

TRABAJO DE HEMATOLOGÍA

ÍNDICE

1. Sistemas eritrocitarios 3

2. Sistemas asociados al sistema ABO 4

1.1 Sistema P

1.2 Sistema Ii

1.3 Sistema Lewis

3 Otros sistemas de grupo eritrocitario 7

3.1 Sistema Duffy

3.2 Sistema Kidd

3.3 Sistema Kell

3.4. Sistema MNS

3.5 Sistema Lutheran

4. Otros sistemas con interés transfusional 14

4.1 Sistema Cartwright

4.2 Sistema Diego

4.3 Sistema Xg

4.4 Sistema Dombrock

4.5 Sistema Colton

4.6 Sistema Scianna

4.7 Sistema Chido/Rodgers

4.8 Sistema Gerbich

4.9 Sistema Kx

4.10 Sistema Cromer

4.11 Sistema Landsteiner–Wiener

4.12 Sistema Indian

4.13 Sistema Raph

4.14 Sistema Ok

4.15 Sistema Gil

4.16 Sistema John Milton Hagen

4.17 Colecciones de grupos sanguíneos

4.18 Antígenos de baja frecuencia (serie 700 ISBT)

4.19 Antígenos de alta frecuencia (serie 901 ISBT)**1. Sistemas eritrocitarios**

Además de los sistemas ABO y Rh, otros sistemas eritrocitarios pueden provocar la aparición de anticuerpos, siempre irregulares. La presencia de estos anticuerpos puede causar reacciones transfusionales o enfermedad hemolítica del recién nacido. Los antígenos eritrocitarios más frecuentes de los demás sistemas se exponen en las siguientes tablas:

Tabla 1.2. Principales antígenos de los sistemas de los grupos sanguíneos

Sistema		Número de Antígeno									
		001	002	003	004	005	006	007	008	009	010
001	ABO	A	B	A,B	A1	obs					
002	MNS	M	N	S	s	U	He	Mi ^a	M ^c	Vw	Mur
003	P	P1	obs	obs							
004	RH	D	C	E	c	e	f	Ce	C ^w	C ^x	V
005	LU	Lu ^a	Lu ^b	Lu3	Lu4	Lu5	Lu6	Lu7	Lu8	Lu9	obs
006	KEL	K	k	Kp ^a	Kp ^b	Ku	Js ^a	Js ^b	obs	obs	U1 ^a
007	LE	Le ^a	Le ^b	Le ^{ab}	Le ^{bH}	ALe ^b	BLLe ^b				
008	FY	Fy ^a	Fy ^b	Fy3	Fy4	Fy5	Fy6				
009	JK	Jk ^a	Jk ^b	Jk3							
010	DI	Di ^a	Di ^b	Wi ^a	Wi ^b	Wd ^a	Rb ^a	WARR	ELO	Wu	Bp ^a
011	YT	Yt ^a	Yt ^b								
012	XG	Xg ^a	CD99								
013	SC	Sc1	Sc2	Sc3	Rd						
014	DO	Do ^a	Do ^b	Gy ^a	Hy	Jo ^a					
015	CO	Co ^a	Co ^b	Co3							
016	LW	obs	obs	obs	obs	LW ^a	LW ^{ab}	LW ^b			
017	CH/RG	Ch1	Ch2	Ch3	Ch4	Ch5	Ch6	WH			
018	H	H									
019	XK	Kx									
020	GE	obs	Ge2	Ge3	Ge4	Wb	Ls ^a	An ^a	Dh ^a		
021	CROM	Cr ^a	Tc ^a	Tc ^b	Tc ^c	Dr ^a	Es ^a	IFC	WES ^a	WES ^b	UMC
022	KN	Kn ^a	Kn ^b	McC ^a	SI1	Yk ^a	McC ^b	SI2	SI3		
023	IN	In ^a	In ^b								
024	OK	Ok ^a									
025	RAPH	MER2									
026	JMH	JMH									
027	I	I									
028	GLOB	P									
029	GIL	GIL									

(Clasificación de la ISBT Vancouver, 2002).

Tabla 1.2. (Cont.) Principales sistemas de los grupos sanguíneos

Sistema		Número de Antígeno									
		011	012	013	014	015	016	017	018	019	020
002	MNS	M ^s	Vr	M ^e	Mt ^a	St ^a	Ri ^a	CP ^a	Ny ^a	Hut	Hil
004	RH	E ^w	G	obs	obs	obs	obs	Hr _o	Hr	hr ^S	VS
005	LU	Lu11	Lu12	Lu13	Lu14	obs	Lu16	Lu17	Au ^a	Au ^b	Lu20
006	KEL	K11	K12	K13	K14	obs	K16	K17	K18	K19	Km
010	DI	Mo ^a	Hg ^a	Vg ^a	Sw ^a	BOW	NFLD	Jn ^a	KREP	Tr ^a	Fr ^a
017	CH/RG	Rg1	Rg2								
021	CROM	GUT1									

Sistema		Número de Antígeno									
		021	022	023	024	025	026	027	028	029	030
002	MNS	M ^v	Far	s ^D	Mit	Dantu	Hop	Nob	En ^a	ENKT	`N'
004	RH	C ^G	CE	D ^w	obs	obs	c-like	cE	hr ^H	Rh29	Go ^a
005	LU	Lu21									
006	KEL	Kp ^c	K22	K23	K24	VLAN	TOU	RAZ			
010	DI	SW1									

Sistema		Número de Antígeno									
		031	032	033	034	035	036	037	038	039	040
002	MNS	Or	DANE	TSEN	MINY	MUT	SAT	ERIK	Os ^a	ENEP	ENEH
004	RH	hr ^B	Rh32	Rh33	Hr ^B	Rh35	Be ^a	Evans	obs	Rh39	Tar

Sistema		Número de Antígeno									
		041	042	043	044	045	046	047	048	049	050
002	MNS	HAG	ENAV	MARS							
004	RH	Rh41	Rh42	Crawford	Nou	Riv	Sec	Dav	JAL	STEM	FPTT

Sistema		Número de Antígeno				
		051	052	053	054	055
004	RH	MAR	BARC	JAHK	DAK	LOCR

(Clasificación de la ISBT Vancouver, 2002).

2. Sistemas asociados al sistema ABO

1.1 Sistema P

El sistema P (número 003 en la clasificación de la ISBT), fue identificado por Landsteiner y Levine en 1927, y aunque tiene escaso interés transfusional, su base estructural es similar a la descrita en los sistemas anteriores. Los antígenos están bioquímicamente relacionados a los grupos ABO e I. Son antígenos débilmente inmunogénicos y se heredan de forma mendeliana.

Los antígenos conocidos del sistema P son los antígenos P1, P, Pk y el producto del gen silencioso, p (ausencia con carácter excepcional de los tres anteriores). La frecuencia del fenotipo P1 es del 75 %, y la del fenotipo P2, del 25 %, siendo la del resto excepcional (Tabla 1.6.). Si bien la ISBT, sólo reconoce al antígeno

P1 como componente de éste sistema (siendo el P2, la ausencia del P1); el antígeno P forma parte en la actualidad del sistema Globosido, en tanto que el Pk y LKE forman parte de la colección de antígenos Globosido.

Los anticuerpos frente a antígenos del sistema P son en general aloanticuerpos, casi siempre naturales de tipo IgM (más raramente IgG), activos a bajas temperaturas, si bien en ocasiones pueden ser activos a 37° C.

El anticuerpo producido por los raros individuos con fenotipo p (anti-P,

anti-P1, anti-Pk) también conocido como *anti-Tja*, es un anticuerpo de naturaleza IgG, hemolítico y muy peligroso en transfusión sanguínea. Se ha mencionado un aumento en la frecuencia de abortos espontáneos precoces en mujeres portadoras de dicho anticuerpo; así como se han descrito casos de EHRN.

Finalmente, cabe destacar por su interés en patología hematológica, la especificidad autoanti-P del anticuerpo de naturaleza IgG, responsable de la hemolisina bifásica de Donath-Landsteiner, causante de la hemoglobinuria paroxística a *frigore*.

1.2 Sistema Ii

El sistema de grupo sanguíneo Ii (si bien en la actualidad, propiamente el antígeno I forma parte del sistema de grupo sanguíneo 027 de la ISBT, y el antígeno i se encuadra dentro de las colecciones de antígenos), está relacionado con los sistemas ABO y Lewis por su estructura bioquímica; si bien sus antígenos aparecen de un modo algo distinto al de los otros sistemas de grupos sanguíneos; de tal manera que en el recién nacido se encuentra desarrollado el antígeno i pero apenas se detecta el antígeno I; con posterioridad y durante el desarrollo va aumentando la intensidad del antígeno I mientras que disminuye y tiende a desaparecer la actividad del antígeno i. Dichos antígenos se localizan en las porciones subterminales de los oligosacáridos que posteriormente se convierten en los antígenos H,

A o B.

La importancia del sistema Ii, si bien es escasa en medicina transfusional, radica más en la patología humana ocasionada por sus implicaciones en distintas enfermedades. Los antígenos I presentes en toda la población adulta sana, en raras ocasiones sufren alteraciones en el sentido de disminuir la intensidad de su expresión; esta disminución, que muy frecuentemente se acompaña de un aumento del antígeno i (del que carecen los adultos sanos), se observa en hemopatías malignas, anemias diseritropoyéticas, anemias hemolíticas, talasemias, post-transplante de médula ósea, etc. Hay que tener en cuenta que los antígenos i solo se encuentran en los recién nacidos y en uno de cada 10.000 adultos sanos (de forma aproximada), cuya reactividad es escasa o nula.

El *anti-I* siempre esta presente como un aloanticuerpo en el suero de individuos con el raro fenotipo del adulto I-i+, aunque se encuentra más normalmente como un auto-anticuerpo en pacientes con enfermedad de aglutininas frías o con anemia hemolítica por anticuerpos de tipo IgM. Unidades de sangre I+ transfundidas a pacientes con un aloanti-I, han causado una destrucción aumentada de hematíes, por lo que unidades de sangre I-, deben administrarse si el anti-I es activo a 37° C. Unidades I-, generalmente no se requieren en los casos de autoanti-I. El anti-I no se ha implicado en casos de EHRN.

El *anti-i* es un raro anticuerpo frío de tipo IgM activo a bajas temperaturas, que a veces se encuentra en enfermedades del sistema del retículoendotelial, y en la mononucleosis infecciosa. En algunos pacientes puede causar una anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos; en éstos casos, si la transfusión es necesaria, las unidades deben calentarse a temperatura fisiológica (37° C) mediante dispositivos adecuados antes de su administración. No ha causado cuadros de RHT ni EHRN.

1.3 Sistema Lewis

El sistema Lewis (número 007 de la ISBT) es mucho más que un sistema eritrocitario, ya que los antígenos que lo componen están también presentes en el plasma y en distintas secreciones corporales.

Los antígenos del sistema Lewis (Lea y Leb) se localizan en glucoesfingolípidos solubles que están presentes en la saliva y en el plasma, de donde son posteriormente adsorbidos por la membrana eritrocitaria; derivan de las mismas sustancias precursoras de los antígenos ABH. Están codificados por el gen *Le* (*FUT3*), y como en el caso de los antígenos A, B y H, resultan de la acción de una fucosil-transferasa. Los individuos que presentan los genes *Le* y *Se*, poseen hematíes que exhiben el antígeno Leb, pero no el Lea; en cambio los que presentan el gen *Le* pero no el *Se*, expresan el Lea. Las frecuencias y los distintos fenotipos del sistema Lewis se reflejan en la Tabla 1.5.

Los anticuerpos frente a antígenos del sistema Lewis, de forma general no son considerados clínicamente significativos; se producen de forma natural, suelen ser de tipo IgM y fijan el complemento. No obstante ante la detección de un anti-Lea, anti-Leb y/o anti-Lea+b, unidades de concentrados de hematíes compatibles a 37° C en fase de antiglobulina, deben seleccionarse para la transfusión. No se han implicado anticuerpos frente al sistema Lewis en casos de EHRN, ya que son de especificidad IgM por lo que no atraviesan la placenta, y además los antígenos de éste sistema no están desarrollados completamente en el neonato, ya que sus niveles de fucosil-transferasa son muy escasos.

El *anti-Lea* es un anticuerpo natural común en el suero de personas Le(ab-). La mayoría de los veces no tiene importancia clínica, si bien hay raros casos que tiene actividad a 37° C y puede causar una RHT si se administran hematíes Le(a+). Estos pacientes con anti-Lea activo a 37° C deben transfundirse con unidades de sangre Le(a-).

El *anti-Leb* es un anticuerpo natural frecuentemente encontrado en personas negras entre las que la incidencia del fenotipo Le(a-b-) es más alta; aunque el anticuerpo puede estar activo a 37° C, no causa RHT ni EHRN por lo que debe ignorarse, sino presenta títulos muy altos.

El *anti-Lex* es un anticuerpo natural, muy raro, detectado en el suero de algunas personas con el fenotipo Le(a-b-); la mayoría de los casos se trata de un anticuerpo benigno y no tiene importancia clínica; si bien existen infrecuentes casos en los que está activo a 37° C, y puede causar una RHT.

Se recomienda transfundir a los pacientes con anticuerpo activo a 37° C con unidades de sangre Le(a-b-).

3 Otros sistemas de grupo eritrocitario

3.1 Sistema Duffy

El sistema Duffy descubierto en el año 1950 (número 008 en la clasificación de la ISBT) está constituido por dos alelos (*Fya* y *Fyb*). Presenta dos antígenos: *Fya* y *Fyb*. Son proteínas glicosiladas de 35–66 KD, similares al sistema MN–SPG y a la proteína banda 3.

Pueden ser detectados en células fetales de 7 semanas de gestación.

Son moderadamente inmunogénicos y se detectan usando la prueba de Coombs indirecta. El tipo de herencia es mendeliana codominante.

3.1.1 Antígenos del sistema Duffy

Los antígenos del sistema Duffy: *Fya* y *Fyb* son un par de alelos co-dominantes que se localizan en el

cromosoma 1. Los fenotipos Fy(a+b-),

Fy(a+b+), Fy(a-b+) son muy comunes entre la población blanca, siendo el fenotipo Fy(a-b-) muy raro en la misma, pero bastante frecuente en la población negra de los Estados Unidos (Tabla 1.12).

Bioquímicamente los antígenos del sistema Duffy son glicoproteínas que tienen un enlace externo que puede ser destruido por enzimas tales como ficina, papaina, y tripsina. Los antígenos Fya y Fyb poseen receptores para el parásito de la malaria (*Plasmodium vivax*), por lo que los individuos que son fenotípicamente Fy(a-b-) tienen una resistencia natural a la malaria. Este fenotipo particular se encuentra cercano al 100% en la población negra de África occidental y en el 68% de los negros americanos.

3.1.2 Anticuerpos del sistema Duffy

Los anticuerpos del sistema Duffy se observan más frecuentemente en individuos de raza negra y en pacientes politransfundidos. El *anti-Fya* es mucho más común que el *anti-Fyb* y más probablemente causa RHT y

EHRN; ambos son de tipo IgG, el *anti-Fya* puede causar EHRN y RHT (tardía) y el *anti-Fyb* provoca RHT más apacibles y aunque ningún caso de EHRN se ha informado, posiblemente podría ser causante de la misma; reaccionan mejor en fase de antiglobulina tras incubación a 37° C y las reacciones son destruidas por enzimas.

El *anti-Fy3* es un raro anticuerpo frente a antígenos presentes en todos los hematíes con excepción de los que presentan el fenotipo Fy(a-b-); ha causado RHT inmediatas y retardadas, y unidades de sangre Fy(a-b-) deben seleccionarse para la transfusión.

El *anti-Fy5* es un anticuerpo raro similar al *anti-Fy3*, pero no reacciona con hematíes Fy(a-b-) o hematíes Rhnull; ha causado RHT tardías; unidades de sangre Fy(a-b-) deben seleccionarse. El fenotipo Fy(a-b-) es raro en la raza caucásica pero muy común en personas de origen africano. No se han implicado tanto al *anti-Fy3* como al *anti-Fy5* en EHRN severas.

3.2 Sistema Kidd

El sistema Kidd (número 009 en la clasificación de la ISBT), se descubrió en el año 1951 tras el estudio de una madre con un neonato afecto de

EHRN. Presenta principalmente dos antígenos: Jka y Jkb, descubiertos en 1951 y 1953 respectivamente. Son proteínas asociadas al canal de agua-urea presente en los hematíes. Son moderadamente inmunogénicos y pueden ser detectados desde el primer trimestre de gestación.

Se usa la prueba indirecta de Coombs para identificarlo. El tipo de herencia es mendeliana codominante.

3.2.1 Antígenos del sistema Kidd

Se heredan los antígenos Jka y Jkb, en el cromosoma 18 (codificados por el gen *HUT11*) donde se localizan los mecanismos de transporte de urea.

Las células que son Jk (a-b-) probablemente son lisadas en presencia de concentraciones altas de urea. Estos antígenos son heredados por alelos

co-dominantes, y tanto el Jka como el Jkb, son antígenos de alta frecuencia (Tabla 1.13). Se piensa que los antígenos del sistema Kidd se agrupan en racimos juntos en la membrana eritrocitaria, debido a dicha proximidad íntima cuando los anticuerpos se unen a los antígenos, el sistema del complemento puede

activarse, y la activación del complemento puede causar reacciones transfusionales que son intravasculares.

3.2.2 Anticuerpos del sistema Kidd

Los *anti-JKa* y *anti-Jkb* son difíciles de descubrir ya que son muy débiles y se identifican principalmente en la fase de antiglobulina, por lo que se consideran sumamente peligrosos. Estos anticuerpos son de título normalmente bajo por lo que dan reacciones débiles. Los anticuerpos desaparecen rápidamente de la circulación y también en el suero congelado dado que su presencia, se refuerza si el complemento está presente. Las principales características de los *anti-Jka* y *anti-Jkb*: son de tipo IgG, reaccionan mejor a 37° C y en fase de antiglobulina, pueden causar RHT que son intravasculares agudas, o bien, pueden ocasionar reacciones tardías (más frecuentemente), que se presentan después de que el sistema inmune del paciente es rápidamente reexposto al antígeno y las células memoria producen anticuerpos frente al mismo; dado que pueden activar el complemento, en ocasiones como se ha mencionado, las RHT pueden intravasculares.

El *anti-Jk3* es un anticuerpo muy raro que reacciona con todos los hematíes, excepto con los que poseen el fenotipo Jk(a-b-); puede causar RHT tanto aguda como retardada, por lo que unidades de sangre con fenotipo Jk(a-b-) deben seleccionarse para la transfusión.

Si bien los anticuerpos frente a los antígenos del sistema Kidd normalmente no causan EHRN, hay descrito un caso de EHRN severa causada por un *anti-Jka*.

3.3 Sistema Kell

El sistema Kell (número 006 en la clasificación de la ISBT) fue descubierto por Mourant en 1946 al estudiar un caso de EHRN.

3.3.1 Antígenos del sistema Kell

Los antígenos del sistema Kell son muy inmunógenos, por lo que los anticuerpos correspondientes, causan tanto RHT como EHRN severas.

Existen dos antígenos antitéticos principales (K y k), y varios relacionados

(Tabla 1.10.), si bien se han descrito 22 antígenos, en su mayoría de alta frecuencia. El locus que controla los antígenos del sistema Kell, el gen *KEL* se localiza en el cromosoma 7.

Tabla 1.11. Fenotipos y frecuencias del sistema Kell

Fenotipo	Frecuencia del Fenotipo %	
	Blancos	Negros
K+k-	0.2	Raro
K+k+	8.8	2
K-k+	91	98
Kp(a+b-)	Raro	0
Kp(a+b+)	2.3	Raro
Kp(a-b+)	97.7	100
Js(a+b-)	0.0	1
Js(a+b+)	Raro	19
Js(a-b+)	100.0	80
K ₀ [K-,k-,Kp(a-b-),Js(a-b-)]	Sumamente raro	

3.3.2 Anticuerpos del sistema Kell

Todos los anticuerpos frente a los antígenos del sistema Kell son potencialmente clínicamente significativos; y cuando están presentes, unidades de sangre carentes del antígeno deben seleccionarse. Los anticuerpos frente a los antígenos del sistema Kell tienen potencial para causar una EHRN severa.

El *anti-K* es clínicamente el anticuerpo más significativo dentro de este sistema. El antígeno K es considerado como el segundo más inmunógeno tras el antígeno D del sistema Rh; los individuos que carecen del antígeno K pueden desarrollar un *anti-K* después de tan sólo dos exposiciones a eritrocitos alogénicos. No obstante, dado que el 90% de los donantes son K⁻, es fácil encontrar unidades de sangre compatibles. El *anti-K* es de naturaleza IgG, causa EHRN y RTH (tardía), y reacciona mejor en fase de antiglobulina tras incubación a 37° C.

El *anti-k* ha causado RHT inmediatas severas, así como raros casos de

EHRN; unidades de sangre k⁻, deben seleccionarse para su administración; si bien dada su frecuencia (de aproximadamente el 0.2% en los donantes) es en ocasiones difícil.

En raras ocasiones el *anti-Kpa* ha causado RHT moderada y EHRN.

Unidades de sangre Kp(a⁻) deben utilizarse para la transfusión, en caso de que esté presente.

El *anti-Kpb* ha causado RHT retardadas, y más raramente cuadros de

EHRN; si está presente, unidades de sangre Kp (b⁻) deben seleccionarse para su administración; si bien dada su frecuencia de aproximadamente el 0.01% en donantes habituales, es en muchas ocasiones bastante difícil.

El *anti-Jsa* puede ser causante de forma muy rara de cuadros de RHT y

EHRN; ante su presencia unidades de sangre Js(a⁻) sangre deben utilizarse para la transfusión.

El *anti-Jsb* ha causado RHT retardadas, y unidades de sangre Js(b⁻) deben seleccionarse para su administración, si bien tal tipo de sangre es muy rara en la población blanca.

El *anti-Ku*, es un anticuerpo producido por inmunización en individuos con fenotipo K0 o Kmod, y puede causar una RHT severa; Si es posible, deben seleccionarse unidades de sangre de fenotipo K0, que son muy raras.

Otros anticuerpos frente a los antígenos del sistema Kell de alta frecuencia

(K11, K12, K13, K14, K18, K19, K20, K22, y K26), son muy raros.

Ninguno se ha involucrado en casos de RHT, si bien se recomienda, en la medida de lo posible, administrar unidades de sangre carentes del antígeno.

En la mayoría de los casos, la única sangre antígeno negativa disponible será la de los individuos con fenotipo K0, pero sólo se debe reservar a los casos en los que los títulos del anticuerpo son altos, y este tiene importancia clínica. Se han comunicado casos de EHRN causada por: *anti-K11*, *anti-K14* y *anti-K22*.

De los anticuerpos frente a los antígenos del sistema Kell de frecuencia más baja (K10, K17, K21, K23, K24 y K25), unidades de sangre carentes del antígeno deben seleccionarse. Dado que no se han descrito casos en los que hayan causado una RHT, la selección de unidades de sangre compatible en fase de antiglobulina es conveniente. En muy raras ocasiones han causado cuadros de EHRN.

3.4. Sistema MNS

El sistema MNS (número 002 en la clasificación de la ISBT) fue tras el sistema ABO, el segundo en descubrirse (1927), y es también tras el sistema Rh, el segundo que más antígenos presenta.

Se utiliza la prueba indirecta de Coombs en solución salina a 22°C para detectarlos. El tipo de herencia es mendeliana codominante. El antígeno S es una glicoproteína de 20 KD y 72 aa, producto de un gen amorfo, relacionado más con M que con N.

3.4.1 Antígenos del sistema MNS

Los antígenos M y N son alelos co-dominantes que se unen estrechamente a los antígenos S y s que también son co-dominantes, siendo el cromosoma 4 el que contiene estos genes (*GYP A* y *GYP B*). Estos antígenos unidos son heredados por un modelo complejo, similar al sistema Rh. El Ms y la unión de Ns es más común que las uniones MS y NS. Todos estos antígenos, sin embargo son bastante frecuentes en la población con unas frecuencias globales siguientes: M 78%, N 72%, S 55%, s 89%, y U superior al 99% (Tabla 1.15).

El antígeno U es un antígeno de alta incidencia no observado en individuos que carecen de los antígenos S y s; a los individuos que les falta éste antígeno (<1%) tienen una probabilidad alta de desarrollar un anti-U así como un anti-S y anti-s.

Los antígenos M y N son sialoglicoproteínas que atraviesan la membrana celular. El extremo carboxi-terminal se extiende en el interior de los hematíes, y un segmento hidrófobo en la membrana bilipídica; el segmento amino-terminal se localiza en la zona externa del eritrocito, en el medio extracelular. Los componentes externos de los antígenos son destruidos por las enzimas, como la ficina, tripsina y papaína.

3.4.2 Anticuerpos del sistema MNS

El *anti-M* es predominantemente IgM y puede ser un anticuerpo natural; frecuentemente se detecta en medio salino y a temperatura ambiente. Hay casos donde el anticuerpo es de naturaleza IgG. Los *anti-M* que reaccionan fuertemente a 37° C y/o en fase de Coombs, deben considerarse que son clínicamente significativos de forma potencial; aunque raramente causa EHRN, se han comunicado desde casos apacibles a casos severos.

Las pruebas cruzadas para un paciente que posee un *anti-M*, se deben realizar obligatoriamente a 37° C.

El *anti-N* es muy raro y tiene una reactividad similar al *anti-M*, actuando como una crioaglutinina débil, y tiene escasa trascendencia clínica.

El *anti-s*, y *anti-S*, normalmente aparecen tras una inmunización eritrocitaria debida a transfusiones previas y/o embarazos; normalmente son de tipo IgG y reaccionan mejor a 37° C y en fase de Coombs; todos son capaces de causar RHT retardadas y EHRN. El *anti-S* es normalmente destruido por las enzimas, pero el *anti-s* no lo es tanto.

El *anti-U* es raro, pero debe ser considerado en pacientes previamente transfundidos o en mujeres negras embarazadas que tienen anticuerpos frente a antígenos de alta frecuencia. El *anti-U* descubre un antígeno de alta frecuencia y causa RHT inmediata y tardía, así como casos graves de EHRN.

Se han encontrado anticuerpos contra los antígenos de baja incidencia del sistema de grupo sanguíneo MNS, denominados: Cla, DANE, Dantu,

ERIK, Far, HAG, He, Hil, Hop, Hut, MARS, Mc, Me, Mg, Mia, MINY,

Mit, Mta, Mur, MUT, Mv, Nob, Nya, Or, Osa Ria, sD, SAT, Sta, TSEN, Vr,

Vw. Estos antígenos están bien desarrollados en los hematíes de los recién nacidos, y cualquiera de ellos pueden ser una causa rara de EHRN. La mayoría de los donantes carecen de los antígenos y no existe dificultad en encontrar sangre compatible para la transfusión. Los anticuerpos frente a estos antígenos de baja incidencia pueden ser IgG o IgM, y muchos de ellos pueden aparecer de forma natural.

El *anti-Ena* es un anticuerpo inmune que reacciona con los antígenos de alta frecuencia del sistema MNS, presentes en la glicoforina A, la principal sialoglicoproteína de la membrana eritrocitaria. Estos anticuerpos pueden causar tanto RHT como EHRN. Es muy difícil, si no imposible, encontrar unidades de sangre compatibles. El *anti-Ena* es generalmente de tipo IgG y se detecta mejor en fase de antiglobulina.

3.5 Sistema Lutheran

Fue identificado en 1945 en el suero de un paciente politransfundido.

Este sistema está compuesto por 17 antígenos, principalmente se expresan Lua y Lub. Son glicolípidos o estructuras homólogas.

Hay pocos en un recién nacido, el fenotipo más frecuente en las razas blanca y negra es Lu(a-b+) >90%.

Se producen anticuerpos IgG, están asociados a pacientes politransfundidos. Anti-Lu a se encontro en el suero de pacientes con lupus eritematoso. Anti-Lu b causa hemólisis de eritrocitos *in vivo*. Se detectan con Coombs Indirecto en solución salina. El tipo de herencia es mendeliana codominante.

3.5.1 Antígenos del sistema Lutheran

Los fenotipos del sistema Lutheran (Tabla 1.14.), vienen definidos por dos antígenos antitéticos principales: Lua y Lub, codificados por un gen (*LU*) localizado en el cromosoma 19, y por más de otros 20 antígenos, la mayoría de ellos de alta frecuencia. El fenotipo excepcional Lu(a-b-), puede tener su origen mediante tres mecanismos genéticos distintos: un presunto gen *Lu* amorfo que se heredaría de ambos padres; un gen inhibidor de segregación independiente, *In(Lu)* que impide la expresión normal de los antígenos del sistema Lutheran (y de otros antígenos como P1, I, AnWj, Ina, e Inb); y finalmente por un gen supresor recesivo perteneciente al cromosoma X.

3.5.2 Anticuerpos del sistema Lutheran

El *anti-Lua* no se ha implicado en casos de RHT, y sólo raramente ha causado cuadros de EHRN moderada. Puede ignorarse su presencia ante títulos débiles del anticuerpo, pero dado que el antígeno tiene una frecuencia aproximadamente del 8% en los donantes, es aconsejable administrar unidades de sangre carentes del mismo como medida de precaución.

El *anti-Lub* reacciona con un antígeno de alta frecuencia; puede causar

RHT moderadas y también casos raros de EHRN. Unidades de sangre

Lu(b-) deben utilizarse para la transfusión; sólo aproximadamente 1 de cada 500 donantes serán Lu(b-).

El *anti-Lu3* es un anticuerpo muy raro producido por individuos inmunizados con el fenotipo recesivo Lunull (Lu(a-b-)). Unidades de sangre con fenotipo Lunull deben seleccionarse cuando un *anti-Lu3* está presente.

Los anticuerpos frente a los antígenos de alta frecuencia del sistema

Lutheran: Lu4, Lu5, Lu6, Lu7, Lu8, Lu11, Lu12, Lu13, Lu16, Lu17, y

Lu20; normalmente no causan RHT, y no se han informado casos de

EHRN, salvo con una excepción, el anti-Lu6 que provocó una RHT. Si bien sus títulos no son altos, como precaución, unidades de sangre con fenotipo Lunull deben seleccionarse para los pacientes con títulos altos de anticuerpo.

El anti-Lu9 y el anti-Lu14, son anticuerpos frente a antígenos de baja frecuencia del sistema Lutheran; no se han implicado como una causa de RHT, pero un caso de EHRN ocasionado por *anti-Lu14* se ha descrito. La mayoría de los donantes son antígeno negativos y no existen problemas en encontrar unidades de sangre compatibles.

4. Otros sistemas con interés transfusional

4.1 Sistema Cartwright

El sistema Cartwright (número 011 de la ISBT), descubierto en el año 1956, está constituido por dos tipos de antígenos codificados en el cromosoma 7, el Yta y el Ytb, cuya frecuencia y fenotipos se describen en la Tabla 1.16.

El *anti-Yta* es un anticuerpo dirigido contra un antígeno de alta frecuencia (99.7%), y no se ha visto involucrado en casos de EHRN, aunque sí en raros casos de RHT.

El *anti-Ytb* es un anticuerpo dirigido frente a un antígeno con una frecuencia relativamente baja (8%), del que no se han comunicado casos en los que sea responsable de EHRN o RHT.

4.2 Sistema Diego

El sistema Diego (número 010 de la ISBT), descubierto en el año 1956 en Venezuela, involucrado en un caso de EHRN; se encuentra constituido por dos pares de antígenos independientes: Dia/Dib y Wra/Wrb; que son de baja frecuencia y con determinantes antigénicos de alta incidencia, que se ve incrementado cada día por la aparición de nuevos antígenos (en la actualidad 21).

El *anti-Dia* es un raro anticuerpo, que no se ha visto involucrado en casos de RHT, si bien potencialmente es un anticuerpo hemolítico; en cambio si se ha asociado a casos severos de EHRN.

El *anti-Dib* es un anticuerpo raro frente a un antígeno de alta frecuencia, que no se ha visto involucrado en casos de RHT; en cambio si se ha implicado en casos de EHRN.

El *anti-Wra* es un anticuerpo relativamente frecuente frente a un antígeno de muy baja frecuencia; se ha visto involucrado en casos de RHT, y en casos severos de EHRN.

El *anti-Wrb* es un raro anticuerpo frente a un antígeno de alta frecuencia, y no se han reportado casos de EHRN o RHT causados por el mismo.

Los anticuerpos contra los antígenos de baja incidencia del sistema Diego (Wda, Rba, WARR, ELO, Wu, Bpa, Moa, Hga, Vga, Swa, BOW, NFLD, Jna, KREP, Tra, Fra, y SWI), pueden ocasionar cuadros de EHRN ya que se encuentra bien desarrollados en los recién nacidos. Casi todos donantes serán compatibles y no hay dificultad para encontrar sangre adecuada para la transfusión.

4.3 Sistema Xg

El sistema Xg (número 012 de la ISBT) fue caracterizado en el año 1962, al observarse anticuerpos que identificaban antígenos con una frecuencia mayor en las mujeres que en los varones, dichos antígenos se denominaron Xga por su relación a su herencia ligada al cromosoma X. Los fenotipos del sistema Xg vienen expresados en la Tabla 1.17.

Tabla 1.17. Fenotipos y frecuencias del sistema Xg		
Fenotipo	Frecuencia del Fenotipo %	
	Varones	Mujeres
Xg(a+)	65.6	88.7
Xg(a-)	34.4	1.3

Los anticuerpos *anti-Xga*, son poco frecuentes, se detectan mejor en fase de antiglobulina y no se han visto involucrados en casos de EHRN o RHT.

Si están presentes, unidades de sangre compatibles en fase de antiglobulina deben administrarse.

4.4 Sistema Dombrock

El sistema Dombrock (número 014 de la ISBT) inicialmente estaba compuesto por dos antígenos (Doa y Dob), pero posteriormente se añadieron tres antígenos de alta incidencia (Gya, Hy y Joa). Los antígenos se localizan en glicoproteínas de 46–58 Kd, cuya función es desconocida. Sus fenotipos y frecuencias se señalan en la Tabla 1.19.

Tabla 1.19. Fenotipos y frecuencias del sistema Dombrock	
Fenotipo	Frecuencia del Fenotipo %
Do(a+b-)	17.2
Do(a+b+)	49.5
Do(a-b+)	33.3

Los anticuerpos *anti-Doa*, son poco frecuentes pero causan tanto EHRN como RHT y generalmente se acompañan de otros anticuerpos frente a antígenos de otros sistemas.

Los anticuerpos *anti-Dob*, también son infrecuentes y en ocasiones se acompañan de otros anticuerpos; no se han descrito casos de EHRN originados por los mismos, pero sí casos de RHT.

Los anticuerpos *anti-Gya*, *anti-Hy* y *anti-Joa* son bastante raros, frente a antígenos de frecuencia muy alta. El anti-Gya puede causar una destrucción de hematíes Gy(a+), y EHRN moderadas; por lo que unidades de sangre Gy(a-) deben utilizarse para la transfusión, si está presente. El anti-Hy es muy raro y reacciona con un antígeno de alta incidencia; puede causar RHT y EHRN moderada, por lo que unidades de sangre Hy negativas deben utilizarse para la transfusión, en el caso que se detecte; el fenotipo de sangre Hy-negativa es muy raro y sólo se ha encontrado en personas de raza negra.

El anti-Joa es un anticuerpo infrecuente que reacciona frente a un antígeno de alta incidencia; puede causar destrucción de eritrocitos transfundidos Jo(a+), pero no ha causado EHRN; ante su existencia unidades de sangre Jo(a-) deben usarse para la transfusión, si bien el fenotipo Jo(a-) tiene una incidencia de 1 cada 4000 donantes y todos ellos son de raza negra.

4.5 Sistema Colton

El sistema Colton (número 0015 de la ISBT) está formado por dos antígenos: el Coa que es de alta incidencia y el Cob de muy baja frecuencia, ambos codificados por un gen (*AQP1*) en el cromosoma 7, que se localiza en las proteínas de membrana que actúan como transportadoras del agua eritrocitaria (Tabla 1.20.).

El anticuerpo *anti-Coa*, detecta antígenos de alta frecuencia (>99%) y es responsable de cuadros de RHT retardadas y de cuadros severos de

EHRN.

El anticuerpo *anti-Cob*, es bastante raro y detecta antígenos con una frecuencia alrededor del 10%; no se ha visto implicado en casos de EHRN, y sólo se ha reportado un caso de RHT no severa.

El *anti-Co3* es un anticuerpo muy raro frente a un antígeno de muy alta frecuencia, ha causado RHT moderada y EHRN. Con suerte, unidades de sangre Co(a-b-) deben seleccionarse para las pruebas de compatibilidad, pero ello es sumamente raro. Unidades de sangre serológicamente incompatibles pueden administrarse con mucha cautela.

4.6 Sistema Scianna

El sistema Scianna (número 013 de la ISBT) está compuesto por tres antígenos: Sc1, Sc2 y Sc3; los antígenos Sc1 y Sc2 se comportan como productos de genes alélicos, siendo el primero de alta frecuencia y el segundo de baja frecuencia, cuyos fenotipos vienen reseñados en la Tabla 1.18. El Sc3 se cree que está presente en los hematíes de todos los individuos que presentan tanto un Sc1 como un Sc2, excepto los individuos extremadamente raros que presentan un fenotipo

Sc1-, Sc2-.

Los anticuerpos *anti-Sc1*, detectan antígenos de muy alta frecuencia

(>99%) y no se han visto relacionados en casos de EHRN o RHT; se trata de anticuerpos de tipo IgG usualmente potentes, pero con muy escasa relevancia clínica.

Los anticuerpos *anti-Sc2*, detectan antígenos de muy baja frecuencia

(<0.3%) y no han causado casos de RHT, pero sí cuadros leves de EHRN.

4.7 Sistema Chido/Rodgers

El sistema Chido/Rodgers (número 017 de la ISBT) se compone de antígenos de alta incidencia: Ch (Chido) y Rg (Rodgers), que se localizan en el componente C4 del complemento, no siendo propios de los hematíes, sino adquiridos (Tabla 1.22).

Los anticuerpos Chido/Rodgers detectan antígenos localizados en C4, donde se unen a la superficie del eritrocito *in vivo*. Ningún anticuerpo frente a los antígenos del sistema Chido/Rodgers ha causado una RHT, y unidades de sangre carentes del antígeno no se requieren para la transfusión (se recomienda utilizar suero neutralizado con suero de grupo AB para las pruebas de compatibilidad).

4.8 Sistema Gerbich

El sistema Gerbich (número 020 de la ISBT) está constituido por siete tipos de antígenos: G2, G3, y G4, que son de alta incidencia, y Wb, Lsa,

Ana, y Dha, que lo son de baja frecuencia. Puede considerarse que todos los anticuerpos frente a éstos antígenos carecen de importancia clínica, no han causado RHT ni casos de EHRN.

El *anti-Ge* es un raro anticuerpo que reacciona con un antígeno de alta incidencia; puede ser inmune o natural; mientras que en algunos casos, éste anticuerpo ha causado destrucción de hematíes Ge⁺ transfundidos, en otros este hecho no se ha producido; no ha causado cuadros de EHRN. Ya que los donantes Ge-negativos son raros, es importante estudiar a los hermanos de los pacientes Ge-negativos para las pruebas de compatibilidad.

Por lo menos 3 fenotipos diferentes de individuos Gerbich-negativos son conocidos: el fenotipo Yüs (Ge:-2,3,4), el fenotipo Gerbich (Ge:-2,-3,4) y el fenotipo Leach (Ge:-2,-3,-4).

Los anticuerpos frente a los antígenos de baja incidencia del sistema

Gerbich (Wb, Lsa, Ana, y Dha) no han causado EHRN. Los hematíes de casi todos los donantes serán compatibles y no hay dificultad en encontrar sangre compatible para la transfusión.

4.9 Sistema Kx

El sistema Kx (número 019 de la ISBT) está relacionado íntimamente con el sistema Kell; y se compone del llamado antígeno Kx. Las llamadas proteínas Kx están codificadas por el gen *Xk* (cromosoma 21). En los hematíes que exhiben el fenotipo Kell, se detectan vestigios del antígeno Kx; pero en los de fenotipo Ko, los niveles son elevados.

Los hematíes que carecen del antígeno Kx, presentan una disminución importante de los antígenos del sistema Kell, un aumento de la permeabilidad al agua, acantolisis, y una disminución en la supervivencia. Todo ello constituye el llamado fenotipo McLeod.

El anticuerpo *anti-Kx* es muy raro, y se ha detectado en el suero de individuos inmunizados con el síndrome de McLeod, y normalmente aparece junto con el anti-km. El anti-Kx + anti-km han causado RHT severas.

Si es posible, unidades de sangre carentes del antígeno (fenotipo

McLeod) deben seleccionarse para su administración.

4.10 Sistema Cromer

El sistema Cromer (número 021 de la ISBT) se encuentra constituido por diversos antígenos (Tabla 1.23.), de los cuales tres son de baja incidencia y siete de alta.

Tabla 1.23. Antígenos del sistema Cromer			
Antígeno	Incidencia %	Antígeno	Incidencia %
Cr ^a	> 99	Es ^a	> 99
Tc ^a	> 99	IFC	> 99
Tc ^b	< 1	WES ^a	< 1
Tc ^c	< 1	WES ^b	> 99
Dr ^a	> 99	UMC	> 99

Los anticuerpos frente a los antígenos del sistema Cromer, son excepcionales y están mediados inmunológicamente; se detectan en sueros de personas de raza negra, no provocan EHRN ni RHT, si bien se ha observado que su presencia puede disminuir la vida media de los hematíes transfundidos.

El *anti-Cra* es un anticuerpo raro que reacciona con un antígeno de alta incidencia; puede causar destrucción de hematíes Cr(a+) transfundidos, y no se ha documentado ningún caso de EHRN; ante su presencia, unidades de sangre Cr(a-) deben utilizarse para la transfusión.

Sobre los anticuerpos frente a una serie de antígenos de alta incidencia del sistema Cromer: Tca, Dra, Esa, IFC WESb, y UMC, poco se conoce sobre su importancia clínica, pero en algunos casos han causado la destrucción de hematíes antígeno-positivos transfundidos; no se han implicado en casos de EHRN.

Sobre los anticuerpos contra varios antígenos de baja incidencia del sistema Cromer: Tcb, Tcc, y WESa, la información clínica también es escasa, pero casi todos los donantes serán adecuados y no habrá dificultades en encontrar unidades de sangre compatibles para su administración. Podrían ser una causa excepcional de EHRN.

C.4.6.12. Sistema Knops

El sistema Knops (número 022 de la ISBT) se encuentra constituido por los antígenos: Kna, McCa, McCb, Sla, e Yka, que se localizan en los receptores del complemento de los hematíes C3b/C4b, cuya frecuencia se señala en la Tabla 1.24.

Tabla 1.24. Fenotipos y frecuencias del sistema Knops	
Fenotipo	Frecuencia del Fenotipo %
Kn(a+), McC(a+)	97
Kn(a+), McC(a-)	2
Kn(a-), McC(a+)	1
Kn(a-), McC(a-)	Excepcional

Los anticuerpos anti-Kna, anti-McCa, anti-Sla, y anti-Yka, detectan antígenos de frecuencia relativamente alta; los anti-Knb, anti-McCb, y anti-Vil, detectan antígenos de frecuencia relativamente baja. Puede considerarse que todos los anticuerpos frente a éstos antígenos carecen de importancia clínica ya que no han causado RHT ni casos de EHRN, y pueden ignorarse al seleccionar sangre para la transfusión. El empleo reducido de sangre incompatible reduce el riesgo de enmascarar otros anticuerpos que pueden ser clínicamente significativos. Ningún anticuerpo frente a antígenos del sistema Knops ha causado EHRN.

4.11 Sistema Landsteiner-Wiener

El sistema Landsteiner-Wiener (número 016 de la ISBT) se compone de antígenos codificados por el gen *LW* que se localiza en el cromosoma 19

(Tabla 1.21), y se segregan de forma independiente que los antígenos Rh, con los que se relacionaron.

Los anticuerpos *anti-LWa* y *anti-LWab* detectan antígenos de frecuencia muy alta. No Hay ningún informe de que hayan causado una RHT.

Unidades de sangre antígeno-negativas no se requieren para la transfusión, pero unidades de sangre con fenotipo D-, deben seleccionarse (a menos que un anti-c este presente en un paciente que presente hematíes R1R1 y Lwa-).

El *anti-LWb* detecta un antígeno de baja frecuencia y no se ha implicado en casos de RHT. Unidades de sangre compatibles en fase de antiglobulina (la mayoría de los donantes) deben seleccionarse.

Ningún anticuerpo anti-LW se ha implicado en casos de EHRN.

4.12 Sistema Indian

El sistema Indian (número 023 de la ISBT) se compone de dos antígenos: el Ina que es de baja incidencia, y el Inb que lo es de alta incidencia, que se localizan en las CD44 (Tabla 1.25.).

Tabla 1.25. Fenotipos y frecuencias del sistema Indian	
Fenotipo	Frecuencia del Fenotipo %
In(a+b-)	Excepcional
In(a+b+)	< 1
In(a-b+)	> 99

El anticuerpo *anti-Inb*, es bastante raro, y reconoce a un antígeno de muy alta frecuencia (>99%); se han comunicado casos de RHT severa y retardada provocada por él mismo, y ningún caso de EHRN.

El anticuerpo *anti-Ina*, es poco frecuente, puede ser natural o inmune y reconoce a un antígeno que es bastante raro en las poblaciones de origen europeo, pero que está presente con relativa frecuencia en indios y árabes.

Clínicamente no es un anticuerpo significativo, y no se han comunicado casos de RHT ni de EHRN.

4.13 Sistema Raph

El sistema Raph (número 025 de la ISBT) consiste en un solo tipo de antígeno (de alta frecuencia 92%), los denominados MER2, y fue el primer sistema de grupo sanguíneo descubierto a raíz del empleo de anticuerpos monoclonales. No se han descrito casos de RHT, y se desconoce si pueden ocasionar EHRN. Aunque el antígeno MER2 no forma parte del sistema Lutheran, el gen inhibidor *In(Lu)* puede deprimir su expresión.

4.14 Sistema Ok

El sistema Ok (número 024 de la ISBT) está constituido por un solo tipo de antígeno (Oka), que lo es de alta incidencia. Los escasos individuos que carecen de este antígeno (Ok-) son japoneses y no tienen antecedentes transfusionales.

Solo se han detectado en estos individuos dos casos de *anti-Oka*. Estos anticuerpos reaccionan en fase de antiglobulina y parecen tener importancia en medicina transfusional ya que in vitro causan una destrucción rápida de hematíes. El anti-Oka, no se ha implicado en ningún caso de RHT ni EHRN.

4.15 Sistema Gil

El sistema GIL (número 029 de la ISBT) esta compuesto por el antígeno

GIL de alta incidencia que nunca fue numerado por la ISBT, ya que no había sido demostrada su capacidad de ser heredado. En la actualidad debido a su localización en la superficie eritrocitaria y de su relación estructural con el gen *AQP1*, que codifica los antígenos del grupo sanguíneo Colton, se propuso que el gen *AQP3* también codificara el antígeno del grupo sanguíneo GIL. Se ha documentado la ausencia de *AQP3* en dos individuos que desarrollaron aloanticuerpos frente al antígeno GIL.

4.16 Sistema John Milton Hagen

El sistema John Milton Hagen (número 026 de la ISBT) se compone de un antígeno (JMH) que se localiza en la membrana eritrocitaria (CD108) y se trata de una glicoproteína (Semaphorin 7A) que no induce la

producción de citocinas en los linfocitos B o T, sino que es un estimulador potente de los monocitos, induciendo la quimiotaxis y la producción de citocinas inflamatorias (IL-1 , TNF-), IL-6 e IL-8.

El *anti-JMH* detecta un antígeno de alta frecuencia, y el *JMH-* normalmente es un fenotipo adquirido. Es un anticuerpo que no es considerado clínicamente significativo, por lo que unidades de sangre serológicamente incompatibles pueden usarse para la transfusión. El *anti-JMH* no se ha implicado en EHRN.

4.17 Colecciones de grupos sanguíneos

Se trata de una serie de colecciones de antígenos que comparten ciertas características genéticas, bioquímicas o serológicas, pero que no cumplen los criterios establecidos por la ISBT, para considerarlos un sistema de grupo sanguíneo. Las principales colecciones con sus respectivos antígenos vienen reflejadas en la Tabla 1.26.

Tabla 1.26. Colecciones de grupos de antígenos (ISBT)					
Colección			Antígenos		
Número	Nombre	Símbolo	Número	Símbolo	Incidencia %
205	Cost	COST	205001	Cs ^a	95
			205002	Cs ^b	34
207	Ii	I	207002	i	*
208	Er	ER	208001	Er ^a	>99
			208002	Er ^b	< 1
209		GLOB	209002	P ^k	*
			209003	LKE	98
210			210001	Le ^c	1
			210002	Le ^d	6

* pueden aparecer como antígenos de baja incidencia por pruebas serológicas normales.

Desde el punto de vista transfusional, de las colecciones de grupos sanguíneos tienen importancia:

Los anticuerpos *anti-Era* y *anti-Erb* son raros, los antígenos que detectan son de frecuencia alta y baja, respectivamente. No hay ninguna evidencia de que sean clínicamente significativos, pero dado que son anticuerpos sumamente raros, los datos clínicos disponibles son escasos. En casos necesarios, unidades de sangre serológicamente incompatibles pueden utilizarse con extraordinaria cautela. No se han implicado tanto el *anti-Era* como el *anti-Erb* en casos de EHRN.

El *anti-Csa* detecta un antígeno de frecuencia relativamente alta; en tanto que el *anti-Csb* lo hace frente al de una frecuencia relativamente baja.

Puede considerarse que carecen de importancia clínica, no han causado

RHT ni casos de EHRN, y pueden ignorarse al seleccionar unidades de sangre para la transfusión.

El anticuerpo *anti-LKE* se enfrenta a un antígeno de alta frecuencia, ausente en hematíes Pk y p. Los anticuerpos *anti-LKE*, generalmente son activos a bajas temperaturas, y no hay ningún informe de una RHT.

Unidades de sangre serológicamente incompatibles pueden transfundirse.

4.18 Antígenos de baja frecuencia (serie 700 ISBT)

Se trata de una serie de antígenos independientes, no asignados a ningún sistema o una colección de antígenos en la clasificación de la ISBT, y que tienen una baja incidencia en la población, y generalmente se heredan de forma dominante. Los principales antígenos de baja frecuencia vienen reseñados en la Tabla 1.27.

Los anticuerpos contra estos antígenos de baja frecuencia pueden ser causantes tanto de cuadros de EHRN como de RHT, si bien con una escasísima incidencia, y su hallazgo suele ser casual; de tal manera que sólo se han descritos casos de EHRN causada por: anti-JFV, anti-Kg, anti-JONES, anti-HJK, y anti-REIT.

Tabla 1.27. Antígenos de baja frecuencia (Serie 700 ISBT)					
Número	Nombre	Símbolo	Número	Nombre	Símbolo
700002	Batty	By	700039	Milne	
700003	Christiansen	Chr ^a	700040	Rasmussen	RASM
700005	Biles	Bi	700043	Oldeide	
700006	Box	Bx ^a	700044		JFV
700017	Torkildsen	To ^a	700045	Katagiri	Kg
700018	Peters	Pt ^a	700047	Jones	JONES
700019	Reid	Re ^a	700049		HJK
700021	Jensen	Je ^a	700050		HOFM
700028	Livesay	Li ^a	700052		SARA
			700054		REIT

4.19 Antígenos de alta frecuencia (serie 901 ISBT)

Se trata de una serie de antígenos independientes, no asignados a ningún sistema o una colección de antígenos en la clasificación de la ISBT, y que tienen una alta incidencia en la población. Los anticuerpos frente a estos antígenos son excepcionales, pero cuando aparecen es muy complicado encontrar unidades de sangre compatibles, ya que surgen de aloinmunizaciones.

Los principales antígenos de alta incidencia viene reflejados en la Tabla 1.28.

Tabla 1.28. Antígenos de alta frecuencia (Serie 901 ISBT)							
Número	Nombre	Símbolo	Incidencia %	Número	Nombre	Símbolo	Incidencia %
901001		Vel	>99	901009	Anton	AnWj	>99
901002	Langereis	Lan	>99	901012	Sid	Sd ^a	91
901003	August	At ^a	>99	901013	Duclos		>99
901005		Jr ^a	>99	901014		PEL	>99
901008		Emm	>99	901015		ABTI	>99
				901016		MAM	>99

Los antígenos de alta incidencia más significativos desde el punto de vista transfusional son:

Antígeno Vel: los anticuerpos *anti-Vel* se detectan en fase de

Coombs, pero pueden aparecer en fase salina. Surgen tras episodios inmunizantes, y se trata de una IgM que no suele causar EHRN, pero sí RHT aguda fijando el complemento.

Antígeno Lan: El *anti-Lan*, ha causado al menos un caso de RHT inmediata. Unidades de sangre Lan-, normalmente no se requieren para la transfusión pero deben considerarse en casos en los que existan títulos altos de anticuerpo. No hay descrito ningún caso de anti-

Lan en relación con EHRN.

Antígeno Ata: El *anti-Ata* ha sido involucrado en casos de RHT.

Unidades de sangre At(a-) normalmente no se requieren para la transfusión pero deben considerarse en casos en los que existan títulos altos de anticuerpo. Hay un caso descrito de anti-Ata que provocó una EHRN moderada.

Antígeno Jra: hay escasa evidencia de que el *anti-Jra* ha causado una RHT, y no hay ningún caso descrito de EHRN. Unidades de sangre Jr(a-) normalmente no se requieren para la transfusión pero deben considerarse en casos en los que existan títulos altos de anticuerpo.

Antígeno Emm: solo se han descrito cinco casos de *anti-Emm*, y no hay ninguna evidencia de su importancia clínica.

Antígeno Sda: está presente en el 91%, pero en mujeres embarazadas puede disminuir su expresión e incluso desaparecer. Si bien ha sido involucrado en una ocasión como causa de RHT, se cree que en la práctica clínica no tiene interés transfusional.

Antígeno AnWj: el anticuerpo *anti-AnWj* ha causado severas RHT, y en caso de detectarse hay que seleccionar unidades que carezcan del antígeno.

Antígeno PEL: sólo dos casos de *anti-PEL* y dos *anti-PEL-like* se han descrito. Estudios *in vivo* sobre la supervivencia de los hematíes sugieren que los *anti-PEL* no causarían una RHT.

Antígeno ABTI: sólo se conocen tres casos de *anti-ABTI*, y no hay información suficiente sobre su importancia clínica.

Antígeno MAM: cuatro casos conocidos de *anti-MAM* eran anticuerpos IgG potentes. Anti-MAM no ha causado RHT, pero sí causado

EHRN severa.