



Hämoglobin A₂

Material	<u>EDTA-Blut</u> , 2,7 mL (Blutbildröhrchen).
Referenzbereich	1,65 - 3,10 % (Mittel \pm 3 σ)
Methode	HPLC
Qualitätskontrolle	<u>Zertifikat</u>
Siehe auch	<u>Hämoglobin-Analysen</u>
Auskünfte	<u>Klinische Chemie und Toxikologie</u>
Analysenkosten	<u>EBM</u> , <u>GOÄ</u>

Erhöhte Werte Bei angeborenen Hämoglobinanomalien wie heterozygoter β^0 - und β^+ -Thalassämie, HbSS- β^0 -Thalassämie, HbSS- α -Thalassämie, instabilen Hämoglobinen (Hb Köln), hereditärer Sphärozytose und erworbenen Hämoglobinanomalien bei Hyperthyreose, megaloblastärer Anämie, Morbus Wilson.

Erniedrigte Werte Bei verminderter δ -Globin-Synthese. Die HbA₂-Werte sind bei Heterozygoten auf etwa die Hälfte des normalen HbA₂-Anteils vermindert, bei Homozygoten fehlt HbA₂. Physiologischer Zustand bei Neugeborenen und im Säuglingsalter (bis zum 6. Monat). Angeborene Anämie, $\gamma\delta\beta$ -Thalassämie, Hb Lepore, Hereditäre Persistenz von HbF (HPFH), δ -Thalassämie, $\delta\beta$ -Thalassämie (in den beiden letzten Fällen können normale Werte bei Interaktionen einer δ - und β -Thalassämie vorliegen). Bei verminderter α -Globinsynthese (gestörte $\alpha_2\delta_2$ -Tetramerbildung). Sonstige genetische Ursachen wie α -Thalassämie (das Ausmaß der HbA₂-Verminderung abhängig von der Art des genetischen Defektes, normale Werte bei Interaktionen von α - und $\beta\gamma$ -Thalassämie möglich), HbA₂-Varianten, α -Globinvarianten (verminderte Expression und ungenügende oder fehlende Auftrennung der hybriden HbA₂ möglich).

Erworben bei Eisenmangel (HbA₂-Verminderung abhängig vom Schweregrad), autoimmunhämolytische Anämie, Bleivergiftung, Leukämien, Glucose-6-phosphatdehydrogenase-Mangel, myelodysplastische und myeloproliferative Syndrome.

Pathophysiologie Die normalen α - und β -Globulinmonomere besitzen eine nahezu gleich starke positive bzw. negative Ladung ($\alpha^{(+)}/\beta^{(-)}$). Ihre Assoziation erfolgt durch elektrostatische Anziehung. Die δ -Globinketten des HbA₂ sind weniger stark negativ geladen ($\delta^{(+)}$), d.h. positiver geladen als die β -Globinketten (oder γ -Globinketten). Die Bildung von HbA ($\alpha_2^{(+)}\beta_2^{(-)}$) ist daher gegenüber der Bildung von HbA₂ ($\alpha_2^{(+)}\delta_2^{(+)}$) bevorzugt. Ein Mangel an α -Globinketten (α -Thalassämie) führt daher stets auch zu einer relativen Verminderung von HbA₂, die bei der Hb Trennung mittels HPLC quantitativ ermittelt werden kann.