Медико-диагностична лаборатория ЦибаЛаб ЕООД
София 1330, бул."Акад. И. Е. Гешов" 2Е (Бизнес Център Сердика), тел. 920 00 11, 0889 437 403,
www.cibalab.com, e-mail: office@cibalab.com

ЛАБОРАТОРИЯ CibaLab

Капилярна електрофореза на хемоглобин

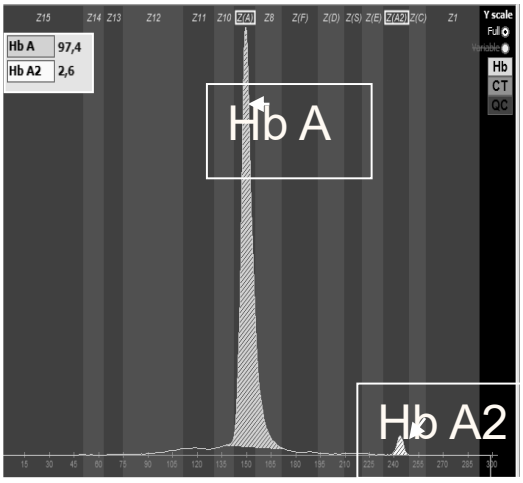
Д-р С. Халачева, МДЛ „Цибалаб“ ЕООД

1.Същност и принцип на изследването

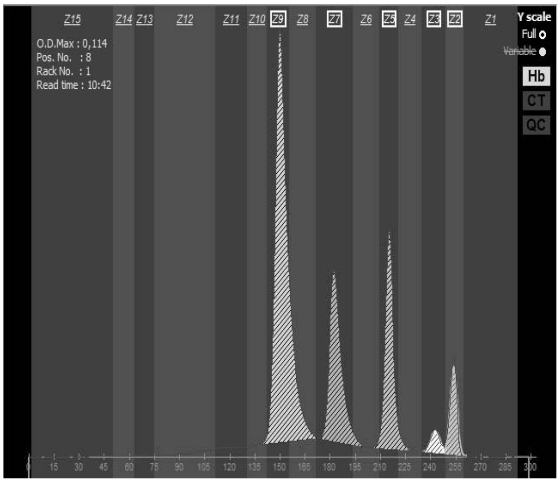
Minicap системата използва принципа на капилярна електрофореза в свободен разтвор. С тази техника, натоварените със заряд молекули се разделят чрез тяхната електрофоретична подвижност в алкален буфер със специфично pH.

Хемоглобиновите фракции се разделят чрез електроосмотичен поток в 2 капилярни тръбички в рамките на 8 минути. Детектират се при 415 нм и се визуализират в различни зони на миграция.

Отчитането става с помощта на специален софтуер – получават се резултати във вид на графика и като числена стойност.



Нормален профил



Патологични хемоглобини

2.Клинично значение и информативно съдържание.

Нормално хемоглобинът в еритроцитите на възрастните се състои от:

HвA - 96-98%	$HвA_2$ - до 3,5%	HвF < 1% ;

Тези хемоглобини се различават по белтъчната съставка в строежа на молекулата си – съдържат различни полипептидни вериги (глобини):

HвA - $\alpha_2\beta_2$	$HвA_2$ - $\alpha_2\delta_2$	HвF - $\alpha_2\gamma_2$

Wintrobe разделя нарушенията на хемоглобиновия синтез на три групи:

1) Производство на анормални хемоглобинови молекули – качесвени нарушения или хемоглобинопатии.

По-голяма част са резултат на заместване чрез мутация на единична аминокиселина в една от четирите вида глобинови молекули (например дрепаноцитната анемия). Клиничната изява на такава замяна зависи от типа на аминокиселината и мястото на заместване. Описани са около 1000 различни мутации на α, β, γ и δ- веригите. Повечето от тях са редки и асимптоматични. Клинично значимите мутации засягат основно α- и β-веригите.

Пет вида анормален хемоглобин (Hb S, Hb C, E ,O-Arabia и Hb D-Punjab) са най-често срещани (честотата варира между популациите). Носителите са асимптомни или представят леки симптоми. Децата им обаче, могат да наследят тежка форма на болестта (чрез генна комбинация).

2) Редукция в синтеза на нормални полипептидни вериги – количествени нарушения или таласемии.

Таласемиите са хетерогенна група наследствени анемии, които възникват в резултат на недостатъчен синтез или липса на една или повече полипептидни вериги на глобина в хемоглобиновата молекула.Дефектът може да засегне всяка от четирите полипептидни вериги на нормалните хемоглобини – α, β, γ или δ, като това определя и вида на таласемичния синдром. Най-чести са α- и β-таласемиите. В България най-често срещана е β-таласемията в нейната хетерозиготна форма.

3) Аномалии на растежа - например наследствено персистиране на HbF.

Minicap системата може да детектира, освен гореизброените, още хемоглобините G-Philadelphia, Hope, Bart, Hb-J, N-Baltimore, HbH и други.

Скрининг за откриване на здрави носители на хемоглобинов вариант е желателно да се извършва в следните случаи:

- при неизяснени персистиращи микроцитоза и хипохромия на кръвна натривка;

- при партньорите на бременни жени, носителки на хемоглобинопатия.

3.Изследван материал – Пълна кръв с антикоагулант EDTA.

Литература:

-Wintrobe´s clinical hematology, II – th edition;
-Пенев М., „Лабораторна хематология“;
-Laboratory testing for thalassemia & abnormal hemoglobins – Presentation – Sebia;

05.09.2013г. *С пожелания за ползотворна съвместна дейност:*

(Д-р Д. Петкова –управител)