

# Egyéb vércsoportok rendszerek

Dr. Toldi József

OVSZ Szegedi Regionális Vérellátó  
Központ

# Vércsoportok felfedezése

Table 3.1 Discovery of main blood group system\*

Blood group system		First examples of antibody defining system		
		Found in serum of	Detected by:	
Name (abbreviation)	Year of discovery			Agglutination of red cells in saline
ABO	1901	Normal subjects	Yes	—
Lewis (Le)	1946			
MN	1927	Rabbits injected with human red cells	Yes	—
P	1927			
LW	1930s (see text)	Rabbits and guinea pigs injected with rhesus monkey red cells	Yes	—
Rhesus (Rh)	1939	(i) Mother of stillborn infant	Yes	—†
	1940	(ii) Transfused patients	Yes	—†
Lutheran (Lu)	1945	Transfused patient	Yes	—
Kell (K)	1946	Transfused patients or mothers of infants with haemolytic disease of the newborn	No†	Yes
Duffy (Fy)	1950			
Kidd (Jk)	1951			
Diego (Di)	1955			
Cartwright (Yt)	1956			
Xg	1962			
Dombrock (Do)	1965			
Colton (Co)	1967			

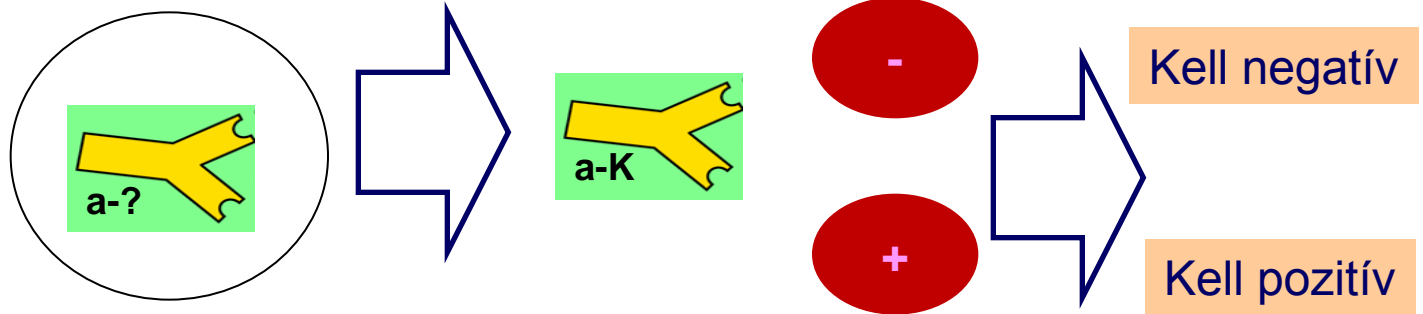
\* Systems omitted from the table include Sc, Chido/Rodgers, Hh, Kx, Gerbich and Cromer.

— not done.

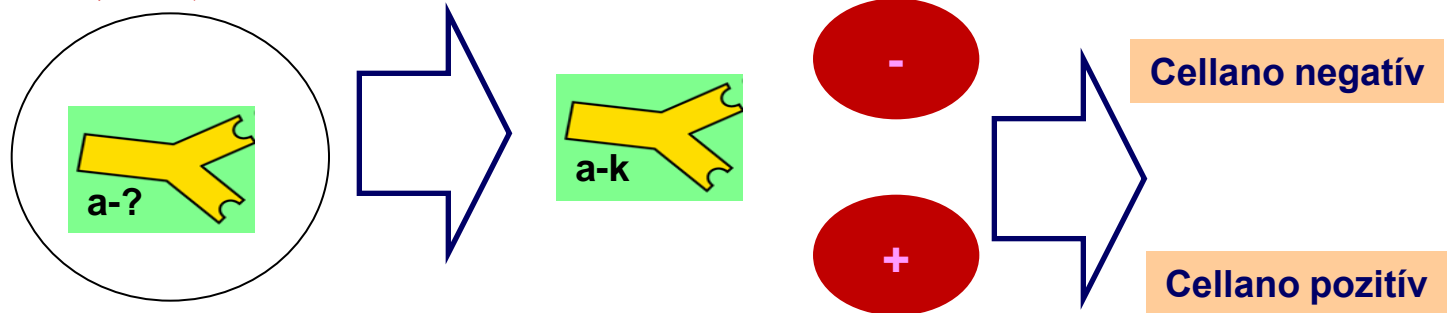
† The antiglobulin test was introduced into clinical work in 1945; it was soon realized that many Rh antibodies which could be detected by this test would not agglutinate red cells suspended in saline.

# Vércsoport rendszerek antitesttel történő felismerése

*„A” proposita (Mrs. Kell, UHB) - Coombs és mtsai, 1946*



*„B” proposita (Mr. Cellano, HTR) - Levine és mtsai, 1949*



❖ „A” és „B” propositák savóiban UHB/HTR hatására képződött antitestek specifikusa allél kapcsolatban lévő antigének ellen irányult

## W. L. Marsh\*

*„A vércsoportszerológia részben tudomány, részben művészet.*

*A szerológia művészete abban a szellemi erőfeszítésben nyilvánul meg, hogy egy ismeretlen antitest panelesejtekkel adott reakció-mintázata alapján képes vagyunk a monospecifikus antitestet elkülöníteni a polispecifikustól.”*

## Vércsoport rendszerek - ISBT nomenklatúra 2012

No.	Vércsoport megnevezése	Vércsoport szimbólum	Gén megnevezés	Kromoszóm a lokalizáció	antigének													összesen
					1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12		
001	<b>ABO</b>	ABO	ABO	9q34.2	A	B	A,B	A1	...								<b>4</b>	
002	<b>MNS</b>	MNS	GYPA, GYPB	4q31.21	M	N	S	s	U	He	Mia	Mc	Vw	Mur	Mg	Vr	<b>46</b>	
003	<b>PIPK</b>	PIPK	A4GALT	22q13.2	P1	Pk	...	NOR									<b>3</b>	
004	<b>Rh</b>	RH	RHD, RHCE	1p36.11	D	C	E	c	e	f	Ce	Cw	Cx	V	Ew	G	<b>54</b>	
005	<b>Lutheran</b>	LU	LU	19q13.32	Lua	Lub	Lu3	Lu4	Lu5	Lu6	Lu7	Lu8	Lu9	...	Lu11	Lu12	<b>20</b>	
006	<b>Kell</b>	KEL	KEL	7q34	K	k	Kpa	Kpb	Ku	Jsa	Jsb	...	...	Ula	K11	K12	<b>35</b>	
007	<b>Lewis</b>	LE	FUT3	19p13.3	Lea	Leb	Leab	LebH	ALeb	BLEb							<b>6</b>	
008	<b>Duffy</b>	FY	DARC	1q23.2	Fya	Fyb	Fy3	...	Fy5	Fy6							<b>5</b>	
009	<b>Kidd</b>	JK	SLC14A1	18q12.3	Jka	Jkb	Jk3										<b>3</b>	
010	<b>Diego</b>	DI	SLC4A1	17q21.31	Dia	Dib	Wra	Wrb	Wda	Rba	WARR	ELO	Wu	Bpa	Moa	Hga	<b>22</b>	
011	<b>Yt</b>	YT	ACHE	7q22.1	Yta	Ytb											<b>2</b>	
012	<b>Xg</b>	XG	XG, MIC2	Xp22.33	Xga	CD99											<b>2</b>	
013	<b>Scianna</b>	SC	ERMAP	1p34.2	Sc1	Sc2	Sc3	Rd	STAR	SCER	SCAN						<b>7</b>	
014	<b>Dombrock</b>	DO	ART4	12p12.3	Doa	Dob	Gya	Hy	Joa	DOYA	DOMR	DOLG					<b>8</b>	
015	<b>Colton</b>	CO	AQP1	7p14.3	Coa	Cob	Co3	Co4									<b>4</b>	
016	<b>Landsteiner-Wiener</b>	LW	ICAM4	19p13.2	...	...	...	...	LWa	LWab	LWb						<b>3</b>	
017	<b>Chido/Rogers</b>	CH/RG	C4A, C4B	6p21.3	Ch1	Ch2	Ch3	Ch4	Ch5	Ch6	WH				Rg1	Rg2	<b>10</b>	
018	<b>H</b>	H	FUT1	19q13.33	H												<b>1</b>	
019	<b>Kx</b>	XK	XK	Xp21.1	Kx												<b>1</b>	
020	<b>Gebrich</b>	GE	GYPC	2q14.3	...	Ge2	Ge3	Ge4	Wb	Lsa	Ana	Dha	GEIS	GEPL	GEAT	GETI	<b>11</b>	
021	<b>Cromer</b>	CROM	CD55	1q32.2	Cra	Tca	Tcb	Tcc	Dra	Esa	IFC	WESa	WESb	UMC	GUTI	SERF	<b>18</b>	
022	<b>Knops</b>	KN	CR1	1q32.2	Kna	Knb	McCa	SI1	Yka	McCb	SI2	SI3	KCAM				<b>9</b>	
023	<b>Indian</b>	IN	CD44	11p13	Ina	Inb	INFI	INJA									<b>4</b>	
024	<b>Ok</b>	OK	BSG	19p13.3	Oka	OKGV	OKVM										<b>3</b>	
025	<b>Raph</b>	RAPH	CD151	11p15.5	RAPH	MER2											<b>2</b>	
026	<b>John Milton Hagen</b>	JMH	SEMA7A	15q24.1	JMH	JMHK	JMHL	JMHG	JMHM	JMHQ							<b>6</b>	
027	<b>I</b>	I	GCNT2	6p24.2	I												<b>1</b>	
028	<b>Globoside</b>	GLOB	B3GALT3	3q26.1	P												<b>1</b>	
029	<b>Gill</b>	GIL	AQP3	9p13.3	GIL												<b>1</b>	
030	<b>Rh-associated glycoprotein</b>	RHAG	RHAG	6p21-qter	Duclos	Ola	DSLK	RHAG4									<b>4</b>	
031	<b>Forsman</b>	FORS	GBGT1	9q34.13	FORS1												<b>1</b>	
032	<b>Junior</b>	JR	ABCG2	4q22	Jra												<b>1</b>	
033	<b>Langereis</b>	LAN	ABCB6	2q36	Lan												<b>1</b>	

<b>Table of blood group collections ISBT v3.0 121028</b>					
Collection			Antigen		
No.	Name	Symbol	No.	Symbol	Incidence %
205	Cost	COST	205001	Csa	95
			205002	Csb	34
207	Ii	I	207002	i	*
208	Er	ER	208001	Era	>99
			208002	Erb	<1
			208003	Er3	>99
			209002	...	
209		GLOB	209003	LKE	98
			209004	PX2	
			210001	Lec	1
210			210002	Led	6
212	Vel	VEL	212001	Vel	>99
			212002	ABTI	>99
213			213001	Hu	
			213002	M1	
			213003	Tm	
			213004	Can	
			213005	Sext	
			*By standard serological tests, may appear to be low incidence. Obsolete collections: 201 Gerbich; 202 Cromer; 203 Indian; 204 Auberger; 206 Gregory; 211 Wright.		

<b>Table of high incidence antigens (901 series) v3.0 121028</b>		
No.	Name	Symbol
901002	Langereis	Lan
901003	August	Ata
901005		Jra
901008		Emm
901009	Anton	AnWj
901012	Sid	Sda
901014		PEL
901016		MAM

<b>Table of low incidence antigens (700 series) v2.0 110914</b>						
No.	Name	Symbol		No.	Name	Symbol
700002	Batty	By		700040	Rasmussen	RASM
700003	Christiansen	Chra				
700005	Biles	Bi		700044		JFV
700006	Box	Bxa		700045	Katagiri	Kg
700017	Torkildsen	Toa		700047	Jones	JONES
700018	Peters	Pta		700049		HJK
700019	Reid	Rea		700050		HOFM
700021	Jensen	Jea		700052		SARA
700028	Livesay	Lia		700054		REIT

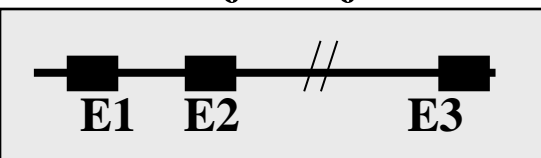
# A polimorf jellegekről szerzett ismereteink áttekintése

- Dombrock vércsoportrendszer ISBT 014 -

❖ **Génlokusz** *ART 4 (14kbp; 3 exon)*  
 - kromoszóma pozíció *12p12.3*

❖ **Allégenek** *Do<sup>a</sup>, Do<sup>b</sup>, Gy<sup>a</sup>, Hy, Jo<sup>a</sup>*  
 - ISBT *001 002 003 004 005*  
 - géngyakoriság (%) *0,42 0,58 H H H*

## ❖ Génszerkezet



- a pontmutációk pozíciója

378	C > T
624	T > C
<b>793</b>	<b>A &gt; G</b>

- génproduktum

Carrier: GPI membránfehérje

Epitop: - Tyr126

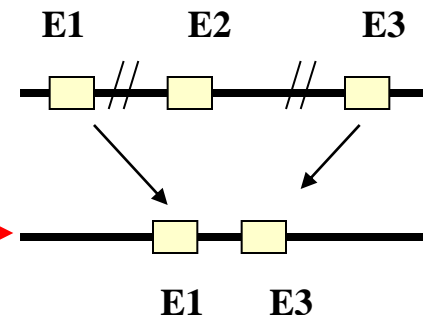
- Leu208

- **Asp256Asp**

## ❖ vörösvérsejt fenotípus

<b>Do(a+b-)</b>	<b>17,8%</b>
<b>Do(a+b+)</b>	<b>47,6%</b>
<b>Do(a-b+)</b>	<b>34,6%</b>
<b>Do(a-b-)</b>	<b>n.r.</b>

exondeléción



# Vércsoportrendszer felosztása

## ❖ az allél variánsok száma szerint

- *polimorf rendszer (Rh)*
- *dimorf rendszer (MN; Ss)*
- *monomorf rendszer (Hh)*

## ❖ klinikai jelentőségük szerint

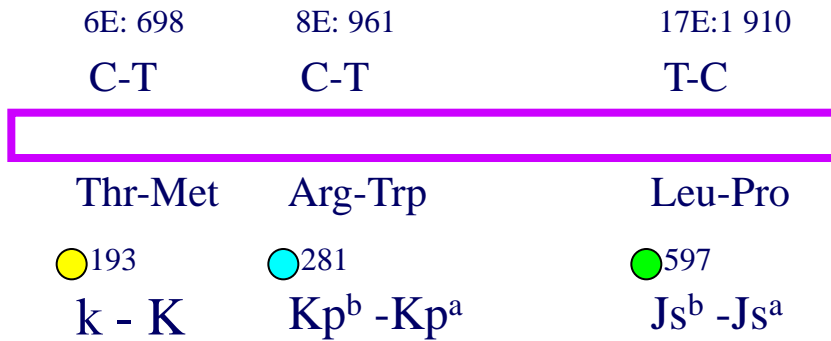
- *ABO*
- *Rh*
- *immunogén csoport (K, Fy, Jk)*
- *ABO társrendszerek (H, Le, I)*

# 006 Kell vércsoportrendszer (immunogén csoport)

- ❖ *felfedezése: Coombs és mtsai, 1946, UHB*
- ❖ *polimorfizmus tekintetében az Rh és az MNS vércsoportrendszer után következik*
- ❖ *a XK és GYPC (Gebrich) lokuszok génjei kölcsönhatást mutatnak a Kell génlokusszal*
- ❖ *antigénjei direkt géntermék, a Kell génben bekövetkező többszörös SNP mutáció eredményei*
- ❖ ***a gén által kódolt Kell glikoproteinen 33 antigén jelenik meg (ISBT 2010) :***
  - ***5 allélpárban (K/k, Kpa/Kpb, Jsa/Jsb/Jsc, K11/K17, K14/K24)***
  - ***7 gyakori antigénként (K12, K13, K18, K19, K20, TOU, RAZ)***
  - ***3 privát antigénként (Ula, K23, VLAN)***
  - ***Ku antigén ( minden Kell fenotípusban megjelenik, kivéve a Ko fenotípust)***
- ❖ ***ritka fenotípusai***
  - ❑ ***öröklött formák***
    - ***Ko fenotípus***
    - ***Kmod***
    - ***McLeod fenotípus***
  - ❑ ***szerzett Ko formák AIHA-ban***

# Kell konformációs antigén struktúra

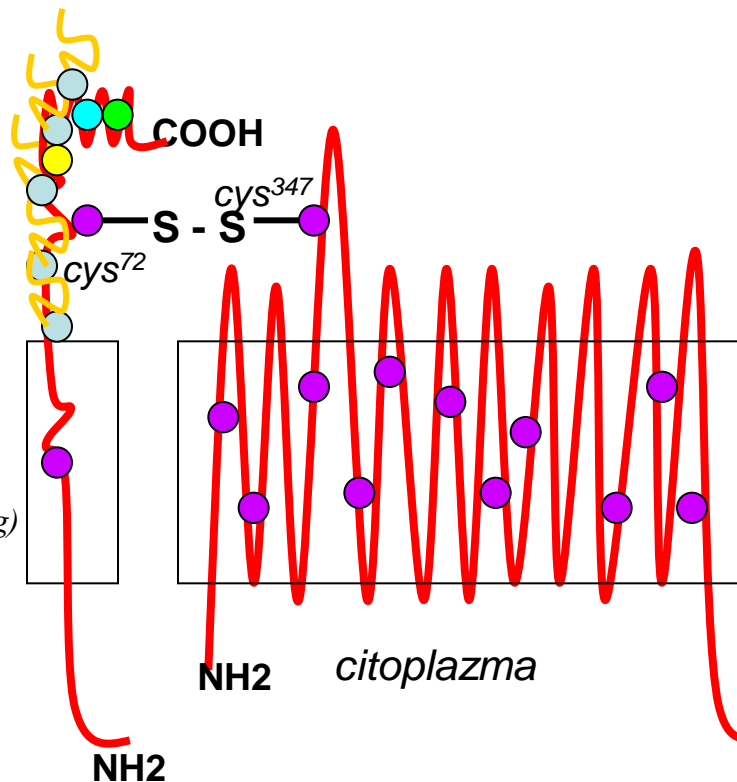
- *KEL* gén
- 7q33-35
- 19 Exon
- 21.5kb
- génkörnyezet:  
*cystikus fibrosis*



- *KX1* gén
- *Xp21*
- min 3 exon
- génkörnyezet:  
*Duchenn dystrophia*  
*chr granulomatosus*

## ■ Kell protein

- II típusú integrális membrán fehérje
- Glikoprotein (96kDa, 732 AS)
- Intracelluláris rész (47AS)
- Transzmembrán rész (48–67AS)
- Extracelulláris rész (665 AS)
- 5-6 N-glikozid kötés (12% cukor)
- 15 -16 cystein maradvány
- Enzimfunkció (cink endopeptidáz hasonlóság)
- Humán előfordulás
  - vörösvérsejt ~ 2500-6000
  - vörösvérsejt prekurzor
- Állatvilág (egyes emlősöknél)



## ■ Kx protein

- Integrális membránf.
- Cukrot nem tartalmazó protein (37kDa, 444AS)
- Doménszerkezet (10)
- 16 cystein maradvány
- Membrán transzporter
- Humán előfordulás
  - vörösvérsejt
  - vázizomzat
  - idegsejtek

## Allékapcsolt Kell génvariánsok által meghatározott fenotípusok (ISBT 006, KEL)

génlokusz jelölése, kromoszómapozíció	Szülői génkombináció (genotípus)	vörösvérsejten megjelenő fenotípus	fenotípus gyakoriság (%)	antigén gyakoriság - kaukázusi populáció (%)	
<b>KEL</b> ( <b>Kell, Kp, Js</b> ) 7q34	<i>K és K antigénekre nézve</i>			<b>K+</b>	<b>k+</b>
	<i>KK</i>	K+, k-	0,2	9,0	99,8
	<i>K/k</i>	K+, k+	8,8		
	<i>k/k</i>	K-, k+	91,0		
	<i>Kpa és Kpb antigénekre nézve</i>			Kpa	Kpb
	<i>Kpa/Kpa</i>	Kp(a+b-)	ritka	100,0	100,0
	<i>Kpa/Kpb</i>	Kp(a+b+)	2,3		
	<i>Kpb/Kpb</i>	Kp(a-b+)	97,7		
	<i>Jsa és Jsb antigénekre nézve</i>			Jsa	Jsb
	<i>Jsa/Jsa</i>	Js(a+b-)	0	100,0	100,0
	<i>Jsa/Jsb</i>	Js(a+b+)	ritka		
	<i>Jsb/Jsb</i>	Js(a-b+)	100		
	Ko fenotípus (K-k-Kpa-Kpb-Js-Jsb-)			nagyon ritka	

megjegyzés: a '+' a megfelelő reagenssel adott pozitív, míg a '-' negatív reakciót jelenti forrás: AABB Manual 10th Edition

## Kell antitestek jellemzői (RH; ISBT 006)

antitest	antitest jellemzői							élettani hatás			
	az antitest természete	Reakciót hőmérséklet		Agglutinációs képesség			dózis hatás	Immun globulin osztály	komplement aktiváció	HTR korai/késői	UHB
		22°C	37°C	direkt	IDAT	enzimteszt					
<b>anti-K</b> ↑	I / T ↓↓	-	+	-+	+	-+	-	G1 / M ↓↓	++	+ / + ▲	+ ▲
<b>anti-k</b> ↓	I	-	+		+	-+	-	G1	-	+ / + ▼	+
<b>anti-Kp<sup>a</sup></b> ↑	I / T / A	-	+		+	-+	-	G	-	- / + ▼	-+ ↓▶
<b>anti-Kp<sup>b</sup></b> ↓	I / T ↓ / A	-	+		+	-+	-	G', G4	-	- / + ↓ ▼	+
<b>anti-Js<sup>a</sup></b>	I / T	-	+	-+	+	-+	-	G / M ↓	-	/ + ▼	+
<b>anti-Js<sup>b</sup></b> #	I	-	+		+	-+	-	G	-	/ + ▼	+ ▲
<b>anti-Ku</b> ↓↓	I		+		+	-+	-	G	-	- / + ▲	+

az antitest: #= kizárólag a feketebőrűekben fordult elő, ↑= gyakori, ↓=ritka, ↓↓=nagyon ritka, ↔= azonos gyakorisággal megjelenő; antitest természete: I=immun, T=természetes, A=autoimmun; IDAT=Indirekt Antiglobulin teszt; -= nem, +=igen, -+=előfordulhat, ▼=enyhe, ▶=középsúlyos, ▲=súlyos lefolyású, üres mező =nem áll rendelkezésre elegendő adat

- **Transzfúziós jelentősége:** - antigénjei erős immunogének, az anti-K gyakoriság tekintetében az Rh antitestek után következik (30%), a ritkán előforduló anti-k esetén a beteg számára kompatibilist vér biztosítása problémás lehet, az anti-Kpb AIHA-ban autoantitest

## Duffy vércsoportrendszer (FY; ISBT 008) - immunogén csoport

- **jelentősebb antigénjei: Fya, Fyb - összesen 6**
- kromoszóma: 1q22-q23; FY lokusz variánsai (Fya, Fyb, Fy...); a Fy csendes - recesszív gén

génlokusz jelölése	Szülői génekombináció (genotípus)	vörösvérsejten megjelenő antigén (fenotípus)	fenotípus gyakoriság (%)	antigén gyakoriság - kaukázusi populáció	
				Fya	Fyb
<b>FY</b>	Fya/Fya vagy Fya/Fy	<b>Fy(a+b-)</b>	<b>18,2</b>	<b>55,6</b>	
	Fya/Fyb	<b>Fy(a+b+)</b>	<b>47,4</b>		<b>80,4</b>
	Fyb/Fyb vagy Fyb/Fy	<b>Fy(a-b+)</b>	<b>33,0</b>		
	Fy/Fy	<b>Fy(a-b-)</b>	<b>n. ritka</b>		

- **antigénstruktúra:** 7 doménből felépülő hidrofob transzmembrán receptor funkcióval (IL) bíró glikoprotein - epitop aminosavcsere: Gly42Asp(Fya/Fyb), enzimérzékeny antigén

- **jelentősebb antitestjei (anti-Fya, anti-Fyb)**

antitest	antitest jellemzői	élettani hatás
<b>anti-Fya</b> ↑	esetenként dózishatást mutató csak 37°C-on IDAT-ban reagáló IgG típusú immun antitest	<b>középsúlyos HTR és UHB</b>
<b>anti-Fyb</b> ↓	esetenként dózishatást mutató csak 37°C-on IDAT-ban reagáló IgG típusú immun antitest	<b>középsúlyos HTR és UHB</b>

- **Duffy transzfúziós jelentősége:** - antigénjei közepesen erős immunogének, antitestjei kizárólag transzfúzió ↑/terhesség↓ hatására képződnek, középsúlyos - elhúzódó HTR és UHB okoznak - a Fya malária receptor

megjegyzés ↑= gyakori, illetve ↓=ritka előfordulás, IDAT=indirekt Coombs technika

## Kidd vércsoportrendszer (JK; ISBT 009) - immunogén csoport

- **jelentősebb antigénjei: Jka, Jkb - összesen 3**

- kromoszóma: 18q12-q21; a lokusz variánsai (Jka, Jkb, Jk); a Jk csendes - recesszív gén

génlokusz jelölése	Szülői génekombináció (genotípus)	vörösvérsejten megjelenő antigén (fenotípus)	fenotípus gyakoriság (%)	antigén gyakoriság - kaukázusi populáció	
				Jka	Jkb
<b>SLC14A1</b>	Jka/Jka vagy Jka/Jk	<b>Jk(a+b-)</b>	<b>28</b>	<b>77</b>	
	Jka/Jkb	<b>Jk(a+b+)</b>	<b>49</b>		<b>72,0</b>
	Jkb/Jkb vagy Jkb/Jk	<b>Jk(a-b+)</b>	<b>23</b>		
	Jk/Jk vagy In(Jk)	<b>Jk(a-b-)</b>	<b>n. ritka</b>		

- **antigénstruktúra:** 10 domenből felépülő integrális membránfehérje, urea transzporter funkcióval bíró glikoprotein - epitop aminosavcsere: Asp280Asn(Jka/Jkb)

- **antitestjei (anti-Jka, anti-Jkb)**

antitest	antitest jellemzői	élettani hatás
<b>anti-Jka</b> ↑	gyakran dózishatást mutató 37°C-on IDAT-ban, néha enzimtesztben reagáló - esetenként komplementet kötő IgG immun antitest	<b>középsúlyos HTR és UHB</b>
<b>anti-Jkb</b> ↓	gyakran dózishatást mutató 37°C-on IDAT-ban, néha enzimtesztben reagáló - esetenként komplementet kötő IgG immun antitest	<b>középsúlyos HTR és UHB</b>

- **Kidd transzfúziós jelentősége:** - antigénjei közepesen erős immunogének, antitestjei kizárólag transzfúzió ↑/terhesség↓ hatására képződnek, középsúlyos - elhúzódó HTR és UHB okoznak. A késői szövödmények 30%-t Kidd antitestek okozzák

megjegyzés ↑= gyakori, illetve ↓=ritka előfordulás, IDAT=indirekt Coombs technika

# 002 MNS vércsoport rendszer

- ❖ *felfedezése: 1927 Landsteiner, Levine – heteroantitest segítségével*
- ❖ *3 szorosan kapcsolt GYPA-GYPB-GYPE génlokusz direkt terméke*
- ❖ *az Rh rendszert követő második legpolimorfabb vércsoport rendszer*
- ❖ *43 antigén (ISBT 2010)*
  - *4 allél pár : - M/N, -S/s*
  - *7 gyakori antigén: GYPA: 5; GYPB: 2 (U)*
  - *30 alacsony gyakoriságú antigén: GYPA:14, GYPB: 5 GYPA/B: 11*
  - *2 alacsony gyakoriságú hibrid antigének  $M^c$  és  $M^e$*

❖ *standard MNS fenotípusok:* →

Phenotype	Europeans* Genotype	%
M+N-S+s-	<i>MS/MS</i>	5.7
M+N-S+s+	<i>MS/MS</i>	14.0
M+N-S-s+	<i>Ms/MS</i>	10.1
M+N-S-s-		0
M+N+S+s-	<i>MS/NS</i>	3.9
M+N+S+s+	<i>MS/NS or Ms/NS</i>	22.4
M+N+S-s+	<i>Ms/NS</i>	22.6
M+N+S-s-		0
M-N+S+s-	<i>NS/NS</i>	0.3
M-N+S+s+	<i>NS/NS</i>	5.4
M-N+S-s+	<i>Ns/NS</i>	15.6
M-N+S-s-		0

❖ *antitestjei: természetes, immun, hetero*

# MNS gén és antigén struktúra

**MNS** (5-GPA-GPB-GPE-3; 4q28,31)

330 kb, 7 exon; 95% azonosság

6E: 698

C→T

GYPA

GPB

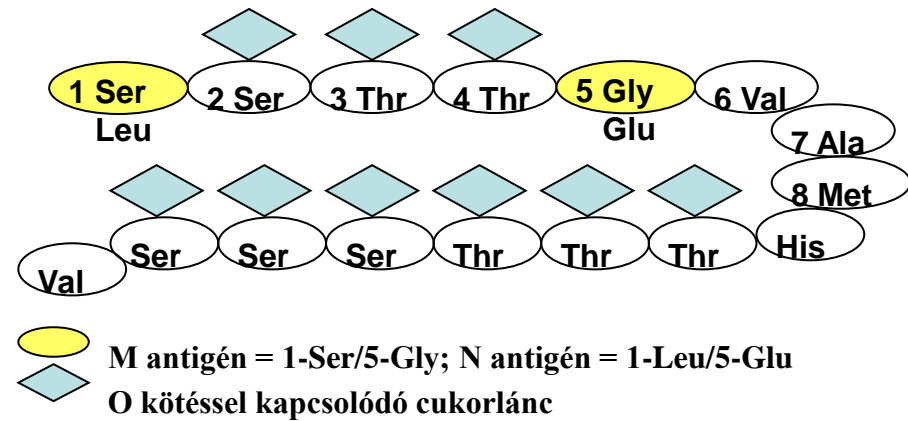
GPE

Ser-Leu Gly-Glu Met-Thr

1 5 29

M - N S - s

M/N antigén struktúra



## ❖ Glycophorin A (MN)

- Integrális membránfehérje (mono-dimer forma)
- Glikoprotein (37kDa, 131 AS, *tripszin érzékeny/ htrip rez*)
- Intracelluláris C term. rész (96-131AS) - prolinban gazdag
- Transzmembrán hidrofób rész (73-95AS)
- Extracelluláris rész (1-72AS) *erősen glikolizált*, az első 50 AS 16 O- és 1 N-glikozid kötésű cukorláncot tartalmaz
- a GYPA-n található vvs. membrán szialinsav tartalom 67%-a
- Humán előfordulás
  - vörösvérsejt ~ 1 millió
  - haemopoethikus prekursor sejtek
- Állatvilág (emberhez közelálló emlősök)

## ❖ Glycophorin B (SsU)

- Integrális transzmembrán fehérje
- dimer és monomer forma (24kD, 72AS)
- *tripszin rezisztens/ htripszin érzékeny*
- A Gly-A-hoz hasonló szerkezet
- csak O-glikozid cukorláncot tartalmaz
- antigénsűrűsége: 80000-300000
- mixovirus receptor

**Allélnkapcsolt MNS génvariánsok által meghatározott fenotípusok (ISBT 002, MNS)**

génlokusz jelölése, kromoszómapozíció	Szülői génkombináció (genotípus)	vörösvérsejten megjelenő fenotípus	fenotípus gyakoriság (%)	antigén gyakoriság - kaukázusi populáció (%)	
	<i>M és N antigénekre nézve</i>			M+	N+
<b>GYPA</b> <b>(M/N)</b> 4q31.21	<i>MM</i>	M+N-	28	78	77
	<i>MM</i>	M+N+	50		
	<i>NN</i>	M-N+	22		
	<i>S, s és U antigénekre nézve</i>			S	s
<b>GYPB</b> <b>(S/s)</b> 4q31.21	<i>SS</i>	S+s-U+	11	55	89
	<i>Ss</i>	S+s+U+	44		
	<i>ss</i>	S-s+U+	45		
		S-s-U-	nagyon ritka		
megjegyzés: a '+' a megfelelő reagenssel adott pozitív, míg a '-' negatív reakciót jelenti <span style="float: right;">forrás: AABB Manual 10th Edition</span>					

## MNS antitestek jellemzői (MNS; ISBT 002)

antitest	antitest jellemzői									élettani hatás	
	az antitest természete	Reakciót hőmérséklet		Agglutinációs képesség			dózis hatás	Immunoglobulin osztály	komplement aktiváció	HTR korai/késői	UHB
		22°C	37°C	direkt	IDAT	enzimteszt					
<b>anti-M</b> ↑↑	T↑/I↓	+↑↑	+↓	+	+↓	-	+	M↑/G↓	-	-/+▼	+
<b>anti-N</b> ↓↓	HAT	-	-	+	-	-	-	M	-	-	-
<b>anti-S</b> ↓	T↓/I	-	+	-	+	-	+	G	-	-/+	+▲
<b>anti-s</b> ↓	I	+	+		+	-		G/M	-	-/+▲	+▲
<b>anti-U</b> ↓↓	I/A	+	+	+	+	+		G	-	+ / +▲	+▲

az antitest: ↑= gyakori, ↓=ritka, ↓↓=nagyon ritka, ↔= azonos gyakorisággal megjelenő; antitest eredete: I=immun, T=természetes, HAT= hideg antitest; IDAT=Indirekt Antiglobulin teszt; -= nem, +=igen, +=előfordulhat, ▼=enyhe, ►=középsúlyos, ▲=súlyos lefolyású, üres mező = nem áll rendelkezésre elegendő adat

## Lewis vércsoportrendszer (LE; ISBT 007) - ABO társrendszerek

- **jelentősebb antigénjei: Lea, Leb - összesen 6**

- **kromoszóma:** 19p13.3; a FUT3 lokusz variánsai (Le, le) - géninterakció a FUT1 (H) és FUT2 (Se) szorosan kapcsolt génlokuszokkal

génlokuszok jelölése	Szülői génkombináció (genotípus)	vörösvérsejten megjelenő antigén (fenotípus)	fenotípus gyakoriság (%)	a testnedvekben megjelenő vércsoport anyag
<b>FUT1 FUT2 FUT3</b>	Le, se, H	<b>Le(a+b-)</b>	<b>22</b>	<b>Lea</b>
	Le, Se, H	<b>Le(a-b+)</b>	<b>72</b>	<b>Lea, Leb, H</b>
	le/le, se, H	<b>Le(a-b-)</b>	<b>6</b>	

- **Lewis antigén bioszintézise:** Le gén egy glikoprotein transzferáz enzimet kódol. Az enzim a Gal $\beta$ 1 $\rightarrow$ 3GLcNAc $\beta$ 1 $\rightarrow$ X aktív hellyel rendelkező membránstuktúrához egy L-Fukóz cukrot kapcsol (Lea antigén); amennyiben a Le gén mellett Se és H gén is jelen van úgy

- **antitestjei (anti-Lea, anti-Leb)**

antitest	antitest jellemzői	élettani hatás
<b>anti-Lea<math>\uparrow</math></b>	22 $\uparrow$ /37°C-on $\downarrow$ enzimtesztben direkt $\uparrow$ //IDAT-ban $\downarrow$ reagáló IgM $\uparrow$ /IgG típusú néha komplementet is aktiváló természetes $\uparrow$ /immun antitest $\downarrow$	<b>nem okoz sem HTR-t, sem UHB</b>
<b>anti-Leb<math>\downarrow</math></b>	22 $\uparrow$ /37°C-on $\downarrow$ enzimtesztben direkt $\uparrow$ //IDAT-ban $\downarrow$ reagáló IgM $\uparrow$ /IgG típusú néha komplementet is aktiváló természetes $\uparrow$ /immun antitest $\downarrow$	<b>nem okoz sem HTR-t, sem UHB</b>

- **Lewis transzfúziós jelentősége:** - cukormolekula antigénjei általában a plazmából adszorbálódnak a vörösvérsejtre - gyengén immunogének, antitestjei általában a Le(a-b-) egyénekben természetes antitestként jelennek meg. Az irodalomban immun Lewis antite

megjegyzés  $\uparrow$ = gyakori, illetve  $\downarrow$ =ritka előfordulás, IDAT=indirekt Coombs technika

# 003 P vércsoport rendszer (ABO társrendszerek)

❖ *felfedezése: heteroantitest segítségével (Landsteiner és Levine, 1927)*

❖ *tisztázatlan genetikai háttér*

Vércsoport		kromoszóma lokalizáció	génlokusz megnevezése	génlokusz mérete (exonok száma)	génproduktum (membránfehérje típus, tömeg, kémiai szerkezet)	a génproduktumon vagy a segítségével kifejeződő polimorf tulajdonság
003	P1PK	22q13.2	<b>A4GALT</b>	37kbp (4 exon)	$\alpha$ 1-4-galactoz transzferáz enzim (2. típusú IMF, glikoprotein, 360AS)	P1, Pk (indirekt géntermék)
028	Globoside	3q26.1	<b>B3GALT3</b>	28kbp (10 exon)	$\beta$ 1-3 NaGal transzferáz enzimfehérje	P (indirekt géntermék)

❖ **P vércsoportrendszer fenotípusai**

Fenotípus	gyakoriság (%)	A vörösvérsejten megjelenő antigén			antitest a savóban
		<b>P1</b>	<b>P</b>	<b>Pk</b>	
<b>P1</b>	75	+	+	-	-
<b>P2</b>	25	-	+	-	anti-P1
<b>Pk1</b>	nagyon ritka	+	-	+	anti-P
<b>Pk2</b>	nagyon ritka	-	-	+	anti-P
<b>p</b>	5,8/millió	-	-	-	anti-PP1Pk

❖ **Antigén jellemzői:**  
 változó erősségű antigén kifejeződés, mint öröklött tulajdonság

❖ **antitestjei:** természetes (*anti-P1*), *anti-P Donath-Landsteiner (PCH)*, *HAT- autoantitest*, *anti-P*, *anti-p immun*,

