

6 臨床血液學與血庫學

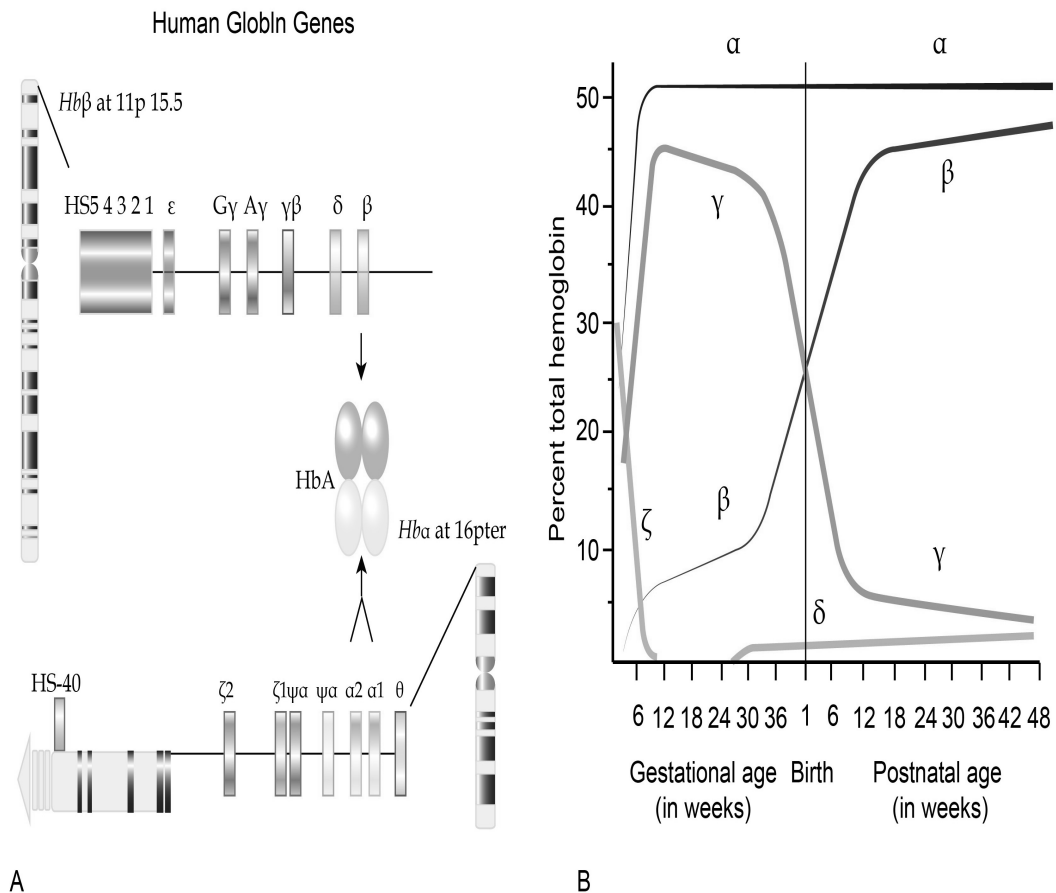
用 (activation) → 血小板聚集作用 (aggregation)

(2) 後續止血：各凝血因子的參與

內在路徑、外在路徑、共同路徑

(3) 纖維蛋白溶解作用 (fibrinolysis) : plasmin

9. 血紅素基因及造血過程：

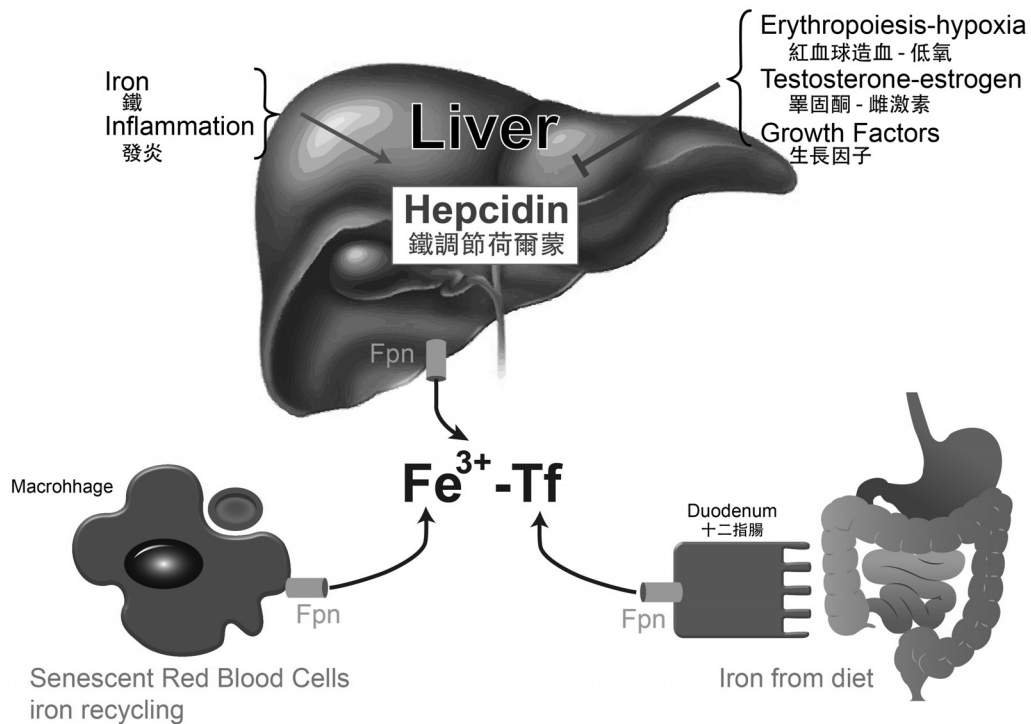


血紅素Hb：

Hb name	structure	備考
Hb A	$\alpha_2\beta_2$	Hb A ₁
Hb A ₂	$\alpha_2\delta_2$	在 β -thalassemia上升
Hb F	$\alpha_2\gamma_2$	
Hb H	β_4	Hb H disease
Hb Barts	γ_4	水胎

每個血紅素要在粒線體內加入2價鐵

下圖所示為鐵調節荷爾蒙與紅血球造血鐵之關係圖



10. 「輸血反應率」指標之計算方式為：

輸血反應率 = 每月輸血反應人次 ÷ 每月輸血總人次 × 100%

Lewis血型

- (1) Lewis (Le) 組織血型含有兩個主要抗原Lea和Leb，它們是由 α (1,2) -果糖轉移酶 (FUT2) 和 α (1,3/1,4) -果糖轉移酶 (FUT3) 所決定
- (2) 臺灣人分析其FUT2、FUT3基因之突變並比較其和血清表現型的關係。血清型為Le(a+b-)者在FUT2或FUT3基因至少有一個對偶基因為正常，在Le(a+b-)和Le(a+b+)血清型則FUT2的兩個對偶基因皆為突變而FUT3基因則至少有一個對偶基因正常。Le(a+b-)和Le(a+b+)有相同的基因型
- (3) 為Le(a-b-)表現型，它們是由FUT2和/或FUT3基因中至少有一基因的兩個對偶基因皆為突變所形成

疾病	臨床特性	其他特性
遺傳性橢圓性紅血球增多症 Hereditary elliptocytosis	(1)普通型：顯性遺傳、無症狀、無脾腫大 (2)變異型：遺傳性熱變性異型紅血球增多症（Hereditary pyropoikilolysis） (3)球型細胞性：脾切除療效較好	(1)分為： ①普通型 ②遺傳性熱變性異型紅血球增多症（Hereditary pyropoikilolysis） ③球型細胞性 ④口形細胞性：東南亞卵圓形 (2)造成原因：膜收縮蛋白二聚體過多、protein 4.1缺陷
G-6-PD缺乏症	(1)先天性非球型紅血球性溶血性貧血Congenital nonspherocytic hemolytic anemia (2)蠶豆症Favism (3)藥物誘發溶血 (4)感染誘發溶血 (5)新生兒高膽紅素血症Hyperbilirubinemia in newborn	
Pyruvate kinase deficiency	(1)慢性血管外溶血：貧血、黃疸及脾腫大 (2)新生兒常見高膽紅血色素血症 (3)成人骨髓補償性完全者不出現貧血、只會黃疸	沙烏地阿拉伯發病最高
重型β地中海型貧血	(1)貧血、黃疸及肝脾腫大 (2)精神萎靡、發育遲緩 (3)特殊面容：骨髓腔變寬、股皮質變薄、額部頂部隆起、頭顱增大、面頰隆起及鼻梁塌陷 (4)患兒易發生感染及出血	患兒常併發心肌炎、膽結石及下肢潰瘍性損害

血紅素

1. 血色素Hb Barts的globin組成爲：（103.7月專技）

(A) β_4 (B) $\alpha_2\gamma_2$ (C) γ_4 (D) $\alpha_2\varepsilon_2$

▶▶(C)

【解析】

血紅素種類	球蛋白種類	正常值	其他特性
Hb A	$\alpha_2\beta_2$	成人95%	Hb A _{1C} 可為DM指標
Hb A ₂	$\alpha_2\delta_2$	成人2~3%	輕型 β -thalassemia增加
Hb F	$\alpha_2\gamma_2$	成人2~3%	
Hb H	β_4		Hb H disease大量出現
Hb barts	γ_4		胎兒水腫出現大量
Gower ₁	$\zeta_2\varepsilon_2$		胚胎時期
Gower ₂	$\alpha_2\varepsilon_2$		胚胎時期
Portland	$\zeta_2\gamma_2$		胚胎時期

2. 成人血液的正常血紅素爲Hb A、Hb F和Hb A₂，其組成結構各爲何？（103.7月專技）

(A) $\alpha_2\delta_2$ ， $\alpha_2\gamma_2$ ， $\alpha_2\beta_2$

(B) $\alpha_2\beta_2$ ， $\alpha_2\gamma_2$ ， $\alpha_2\delta_2$

(C) $\alpha_2\gamma_2$ ， $\alpha_2\beta_2$ ， $\alpha_2\delta_2$

(D) $\alpha_2\delta_2$ ， $\alpha_2\beta_2$ ， $\alpha_2\gamma_2$

▶▶(B)

【解析】

血紅素種類	球蛋白種類	正常值	其他特性
Hb A	$\alpha_2\beta_2$	成人95%	Hb A _{1C} 可為DM指標
Hb A ₂	$\alpha_2\delta_2$	成人2~3%	輕型 β -thalassemia增加
Hb F	$\alpha_2\gamma_2$	成人2~3%	
Hb H	β_4		Hb H disease大量出現
Hb barts	γ_4		胎兒水腫出現大量
Gower ₁	$\zeta_2\varepsilon_2$		胚胎時期
Gower ₂	$\alpha_2\varepsilon_2$		胚胎時期
Portland	$\zeta_2\gamma_2$		胚胎時期

3. 下列Hb的分子結構，何者錯誤？（103.2月專技）

(A)Vit.C (B)Tea (C)Infection (D)制酸劑 (Antacids)

▶▶(A)

9. 人體缺鐵時，IRP (iron regulatory protein)，TfR (transferrin receptor) 及ferritin 表現消長的情形為何？(101.7月專技)

(A)IRP上升，TfR上升，ferritin上升 (B)IRP上升，TfR上升，ferritin下降
(C)IRP上升，TfR下降，ferritin下降 (D)IRP下降，TfR上升，ferritin上升

▶▶(B)

【解析】

基因	狀況	IRP	基因的哪一端
TfR (transferrin receptor)	缺鐵時	IRP上升	IRP上升與3'端之iron response elements (IRE) 結合促進TfR產生
ferritin	缺鐵時	IRP上升	iron regulatory protein會與5'端之iron response elements 結合，使得ferritin基因無法製造出RNA，故ferritin下降
TfR (transferrin receptor)	鐵多時		IRP與鐵結合則不與3'端之iron response elements (IRE) 結合，抑制TfR轉錄
ferritin	鐵多時		iron regulatory protein不與5'端之iron response elements結合，使得ferritin基因製造出RNA，因此ferritin上升存鐵

10. 下列有關運鐵蛋白 (transferrin) 的敘述，何者錯誤？(101.2月專技)

(A)transferrin運載之鐵原子大部分來自被破壞的紅血球
(B)transferrin運載之鐵原子大部分來自十二指腸的食物
(C)transferrin運載之鐵原子是三價鐵
(D)transferrin運載之鐵原子送達具有transferrin receptor的erythroblast

▶▶(B)

11. 人體主要Fe的吸收器官為：(101.2月專技)

(A)胃 (B)小腸 (C)大腸 (D)肝

▶▶(B)

12. 人體內的鐵絕大部分分布於下列何者中？(100.7月專技)

(A)肌肉 (B)肝臟 (C)血液 (D)骨髓的macrophage內

▶▶(C)