

**症例報告**

**血液ガス分析からチアノーゼを呈するヘモグロビン異常が示唆され Hb Kansas と診断し得た 1 例**

池田 容子\* 堤 豊\*\* 中田 麻子\*\*  
 井上万梨絵\*\* 大矢 史恵\*\* 市來 一彦\*\*  
 白鳥 聡一\*\* 川村 孝仁\*\* 富樫 信\*\*\*  
 政氏 伸夫\*\* 村田 和弘\*

Blood gas analysis suggested the abnormality of hemoglobin and resulted to diagnose of the unstable hemoglobin disease (Hb Kansas) for a cyanosis patient

Yoko IKEDA, Yutaka TSUTSUMI, Asako NAKATA,  
 Marie INOUE, Fumie OHYA, Kazuhiko ICHIKI,  
 Souichi SHIRATORI, Takahito KAWAMURA, Makoto TOGASHI,  
 Nobuo MASAUZI, Kazuhiro MURATA

**Key words :** unstable hemoglobin disease — Hb Kansas —  
 blood gas analysis

**はじめに**

還元型ヘモグロビン血症は健康診断等ではヘモグロビンが正常からやや低下しているのみで見逃される事が多い疾患である。本症例は外来受診時に顔色不良から酸素飽和度を測定され、血液ガス検査を施行、還元型ヘモグロビン血症である事が明らかとなった症例である。顔色不良の症例に対しては一般採血だけでなく、酸素飽和度等の施行が望ましい。

**症 例**

57歳女性。現病歴：幼少時から顔色不良を指摘され、頭痛に悩まされていた。慢性胃炎、糖尿病で当院消化器科外来に通院していた。2003年2月24日にめまいで受診し、血液ガス検査で酸素飽和度が低下していたが、PaO<sub>2</sub>は正常で自覚症状なく呼吸音も正常だったため放置された。2006年6月28日に感冒様症状にて呼吸器科受診し、PaO<sub>2</sub>と酸素飽和度の解離、さらに還元型ヘモグロビンが検出されたため内科紹介となった。

既往歴：慢性胃炎、糖尿病にて当院消化器科でフォローされていた。

理学所見：顔面、口唇、手足の爪がチアノーゼ様。心音、肺音に異常なし、神経学的所見に異常なし。

検査所見：血液検査所見において大きな異常を認めず、血液ガス分析において酸素飽和度と血液中酸素濃度の乖離を認めた。還元型ヘモグロビンを約40%認めた(表1)。以上より異常ヘモグロビン症の存在を疑いヘモグロビンの型判定を試みた。

**表1** Laboratory data (2006. 6. 28)

T-Bil	0.5 mg/dL	WBC	4,000 / $\mu$ L
TP	7.2 g/dL	RBC	456 $\times$ 10 <sup>4</sup> / $\mu$ L
Alb	4.7 g/dL	Hb	13.7 g/dL
GOT	18 IU/L	Ht	43.8 %
GPT	14 IU/L	Plt	23.9 $\times$ 10 <sup>4</sup> / $\mu$ L
LDH	172 IU/L	MCV	96.1
BUN	9 mg/dL	MCH	30.0
Cre	0.4 mg/dL	MCHC	31.3
UA	4.0 mg/dL		
Na	143 mEq/L	pCO <sub>2</sub>	36.5 mmHg
K	4.0 mEq/L	pO <sub>2</sub>	84.6 mmHg
Cl	108 mEq/L	sO <sub>2</sub>	57.3 %
CRP	0.2 mg/dL	MetHb	0.7 %
		RHb	41.9 %

\* (株) エスアールエル エリアラボ管理課 市立函館病院

\*\* 市立函館病院 内科

\*\*\* 市立函館病院 中央検査部

方法：①セルロースアセテート膜を用いた電気泳動でヘモグロビン分画を実施した。②山口大学医学部に依頼し検査していただいた。尿素CMセルロースカラムクロマトグラフィーを用いて異常ヘモグロビンを分離し、トリプシン消化ペプチドマッピング後に異常トリプシンペプチドのアミノ酸配列を分析した。

結果：①ヘモグロビン分画検査を実施したところ、ヘモグロビンA、ヘモグロビンF以外の判定不能な分画が24%認められた(Fig. 1)。②遺伝子解析を実施したところ、βグロビン鎖のコドン102AAC(Asn)→ACC(Thr)によるHb Kansasであることが判明した (Fig. 2)。

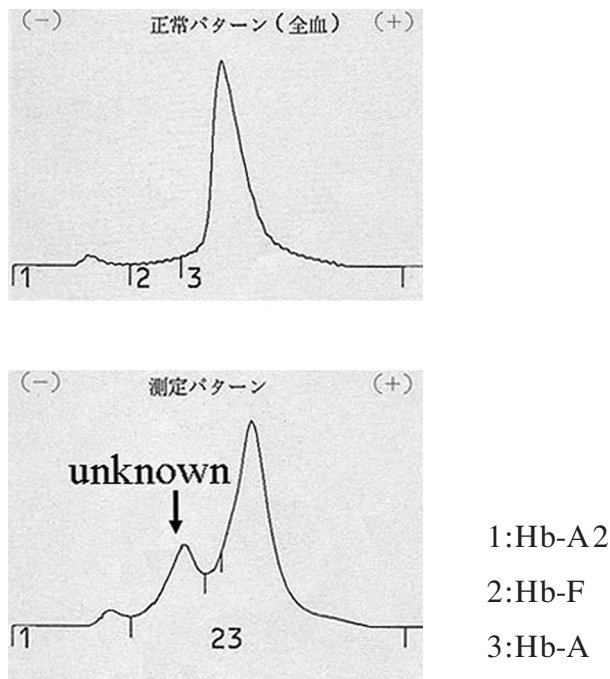


Fig. 1 ヘモグロビン分画検査にて判定不能な分画を約24%認めた。

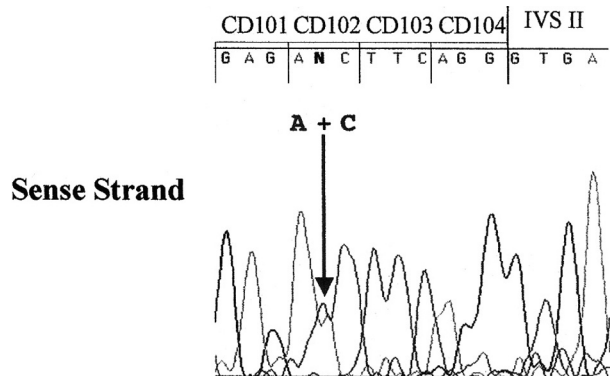


Fig. 2 遺伝子解析にてβグロビン鎖のコドン102AAC(Asn) → ACC(Thr)の変異を認めた。

考 察

ヘモグロビン異常症は鎌状赤血球異常症に代表される溶血性貧血を主に呈するものや、薬剤等の溶血発作、一方で多血症を呈していながら小球性貧血であるものなど、多少なりともある種の貧血を所見として呈している事が多く、現在A群からF群までの5段階に分類し治療の必要な群と必ずしも治療の必要でない群とに分類されてきている。この中で多少不安定だが溶血以外の症状を呈するE群にこのHb Kansasは分類されている。これは赤血球自体の酸素親和性が低いためにチアノーゼを呈するものの、その一方で各種臓器に対しては、赤血球が酸素を手放しやすく、言い換えれば供給しやすく、少ない酸素で効率よく酸素を供給するため臨床的には特に大きな症状や問題なく経過する疾患群である。幼少時に顔色が悪いとか唇が紫であったとしていじめに遭っているケースが多く、この症例も同様の経過であった。この群には逆に酸素親和性が高く酸素を手放しにくいために酸素利用率が悪く多血症になる症例も含まれ興味深い。この分類法は治療の必要性の有無に従って記載されており、臨床に即したものとして有用性が高い。これらチアノーゼを呈するケースはアスコルビン酸、つまりビタミンCを補充する事でチアノーゼが軽減されることがわかっており、美容のために試みる価値があるとされている。今回、本症例の家系を確立しようとしたが他家族と疎遠なため不可能であった。

不安定ヘモグロビン血症の解析は近年急速に進んでいる。一方で、未だ貧血として発見されるものの検査法が一般の施設で行えないため、これらの疾患群であると予想されるが診断をつけられない症例があるのも現実である。

今後、より簡便な検査法で判定されるように検査法が改善されていく事が望まれる。また血液ガス分析等の簡便な検査でこの疾患群をスクリーニング可能な事があるため、外来で貧血の原因が分からない症例等には積極的に施行してもよいものと考えられた。

ま と め

血液ガス分析から異常ヘモグロビンの存在を疑い診断し得たHb Kansasの症例を経験した。無症状であるため詳細な問診と身体所見の必要性、さらに疑診例に対しては血液ガス分析等を含めた検査が必要であると考えられた。

謝辞 稿を終えるにあたり、本症例につきましてご教示を賜りました服部幸夫教授(山口大学医学部保健学科病態検査学講座)に深謝致します。

文 献

- 1) 大庭雄三：ヘモグロビンの液体クロマトグラフィーによる分析. 臨検1986, 30, 337-346.
- 2) 宮地隆興：ヘモグロビン異常症. 臨病1985, 75, 109-122.
- 3) 宮地隆興, 大庭雄三, 山本きよみ：ヘモグロビン異常症およびサラセミア. 内科Mook1985, 33, 211-224.
- 4) 宮地隆興：ヘモグロビン異常症. 臨成人病1989, 19, 111-118.