

Kell-null fenotyp

Nedomová R., Zemanová M.

KEL systém

- Skupina 38 antigenů

(ISBT 006) KEL blood group alleles v8.0 30-SEP-2023

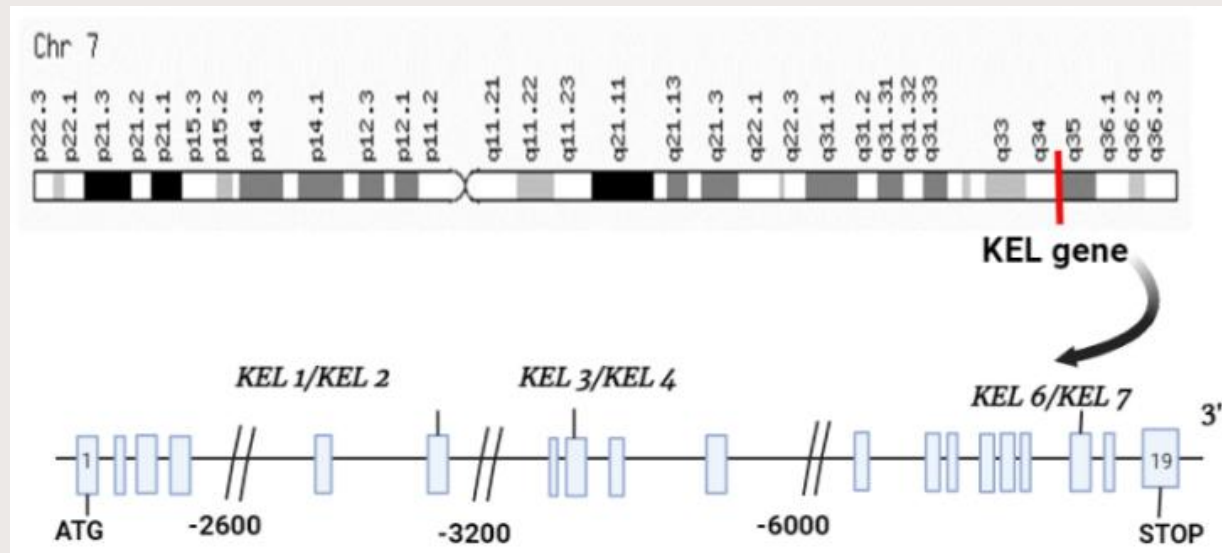
- Erytrocyty, kosterní svalstvo, varlata, lymfatická tkáň
- Vysoce imunogenní antigeny (po AB0 a RhD systému)
- Klinicky významný systém s potenciálem výskytu těžkých HTR, HON

KEL systém: historie I.

- 1946 KEL1 nebo K (Kell)
 - objeven Coombsem pomocí antiglobulinového testu
 - nízká incidence v bělošské populaci
- 1949 KEL2 nebo k (Cellano)
 - 99,8% v bělošské populaci
- 1957 KEL3 nebo Kp^a (Penney)
 - KEL4 nebo Kp^b (Rautenberg)
 - K_{null} fenotyp (K₀)
- 1958 Js^a (Sutter)
- 1963 Js^b (Matthews)
-

KEL systém : gen→protein

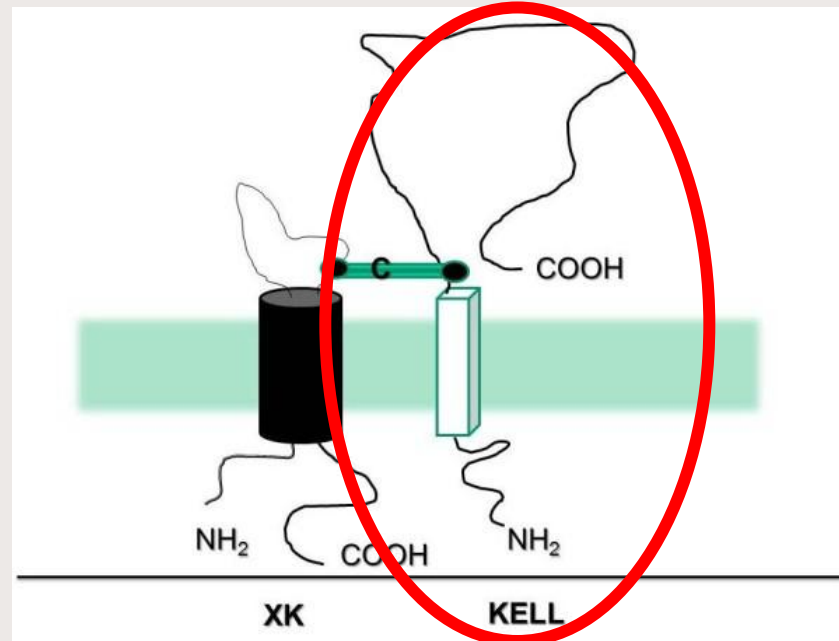
- Gen: *KEL* 7q34 (19 exonů)
 - sekvence aminokyselin = specifita Kell antigenů
- *KEL* gen je vysoce polymorfní (SNP) → 38 antigenů



Fenotyp	Četnost
K+k-	0,2 %
K+k+	8,8 %
K-k+	91,0 %
Kp (a+b-)	vzácně
Kp (a+b+)	2,3 %
Kp (a-b+)	97,7 %
Js (a+b-)	0 %
Js (a+b+)	vzácně
Js (a-b+)	100 %
K0	výjimečně

Kell systém : Struktura Kell antigenu

- Transmembránový glykoprotein KEL
 - 732 AMK (CD238)
 - 1x prostupuje membránou
 - Endothelin - 3 konvertující enzym = aktivuje endothelin – 3 (aktivní forma silný vazokonstriktor)



KEL systém : Struktura Kell antigenů

SNP → záměna AMK

- KEL1 nebo K (Kell) 193. AMK methionin (M)
- KEL2 nebo k (Cellano) 193. AMK threonin (T)
 - Malý strukturní rozdíl
 - Odlišné antigenní vlastnosti
 - Odlišný klinický význam

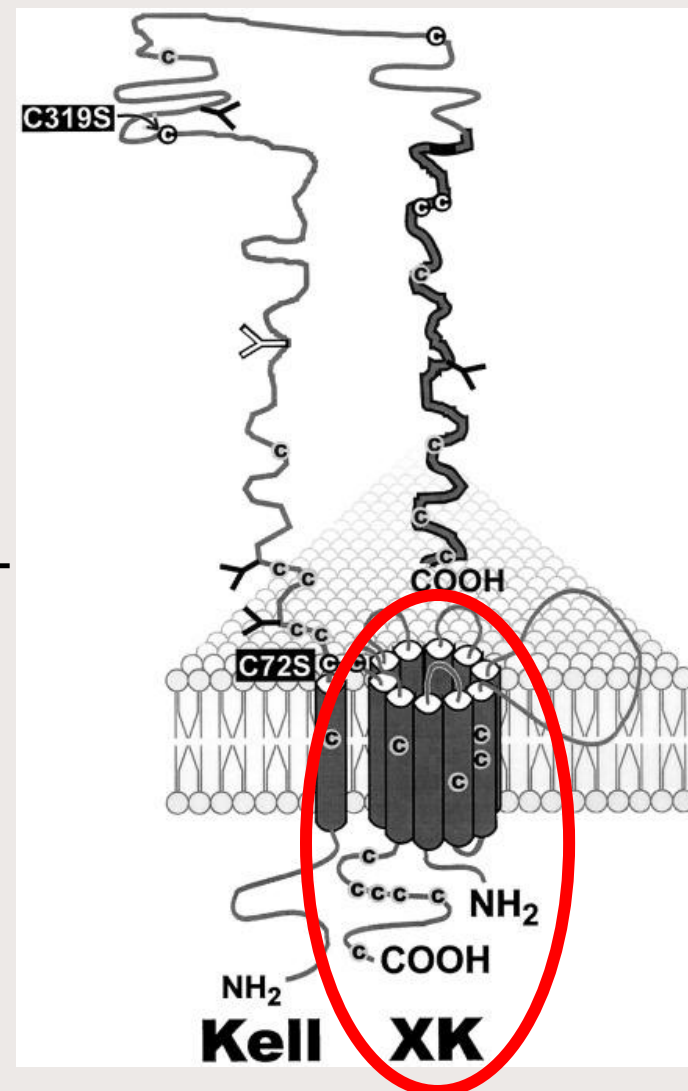
KEL systém : Struktura Kell antigenu

KX SYSTÉM (krevní skupina s 1 antigenem)

- Xp21.1 gen XK → protein XK (Kx antigen)
- 10 x prostupuje membránou
- Disulfidická vazba KEL na KX protein
- Absence XK genu/XK proteinu → redukce exprese KEL

McLeodův neuromuskulární syndrom

- X-vázaná dědičnost, recesivní
 - Postihuje muže, ženy přenašečky



KEL systém : protilátky

anti-K

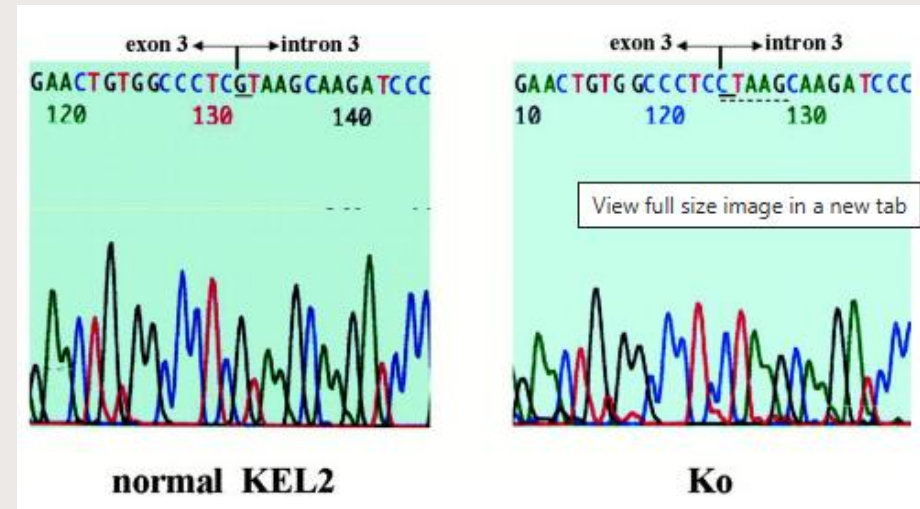
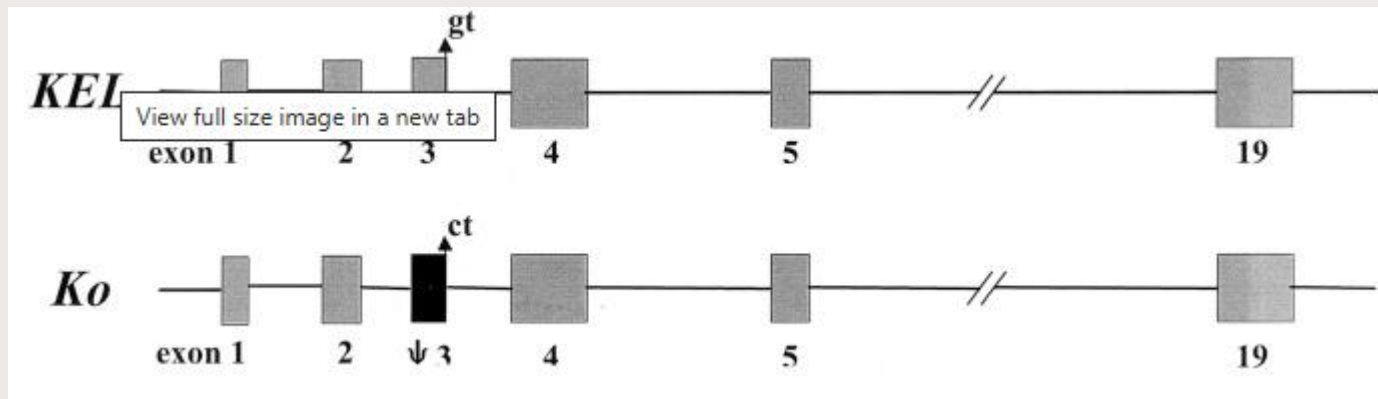
- Přirozená protilátka IgM velmi vzácně (infekce E. coli/léčba/vymizení protilátek)
- Imunitní stimulací vytvořená IgG protilátka
 - po transfuzi K⁺ erytrocytů
 - během gravidity (1/1000 gravidních žen anti-K)

anti-k

- Velmi vzácně (KK fenotyp vzácný)

$K_{\text{null}} (K_0)$

- Žádné Kell antigeny na erytrocytech K-k- (mutace)
- Předčasná terminace translace nebo alternativní sestřih
- Velmi vzácně (0,001%)



Molecular Basis of the Kell-null Phenotype: Lung-Chih Yu et al. 2001

$K_{\text{null}} (K_0)$

- Mutace *KEL* → Kell-null fenotyp = plně zdravý jedinec
- Protilátka anti-Ku
 - reaguje se všemi krvinkami kromě K_0 fenotypu

Klinicky velmi významné při přípravě TP – pouze K_0 erytrocyty

Kazuistika

Pacientka AI 1975

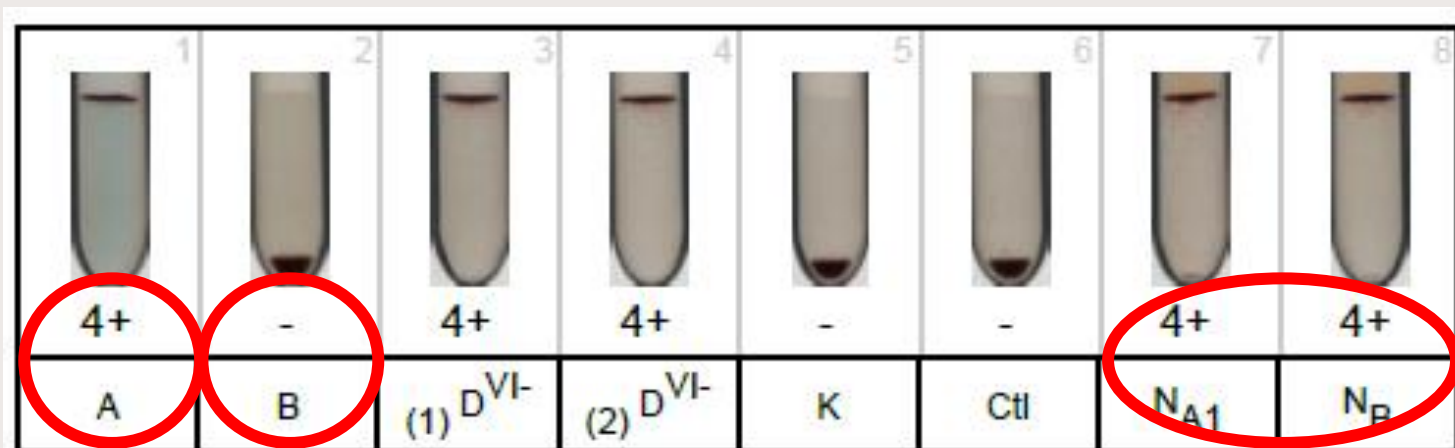
- E660 obezita způsobená nadměrným příjmem kalorií (153 kg/171 cm)
- Přijata na odd. chirurgie Nemocnice AGEL Prostějov k bariatrickému výkonu
- Laboratorní vyšetření v normě (Hgb 156 g/l)

Kazuistika

- Anesteziolog → lékař krevní banky (zajištění hemoterapie??? – výsledek z doby gravidity)
- Kryokonzervované erytrocytární TP ve ÚVN Praha
- Chirurg upozorněn na dostupnost pouze kryo TP
- Doporučeno odložit výkon – autotransfuze
- Nechtějí zákrok odložit (zákrok nebude tak invazivní, TP není nutný)

Kazuistika

1. Vyšetření krevní skupiny na kartách DG Gel AB0/Rh(2D)+Kell Grifols



- mikrozkuřavka N A1
dg. erytrocyty Serascan Diana A1
- mikrozkuřavka N B
dg. erytrocyty Serascan Diana B

2. Vyšetření AB0 systému metodou na kachli: reakce s Pelicloon anti-A: + reakce s Pelicloon anti-B: -

KS nelze uzavřít

Kazuistika

ÚHKT Praha:

- telefonicky potvrzena KS A2 RhD pozitivní Kell null fenotyp
- reakce s dg. erytrocyty A1 pravděpodobně způsobená aloprotilátkou anti – Ku
- Doporučení k hemoterapii:

možno aplikovat pouze autotransfuze (přivezeny z ÚVN Praha)

15.10.2024 Odeslán konfirmační vzorek na přešetření do ÚHKT Praha

Kazuistika

Výsledek z ÚHKT Praha ze dne 21.10.2024 (č.v. lab. 2677/24, vzorek z 21.10.2024)

Pacientka má krevní skupinu A2 Rh(D) pozitivní, fenotyp Ccee Cw- K- k-

Závěr: trvá nález aloprotilátky anti-Ku ve vysokém titru.

Doporučení k hemoterapii:

- Kell-null a dle Rh-Kell, kompatibilní v NAT
- v případě plánovaného zákroku vhodné aplikovat autotransfuze x rozmrazování kryozásob
- vhodné pokračovat v odběrech pro kryokonzervaci

Kazuistika

- Pacientka po zákroku ve stabilizovaném stavu bez nutnosti aplikace TP
- Poučení oddělení chirurgie o plýtvání vzácným a drahým biologickým materiálem
- Příště pokud možno autotransfuze/operace v Praze

Shrnutí

- Správně provedené **předtransfuzní vyšetření** a interpretace nálezu
mimořádný **klinický význam pro pacienty**
- **Spolupráce:**
 - ošetřující lékař
 - krevní banka + lékař odpovědný za provoz
 - TO
 - specializovaná odborná pracoviště
- **Význam i malá krevní banka** v nemocnici okresního typu
ve spolupráci se specializovanými pracovišti poskytuje personalizovanou hemoterapii
i v případě komplikovaného nálezu

Poděkování

Externím pracovištím a dodavatelům

- rutinní i specializovaná vyšetření
- nákup TP dle mnohdy složitých imunohematologických nálezů

Spolupracovníkům hematologie a krevní banky Nemocnice AGEL Prostějov

A close-up photograph of a flowering branch, likely a cherry or plum, featuring delicate white blossoms with pink centers and vibrant dark red leaves. The background is a soft, out-of-focus green, creating a bokeh effect. The text "Děkuji za pozornost" is overlaid in a dark red, serif font on the right side of the image.

Děkuji za pozornost