
ポスターセッション | 成人先天性心疾患

ポスターセッション82 (III-P82)

成人先天性心疾患 5

座長:松尾 浩三(千葉県循環器センター)

Sat. Jun 29, 2019 1:00 PM - 2:00 PM ポスター会場 (大ホールB)

[III-P82-03]褐色細胞腫を合併した成人先天性心疾患患者の2例○小山石 隼¹, 森 礼佳¹, 山本 洋平¹, 三浦 文武¹, 嶋田 淳¹, 北川 陽介¹, 大谷 勝記¹, 伊藤 悦朗¹, 高橋 徹² (1.弘前大学医学部 小児科学講座, 2.弘前大学医学部 保健学科)

Keywords:褐色細胞腫, 成人先天性心疾患, チアノーゼ

【はじめに】褐色細胞腫(pheochromocytoma:PCC)はカテコールアミン産生能を有する腫瘍で、主な症状の高血圧や頻脈は心疾患の症状と類似している。PCCを合併した成人先天性心疾患患者の2例を経験したので報告する。【背景】近年、チアノーゼ性先天性心疾患とPCCの合併の報告が散見され、慢性的な低酸素とPCCの関連が示唆されている。【症例】症例1は両大血管右室起始の女性、乳児期よりEisenmenger症候群の病態を呈し酸素飽和度70%台で推移していた。20歳台に糖尿病と診断され、高血圧、発作性の頻脈を呈するようになっていた。30歳時に腹痛の精査で左副腎腫瘍を認められ、左副腎のPCCと診断した。腫瘍摘出術は周術期のリスクから適応外とされ内科的治療を継続した。32歳時に心不全進行し死亡した。症例2は両大血管右室起始、肺動脈閉鎖の男性で、4歳時にleft original BT shunt(BTS)、15歳時にright modified BTS(35歳時に閉塞確認)が行われた。36歳時に左肺梗塞発症し再度のright modified BTSが行われ、酸素飽和度80%台で推移していた。46歳時に喀血の精査で偶然に左副腎腫瘍が認められ、左副腎のPCCと診断した。【考察】慢性的な低酸素や先天性心疾患とPCCの発症には低酸素誘導因子の活性化の関与等が推測されている。症例1, 2とも乳児期からチアノーゼが持続しており、長期の低酸素がPCC発症の誘因になった可能性がある。【結語】PCCはチアノーゼを呈する成人先天性心疾患患者における全身合併症の一つとして認識することが重要である。