olup bunların ancak %5'inin bebeğinde kansızlık bulguları gelişmiştir (10).

Ülkemizden yakın zamanda yapılan Karagöl ve ark. (11) çalışmasında, 106 subgrup uyuşmazlığı olgusundan %28,3'ünde anti-E uyuşmazlığı saptanmış ancak bunların içinde hidrops olgusuna rastlanılmamıştır.

Subgrup uyuşmazlıklarında direkt Coombs testi %33 oranında pozitif saptanmaktadır. Direkt Coombs testinin negatif olması uyuşmazlık olmadığının kesin bir göstergesi değildir.

Subgrup uyumsuzluğu genellikle yenidoğan bebekte hafif kansızlığa neden olduğundan sıklıkla göz ardı edilebilmektedir. Ancak subgrup uyumsuzluğunun şiddetli kansızlık ve kan değişimi gerektirecek ciddi hiperbilirubinemi ve oldukça nadir olarak da hidrops fetalis kliniğine neden olabileceği unutulmamalıdır. Etiolojisi aydınlatılmayan hidrops fetalis olgularında mutlaka subgrup uyumsuzluğuna yönelik ileri tetkik yapılması gerektiğini hatırlatmak istedik.

**Evrım Kıray Baş, Ali Bülül, Sinan Uslu, Selda Arslan,
Muhittin Çelik, Asiye Nuhoğlu**

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul, Türkiye

Kaynaklar

1. Stoll BJ, Kleigman RM. The fetus and the neonatal infant. In: Behrman RE, Kleigman RM, Jenson HB, (eds). Nelson textbook of pediatrics 17th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2004: 592-607.
2. Geifman-Holtzman O, Wojtowycz M, Kosmas E, Artal R. Female alloimmunization with antibodies known to cause hemolytic disease. *Obstet Gynecol* 1997; 89: 272-5.
3. Joy SD, Rossi KQ, Krugh D, O'Shaughnessy RW. Management of pregnancies complicated by anti-E alloimmunization. *Obstet Gynecol* 2005 ; 105: 24-8.
4. Aslan Y, Erduran E, Gedik Y, Mocan H, Yıldırım A, Soyulu H. Kell C and E subgroup incompatibilities in neonates with indirect hyperbilirubinemia. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 1996; 5: 93-8.
5. Özkaya H, Bahar A, Özkan A, Kandemir F, Göçmen İ, Mete Z. İndirekt hiperbilirubinemili yenidoğanlarda ABO, Rh ve subgrup (Kell, c,e) uyumsuzlukları. *Türk Ped Arş* 2000; 35: 30-5.
6. Özkaya H, Kandemir F, Süleymanoglu S, et al. Anti-E antibody related hemolytic disease of newborn: case report. *Nobel Medicus Dergisi* 2006; 40: 571-4.
7. Bolat F, Bülül A, Uslu S, Cömert S, Can E, Nuhoğlu A. Anti-Kell ve anti-C alloimmünizasyonu: üç olgu sunumu. *The Medical Bulletin of Şişli Etfal Hospital* 2009; 43: 142-5.
8. Sarici SU, Alpay F, Yeşilkaya E, Özcan O, Gökçay E. Hemolytic disease of the newborn due to isoimmunization with anti-E antibodies: a case report. *Türk J Pediatr* 2002; 44: 248-50.
9. Strohm PL, Iams JD, Kennedy MS. Hemolytic disease of the newborn from anti-E: A case report. *J Reprod Med* 1988; 33: 404-6.
10. Zipursky A, Bowman JM. Isoimmune hemolytic diseases. In: Nathan DG, Oski FA, (eds). *Hematology of infancy and childhood* 4th ed. Vol 1. Philadelphia: WB Saunders, 1993: 44-73.
11. Karagöl BS, Zenciroglu A, Okumus N, Karadağ N, Dursun A, Hakan N. Hemolytic disease of the newborn caused by irregular blood subgroup (Kell, C, c, E, and e) incompatibilities: report of 106 cases at a tertiary-care centre. *Am J Perinatol* 2012; 29: 449-54.