

Що таке система антигенів Kell?

Система антигенів Kell (також відома як система Kell-Cellano) - група антигенів на поверхні еритроцитів, що є важливими детермінантами крові і мішенню для багатьох аутоімунних або аллоімунних захворювань, що знищують червоні кров'яні клітини крові. Показник Kell позначається як K, k і Kp. Антигени Kell представляють собою пептиди, виявлені в білку kell, 93 кДа трансмембранної цинко-залежною ендопептидазу, яка відповідає за розщеплення ендотеліну-3.

Білок

Ген Kell кодує II тип трансмембранного глікопротеїну, який є високо поліморфним антигеном системи антигенів Kell. Глікопротеїн Kell через одиночну дисульфідну зв'язок з'єднаний з мембраною білка XK, який несе антиген Kx. Закодований білок містить послідовність і структурну подібність з членами родини непрізіна (M13) цинкових ендопептидаз.

Існує кілька алелей гена, який створює білок Kell. Дві таких алелі, K1 (Kell) і K2 (Cellano) є найбільш поширеними. Білок Kell тісно пов'язаний з другим білком, XK, за допомогою дисульфідної зв'язку. Відсутність білка XK (наприклад, за допомогою генетичного видалення), призводить до помітного зниження антигенів Kell на поверхні червоних кров'яних тілець. Відсутність білка Kell (K0), однак, не впливає на XK білок.

Білок Kell також недавно був позначений як CD238 (кластер диференціювання 238).

Зв'язки із захворюваннями

Антигени Kell важливі в трансфузіології, в тому числі при переливанні крові, при аутоімунній гемолітичній анемії і гемолітичній хвороби новонароджених. У людей з браком специфічного антигену Kell можуть вироблятися антитіла проти антигенів Kell, коли робиться переливання крові, що містить цей антиген. При наступних переливанні крові можуть відзначатися руйнування нових клітин цими антитілами - процес, відомий як гемоліз. Особам, які не мають антигенів Kell (K0), при необхідності еритроцити переливаються тільки від Kell-негативних донорів, для запобігання гемолізу. З цієї причини від Kell-позитивних донорів в загальному випадку заготовлюються тільки ті препарати крові, в яких немає еритроцитів: плазма, тромбоконцентрат або кріопреципітат. Особи ж з негативним антигеном Kell є універсальними за цією ознакою реципієнтами еритроцитів, так як не відбувається їх відторгнення.

Аутоімунна гемолітична анемія відбувається, коли організм виробляє антитіла проти антигенів групи крові на своїх власних еритроцитах. Антитіла призводять до руйнування червоних кров'яних клітин з наступною анемією. Крім того, вагітні жінки можуть виробляти антитіла проти еритроцитів плоду, що призводить до руйнування, анемії і водяниці плоду - процес, відомий як гемолітична хвороба новонароджених. Як аутоімунна гемолітична анемія, так і гемолітична хвороба новонароджених можуть мати дуже серйозні наслідки, викликані анти-Kell антитілами [7], оскільки вони є найбільш імуногенними антигенами після системи ABO (англ.) Рос. і резус-фактора.

Фенотип Маклеода

Фенотип Маклеода (або синдром Маклеода) - X-пов'язана аномалія системи груп крові Kell, при якій антигени Kell погано виявляються шляхом лабораторних тестів. Ген Маклеода кодує білок XK, білок зі структурними характеристиками транспортної мембрани білка, але з невідомою функцією. Мабуть, XK необхідні для правильного синтезу або подання антигенів Kell на поверхні червоних кров'яних тілець.

Історія

Група Kell була названа по імені першого пацієнта, описаного з антитілами K1, вагітної жінки місіс Kellacher в 1945 році. Місіс Cellano була вагітною жінкою з антитілами K2, яка вперше була описана. Фенотип K0 вперше був описаний в 1957 році, а фенотип Маклеода був названий по імені пацієнта Х'ю Маклеода, студента Гарварду, в 1961 році.

Чи потрібні Келл-позитивні донори?

В останні роки донорську кров стали перевіряти не тільки на групову (ABO) і резус-приналежність, а й на присутність так званого Келл-антигену. Йдеться про певну молекулу, яка може бути присутнім або не бути присутнім на поверхні червоних клітин крові (еритроцитів), аналогічно резус-фактору. Ніякої шкоди для здоров'я від присутності Келл-антигену немає.

Переливання еритроцитів від Келл-позитивного донора Келл-негативному хворому може викликати серйозні ускладнення - точно так само, як при переливанні еритроцитів від резус-позитивного донора резус-негативному хворому. Але, на відміну від ситуації з резус-фактором, переважна більшість людей (в Росії - понад 90%) Келл-негативні. Відповідно, еритроцити від Келл-

позитивних донорів рідко бувають придатні для переливання хворим, а згідно з наказом Міністерства охорони здоров'я № 363 від 2002 р відділення і станції переливання крові взагалі не повинні видавати такі еритроцити в клініки.

Тому Келл-позитивним людям здається, що вони не можуть бути донорами. Однак це не так. Хоча в Росії цільну кров у них зазвичай не беруть, Келлі-позитивні донори можуть здавати компоненти крові, які не містять еритроцитів, тобто тромбоцити і плазму.

При використанні матеріалів сайту donor.ua посилання обов'язкове.