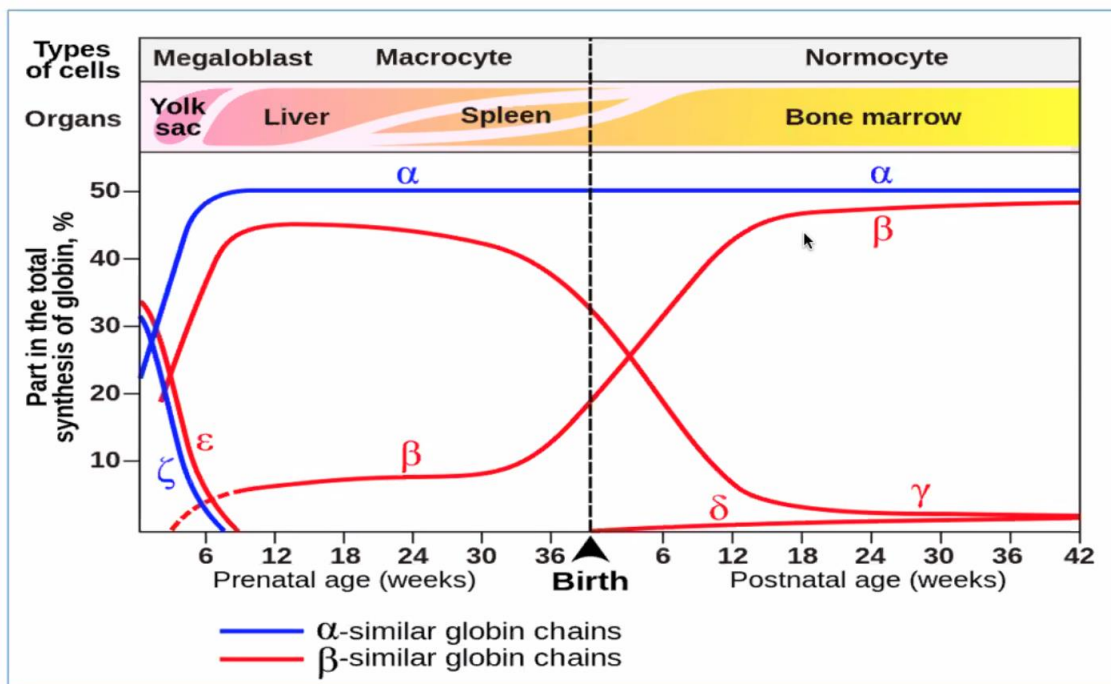


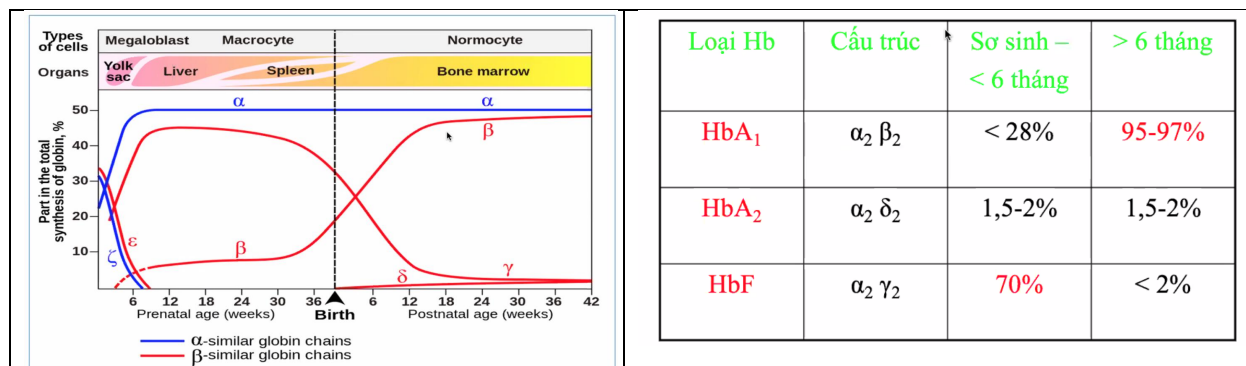
CASE PHÂN TÍCH KẾT QUẢ ĐIỆN DI HEMOGLOBIN
GIẢNG VIÊN BS NGUYỄN THỊ MAI LAN
BỆNH VIỆN NHI ĐỒNG 2

Bảng giá trị bình thường và sự biến thiên sinh lý của Hb theo tuổi

Loại Hb	Cấu trúc	Sơ sinh – < 6 tháng	> 6 tháng
HbA ₁	$\alpha_2 \beta_2$	< 28%	95-97%
HbA ₂	$\alpha_2 \delta_2$	1,5-2%	1,5-2%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	70%	< 2%



DIỄN GIẢI GIÁ TRỊ HB SINH LÝ THEO TUỔI



- Mới sinh HbF là chủ đạo chiếm 70%
- Khi trẻ >6 tháng tuổi thì HbF giảm, chuỗi beta tăng lên nên HbA1 tăng
- Tuy nhiên, có một số bé chuỗi beta tăng chậm hơn (cái sơ đồ là cho 95% dân số vẫn có 5% dân số bình thường còn lại khác cái sơ đồ đó). Nên sau 6 tháng tuổi vẫn còn HbF thì có thể theo dõi lại sau đó chứ chưa kết luận bất thường liền.
- Điện di là bán định lượng chứ không phải định lượng. Do đó xét nghiệm đọc điện di Hb này là gián tiếp phản ánh các chuỗi globin thôi. Đây không phải là tiêu chuẩn chính thống vì kh đo trực tiếp chuỗi alpha và beta.

3 BƯỚC ĐỌC ĐIỆN DI

1. Bao nhiêu tuổi: Để biết so cột giá trị nào ?
2. Có ba cái bthg A1,A2,F hay là có thêm Hb bất thường khác ?
3. Trong ba cái bthg A1, A2, F thì cái nào bị giảm vì Thalassemia gọi tên theo cái giảm ?

Sau đây chị sẽ phân tích mẫu một số kết quả điện di Hb

VÍ DỤ ĐỌC ĐIỆN DI HEMOGLOBIN

Loại Hb	Cấu trúc	bn	> 6 tháng
HbA ₁	$\alpha_2 \beta_2$	37%	95-97%
HbA ₂	$\alpha_2 \delta_2$	8%	1,5-2%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	55%	< 2%

Loại Hb	Cấu trúc	bn	> 6 tháng
HbA ₁	$\alpha_2 \beta_2$ ↓	37% ↓	95-97%
HbA ₂	$\alpha_2 \delta_2$	8%	1,5-2%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	55%	< 2%

- 1 Ca này bệnh nhân 2 tuổi, so cột >6 tháng
- 2 Ba hb này là trong cơ thể bthg, kh có cái Hb gì bất thường
- 3 Thấy A1 là cái bị giảm, A1 giảm thì có thể giảm alpha hoặc beta

+ Alpha có trong cả ba loại Hb của bệnh nhân là A1, A2, F thì tổng 100%. Alpha có ái lực cao nhất nên có alpha nó sẽ kết hợp vs những chuỗi còn lại → 100% là không giảm alpha

+ Beta chỉ có 37%, như vậy giảm beta → Tên bệnh là Beta thalassemia

Loại Hb	Cấu trúc	bn	> 6 tháng
HbA ₁	$\alpha_2 \beta_2$	90%	95-97%
HbA ₂	$\alpha_2 \delta_2$	2%	2%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	2%	<2%
HbH	β_4	6%	

- 1. Bn này 3 tuổi

- 2. Ngoài 3 cái bthg có thêm HbH bất thường

- 3. Ai là đứa bị giảm: Ca này A1 giảm, có thể do giảm chuỗi alpha hoặc beta

+ Alpha trong HbA1, HbA2, HbF tổng có 94% là giảm. Hãy nhớ alpha là thằng có ái lực cao nhất, nó sẽ đi liên kết với những đứa còn lại nên nó là 100%, khi mà bé hơn 100% là giảm và khi nó giảm thì mấy chuỗi còn lại mới gắn kết với nhau. Ở ca này sự xuất hiện của HbH với bốn chuỗi beta thể hiện cho sự giảm chuỗi alpha.

+ Beta ca này là 102% (tự nghĩ?). Chỉ chỉ nói đúng ra nếu cộng HbA1 và HbH thì có 96% thôi nhưng HbH là beta 4 do hai cái beta2 kết hợp nên phần trăm lớn hơn 96% đó. Như vậy kh có giảm beta.

- Kết luận Alpha Thalassemia thể HbH

+ Lưu ý HbH là loại Hb bất thường về số lượng chuỗi globin


+ Còn số lượng chuỗi globin bình thường. Nhưng đột biến bất thường cấu trúc của chuỗi gọi là bất thường **chất lượng** Hemoglobin như HbE trong ví dụ phía dưới.

@VUONGYDS
TIẾP CẬN NHI KHOA
DRAFT VERSION

Một sản phẩm của team
[Youtube.com/VuongYDS](https://www.youtube.com/VuongYDS).

Tài liệu được thực hiện
bởi những bạn sinh viên
nên không tránh khỏi sai
sót. Mong người đọc tự
đánh giá nội dung. Xin
chân thành cảm ơn.

Saigon 2020.

Loại Hb	Cấu trúc	bn	> 6 tháng
HbA ₁	$\alpha_2 \beta_2$	70% 	95-97%
HbA ₂	$\alpha_2 \delta_2$	8%	2%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	2%	2%
HbE	$\alpha_2 \beta_2^*$	20%	

- Tuổi 3

- Ba cái bthg + HbE

- Cái giảm là HbA1 thì có thể giảm alpha hoặc beta

+ Ca này alpha có trng cả 4 chuỗi, alpha 100% kh giảm

+ Beta 90% là giảm. Beta2 nằm trong HbA1 là 70% và HbE là 20%. Chú ý Beta trong HbE là beta bị đột biến cấu trúc chuỗi rồi.

+ Lưu ý HbE cũng có 2 chuỗi alpha và 2 chuỗi beta như HbA1. Nhưng chuỗi beta bị đột biến điểm nên có cấu trúc chuỗi và chức năng đã thay đổi. Do đó HbE là bất thường chất lượng globin chứ không phải bất thường số lượng chuỗi Globin như HbH với 4 chuỗi beta (beta4)

- Tên bệnh: Beta thalassemia + HbE

Loại Hb	Cấu trúc	bn	> 6 tháng
HbA ₁	$\alpha_2 \beta_2$	76%	95-97%
HbA ₂	$\alpha_2 \delta_2$	2%	2%
HbF	$\alpha_2 \gamma_2$	2%	2%
HbE	$\alpha_2 \beta_2^*$	20%	

- Ca này cũng có HbE như ca trên nhưng tỷ lệ các loại Hb đã khác và khi đó bệnh cũng khác. Cùng phân tích tiếp.

- 1 3 tuổi

- 2 có 3 chuỗi bình thường và HbE

- 3 HbA1 là chuỗi giảm, có thể giảm alpha hoặc beta

+ Alpha 100% rồi

+ Beta lúc này là 96% không giảm

+ Sự xuất hiện của những chuỗi beta bất thường tạo nên HbE và đó là lý do HbA1 giảm chứ không phải do giảm chuỗi alpha hay beta.

- Tên bệnh chỉ là bệnh **HbE**. Không hề có Thalassemia như ca trên