ΛΟΙΠΑ ΑΝΤΙΓΟΝΑ ΕΡΥΘΡΩΝ

Μπακαλούδη Βασιλική.
Αιματολόγος, Επιμελήτρια Α
Κέντρο Αίματος ΑΧΕΠΑ.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- Ανακάλυψη του αντιγονικού συστήματος ABO

→ μεταγγίσεις αίματος πιο εύκολες και ασφαλείς

- Ανακάλυψη του συστήματος Rhesus

→ κατανόηση και πρόληψη της αιμολυτικής νόσου του εμβρύου και νεογνού (HDFN)

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στη μεταμόσχευση:

- ανοσολογικού τύπου αιμόλυση

  Οι περισσότερες μελέτες αναφέρονται στην ΑΒΟ ασυμβατότητα

- απόρριψη μοσχεύματος στη μεταμόσχευση συμπαγών οργάνων

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- Σήμερα είναι γνωστά **339 αντιγόνα**
- 33 γενετικά καθορισμένα **αντιγονικά συστήματα** (297 αντιγόνα)
- Αποτελούνται από **ένα ή περισσότερα αντιγόνα** τα οποία καθορίζονται από ένα ή σύμπλεγμα δύο ή περισσότερων **πολύ στενά συνδεδεμένων ομόλογων γονιδίων**
- Είναι **γενετικά διακριτά μεταξύ τους** και τα γονίδια που τα καθορίζουν έχουν ταυτοποιηθεί πλήρως

Table 1.1 Blood group systems.

No.	Name	Symbol*	No. of antigens	Associated membrane structures	CD no.	HGNC symbol(s)	Chromosome
001	ABO	ABO	4	Carbohydrate		*ABO*	9
002	MNS	MNS	46	Glycophorins, GPA, GPB	CD235 A & B	*GYPA, GYPB, GYPE*	4
003	P1PK	P1PK	3	Carbohydrate		*A4GALT*	22
004	Rh	RH	54	Rh family, RhD, RhCcEe	CD240 D & CE	*RHD, RHCE*	1
005	Lutheran	LU	20	IgSF	CD239	*BCAM*	19
006	Kell	KEL	35	Endopeptidase	CD238	*KEL*	7
007	Lewis	LE	6	Carbohydrate		*FUT3*	19
008	Duffy	FY	5	G protein-coupled SF, chemokine receptor	CD234	*DARC*	1
009	Kidd	JK	3	Urea transporter		*SLC14A1*	18
010	Diego	DI	22	Band 3, anion exchanger (AE1)	CD233	*SLC4A1*	17
011	Yt	YT	2	Acetylcholinesterase		*ACHE*	7
012	Xg	XG	2	Glycoproteins	CD99**	*XG, CD99*	X/Y
013	Scianna	SC	7	IgSF, erythroblast membrane-associated protein		*ERMAP*	1
014	Dombrock	DO	8	ADP-ribosyltransferase 4	CD297	*ART4*	12
015	Colton	CO	4	Aquaporin SF, aquaporin-1		*AQP1*	7
016	Landsteiner-Wiener	LW	3	IgSF, intercellular adhesion molecule-4	CD242	*ICAM4*	19
017	Chido/Rodgers	CH/RG	9	Complement components C4A, C4B		*C4A, C4B*	6
018	H	H	1	Carbohydrate, Type 2 H	CD173	*FUT1*	19
019	Kx	XK	1	Xk protein		*XK*	X
020	Gerbich	GE	11	Glycophorins, GPC, GPD	CD236	*GYPC*	2
021	Cromer	CROM	18	CCP SF, decay-accelerating factor	CD55	*CD55*	1
022	Knops	KN	9	CCP SF, complement regulator-1	CD35	*CR1*	1
023	Indian	IN	4	Link module SF of proteoglycans	CD44	*CD44*	11
024	Ok	OK	3	IgSF, basigin	CD147	*BSG*	19
025	Raph	RAPH	1	Tetraspanin SF	CD151	*CD151*	11
026	John Milton Hagen	JMH	6	Semaphorin SF	CD108	*SEMA7A*	15
027	I	I	1	Carbohydrate		*GCNT2*	6
028	Globoside	GLOB	1	Carbohydrate, globoside		*B3GALT3*	3
029	Gill	GIL	1	Aquaporin SF, aquaporin-3		*AQP3*	9
030	RHAG	RHAG	4	Rh family, Rh-associated glycoprotein	CD241	*RHAG*	6
031	Forssman	FORS	1	Carbohydrate, Forssman glycolipid		*GBGT1*	9
032	Junior	JR	1	ATP-binding cassette transporter ABCG2		*ABCG2*	4
033	Lan	LAN	1	ATP-binding cassette transporter ABCB6		*ABCB6*	2

HGNC, Human Genome Organisation Gene Nomenclature Committee; SF, superfamily; IgSF, immunoglobulin superfamily; CCP, complement control protein.
*ISBT gene name when in italics.
**Does not include Xg glycoprotein.

Λειτουργίες ερυθροκυτταρικών αντιγόνων

- **Μεταφορείς/Κανάλια**
  - Μεταφέρουν υδατοδιαλυτά μόρια/χημικές ενώσεις
  - Rh, Colton, Diago, Kx, Kidd
- **Υποδοχείς**
  - Βιολογικοί
    - Duffy, Knops, Indian
  - Μικροβιακοί
    - MNS, P, Lewis, Duffy, Cromer
- **Μόρια προσκόλλησης**
  - Leuthran, Xg, LW, Indian
- **Συμετέχουν στην παθοφυσιολογία του συμπληρώματος**
  - Chido/Rodgers, Cromer, Knops
- **Ένζυμα**
  - ABO, P, Lewis, H
- **Δομικές πρωτεΐνες**
  - Διατηρούν το σχήμα του ερυθροκυττάρου
  - MNS, Diego, Gerbich

Σημαντικά αντιγονικά συστήματα

στην μετάγγιση και στην κύηση

- Kell
- MNSs
- Kidd
- Duffy
- Lewis
- Lutheran
- P
- I

στη μεταμόσχευση

αλλογενής μεταμόσχευση μυελού

- Kell
- MNSs
- Kidd
- Lewis

→ αλλοάνοση αιμολυτική αναιμία

μεταμόσχευση συμπαγών οργάνων **απόρριψη μοσχεύματος**

- Kidd, Lewis, σε μεταμόσχευση νεφρού
- Duffy σε μεταμόσχευση πνεύμονα

Αντιγονικό Σύστημα Kell

- ISBT symbol KEL, ISBT number 006
- CD number CD238
- Ανακαλύφθηκε το 1946
- Αποτελείται από 35 αντιγόνα
- K (<9%)
- **χαμηλής συχνότητας** : Kpa (2%), Jsa (20% στους μαύρους, 0.1% στους λευκούς), Ula, K17, Kpc, K23, K24, VLAN, VONG,KYO
- **υψηλής συχνότητας**: k (>90%), Kpb (99.9%), Ku, Jsb (80-100%), K11, K12, K13, K14, K16, K18, K19, Km, K22, TOU, RAZ, KALT, KTIM, KUCI, KANT, KASH, KELP, KETI, KHUL
- Το KEL γονίδιο εδράζεται στο χρωμόσωμα 7q34
- 24 αλλήλια

Αντιγονικό Σύστημα Kell

Ο φαινότυπος K- k+ βρίσκεται στο 98% των μαύρων και 91% των Καυκάσιων

Εκφράζονται:

- στα ερυθρά αιμοσφαίρια
- στις πρόδρομες μορφές της ερυθράς σειράς
- στις πρόδρομες μορφές της μυελώδους σειράς
- στα όργανα του λεμφικού συστήματος
- τους μύες (τόσο καρδιακό και σκελετικούς)
- το νευρικό σύστημα

Kell αντισώματα

- Τα αντι-K και αντι-k είναι τύπου IgG και αντιδρούν με τεχνικές έμμεσης Coombs και ενισχύονται με τεχνικές ενζύμου
- Παράγονται ως αποτέλεσμα διέγερσης από μετάγγιση ή κύηση
- **Είναι κλινικά σημαντικά**
- **Αντι-K είναι το ποιο συνηθισμένο** επειδή το K αντιγόνο είναι εξαιρετικά ανοσογόνο
- k, Kp^b, και Js^b αντισώματα είναι σπάνια (πολλά άτομα είναι θετικά σε αυτά τα αντιγόνα)

Φαινότυπος Null (Ko)

- Τα ερυθρά αιμοσφαίρια **δεν εκφράζουν τα αντιγόνα του συστήματος Kell**
- Τα άτομα με αυτό το φαινότυπο είναι υγιή, αλλά παράγουν αντισώματα αντι-Ku
- Τα αντι-Ku είναι σε θέση να προκαλέσουν ήπια έως σοβαρή **αιμολυτική αντίδραση**

- Άτομα με Ko φαινότυπο θα πρέπει να μεταγγίζονται μόνο με Ko ερυθρά

HDN σε Kell ευαισθητοποίηση

- Τα αντι-K αντισώματα **καταστέλλουν την εμβρυϊκή παραγωγή των ερυθροκυττάρων**
  Εμφανίζεται σε μητέρες:
- που είχαν αρκετές μεταγγίσεις αίματος κατά το παρελθόν
- προηγούμενες Kell θετικές εγκυμοσύνες
- Συμβαίνει ανοσολογική καταστροφή των Kell θετικών προγονικών κυττάρων

  → προκαλεί σοβαρή αναιμία

- απελευθερώνεται λιγότερη χολερυθρίνη κατά τη διάρκεια της αιμόλυσης, και η εμφάνιση ικτέρου στο νεογνό είναι σπάνια
- **Υπεύθυνα αντισώματα**:
  anti-K anti-k αντι-Kpa anti-Kpb anti-Jsa αντι-Jsb

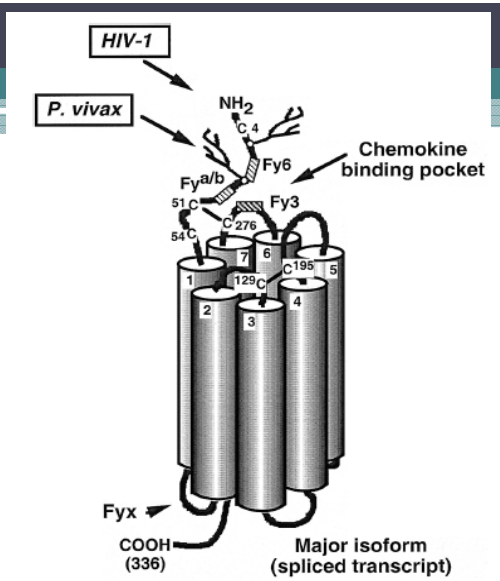
*Καθορίζεται ως το ποσοστό των ατόμων αρνητικοί προς το αντιγόνο, στην ερώτηση ποιος θα σχηματίσει αντισώματα μετά από μετάγγιση μιας μονάδας ερυθρών αιμοσφαιρίων θ
Revised after Calhoun, L and Petz, L. Erythrocyte antigens and antibodies. In: Williams' Hematology, 6th ed, Beutler, E, Lichtman, MA, Coller, BS, et al, (Eds), McGraw-Hill, Nev

Red blood cell antigen	Relative immunogenicity*
A, B	100
Rh(D)	80
K	10
c,E	3
Fy(a)	0.4
Jk(a)	0.1

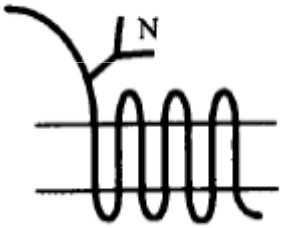
Καθορίζεται ως το ποσοστό των αρνητικών προς το αντιγόνο ατόμων, που θα σχηματίσουν αντισώματα μετά από μετάγγιση μιας μονάδας ερυθρών αιμοσφαιρίων θετική στο αντιγόνο. Οι τιμές είναι κατά προσέγγιση.

Revised after Calhoun, L and Petz, L. Erythrocyte antigens and antibodies. In: Williams' Hematology, 6th ed, Beutler, E, Lichtman, MA, Coller, BS, et al, (Eds), McGraw-Hill, New York, 2001. p.1846.

Αντιγονικό σύστημα DUFFY



- ISBT symbol (number) FY (008)
- CD number CD234
- χρωμόσωμα 1q23.2
- 4 συνεπικρατούντα γονίδια:
  FY*A, FY*B, FY*X και FY*Fy
- πέντε αντιγόνα: **Fya, Fyb**
  υψηλής συχνότητας Fy3, Fy5, Fy6
- μεταφέρονται στη **γλυκοπρωτεΐνη DARC**
  (Duffy Antigen Receptor for Chemokines, CD234)
- **πέντε φαινότυπους:** Fya, Fyb, Fyo, Fyx ,Fyy



DARC (Duffy)

- Ο Fyx : Fyb^{weak} ή Fyb^{Wk} (ασθενή έκφραση Fyb)

Αντιγονικό σύστημα DUFFY

Εκφράζονται:

- σε μεγαλύτερες ποσότητες στα **ΔΕΚ** από ότι στα ώριμα ερυθροκύτταρα
- σε ορισμένα επιθηλιακά κύτταρα
- τα κύτταρα Purkinje της παρεγκεφαλίδας
- ενδοθηλιακά κύτταρα των τριχοειδών αγγείων του θυρεοειδούς
- μετα-τριχοειδή φλεβίδια ορισμένων οργάνων: σπλήνα, ήπαρ, νεφρά
- **μεγάλα πνευμονικά φλεβίδια**

Φυλετική κατανομή αντιγόνων Duffy

- Καυκάσιους: Fya 66% Fyb 83%
- Ασιάτες: Fya 99% Fyb 18,5%
- Αφρικανούς: Fya 10% Fyb 23%

- συχνότεροι φαινότυποι :

Φαινότυπος	Καυκάσιοι	Μαύροι	Κινέζοι
Fy (a+b+):	49%	1%	9%
Fy (a-b+):	34%	22%	<1%
Fy (a+b-):	17%	9%	91%
Fy (a-b-):	σπάνιος	68%	

αντι-Fya

- **μπορεί να προκαλέσουν σημαντική HTRs και HDN**
- Ο πολυμορφισμός των HLA-DRB1 μπορεί να επηρεάσει την παραγωγή αντισωμάτων
- Σε μια μελέτη με 67 ασθενείς από τη νότια Ευρώπη, οι οποίοι είχαν αναπτύξει αντι-Fya συγκριτικά με 200 άτομα ελέγχου,
- το 96% των ατόμων με αντι-Fya είχαν τουλάχιστον ένα HLA-DRB1*04 ή HLA-DRB1*15 αλληλόμορφο, σε σύγκριση με το 34% των ατόμων ελέγχου

αντι-Fyb

- **σπάνια** μπορεί να προκαλέσουν HTRs
- εμφανίζεται συνήθως σε ασθενείς οι οποίοι έχουν ήδη ευαισθητοποιηθεί σε πολλαπλά αντιγόνα
- **HDN σπάνια** και όταν υπάρχει, είναι ήπια

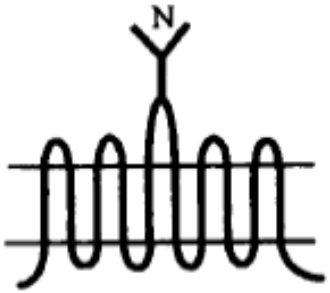
Επίδραση στη μεταμόσχευση

απόρριψη μοσχεύματος:

σε μεταμόσχευση πνεύμονα

σε μεταμόσχευση νεφρού

Αντιγονικό σύστημα KIDD



Urea transporter
(Kidd)

- ISBT symbol (number) JK (009)
- 3 αντιγόνα: **Jka , Jkb**
  υψηλής συχνότητας Jk3
- χρωμόσωμα 18q12.3

Εκφράζονται:

- στα ερυθρά αιμοσφαίρια
- στα ερυθροκύτταρα του ομφάλιου λώρου
- το νεφρό
- προϊόν: διαμεμβρανική γλυκοπρωτεΐνη Kidd- μεταφορέας ουρίας (συμβάλλει στην οσμωτική σταθερότητα του ερυθρού)

Τα αντισώματα του συστήματος Kidd

- **συνήθως IgG**
- **δεσμεύουν το συμπλήρωμα** μπορεί να προκαλέσουν ενδαγγειακή αιμόλυση
- **αντιδρούν** πολύ εντονότερα **με ομόζυγα κύτταρα** Jk (a+b-) από ετερόζυγα Jk (a+b+)
- **εξαφανίζονται ταχέως** από την κυκλοφορία και μπορεί να μην ανιχνεύονται μετά από λίγο χρονικό διάστημα

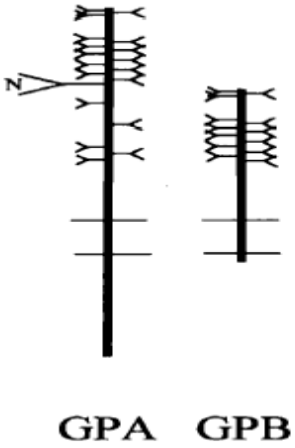
→ άτομα με αντι-Jka ή αντι-Jkb

πρέπει να συνοδεύονται πάντοτε από ενημερωτικό με οδηγίες μετάγγισης

- Προκαλούν ήπια HDN
- **Τα αντι-JK3** μπορεί να προκαλέσουν σημαντική HTR

- Μπορεί να παίζουν **ρόλο στην μεταμόσχευση νεφρού** περίπτωση εμφάνισης αντι-Jkb η οποία σχετίζεται με πρώιμη απόρριψη μοσχεύματος

Το αντιγονικό σύστημα MNSs



- ISBT symbol (number) MNS (002)
- CD number CD235A (GPA), CD235B (GPB)
- **46 αντιγόνα: M, N, S, s**
- **χαμηλής συχνότητας:** He, Mi^a, M^c, Vw, Mur, M^g, Vr, M^e, Mt^a, St^a, Ri^a, Cl^a, Ny^a, Hut, Hil, M^v, Far, s^D, Mit, Dantu, Hop, Nob,Or, DANE, TSEN, MINY, MUT, SAT, ERIK, Os^a,HAG, MARS, MNTD
- **υψηλής συχνότητας: U, En^a,** ENKT, "N", ENEP, ENEH, ENAV, ENDA, ENEV

- Τα αντιγόνα MN ανακαλύφθηκαν το 1927 και βρίσκονται στη **γλυκοφορίνη Α (GPA)**
- Το αντιγόνα S ανακαλύφθηκε το1947 και το s τρία χρόνια αργότερα και βρίσκονται στη **γλυκοφορίνη Β (GPB)**
- έχουν αναπτυχθεί πλήρως κατά τη γέννηση
- εκφράζονται μόνο στα ερυθρά αιμοσφαίρια όχι στα υπόλοιπα κύτταρα του αίματος
- έχουν βρεθεί επίσης στο επιθήλιο και ενδοθήλιο του νεφρού και στα κύτταρα του ομφάλιου λώρου

- Τα MN αντιγόνα είναι στενά συνδεδεμένα με τα Ss αντιγόνα και κληρονομούνται μαζί
- Ο πολυμορφισμός των M και N αντιγόνων είναι το αποτέλεσμα μιας διαφορετικής αλληλουχίας αμινοξέων στο αμινο-τελικό άκρο της GPA
- Ο πολυμορφισμός των S και s αντιγόνων προκύπτει την αντικατάσταση ενός μόνο αμινοξέος στο υπόλειμμα 29 της GPB

Antigen	Gene	Glycophorin	Amino acid polymorphisms
M	GYPAM	GPAM	1 Ser, 5 Gly
N	GYPAN	GPAN	1 Leu, 5 Glu
S	GYPBS	GPBS	29 Met
s	GYPBs	GPBs	29 Thr

Σύστημα MNSs

- Φαινότυποι

TABLE 6–3 MNSs BLOOD GROUP SYSTEM GENOTYPES, PHENOTYPES, AND FREQUENCIES

GENOTYPE	PHENOTYPE	CAUCASIANS(%)	BLACKS(%)
MSMS	M + N − S + s−	6	2.1
MSMs	M + N − S + s+	14	7.0
MsMs	M + N − S − s+	8	15.5
MS"MS"	M + N − S − s−	0	0.4
MSNS	M + N + S + s−	4	2.2
MSNs or *MsNS*	M + N + S + s+	24	13.0
MsNs	M + N + S − s+	22	33.4
MS"NS"	M + N + S − s−	0	0.4
NSNS	M − N + S + s−	1	1.6
NSNs	M − N + S + s+	6	4.5
NsNs	M − N + S − s+	15	19.2
NS"NS"	M − N + S − s−	0	0.7

σπάνιοι φαινότυποι στο σύστημα MNSs

- **Ο φαινότυπος En(a-) :** απουσία γλυκοφορίνης Α. Θεωρείται πιο συχνός στη Φινλανδία
- **Τα U αρνητικά άτομα** έχουν έλλειψη γλυκοφορίνης Β
- **Ο S-s- φαινότυπος** (επίσης σε U αρνητικά άτομα στην πλειονότητα των περιπτώσεων) στο 1% των Αφρο-Αμερικανών
- **σπάνιος φαινότυπος Mk/Mk** (M-N-S-s-U-), έχει ως αποτέλεσμα απουσία της γλυκοφορίνης Α και Β. Τα ερυθρά αιμοσφαίρια έχουν ανεπάρκεια σιαλικού οξέος, αλλά δεν παρουσιάζουν αιμόλυση

- **Σχέση με ασθένειες:** Στην γλυκοφορίνη Α υπάρχει ένα σιαλικό οξύ που συνδέει το Plasmodium falciparum, καθώς και υποδοχέας για ορισμένα είδη E. coli και ιούς

- **Επίδραση στη μεταμόσχευση**: τα αντισώματα του συστήματος MNSs, θεωρητικά θα μπορούσαν να έχουν επίδραση στις μεταμοσχεύσεις νεφρού, λόγω της έκφρασης των αντιγόνων στο νεφρικό επιθήλιο και ενδοθήλιο

Αντι-M και Αντι-N

- **Συνήθως IgM** που αντιδρούν σε θερμοκρασία δωματίου
- **Δοσοεξαρτώμενα** (τα αντισώματα αντιδρούν καλύτερα με ομόζυγα κύτταρα)
- Καταστρέφονται με ένζυμο
- Πιθανά υπεύθυνα για HDN και HTR σε σπάνιες περιπτώσεις με IAT θετική

Αντισώματα αντι-S ,s

- Τα αντι-S αντισώματα, είναι **συνήθως IgG,** ενεργοποιούν το συμπλήρωμα και εμφανίζονται σε συνδυασμό με αντισώματα σε αντιγόνα χαμηλής συχνότητας
- Καταστρέφονται με το ένζυμο
- **Προκαλούν HTR και HDN**
- Τα **αντι-s** είναι σπάνια

Τα αντισώματα αντι-U μπορεί να ευθύνονται για αιμολυτικές αντιδράσεις μετά μετάγγιση και HDFN

Το αλλοαντίσωμα αντι-Ena, έχει προκαλέσει αιμολυτικές αντιδράσεις μετά μετάγγιση

Το αυτοαντίσωμα αντι-Ena, έχει προκαλέσει σοβαρή και θανατηφόρα αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία

Το αντιγονικό σύστημα Lewis

- ISBT symbol (number) LE (007)
- 6 αντιγόνα:
- Le^a, Le^b, Le^{bH}, ALe^b, Ble^b
- υψηλής συχνότητας Le^{ab}
- χρωμόσωμα 19p13.3 (FUT3 ή Lewis γονίδιο) και 19q13.3, (FUT2 ή εκκρίνων γονίδιο)
- Ανακαλύφθηκε το 1946
- **Διαφέρει** από τα άλλα αντιγονικά συστήματα διότι τα αντιγόνα του δεν παράγονται από το ίδιο το ερυθροκύτταρο
  Είναι συστατικά των εξωκρινών επιθηλιακών εκκρίσεων, και στη συνέχεια απορροφώνται στην επιφάνεια του ερυθροκυττάρου
- **Εκφράζονται:**
- στην επιφάνεια των ερυθρών αιμοσφαιρίων, στα λεμφοκύτταρα, μονοκύτταρα και αιμοπετάλια,
- στο ενδοθήλιο του ουροποιογεννητικού και γαστρεντερικού συστήματος
- στο νεφρό
- σε όλα τα υγρά του σώματος (εκτός από το εγκεφαλονωτιαίο υγρό)

Αντιγονικό σύστημα LEWIS

Γονίδια	**Φαινότυπος**	**Συχνότητα**	
		Λευκοί	Μαύροι
• Le Se	$Le^{a-} Le^{b+}$	72%	---
• Le se	$Le^{a+} Le^{b-}$	22%	---
• lele	$Le^{a-} Le^{b-}$	6%	20%

Τα αντισώματα του συστήματος Lewis

- είναι φυσικά αντισώματα, σχεδόν πάντα **τύπου IgM** και απαντώνται σε Le(ab-) άτομα που είναι ABH εκκρίνοντες
- **Δεν είναι κλινικά σημαντικά**, γιατί τα περισσότερα δεν αντιδρούν στους 37^{o}C
- Επίσης τα αντισώματα Lewis απορροφώνται γρήγορα από το ελεύθερα αντιγόνα Lewis του ορού
- **Δεν είναι απαραίτητο να μεταγγίζονται οι ασθενείς με ερυθρά αρνητικά ως προς το σύστημα Lewis**

Σχέση με ασθένειες

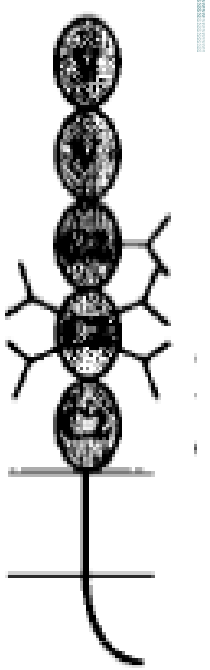
- Τα Leb και H αντιγόνα **είναι υποδοχείς για το Helicobacter pylori** ⟶ γαστρίτιδα, πεπτικό έλκος, γαστρικό αδενοκαρκίνωμα, MALT λέμφωμα στομάχου και ιδιοπαθή θρομβοπενική πορφύρα (ITP)
- **Le(a-b-):** αυξημένη ευαισθησία σε μολύνσεις από Candida και ουροπαθογόνα Escherichia coli και αυξημένο κίνδυνο καρδιαγγειακής νόσου

Σύστημα Lewis και μεταμόσχευση

- αρνητικοί ως προς Lewis λήπτες έχουν μικρότερη επιβίωση του μοσχεύματος από τους θετικούς και επίσης συμβατά ως προς Lewis μοσχεύματα είχαν καλύτερη επιβίωση

- ότι τα κυτταροτοξικά αντισώματα μπορεί να παίζουν ρόλο στην επιβίωση του μοσχεύματος
- υπάρχουν αναφορές ότι η συμβατότητα δεν πρόσθεσε στην επιβίωση

Αντιγονικό σύστημα Lutheran



- ISBT symbol (number) LU (005)
- CD number CD239
- Ονομάζεται αλλιώς B-CAM (Basal-cell adhesion molecule)
- Υπάρχουν **20 αντιγόνα** του συστήματος:
- **Lua,** Aua, Aub
- χαμηλής συχνότητας : Lu9, Lu14
- υψηλής συχνότητας :**Lub,** Lu3, Lu4, Lu5, Lu6, Lu7, Lu8, Lu11, Lu12, Lu13, Lu16, Lu17, Lu20, Lu21, LURC
- χρωμόσωμα 19q13.32

Αντιγονικό σύστημα Lutheran

- Η γλυκοπρωτεΐνη Lutheran είναι **μέλος της υπεροικογένειας των ανοσοσφαιρινών Ig**
- Ανήκει σε ένα υποσύνολο των **μορίων προσκόλλησης**
- Λειτουργεί ως **υποδοχέας λαμινίνης**

- Δεν βρίσκονται διαλυτές μορφές των αντιγόνων και δεν εκφράζονται στα λευκά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια
- **Εκφράζονται:**
- στο ενδοθήλιο των αγγείων και σε ένα μεγάλο εύρος κυττάρων και ιστών: εγκέφαλο, καρδιά, ήπαρ, πάγκρεας, πλακούντα, σκελετικούς μύες, αρτηριακά τοιχώματα, γλώσσα, τραχεία, οισοφάγο, δέρμα, έντερο, στομάχι, χοληδόχο κύστη, τράχηλος μήτρας, νεφρικό σπείραμα

ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ

- **Αντι-Lu^{a}**
  - IgM και IgG
  - **Δεν είναι κλινικά σημαντικά**
  - Αντιδρούν σε θερμοκρασία δωματίου
  - Προκαλούν ήπια HDN
  - Είναι ή φυσικά ή άνοσα μετά από διέγερση

- **Αντι-Lu^{b}**
  - Σπάνια (το Lu^{b} είναι αντιγόνο υψηλής συχνότητας)
  - IgG
  - Ευθύνονται για αιμολυτικές αντιδράσεις (σπάνια για HDN)

Αντιγονικό σύστημα P1PK

- ISBT symbol (number) P1PK (003)
- Χρωμόσωμα 22q13.2

Αντιγόνα του συστήματος:

- **P1** (ανακαλύφθηκε το 1927 από τους Landsteiner and Levine)
- **υψηλής συχνότητας Pk** (1951)το οποίο μεταφέρθηκε από την συλλογή Globoside (GLOB) στο σύστημα P1 το 2010
- **χαμηλής συχνότητας NOR** (1982)

- Τα αντιγόνα P1και Pk εκφράζονται ασθενώς στα λεμφοκύτταρα, ουδετερόφιλα μονοκύτταρα και αιμοπετάλια αλλά **απουσιάζουν από τα κύτταρα του ομφάλιου λώρου**
- Είναι **υποδοχείς** για ορισμένα στελέχη του E. coli
- Άτομα με P-null φαινότυπο είναι ανθεκτικά στη μόλυνση με τα στελέχη αυτά

Αντισώματα

αντι-P1 αντισώματα

- Είναι φυσικά αντισώματα IgM ή IgG **μικρής κλινικής σημασίας**
- Δεν προκαλούν αιμολυτική νόσο του νεογνού
- Σε σπάνιες περιπτώσεις, το αντίσωμα **μπορεί να είναι άνοσο** με αντίδραση σε ποικίλο θερμικό εύρος, ιδίως σε εκτροφείς περιστεριών που είναι P1 αρνητικοί, ή σε ασθενείς με εχινόκοκκο κύστη
- Σε τέτοιες περιπτώσεις είναι απαραίτητη η μετάγγιση με P1 αρνητικά ερυθρά

αντι-Pk αντι-NOR

- Τα αντισώματα αντι-Pk μπορούν να προκαλέσουν HTR
- Τα αντι-NOR συμπεριφέρονται ως πανσυγκολλητίνες
- Υψηλότερη συχνότητα αποβολών παρατηρείται στις γυναίκες, με τους σπάνιους φαινοτύπους p, P1K και P2K
- Στους δύο τελευταίους απουσιάζει το αντιγόνο P, αλλά όχι το Pk
- φαινότυπος null pp (Pk- P-P1-)

  → αντισώματα αντι-Tja (αντι- P, P1, Pk) μπορεί να προκαλέσουν σοβαρή ενδοαγγειακή αιμόλυση μετά μετάγγιση

Αντιγονικό σύστημα Globoside (P)

ISBT symbol (number) GLOB (028)
Αντιγόνο P globoside-4 (Gb4)
Το γονίδιο του συστήματος εδράζεται στο χρωμόσωμα 3q25

αντι-P αλλοαντισώματα

- Είναι IgM ή IgG
- Μπορεί να προκαλέσουν σοβαρές HTRs
- Αντιδρούν καλύτερα με κύτταρα επεξεργασμένα με ένζυμο
- Αν και τα P εκφράζονται σε κύτταρα ομφάλιου λώρου, η HDN οφειλόμενη στα αντι-P αντισώματα δεν είναι σοβαρή
- Μπορεί να ευθύνονται για αυτόματες αποβολές

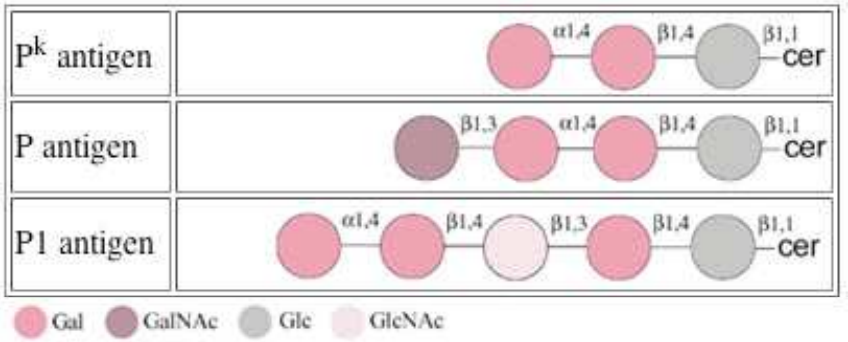
Αυτοαντισώματα αντι-P

- είναι συχνά ο αιτιολογικός παράγοντας στην παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία από ψύχος (PCH)

  σύνδρομο που εμφανίζεται σε παιδιά μετά από ιογενείς λοιμώξεις
- Στην PCH το αντι-P δρα ως μια διφασική αιμολυσίνη: Donath-Landsteiner αντίσωμα

  → ψυχρό IgG αντίσωμα, δεσμεύεται στα ερυθρά αιμοσφαίρια σε μειωμένες θερμοκρασίες και προκαλεί αιμόλυση με τη μεσολάβηση του συμπληρώματος καθώς μίγμα ορού/κυττάρου θερμαίνεται σε θερμοκρασία σώματος

- Τα αντιγόνα των συστημάτων P1Pk, Globoside και της συλλογής Globoside είναι συνδεδεμένα μεταξύ τους
- Το αντιγόνο P (Gb4) παράγεται από το αντιγόνο P(k) με την δράση μιας γλυκοσυλτρανσφεράσης
- Το αντιγόνο P(k) ανήκει στο σύστημα P1Pk



The P /GLOB blood group systems and collection with ISBT numbers in brackets.

Antigen	Blood group system	Blood group collection
P1, Pk	P1Pk (003)	-
P	GLOB (028)	-
LKE, PX2	-	GLOB(209)

Αντιγονικό σύστημα I

- ISBT symbol (number) I (27)
- Αντιγόνα I/i
- Το αντιγόνο υψηλής συχνότητας I τοποθετήθηκε σε σύστημα το 2002
- Το γονίδιο του συστήματος εδράζεται στο χρωμόσωμα 6p24.2

  Εκφράζονται:
- σε όλα τα σωματικά υγρά
- στο αμνιακό υγρό
- στα ούρα
- σε όλες τις γραμμές κυττάρων του αίματος
- σχεδόν όλους τους ιστούς του σώματος

Σύστημα I

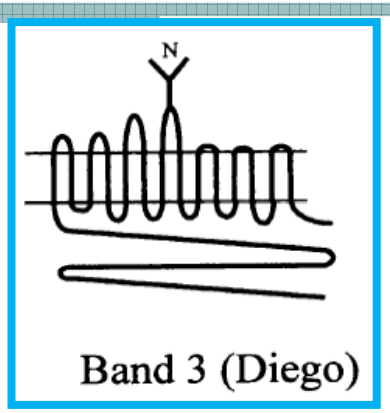
ΑΝΤΙΓΟΝΑ

- Δύο αντιγόνα I και i
- Δομές υδατανθράκων βασικοί στα λιπίδια των ερυθροκυττάρων, και είναι επίσης παρόντες σε πρωτεΐνες στο πλάσμα
- Το I αντιγόνο **υπάρχει στα ερυθρά όλων σχεδόν των υγειών ενηλίκων** αλλά ποικίλλει σε ένταση
- Δεν ανευρίσκεται στο αίμα του ομφάλιου λώρου όπου υπάρχει το i
- Αυτό αντικαθίσταται περίπου στο δεύτερο έτος της ζωής από το I

ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ

- **Αντι-I** είναι συνήθως IgM αντισώματα και εμφανίζονται ως ψυχρά αντιδρώντα αυτοαντισώματα
- Σπάνια είναι αλλοαντισώματα
- Μπορεί να προκαλέσουν **αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία από ψυχρά αντισώματα**
- Μπορεί να ανιχνευτούν με έμμεση Coombs αλλά **συνήθως δεν είναι κλινικά σημαντικά**
- **Αντι-i** μπορεί να εμφανιστούν σε ασθένειες όπως λοιμώδη μονοπυρήνωση, κίρρωση, λευχαιμία

Σύστημα: Diego



- **ISBN νούμερο**: 010
- **Χρωμοσωμική εντόπιση**: 17q12-q21
- **Προϊόν γονιδίου**: AE1(CD233)
- **Βιολογική λειτουργία**: Μεταφορέας ανιόντων (Band 3) Σημείο σύνδεσης δομικών πρωτεϊνών της κυτταρικής μεμβράνης.
- **Αντιγόνα** No.: 22

- Βασικά αντιγόνα **Dia/Dib** (**Dia** κυρίως ιθαγενείς Αμερικής 36% και Ασιάτες), **Wra/Wrb**

- Αντισώματα στο Dia μπορεί να προκαλέσουν HTR και HDN

Σύστημα: Yt/Cartwright

- ISBT Number - 011
  Αντιγόνα:
- Yta (1956) 99%
- Ytb (1964) 8%(περίπου 20% των Ισραηλινών)
- σύνδεση της απουσίας αυτών των αντιγόνων από τα ερυθρά αιμοσφαίρια ατόμων με παροξυντική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία

➢ **Χρωμοσωμική εντόπιση** : 7q22

➢ **Προϊόν γονιδίου** : Cartwright

➢ **Βιολογική λειτουργία** : Acetylcholine Esterase

Η πρωτεΐνη αυτή ενεργεί συνήθως ως ένα ένζυμο στο νευρικό σύστημα, καθιστώντας το νευροδιαβιβαστή ακετυλοχολίνη ανενεργή στις συνάψεις μεταξύ των νευρώνων

Σύστημα: Yt/Cartwright

- Τα αντισώματα **αντι-Ytb είναι σπάνια** και δεν προκαλλούν HTRs ή HDN
- **Αντι Yta αντισώματα**: ασθενή αντισώματα
- η κλινική σημασία είναι διαφορετική για τον κάθε ασθενή
- το αντιγόνο Yta δεν είναι καλά ανεπτυγμένο κατά τη γέννηση

→ δεν προκαλεί κλινική HDN

Αντιγονικό σύστημα : Xg

- **ISBN νούμερο** : 012
- Ανακαλύφθηκε το 1962 και βοήθησε σημαντικά στη χαρτογράφηση του χρωμοσώματος Χ
- **Αντιγόνο το Xga**, δύο φαινοτύπους, Xg(a+) και Xg(a-)
- πρότυπο της φυλοσύνδετης κληρονόμησης: οι άρρενες κληρονομούν το γονίδιο μόνο από την μητέρα
- **Η συχνότητα** των Xg(a+):

  σε λευκούς άνδρες: 65%

  σε λευκές θήλυς: 90%
- Το αντιγόνο έχει αναπτυχθεί κατά τη γέννηση, αλλά **δεν φαίνεται να προκαλεί ανάπτυξη αντισωμάτων**

Αντιγονικό σύστημα Scianna

- ISBT symbol (number) SC (013)
- **χαμηλής συχνότητας**: Sc2, Rd
- **υψηλής συχνότητας**: Sc1, Sc3, STAR, SCER, SCAN

Εκφράζονται:

- σε κυτταρικές γραμμές της ερυθράς σειράς ασθενή έκφραση στα λευκοκύτταρα
- στο θύμο
- τους λεμφαδένες
- το σπλήνα
- στο μυελό
- στο ήπαρ του εμβρύου
- **Τα αντισώματα** Scianna : ήπιες όψιμες αντιδράσεις μετάγγισης και ήπια HDN

Αντιγονικό σύστημα Dombrock

- ISBT symbol (number) DO (014) χρωμόσωμα 12p12.3
- CD number CD297
- 8 αντιγόνα
- Doa, (65% στους Καυκάσιους)
- Dob (αυξημένη συχνότητα σε Αφρικανούς και Ασιάτες)
- υψηλής συχνότητας Gya (Gregory), Hy(Holley), Joa(Joseph), DOYA, DOMR, DOLG (99%)

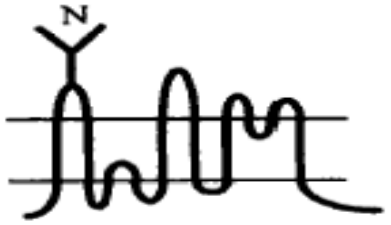
Αντιγονικό σύστημα Dombrock

Εκφράζονται:

- στα ερυθρά αιμοσφαίρια
- στα λεμφοκυττάρα και τους λεμφαδένες
- στο μυελό των οστών
- στο σπλήνα
- τις ωοθήκες, τους όρχεις, τα έντερα
- την καρδιά του εμβρύου
- υψηλότερη έκφραση στο εμβρυϊκό ήπαρ
- **Τα αντισώματα** έχουν συσχετιστεί με σοβαρές αντιδράσεις μετάγγισης
- η απουσία Dombrock αντιγόνων μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα την απώλεια των GPI-anchored πρωτεϊνών από την επιφάνεια των ερυθρών αιμοσφαιρίων

  ➡ παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία

Σύστημα : Colton



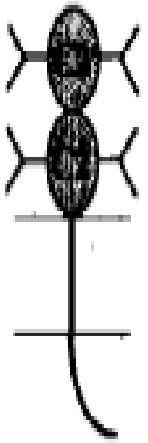
Aquaporin 1
(Colton)

- ISBT symbol (number) CO (015)

- **Χρωμοσωμική εντόπιση** : 7p14
- **Προϊόν γονιδίου**: (CHIP28) Channel-Forming Integral Protein
- **Βιολογική λειτουργία** : Aquaporin Family of Water transporting Proteins
- **Αντιγόνα Νο**.4: Cob και τα υψηλής συχνότητας Coa, Co3, Co4
- νεφρικό ιστό, το ήπαρ, τη χοληδόχο κύστη, τους οφθαλμούς και στο ενδοθήλιο των τριχοειδών αγγείων

- Coa (99.9%), Cob (10%), Co3 στο λευκό πληθυσμό. Αντι- Co σπάνια

Σύστημα : LW/ Landsteiner-Weiner



- ISBT symbol (number) LW (016)

➢ Χρωμοσωμική εντόπιση: 19p13.2

➢ Αντιγόνα No.: 3

- υψηλής συχνότητας LW^a, Lw^{ab}
- χαμηλής συχνότητας LW^b

➢ Προϊόν γονιδίου: LW Glycoprotein; ICAM-4 (CD242)

➢ Βιολογική λειτουργία: Integrin α4β2

παίζει ρόλο

- στην διαδικασία της ερυθροποίησης
- στην απομάκρυνση των γηρασμένων ερυθροκυττάρων
- **Αντισώματα αντι-LW** : αυτοαντίσωματα παρουσιάζονται με παροδική καταστολή του αντιγόνου LW σε άτομα με θετικό το αντιγόνο LW

➡ φαίνονται ως αλλοαντισώματα

- Πραγματικό αλλοαντίσωμα αντι-LW είναι σπάνιο

Αντιγονικό σύστημα Chido - Rodgers

- ISBN νούμερο: 017
- Χρωμοσωμική εντόπιση: 6p21.3
- **Αντιγόνα : 9.** Έξι υψηλής συχνότητας για το Ch (Ch1, Ch2, Ch3, Ch4, Ch5, Ch6), 2 υψηλής συχνότητας για το Rg (Rg1, Rg2) και ένα χαμηλής συχνότητας, WH.
- **Αποτελούν επίτοπους της C4 πρωτεΐνης** του συμπληρώματος των C4a και C4b, και προσροφώνται επί των ερυθρών αιμοσφαιρίων από το πλάσμα
- Chido φαινότυπος Ch(1,2,3): 88,2% των ατόμων
- Rodgers φαινότυπος Rg(1,2) :95%
- null φαινότυπος (CH/RG-1,-2,-3) οδηγεί σε ανεπάρκεια C4

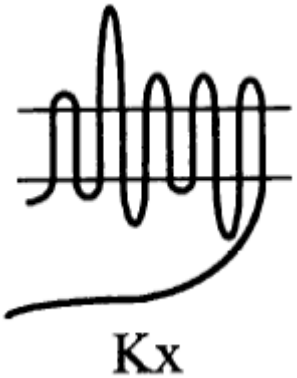
- **Τα αντισώματα έχουν μικρή κλινική σημασία**

- Έλλειψη C4b (Ch-): αυξημένη ευαισθησία σε βακτηριακή μηνιγγίτιδα σε παιδιά
- Έλλειψη C4a (Rg-): προδιάθεση για την ανάπτυξη συστηματικού ερυθηματώδους λύκου

Αντιγονικό σύστημα Η

- ISBT symbol (number) H (018)
- CD number CD173
- χρωμόσωμα 19q13.33 (FUT1).
- **ένα αντιγόνο υψηλής συχνότητας: Η**
- βρίσκεται στα λεμφοκύτταρα ,τα αιμοπετάλια, στο σάλιο και τις εκκρίσεις (εκκρίνοντες)
- **η κατανομή στους ιστούς είναι αυτή του συστήματος ΑΒΟ**
- **προϊόν του γονιδίου**: 2-α-φουκοσυλτρανσφεράση

Αντιγονικό σύστημα Kx



- ISBT symbol (number) XK (019)
- Αντιγόνο υψηλής συχνότητας Kx
- Χρωμόσωμα Xp21.1
- **Προϊόν** : Xk πρωτεΐνη
- **Η έλλειψη** της Xk πρωτεΐνης οδηγεί στο **σύνδρομο McLeod**

Εκφράζεται:

- στο εμβρυικό ήπαρ
- στους σκελετικούς μύες των ενηλίκων
- τον εγκέφαλο
- το πάγκρεας
- την καρδιά

Αντιγονικό σύστημα Gerbich

- ISBT symbol (number) GE (020)
- CD number CD236.
- Ονομάστηκε έτσι το 1960 και έγινε σύστημα το 1990.

➢ Χρωμοσωμική εντόπιση: 2q14-q21
➢ Προϊόν γονιδίου: Glycophorin C(CD236), Glycophorin D(CD36)
➢ Αντιγόνα No.: 11

- χαμηλής συχνότητας: Wb, Ls^a, An^a, Dh^a, GEIS
- υψηλής συχνότητας: Ge2, Ge3, Ge4, GEPL, GEAT, GETI

➢ φαινότυπος Leach (Ge-2-3-4)-Gerbich null: Προσφέρει αντοχή στο Plasmodium falciparum

- σε Μαλαισιανούς
- στον ισπανόφωνο πληθυσμό των Ηνωμένων Πολιτειών

- Τα αντισώματα είναι **κυρίως IgG** και μπορεί να προκαλέσουν αιμολυτικές αντιδράσεις
- Δεν έχει αναφερθεί HDN οφειλόμενη σε αντισώματα στο σύστημα Gerbich.

Αντιγονικό σύστημα Cromer

- ISBT symbol (number) CROM (021)
- CD Number CD55
  16 αντιγόνα
- χαμηλής συχνότητας: Tcb, Tcc, WESa
- υψηλής συχνότητας: Cra, Tca, Dra, Esa, IFC, WESb, UMC, GUTI, SERF, ZENA, CROV, CRAM, CROZ
- χρωμόσωμα 1q32.2

- εντοπίζονται στην **πρωτεΐνη DAF** (Decay accelerating factor) (CD55)
- **αναστέλλει τον καταρράκτη του συμπληρώματος** στο επίπεδο της κονβερτάσης C3

- Ανεπάρκεια DAF παρουσιάζουν τα ερυθροκύτταρα των ασθενών με PNH (παροξυντική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία)

Αντιγονικό σύστημα Knops

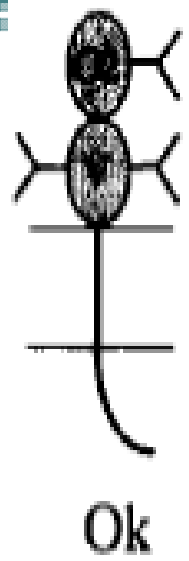
- ISBT symbol (number) KN (022)
- CD number CD35
- **9 αντιγόνα :**
- Sla, McCb, Vil, KCAM (στους μαύρους)
- τα χαμηλής συχνότητας Knb, McCb, Sl3, Vil
- υψηλής συχνότητας Sla, KCAM
- Kna, McCa, Yka σε όλο τον πληθυσμό
- χρωμόσωμα 1q32.2.
- **Προϊόν:** ο υποδοχέας του συμπληρώματος τύπου 1 (complement receptor CR1)

- Τα αντιγόνα του συστήματος Knops που απαντώνται πιο συχνά στους μαύρους, μπορεί να παράσχουν αντίσταση σε λοίμωξη με το P. falciparum και M. tuberculosis.

Αντιγονικό σύστημα Indian

- ISBT symbol (number) IN (023)
- CD number CD44.
- Αντιγόνα: 4
  το χαμηλής συχνότητας: Ina
  υψηλής συχνότητας: Inb, INFI, INJA
- χρωμόσωμα 11p13
- Προϊόν: γλυκοπρωτεΐνη : αντιγόνο CD44
  (μόριο προσκόλλησης- υποδοχέας υαλουρονικού)
- προσκόλληση μεταξύ κυττάρων
- προσκόλληση των κυττάρων με το υαλουρονικό, την φιμπρονεκτίνη, το κολλαγόνο
- ανοσολογική διέγερση και τη μετάδοση του σήματος μεταξύ των κυττάρων
- εξάπλωση των μεταστατικών κυττάρων των όγκων
- Αυξημένα επίπεδα CD44:
  σε ασθενείς με λέμφωμα
  στο αρθρικό υγρό ασθενών με φλεγμονώδη υμενίτιδα

Αντιγονικό σύστημα Ok



- ISBT symbol (number) OK (024)
- CD number CD147
- **Αντιγόνα: 3** υψηλής συχνότητας : Oka, OKGV, OKVM
- Χρωμόσωμα 19p13.3.

➢ Τα αντιγόνα του συστήματος είναι γνωστά ως

- Basigin (BSG),
- EMMPRIN (extracellular matrix metalloprotein inducer),
- M6 αντιγόνο ενεργοποίησης λευκοκυττάρων

➢ αυξημένη έκφραση των αντιγόνων του συστήματος στα κοκκιοκύτταρα:

- σε ρευματοειδή αρθρίτιδα
- αντιδραστική αρθρίτιδα

➢ Μπορεί ακόμη να εμπλέκεται σε μεταστάσεις των όγκων

Αντιγονικό σύστημα Raph

- ISBT symbol (number) RAPH (025)
- CD number CD151
- **Ένα αντιγόνου ψηλής συχνότητας** : MER2 (92% των Καυκάσιων)
- Χρωμόσωμα 11p15.5

➢ Το αντιγόνο βρίσκεται στην γλυκοπρωτεΐνη CD151 (TM4SF, tetraspanins). Είναι μόριο προσκόλλησης

Εκφράζεται:

- στην επιφάνεια των αιμοπεταλίων (GP27)
- ευρεία κατανομή στους ιστούς
- εκφράζεται στην επιφάνεια των ερυθροκυττάρων

➢ Εμπλέκεται στη **δομή και την ανάπτυξη του σπειράματος** και της σπειραματικής βασικής μεμβράνης

Η αποτυχία έκφρασης της πρωτεΐνης CD151 συνδέεται με σπειραματονεφρίτιδα και νεφρική ανεπάρκεια

Αντιγονικό σύστημα John Milton Hagen

- ISBT symbol (number) JMH (026)
- CD number CD108
- **Έξι αντιγόνα υψηλής συχνότητας**: JMH, JMHK, JMHL, JMHG, JMHM, JMHQ
- πρωτεΐνηSEMA7A: σημαντική στο νευρικό σύστημα την ανοσολογική απάντηση

➢ Τρεις διαφορετικοί φαινότυποι:

- ο φαινότυπος JMH-weak
- ο αρνητικός φαινότυπος JMH-
- JMH-variant

επίκτητοι ή κληρονομικοί ηλικιωμένα άτομα-παροδικοί

↓

εμφάνιση αντισωμάτων JMH

- Τα αντισώματα στο JMH των επίκτητων φαινοτύπων είναι συνήθως **αυτοάνοσα και δεν είναι κλινικά σημαντικά**

Αντιγονικό σύστημα Gill

- ISBT symbol (number) GIL (029)
- **Αντιγόνο υψηλής συχνότητας GIL**
- aquaglyceroporin, AQP3,
  μέλος των πρωτεϊνών MIP (major intrinsic protein), της οικογένειας των διαύλων ύδατος.
- Διευκολύνει τη μεταφορά της γλυκερόλης, του νερού και της ουρίας
- **Εκφράζεται στα κύτταρα του αίματος**
  λείπει από τα αιμοπετάλια
- Εκφράζεται:
  στο νεφρό, το σπλήνα
  το λεπτό έντερο, το κόλον
  το στομάχι
  τους αεραγωγούς
  το δέρμα
  τους οφθαλμούς

Αντιγονικό σύστημα Rh-Associated Glycoprotein

- ISBT Symbol (number) RHAG (030)
- CD number CD241
- χρωμόσωμα 6p12.3
- **Τέσσερα αντιγόνα:**
  χαμηλής συχνότητας : Ola, RHAG4
  υψηλής συχνότητας: Duclos, DSLK
- **Εκφράζονται:**
  στα ερυθροκύτταρα
  τα κύτταρα του ομφάλιου λώρου
- Η πρωτεΐνη του συστήματος είναι μεταφορέας αμμωνίου

Αντιγονικό σύστημα FORS

- ISBT Symbol (number) FORS (031)
- Ένα αντιγόνο χαμηλής συχνότητας FORS1.
- χρωμόσωμα 9q34.2
- Τα άτομα που παλαιότερα θεωρούνταν ομάδα αίματος Apae τύπου, πλέον θεωρούνται ότι είναι ομάδος Ο και εκφράζουν το αντιγόνο Forssman (Fs)
- γλυκολιπίδιο που συντίθεται από την globoside άλφα-1,3-Ν ακετυλογαλακτοζαμινυλοτρανσφεράση 1(GBGT1)
- Η GBGT1 παρόμοια με τις γλυκοσυλτρανσφεράσες του ABO συστήματος.
- Οι κλινικές επιπτώσεις της έκφρασης των αντιγόνων FS είναι άγνωστες

Αντιγονικό σύστημα JR (Junior)

- ISBT symbol (number) JR (032)
- CD number CD338
- **υψηλής συχνότητας αντιγόνο Jra**
- χρωμόσωμα 4q22.1
- Το αντιγόνο Jra μεταφέρθηκε από τη σειρά 901 των αντιγόνων υψηλής συχνότητας σε σύστημα το 2012.
- αντισώματα αντι-Jr(a) μπορεί να προκαλέσουν αιμολυτικές αντιδράσεις μετά μετάγγιση ή αιμολυτική νόσο του εμβρύου ή του νεογνού
- Jra (-) : Ο φαινότυπος αυτός έχει υψηλότερη συχνότητα **σε άτομα ασιατικής καταγωγής**, σε σύγκριση με εκείνα ευρωπαϊκής καταγωγής

Αντιγονικό σύστημα Lan

- ISBT symbol (number) LAN (033)
- **ένα αντιγόνο υψηλής συχνότητας**: Lan
- Το αντιγόνο αυτό μεταφέρθηκε από την σειρά 901 των αντιγόνων υψηλής συχνότητας το 2012
- χρωμόσωμα 2q36
- Παρουσιάζει **ευρεία έκφραση στους ιστούς**: τον καρδιακό και τους σκελετικούς μύες, στο εμβρυικό ήπαρ, την μεμβράνη των μιτοχονδρίων, τους οφθαλμούς και την συσκευή Golgi

- **φαινότυποLan(-): σπάνιος** 10 διαφορετικές μεταλλάξεις στο γονίδιο ABCB6
- **αντισώματα αντι-Lan** : μπορεί να προκαλέσουν αιμολυτικές αντιδράσεις μετά μετάγγιση ή αιμολυτική νόσο του εμβρύου ή του νεογνού

- Τα αντιγόνα τα οποία δεν μπορούν να ενταχθούν σε κάποιο σύστημα ή να σχηματίσουν κάποιο σύστημα λόγω ανεπαρκούς γενετικού καθορισμού κατατάσσονται σε:

  - Αντιγόνα χαμηλής συχνότητας (<1%) που συνιστούν την **σειρά 700 : 18 αντιγόνα**
  - Τα υψηλής συχνότητας (>90%) που συνιστούν την **σειρά 901: 6 αντιγόνα**
  - Την **Συλλογή Αντιγόνων** η οποία αποτελείται από αντιγόνα που μπορούν να ταξινομηθούν μαζί με βάση γενετικές, βιοχημικές ή ορολογικές δοκιμασίες

Συλλογή Αντιγόνων

Table 4 Collections of antigens

Collection			Antigen		
Number	Name	Symbol	Number	Symbol	Frequency percentage
205	Cost	COST	205001	Cs[a]	95
			205002	Cs[b]	34
207	Ii	I	207002	i	[a]
208	Er	ER	208001	Er[a]	> 99
			208002	Er[b]	< 1
			208003	Er3	> 99
209		GLOB	209002	P[k]	[a]
			209003	LKE	98
210			210001	Le[c]	1
			210002	Le[d]	6
212	Vel	VEL	212001	Vel	> 99
			212002	ABTI	> 99

[a]By standard serological test, may appear to be low frequency.

Obsolete collections: 201 Gerbich; 202 Cromer; 203 Indian; 204 Auberger; 206 Gregory; 211 Wright.

Αντιγόνα υψηλής συχνότητας (σειρά 901)

Table 3 901 series of high frequency antigens

No.	Name	Symbol	No.	Name	Symbol
			901009	Anton	AnWj
901003	August	At^a	901011	Sid	Sd^a
			901014		PEL
901008		Emm	901016		MAM

Αντιγόνα χαμηλής συχνότητας (σειρά 700)

Table 2 700 series of low frequency antigens

Number	Name	Symbol	Number	Name	Symbol
700002	Batty	By	700039	Milne	
700003	Christiansen	Chr^a	700040	Rasmussen	RASM
700005	Biles	Bi	700044	JFV	
700006	Box	Bx^a	700045	Katagiri	Kg
700017	Torkildsen	To^a	700047	Jones	JONES
700018	Peters	Pt^a	700049		HJK
700019	Reid	Re^a	700050		HOFM
700021	Jensen	Je^a	700052		SARA
700028	Livesay	Li^a	700054		REIT

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ

ΚΑΛΕΣ
ΓΙΟΡΤΕΣ