

## گزارش یک مورد فنوتیپ بمبئی (oh) در سازمان انتقال خون چالوس

کامبیز کیادلیری<sup>۱</sup>، دکتر بابک جاهد<sup>۲</sup>، آسیه مشایخ<sup>۳</sup>، مسلم پاشا زانوسی<sup>۴</sup>

### چکیده

#### سابقه و هدف

دارندگان فنوتیپ بمبئی (oh)، فاقد آنتی ژن H برغشای گلبول‌های قرمز خود و دارای آنتی‌بادی قدرتمند H که غالباً همولیتیک و از کلاس IgM است، می‌باشند. این افراد در زمان نیاز به دریافت خون فقط باید از خون خود یا خون Oh استفاده نمایند و استفاده از خون آنها نیز به‌عنوان گروه خونی O می‌تواند منجر به عارضه همولیتیک حاد انتقال خون در فرد گیرنده شود. لذا شناسایی این افراد از اهمیت زیادی برخوردار است.

#### مورد

مرد ۴۶ ساله ساکن بوشهر به‌عنوان گروه خون O با RhD مثبت شناسایی شده بود و سابقه اهدای خون نیز داشت. تشخیص اولیه در گروه‌بندی سرمی با غربالگری آنتی‌بادی داده شد. در بررسی سرولوژیک سرم اهداکننده حاوی مقادیر بالایی آنتی‌بادی H، A و B بود ولی کومبس مستقیم (DAT) منفی و آنتی ژن H با به‌کارگیری لکتین (آنتی ژن H) شناسایی نشد، در بررسی‌های تکمیلی آنتی ژن kell نیز منفی و ژنوتیپ Rh به‌صورت CDe/cde بود.

#### نتیجه‌گیری

باکشف این مورد تعداد دارندگان فنوتیپ بمبئی شناسایی شده در جهان به ۱۳۱ مورد در ایران به ۱۱ مورد می‌رسد که به‌نظر می‌رسد شیوع فنوتیپ بمبئی در ایران بیشتر از آمار رسمی اعلام شده باشد. لذا به‌دلیل احتمال عارضه حاد همولیتیک داخل عروقی که انتقال خون برای این افراد و گیرندگان خون آنها ایجاد می‌کند، غربالگری آنتی‌بادی در گروه‌بندی سرمی اهداکنندگان باید مورد توجه قرار گیرد.

**کلمات کلیدی:** فنوتیپ بمبئی (oh)، اهداکنندگان خون، سیستم گروه خونی Hh آنتی‌بادی H، آزمایش غربالگری آنتی‌بادی، انتقال خون اتولوگ، عارضه حاد همولیتیک داخل عروقی

تاریخ دریافت: ۱۴/۷/۱۶

تاریخ پذیرش: ۱۴/۹/۲۹

۱- مؤلف مسئول: کارشناس ارشد هماتولوژی و بانک خون- مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران- پایگاه منطقه‌ای چالوس- خیابان ۱۷ شهروور- کدپستی ۴۶۶۱۹-۵۳۵۱۵

۲- پزشک عمومی- مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران- پایگاه منطقه‌ای چالوس

۳- کارشناس علوم آزمایشگاهی- مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران- پایگاه منطقه‌ای چالوس

۴- کاردان علوم آزمایشگاهی- مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران- پایگاه منطقه‌ای چالوس

## مقدمه

در سیستم گروه خونی H و ABO چندین واریانت آنتی ژنیک نادر ولی مهم وجود دارند که فنوتیپ بمبئی یکی از آنها می باشد. سیستم گروه خونی Hh یک سیستم مستقل و ژن H آن مسؤوول تشکیل ماده H است که به عنوان پیش ساز تشکیل گروه های خونی ABO عمل می کند. آنتی ژن H از لحاظ ساختار مولکولی جزو آنتی ژن های کربوهیدراتی بوده همانند آنتی ژن های A, B, I, P, P<sub>1</sub>, i روی زنجیره الیگوساکاریدی قرار دارد که مستقیماً به گلیکواسفنگولیپیدهای غشایی یا حوزه غشایی باندهای ۳ و ۴/۵ متصل شده است. همه این آنتی ژن های کربوهیدراتی یک پیش ساز مشترک دارند که از لاکتوزیل سرامید یا سرامید دی هگزاز<sup>۱</sup> تشکیل شده است. اضافه شدن گلوکز ان استیل و به دنبال آن D-گالاکتوز به CDH منجر به تشکیل پاراگلوبوزید می شود. سپس آنزیم های اختصاصی ترانسفراز که توسط ژن های گروه خونی ABO, P و I تولید می شوند، فندهای اختصاصی را به پاراگلوبوزید می افزایند و آنتی ژن های H, A, B, P<sub>1</sub> و i تولید می شوند. قند اختصاصی (ایمونودومینانت) در ماده H، L- فوکوز می باشد (۱).

برطبق یک فرضیه، سیستم Hh را دو سیستم ژنی کنترل می کنند یکی سیستم Se که ترشح ماده H را در خون کنترل می کند و دیگری سیستم ZZ که روی ماده H گلبولی اثر می کند. اگر فردی حاوی ژنوتیپ  $\overline{Se} \overline{Se}$  باشد فاقد آنتی ژن های H روی سطح گلبول قرمز و سرم خواهد بود در نتیجه فرد فنوتیپ بمبئی (oh) را نشان می دهد. جالب است که این افراد حاوی آنزیم های اختصاصی ترانسفراز برای تشکیل آنتی ژن های A یا B یا هر دو هستند. اما چون سوبسترای (ماده H) برای اثر این آنزیم وجود ندارد، قادر به تولید آنتی ژن های مذکور نخواهند بود؛ اما چون ژن سالم است می تواند در فرزندان فرد دارای فنوتیپ بمبئی منجر به ظهور پارادوکس  $O \times O \rightarrow A \text{ or } B$  شود (۲).

اگر فردی دارای ژنوتیپ zzSeSe باشد علی رغم آن که فاقد آنتی ژن H روی گلبول های قرمز است اما سطح سرمی ماده H آن عادی خواهد بود که به این حالت علامت Hz یا فنوتیپ پارابمبئی می گویند. علی رغم آن که گلبول های

قرمز این افراد فاقد ماده H است، در بزاق آنها ماده H وجود دارد.

همان طور که بیان شد در فنوتیپ بمبئی گلبول های قرمز فاقد آنتی ژن H (متعاقباً آنتی ژن A و B) هستند لذا از لحاظ سرولوژیک در سرم و بزاق این افراد آنتی ژن H، A و B وجود ندارد (ترشحي نیستند) ولی سرم آنها حاوی آنتی A, B, H می باشد. آنتی H معمولاً یک آگلوتینین سرد است که به صورت یک آگلوتینین پر قدرت اریتروسیستی یا همولیزین با عیار بالا و گستره حرارتی وسیع عمل می کند (۱). به طوری که در غربالگری آنتی بادی<sup>۲</sup> نیز ایجاد واکنش آگلوتیناسیون می نماید که رد پای مهم تشخیصی می باشد اما تشخیص قطعی فنوتیپ بمبئی (oh) با عدم ایجاد واکنش آگلوتیناسیون سلول های این افراد با عصاره لکتین (Ulex Eupaeus) یا آنتی سرم H می باشد (۲).

این گروه خونی اولین بار در هندوستان در سال ۱۹۵۲ توسط بهند در بمبئی کشف شد و تاکنون یازده مورد آن در ایران شناسایی شده است. شیوع این گروه خونی در بعضی از نقاط هندوستان ۱ در هر ۷۶۰۰ تا ۱۰۰۰۰ نفر و گروه خونی پارابمبئی در تایوان ۱ در هر ۸۰۰۰ نفر گزارش شده است ولی در سایر نقاط جهان گروه خونی نادری می باشد. آمار جهانی این گروه خونی با شناسایی مورد جدید به ۱۳۱ مورد می رسد (۳).

## گزارش موردی

اهداننده یک مرد ۴۶ ساله از استان بوشهر می باشد که حین مسافرت جهت اهدای خون به پایگاه انتقال خون چالوس مراجعه نمود. وی قبلاً به عنوان گروه خونی O با RhD مثبت شناسایی شده بود و سابقه اهدای خون نیز داشت. پس از غربالگری آنتی بادی اولیه و مشاهده آگلوتیناسیون قوی و شک به وجود آنتی H، مجدداً غربالگری آنتی بادی با گلبول های O با RhD مثبت و منفی تکرار گردید و نتیجه هر دو آزمایش، حضور آنتی بادی قدرتمند H را تأیید نمود. به منظور بررسی وجود یا عدم وجود ماده H بر سطح گلبول های قرمز اهداننده

1- Ceramide dihexuse (CDH)  
2- Antibody Screening

خونی O (به خصوص اگر به صورت خون کامل باشد) باعث عارضه حاد همولیتیک داخل عروقی در فرد گیرنده شده، سلامتی او را به خطر می‌اندازد (۴).

نظر به این که ۳۷/۵۷ درصد مردم ایران گروه خونی O دارند و با توجه به نزدیکی کشورمان با پاکستان و هند و افغانستان به نظر می‌رسد شیوع فنوتیپ Oh در ایران بیشتر از تخمین اولیه (یک مورد در یک میلیون نفر) باشد و در تحقیقی که در این زمینه انجام گرفته نشان داده شده است که نسبت افراد دارای Oh در ایران  $10^{-6}$  نیست و طبق برآورد مطالعه انجام شده مذکور این میزان ۰/۰۴۲۲ درصد می‌باشد (۵).

از طرفی با توجه به این که تاکنون ۱۱ نفر از گروه خونی Oh در اهداکنندگان خون به سازمان انتقال خون ایران شناسایی شده‌اند و از سوی دیگر اغلب جمعیت (۲/۳٪) اهداکنندگان جزو گروه اهداکننده مستمر هستند، به نظر می‌رسد که انجام تست غربالگری آنتی‌بادی در گروه‌بندی سرمی اهداکنندگان باید مورد توجه قرار گیرد.

مورد نظر با استفاده از معرف آنتی H (لکتین مارک Laburnum alpinum) با مجاورت سوسپانسیون گلبولی ۵٪ اهداکننده، به مدت ۱ ساعت در دمای محیط انکوبه گردید. نتیجه عدم حضور آگلوتیناسیون، به مفهوم عدم حضور ماده H بود. آزمایش تکمیلی کومبس مستقیم (DAT) با استفاده از آنتی هیومن گلوبولین ساخت ایران به روش استاندارد انجام شد و نتیجه منفی بود. آزمایش‌ها عیناً در بخش سرولوژی اداره کل انتقال خون مازندران و بخش انجماد انتقال خون ایران انجام شد و توأمأ در بخش انجماد، ژنوتیپ Rh و وجود یا عدم وجود گروه خونی Kell نیز بررسی گردید که نتیجه ژنوتیپ CDe/cde.Rh و از لحاظ گروه خونی Kell منفی بود.

#### بحث

باتوجه به این که دارندگان فنوتیپ بمبئی دارای آنتی H سرمی قدرتمندی هستند، بنابراین دارندگان این فنوتیپ در صورت نیاز، فقط باید از خون خود (انتقال خون اتولوگ) یا افرادی که oh (فنوتیپ بمبئی) هستند استفاده نمایند و مهم‌تر این که چون آنتی H موجود در خون این افراد اغلب از کلاس IgM می‌باشد تزریق خون آن‌ها به‌عنوان گروه

#### References :

- 1- Giblett RE. Erythrocyte antigens and antibodies. In: Williams WJ, Butler E, Erslev AS, Lichtman MA Hematology 4th ed.
- 2- Silberstein LE, Spitalnik SL. Human blood group antigens and antibodies. In: Hoffman R, Benz EJ, Shattil SS, Furie B, Cohen HS. Hematology: basic principles and practice. 1st ed. Churchill Livingstone Inc 1991: 1548-1551.

- ۳- بلانی- کتی «مفاهیم پایه و کاربردی ایمونوهما‌تولوژی» ترجمه، پورفتح‌الله- ع، انتشارات مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران-۱۳۸۳، صفحه ۱۲۰
- ۴- افنخاری م. «آمار مقدماتی بخش گروه‌های خونی در ایران» انتقال خون و فرآورده‌های آن، گزارش سمینار مشهد، انتشارات سازمان انتقال خون تهران، اردیبهشت ۱۳۶۲، صفحات ۳۰-۱۸.
- ۵- روان پرور ن، «شیوع خون کمیاب بمبئی در میان سه جمعیت متفاوت در شهر تهران در سال‌های ۱۳۸۱ و ۱۳۸۲» فصلنامه پژوهشی خون، پاییز ۱۳۸۱، دوره اول، صفحات ۴۹-۴۳.

## A case report of a Bombay phenotype case (Oh) in Challus

Kiadaliri K.<sup>1,2</sup> (MS), Jahed B.<sup>2</sup> (MD), Mashayekh Sangtajan A.<sup>2</sup> (BS),  
Pasha Zanosi M.<sup>2</sup>(?)

<sup>1</sup>Iranian Blood Transfusion Organization Research Center

<sup>2</sup>Challus Regional Blood Transfusion Center

### Abstract

#### **Background and Objectives**

Bombay phenotype donors do not have H Antigen on the surface of their red blood cells and have hemolytic anti-H in their serum; so, this group should receive autologous blood and donation of their blood as O blood group can lead to severe hemolysis in recipients. Therefore, it is important to detect them.

#### **Case**

A 46-year-old man living in Bushehr for many years has been recognized as O<sup>+</sup> blood group. Preliminary diagnosis was made by the use of antibody screening agglutination test. In serologic studies, we detected high level of anti-H, anti-A, and anti-B. Direct coombs was also negative. Definite diagnosis was made with no red cell agglutination in the presence of anti-H. Complementary serologic studies showed that Kelly antigen was negative and Rh genotype was in the form of CD/cde.

#### **Conclusions**

This case increased the number of Bombay phenotypes in the world to 131 and in Iran to 11. It seems that this latter number is higher than official estimations of its prevalence (10<sup>-6</sup>). Therefore the use of antibody screening test should be considered in screening blood donations.

**Key words:** Bombay phenotype, Blood donors, H blood group system, anti-H, Antibody screening test, Autologous transfusion

*SJIBTO 2005; 2(5):197-201*

Received: 9 Aug 2005

Accepted: 13 Sep 2005

Correspondence: Kiadaliri K., MS of Hematology and Blood Banking IBTO- Research Center, Challus.

Postal code: 46619-53515

Tel: (+98191)2225318; Fax : (+98191) 2229078

E-mail: [Kambiz@Kd60.com](mailto:Kambiz@Kd60.com)