

血紅素 (Hemoglobin) 簡介

I. 前言

血紅素 (Hemoglobin, 縮寫 Hb、Hgb) 又稱血紅蛋白, 俗稱血色素, 是一種位於紅血球中的紅色含鐵攜氧結合蛋白, 主要功能是攜帶氧氣從肺部運送到人體全身各組織和器官, 並將二氧化碳從組織運回肺部, 供呼吸排出。血紅素的結構為異源四聚體, 由 2 對球蛋白 (globin) 組成, 每個球蛋白結合 1 個血基質 (Heme)。

血紅素有不同類型, 由血紅素中的球蛋白決定, 球蛋白中的不同 polypeptide chains (α 、 β 、 δ 和 γ) 構成不同的血紅素, 血紅素 A 占成人血紅素的 96 - 98%, 由一對 α 鏈和一對 β 鏈組成($\alpha_2\beta_2$); 血紅素 A₂ 占 2 - 3%, 由一對 α 鏈和一對 δ 鏈組成($\alpha_2\delta_2$); 胎兒血紅素 HbF 通常存在於胎兒血中, 出生 6 個月後含量僅 1% 左右, 由一對 α 鏈和一對 γ 鏈組成($\alpha_2\gamma_2$)。

電泳法是臨床實驗室常用於檢測血紅素檢體的成熟技術, 能快速分離並具有良好的分辨率, 可用於評估患者是否有血紅素相關疾病。

V. 臨床意義

1. 血紅素疾病 (Hemoglobinopathies) :

大多數血紅素疾病是由於四種類型的多肽鏈之一的氨基酸突變取代所致, 目前已發現了 1400 多種變異血紅素, 有五種主要的異常血紅蛋白具有臨床意義: 血紅素 S、C、E、O-Arab 和 D。

2. 地中海型貧血 (Thalassemias) :

地中海貧血其血紅素特徵是一種類型的多肽鏈的合成減少, 分為兩種類型:

(1) Alpha-thalassemias: α 鏈合成減少, 從而影響所有正常血紅蛋白的合成, 誘導形成沒有任何 α 鏈的四聚體血紅素, Hb Bart (γ_4) 和 Hb H (β_4)。

(2) Beta-thalassemias: β 鏈合成減少, 只有血紅素 A 的合成受到影響, 因此 Hb F 和 Hb A₂ 的百分比會代償性上升。

3. Hb F 上升 (新生兒除外) :

(1) 懷孕

(2) 鐮刀型紅血球疾病 (sickle cell disease)

(3) HPFH 問題的患者 (異型合子患者表現出 15% 至 35% Hb F)。

(4) 白血病、遺傳性溶血性貧血、糖尿病、甲狀腺疾病、多發性骨髓瘤、轉移性癌症的患者。

II. 病患接受檢查前的準備

無須空腹。

III. 干擾物質

1. 全血檢體收集在含有 KEDTA 為抗凝血劑的試管中, 避免使用凝固的血液樣本。
2. 檢體最多在 15-30°C 保存 24 小時或 2-8°C 保存 7 天。
3. 檢體存放超過 7 天可能會產生血紅素降解。

IV. 生物參考區間

1. Hemoglobin A (96.7 - 97.8 %)
2. Hemoglobin F (≤ 0.5 %)
3. Hemoglobin A₂ (2.2 - 3.2 %)