

# 血红蛋白 I 二例

· 病例报告 ·

李友琼, 陈治中, 梁亮, 杨挺

作者单位: 530021 南宁, 广西壮族自治区人民医院检验科

作者简介: 李友琼(1979-), 男, 医学硕士, 主管技师, 研究方向: 血红蛋白病。E-mail: liyouqiong327@163.com

[关键词] 血红蛋白 I; 毛细管电泳

[中图分类号] R 446 [文章编号] 1674-3806(2015)03-0263-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2015.03.24

## 1 病例介绍

患儿, 女性, 1 d, 足月出生后进行常规的新生儿筛查。血红蛋白电泳分析: 血红蛋白 A (HbA) 14%, 血红蛋白 F (HbF) 68.7%, 快速带 14.9% + 2.4%, 见图 1(a)。地中海贫血基因分析中国南方人群常见的突变: 3 种缺失型(--SEA、- $\alpha$ 3.7 和 - $\alpha$ 4.2 缺失)  $\alpha$  地中海贫血未检出; 3 种非缺失型 (Constant Spring 简称 CS、Westmead 简称 WS、Quong Sze 简称 QS)  $\alpha$  地中海贫血未检出; 17 种  $\beta$  地中海贫血基因突变位点未检出。G6PD 与血红蛋白比值为 7.8, 总胆红素 220.1  $\mu$ mol/L, 直接胆红素 6.4  $\mu$ mol/L, 间接胆红素 213.7  $\mu$ mol/L。患儿母亲, 29 岁。血红蛋白电泳分析: HbA 77.1%, HbF 1.2%, 血红蛋白 A2 (HbA2) 2.0%, 快速带 19.1%, 见图 1(b); 血细胞分析: 血红蛋白 (Hb) 117 g/L, 红细胞计数 (RBC)  $4.07 \times 10^{12}/L$ , 平均红细胞体积 (MCV) 92.6 fl, 平均红细胞血红蛋白含量 (MCH) 28.7 pg。地中海贫血基因分析中国南

方人群常见的突变: 3 种缺失型(--SEA、- $\alpha$ 3.7 和 - $\alpha$ 4.2 缺失)  $\alpha$  地中海贫血未检出; 3 种非缺失型 (CS、WS、QS)  $\alpha$  地中海贫血未检出; 17 种  $\beta$  地中海贫血基因突变位点未检出。G6PD 与血红蛋白比值为 5.4, 总胆红素 5.6  $\mu$ mol/L, 直接胆红素 2.6  $\mu$ mol/L, 间接胆红素 3.2  $\mu$ mol/L。患儿父亲, 31 岁。血红蛋白电泳分析: HbA 96.7%, HbF 0.3%, HbA2 3.0%。血细胞分析: Hb 161 g/L, RBC  $5.53 \times 10^{12}/L$ , MCV 87 fl, MCH 29.1 pg。地中海贫血基因分析中国南方人群常见的突变: 3 种缺失型(--SEA、- $\alpha$ 3.7 和 - $\alpha$ 4.2 缺失)  $\alpha$  地中海贫血未检出; 3 种非缺失型 (CS、WS、QS)  $\alpha$  地中海贫血未检出; 17 种  $\beta$  地中海贫血基因突变位点未检出。G6PD 与血红蛋白比值为 5.3。珠蛋白基因 DNA 测序: 测序结果虽然未见有异常双峰, 但是与标准序列比对, 在  $\alpha$ 2 珠蛋白肽链 CD16 位点发生突变, AAG > GAG 即赖氨酸被谷氨酸代替。

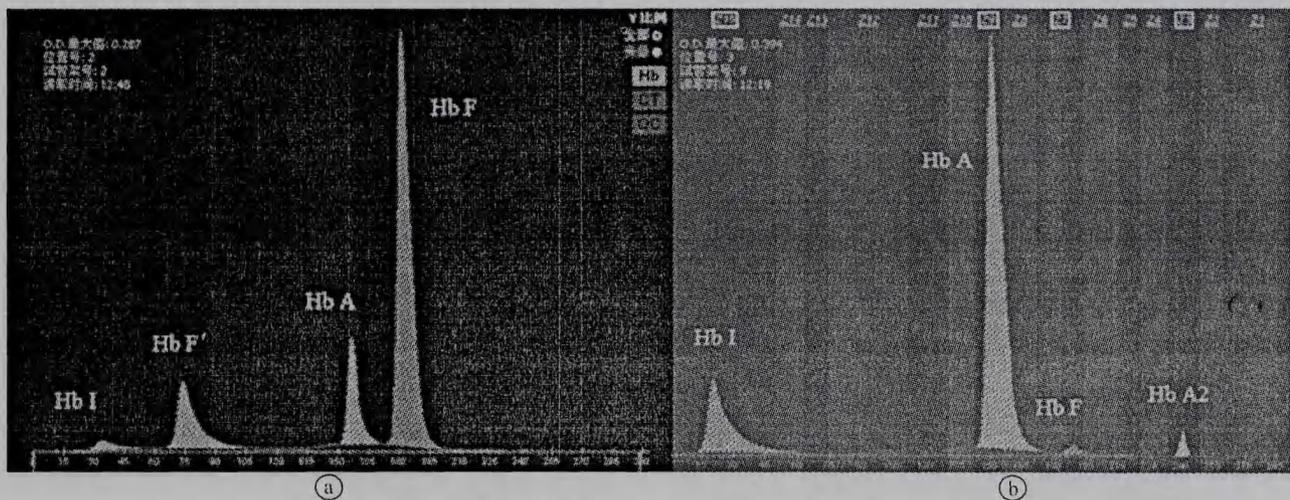


图 1 毛细管电泳检测 HbI (a) 为患儿, 脐带血; (b) 为其母亲, 静脉血) 结果

## 2 讨论

2.1 血红蛋白 I(HbI) 首先由 Rucknagel 等<sup>[1]</sup>报道,它是在美国北卡罗莱纳州一个美国黑人家庭里发现的。常以发现地名作为名称,即血红蛋白 I 费城(Hb I-Philadelphia)。我国首次由陈松森等<sup>[2]</sup>在 1983 年报道,除了江苏有报道外<sup>[3,4]</sup>,国内其他地区再未见有报道。

2.2 通过综合分析其母亲的血常规红细胞参数(处于正常参考范围),我们可以排除是血红蛋白 H(Hb H)病的可能,推测应该属于另外一种罕见的异常血红蛋白。从血红蛋白电泳图可见,Hb I 组分电泳速度很快,其位置与 Hb H 条带同一个区带里(Z15 区),可能会误认为是 Hb H 条带,从而可能造成误诊。目前发现的异常血红蛋白,除了 Hb I 外未见哪一种异常血红蛋白泳速与 Hb H 相同。经过进一步的 DNA 测序,确定它是由于  $\alpha 2$  珠蛋白肽链 CD16 位点发生突变(AAG > GAG),赖氨酸突变为

谷氨酸,属于 Hb I-Philadelphia。一般大部分异常血红蛋白的血常规是正常的,无法筛查出异常血红蛋白,而血红蛋白电泳可以轻易地检出异常血红蛋白。相对于以前的醋酸纤维膜电泳的方法,使用先进的毛细管电泳分析仪,可以电泳得到清晰完整的 Hb I 条带,是临床实验室筛查血红蛋白病的有力手段。

### 参考文献

- 1 Rucknagel DL, Page EB, Jensen WN. Hemoglobin I: an inherited hemoglobin anomaly[J]. Blood, 1955, 10(10): 999 - 1009.
- 2 陈松森,杨克恭,贾佩臣,等. 1 例新的血红蛋白复合类型—血红蛋白 I 复合血红蛋白 E 的化学结构分析[J]. 中国医学科学院学报, 1983, 5(1): 29.
- 3 马剑平,张继斌,敖忠芳,等. 江苏省首例血红蛋白 I  $\alpha^{16(A14)}$  Lys  $\rightarrow$  Glu 报告[J]. 南京医学院院报, 1993, 13(4): 315 - 316.
- 4 王 妍,林 敏,韩志君,等. 江苏省无锡地区异常血红蛋白病的流行病学调查[J]. 实用医学杂志, 2012, 28(2): 316 - 318.

[收稿日期 2014 - 12 - 02][本文编辑 蓝斯琪]

## 护理研讨

# 口服不同浓度葡萄糖缓解婴儿静脉穿刺疼痛的效果观察

李 灵, 谭翠莲, 韦思伊, 韦 芬

基金项目: 广西卫计委科研课题(编号: Z20130388)

作者单位: 530021 南宁, 广西壮族自治区人民医院输液室

作者简介: 李 灵(1971 -), 女, 大专, 主管护师, 研究方向: 临床护理。E-mail: 643604775@qq.com

**[摘要]** 目的 比较口服 5% 葡萄糖水与 25% 葡萄糖水对缓解婴儿静脉穿刺疼痛的效果。方法 将 240 例婴儿按随机数字表法随机分为三组, 每组各 80 例。静脉穿刺前, 观察 1 组用奶瓶喂服 5% 葡萄糖 20 ml, 观察 2 组用奶瓶喂服 25% 葡萄糖 20 ml, 对照组不给葡萄糖水。比较静脉穿刺前及穿刺后三组婴儿的疼痛评分及一次穿刺成功率。结果 与对照组比较, 观察 1 组和观察 2 组婴儿疼痛等级均较低, 一次穿刺成功率均较高, 差异有统计学意义( $P < 0.05$ ); 观察 1 组和观察 2 组间差异无统计学意义( $P > 0.05$ )。结论 静脉穿刺前口服 5%、25% 葡萄糖水均能缓解婴儿静脉穿刺疼痛, 提高一次穿刺成功率。

**[关键词]** 葡萄糖; 疼痛; 静脉穿刺; 婴儿

**[中图分类号]** R 473.72 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1674 - 3806(2015)03 - 0264 - 03

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2015.03.25

甜味剂因其“甜味”效能可有效减轻小儿轻、中度操作性疼痛<sup>[1]</sup>。国内外有报道<sup>[2]</sup>口服少量 25% ~ 30% 的葡萄糖水可缓解小儿侵入性操作所致的疼痛

反应。为探讨口服不同浓度葡萄糖对婴儿静脉穿刺疼痛及一次穿刺成功率的影响, 我科于 2013-06 ~ 2013-11 将进行静脉穿刺的婴儿给予口服两种不同