

Weak B 혈액형 1예

연세대학교 의과대학 임상병리과

박미영 · 송경순 · 이삼열

서 론

적혈구의 weak blood group A와 B의 unusual activity에 대해서는 이미 많은 다양한 민족에서 발견된 사실이다¹⁾. 이러한 weak blood group의 유전형태는 대부분의 경우 정상적인 mendelian type과 일치하나 어떤 경우 불규칙한 점을 보이기도하므로 이의 표현은 아마도 heterogeneous한 underlying mechanism이 있는 것으로 생각된다고하였다²⁾. Yoshida³⁾ 등은 weak blood group 표현형이 나타날수 있는 조건으로 다음 4가지를 들어 설명하였다. 첫째, ABO locus에 direct mutation이 일어나 비정상적인 blood group A- 혹은 B-enzyme이 형성되는 경우 둘째, hematopoietic tissue 내에 가설적인 suppressor 혹은 modifying gene이 있어 이 gene에 의해 조절되는 A- 혹은 B-enzyme의 expression이 감소되는 경우 셋째, 적혈구 세포막 구성성분의 이상으로 세포막에 있는 acceptor sites(H sites)의 glycosylation이 불충분한 경우 마지막으로, putative glycosidase나 sugar donor(UDP-GalNAc & UDP-Gal)의 감소로 인해 blood group substance의 2차적 decomposition이 있는 경우등이라고 하였다⁴⁾. 이러한 inherited B subgroups을 Sherman은 혈청 anti-B의 유무와 saliva의 blood group substance에 따라 세가지 category로 구분하였다⁵⁾.

1979년 Campbell은 acquired B antigen 현상을 보인 2예를 보고하였는데 한 예는 75세 남자로서 뇨로 감염이 있고 소변배양에서 *Pseudomonas aeruginosa*, *E. coli*, *Enterococcus*가 자랐으며 나머지 1예는 61세 여자로서 만성신우신염을 앓으며 혈액배양에서 *E. coli*가 자랐다. exploratory laparotomy에서 우측 대장의 괴사가 발견되었다. 이러한 acquired B antigen

현상은 1959년 Cameron의 보고도 있는데 전 7예중 다리의 gangrene 1예, cervix Ca 1예, 대장암 3예, 충수돌기 abscess 1예, 직장암 1예로 모두 A₁ type이면서 B like Antigen이 있었으며 혈청에서 anti-B가 발견되었다⁶⁾. Carolyn도 비슷한 3예를 보고하였다⁷⁾. 1978년 Judd 등은 polyagglutinability를 보이는 환자에서 acquired B antigen과 관련되어 나타난 T-와 Tk-activation을 3예 보고하였다. 이들 3예는 위의 모든 acquired B antigen 예들과 마찬가지로 62세 이상의 고령이었으며 혈액배양에서 *Clostridium perfringens*, *E. coli*, *Bacteroides Fragilis*가 자랐다. Laurence는 환경적인 변화로 후천적으로 B antigen weakening이 특히 leukemia 같은 malignancy나 감염이 있는 고령의 남녀에서 생길수 있다고하였다⁸⁾. 그런데 acquired B antigen인 경우 모두 A₁ people에서 나타난 경우가 대부분으로 유전성의 weak B 현상과 아직 그 기전은 잘 알려지지 않다. 저자들은 가족력상 특이사항이 없고 일반상태가 양호한 환자에서 혈청내 anti-B가 있고 weak B antigen을 갖고있는 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 43세된 여자로서 81년 9월 29일 자동차 사고로 좌측 측두골의 함몰골절과 추체정맥동의 골절로 연세의료원에 입원하여 경막상혈종 제거수술과 추체정맥동의 복원수술을 받았는데 이때 O형 혈액을 8 pints 수혈받았다. 그후 경과는 매우 좋았으며 다음해인 82년 3월 6일 temporoplasty 수술을 위해 혈액형 판정을 다시 실시하였다. 이때 cell typing과 serum typing이 맞지않아 더 자세한 serologic tests를 시행한 결과 weak B형으로 판정되었다. 그 결과는 다음과 같다.

(1) cell typing : anti-A 항혈청과는 전혀 응집반응이 없었으나 anti-B 항혈청과는 weak하고 느린 응집

반응이 일어났다.

(2) serum typing : A cell에 대해 강한 양성하였고 B cell에 대해서는 약한 응집반응을 보였다.

(3) 교차시험소견

	B cell	O cell	A cell
Patient's serum			
RT	+	-	++++
37°C	-	-	+
4°C	++++	-	+
	type B serum (anti-A)	type O serum (anti-AB)	type A serum (anti-B)
Patient's cell			
RT	-	+	+
37°C	-	-	+
4°C	-	++	+

(4) autocontrol 을 시행한 결과 실온과 4°C에서 모두 음성이었다.

환자의 적혈구와 albumin 을 반응시킨 결과 음성으로 나왔다.

위와같은 결과로 환자는 cold reacting anti-B를 가진 weak B형으로 판정되었고 O형 농축적혈구를 수혈하도록 하였다.

과거력 및 가족력상 특기사항은 없었으며 입원당시 말초혈액 소견과 간기능 뇨검사 모두 정상범위였다.

고 찰

B blood group antigen의 variants는 A variants보다 매우 드물다. B blood group의 variation에 대한 연구는 1955년 Moullec등이 B₃를 처음 보고한 이래 그와의 다른 ABO locus의 드문 alleles에 대해 연구되었다. 1957년 Yokoyama 등은 B_x에 대한 보고를 하였다. Levin(1958)은 B_w를, Makela(1965)는 B_v를 보고하였다. 이들 B₃, B_x, B_w, B_v등의 variant B cells들은 anti-B serum을 poorly absorb한다. B_v, B₃ variants는 특히 anti-B로 sensitization시킨후 얻은 eluate에 정상적인 B cell eluate보다 anti-B를 더 많이 release하는 특징이있다. 이는 antigen, antibody binding affinity가 정상보다 낮기 때문으로 여겨진다.

Weak B groups 형성에 대해서 많은 저자들이 genetic variation에 의한 것으로 생각하여왔다. Yoshida^{1,2)}와 Sherman³⁾은 이런 weak blood group B의 형성기전과 category를 각각 설명하였다. category 1은 혈청내에 anti-B가 있고 saliva에 어떤 종류의 B substance가 있는 경우이고(B_v포함) category 2는 혈청내에 anti-B가 없거나 cold에서 작용하는 weak anti-B가 있으면서 saliva에 B_x, B_w 같은 B substance가 있는 경우이다. Category 3는 혈청내에 anti-B가 없고 H와 B₃ substance가 saliva에 있는 경우이다. 이러한 연구는 주로 B형이 많은 Finnish와 일본인을 상대로 한것이였다. 저자의 경우는 Laurence의 category 중 category 2에 속하는것 같기는하나 환자에게서 가족력을 조사할 수 없었고 더 이상의 study가 불가능해 완전히 확인할수는 없었다.

이와는 별도로 많은 저자들이 acquired form으로 형성되는 weak B activity를 보고 하였다. 이런 acquired B antigen 현상은 오직 type A₁인 사람에서만 ABO blood typing discrepancy를 보인다고 하였다^{6,7)}. Campbell은 이런예를 보이는 대부분이 60세 이상이고 세균감염이 있으며 보통 대장질환에 대해 2차적으로 생긴다고 하였다. 이런 acquired B antigen 현상은 가변적이며 세균의 deacetylase enzyme이 A antigen의 terminal-N-Acetyl galactosamine을 cleave하여 galactosamine으로 만들어서 생긴다고 하였다. 이렇게 변한 terminal group은 B항원의 terminal sugar인 galactose와 비슷하므로 anti-B와 cross-react가 가능하게 됨으로써 나타날수있다고 하였다. 이 acquired B antigen은 in vitro에서 acetylation 되면 A₁ reactivity를 회복한다고하였다. 이런 acquired B Antigen은 prevalence가 낮는데 그 이유는 첫째 사람에게 감염을 일으키는 세균이거나 장내세균은 대부분 deacetylase enzyme을 갖고있지않고 또한 A₁인 사람의 95%와 A₂의 모든 사람이 acquired B항원을 파괴시킬수있는 항체를 갖고있기 때문인것같다고 하였다⁶⁾. 이러한 acquired B antigen이 유전성이 아님은 family study상 이와 비슷한 예가 없고 secretor인 경우 Saliva에 A, H는 있으나 B가 없는점, weak B 현상이 일시적인 점, aging이나 질병과 관련되어 나타나는 점등으로 알수 있다. acquired weak B Antigen이 본래 O형인 사람에게서는 나타나지않는 점이 매우 특이한 점이다. 그러나 Campbell⁶⁾등에의한 형성기전에는 합당하나 다른

이론 즉 bacterial polysaccharide를 적혈구가 passive absorption 하여 RBC 항원을 변형시킴으로써 어느 ABO 형에서나 모두 acquired B antigen 현상이 나타날수있다고도 하였다. 때로는 acquired B antigen은 polyagglutination과도 관계가 있다^{8,9,10}. 그러나 본 예는 각종 adult sera와 작용시켜본 결과 polyagglutination의 가능성은 전혀 없는것으로 사료된다. 본 환자는 과거에 weak B를 O형으로 잘못판정했을 가능성도 완전히 배제할 수는 없으나 O형으로 판정되었던 것을 그대로 믿으면 acquired B antigen의 가능성도 있는 것으로 생각된다. 그렇다면 이제까지 A형 환자에서만 발견되었던 acquired B antigen이 O형에서도 있을수 있음은 주목할 사실이라고 사료되어 지는 바이다.

결 론

저자들은 과거에 O형으로 판정되었던 43세 여자에서 적혈구가 weak B 항원을 보인예를 관찰하고 혈청 내에 cold reacting anti-B가 있음을 발견하여 드문 B형의 subgroup이거나 혹은 acquired B antigen의 가능성이 있는 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Yoshida A, Yamato K, Dave V, Yamaguchi H, Okubo Y: *A case of weak blood group B expression(Bm) associated with abnormal blood group galactosyltransferase. Blood: 59:323, 1982*
- 2) Yoshida A, Fujii H, Dave V, Cozant MJ, Morel PA: *Membrane abnormality in red blood cells with weak type B expression. Blood 56:881, 1980*
- 3) Sherman LA: *Gradwohl's clinical laboratory methods and diagnosis 8th edition. St Louis, CV Mosby, 1980, p. 1083*
- 4) Cameron C, Graham F, Dunsford I, Sickles G, Macpherson CR, Cahan A, Sanger R, Race RR: *Acquisition of a B-like antigen by red blood cells. Br Med J Jul 11:29, 1959*
- 5) Giles CM, Mourant AE, Parkin DM: *A weak B antigen,*

probably acquired. Br Med J Jul 11:32, 1959

- 6) Campbell B, Palmer RN: *Acquired B antigen: an ABO typing discrepancy successfully reversed by transfusion with type A red blood cells. Transfusion 20:467, 1980*
- 7) Huestis DW: *Correspondence. Transfusion 10:41, 1970*
- 8) Judd WJ, McGuire-Mallory D, Anderson KM, Heath EJ, Swanson J, Gray JM, Oberman HA: *Concomitant T- and TK-activation associated with acquired-B antigens. Transfusion 19:293, 1979*
- 9) Dahr W, Uhlenbruck G, Gunson HH, van der Hart M: *Studies on glycoproteins and glycopeptides from Tn-polyagglutinable erythrocytes. Vox Sang 28:249, 1975*
- 10) Sturgeon P, Luner SJ, McQuiston DT: *Permanent mixed-field polyagglutinability (PMFP). Vox Sang 25:498, 1973*

= Abstract =

A Case of Weak Blood Group B Expression

Mi Young Park, M.D., Kyung Soon Song, M.D.
and Samuel Y. Lee, M.D.

Department of Clinical Pathology, Yonsei University,
College of Medicine

Weakened forms of the B antigen was first discovered by Moullec in 1955. Common causes for these findings are due to rare alleles at the ABO locus, action of other genes on normal ABO genes, or environmental variations such as weakening of A and B antigens in leukemia & acquired antigens as a result of infection. Weak B activity due to acquired B antigen phenomenon is known to be found only in A1 person. These acquired variations of B are manifested secondary to the bacterial infection, malignancy, and aging.

A 43-yr-old female patient who was once blood typed as O, had weak B antigen with cold reacting anti-B in her sera. It was thought to be as rare B type subgroup although some other possibilities of acquired B antigen could not be ruled out.