【症例報告】　　doi: 10.34376/jsachd.C-2021-0002

集学的治療を要した子宮体癌を合併したEbstein病成人例

丸谷 怜[1)]，西 孝輔[1)]，上嶋 和史[1)]，髙田 のり[1)]，西野 貴子[2)]，
城 玲央奈[3)]，中松 清志[4)]，法里 慧[5)]，杉本 圭相[1)]，稲村 昇[1)]

[1)] 近畿大学医学部小児科学教室
[2)] 近畿大学医学部心臓血管外科学教室
[3)] 近畿大学医学部産科婦人科学教室
[4)] 近畿大学医学部放射線医学教室（放射線腫瘍学部門）
[5)] 近畿大学医学部麻酔科学教室

要　旨

症例は51歳の女性．生来健康であったが，50歳前から腹部膨満を自覚していたが放置していた．51歳になり労作時呼吸困難で前医を受診し，経皮酸素飽和度の低下と大量の腹水を指摘され緊急入院となった．Magnetic Resonance Imaging (MRI）で子宮体癌を疑われ，内膜細胞診で確定診断したが，腹水細胞診は陰性であった．心エコー検査で重度の三尖弁閉鎖不全を伴うEbstein病と診断した．腹水と経皮酸素飽和度の低下は右心不全によるものと判明し，当院に転院となった．我々は関連各科が連携してがん治療と心臓治療を行った．どちらの疾患も早期の治療が必要であった．子宮体癌には放射線治療を選択し，放射線治療後に弁形成を行い救命することができた．本症例は先天性心疾患を含む複数の異なる疾患を合併し，複数科の連携で治療に成功した貴重な症例であり，報告する．

キーワード：Ebstein anomaly, Uterine cancer, Multidisciplinary treatment

I. 緒言

Ebstein病は，先天性心疾患の中でも1%未満の稀な疾患であり，三尖弁の形成異常が病態の中心で，右室機能によって症状の程度は様々である．成人例の場合，チアノーゼ，上室頻拍，肺高血圧を合併することに加えて，長期間の心負荷による心予備力の低下，加齢によって起こる他臓器の病態が問題となる．今回，51歳の子宮癌を合併した重症Ebstein病を経験し，治療経過に複数科が関与する貴重な症例であったので報告する．

II. 症例

症例は51歳の女性．生来健康で，学校心臓検診で異常を指摘されたことはなかった．これまで2回妊娠し，2人の出産を経験しているが，出産前後に異常はなかった．50歳前から腹部膨満を自覚していたが，家族の介護で忙しく放置していた．51歳になって労作時呼吸困難を自覚し前医を受診したところ，著明な腹部膨満を認め，経皮酸素飽和度（SpO_2）の低下と大量の腹水を指摘され緊急入院となった（Figure 1）．Magnetic Resonance Imaging（MRI）で子宮内膜が肥厚しT2強調画像で低信号を示したことより子宮体癌を疑い，内膜細胞診を施行し，grade1の子宮体癌と診断した．腹水貯留の原因が癌性であることを疑い腹水細胞診を施行したが陰性であった．子宮体癌の進行期分類は，病変が子宮内膜に限局していることからIA期と判断した．腹水貯留の原因は心エコー検査でEbstein病による右心不全と診断され，当院に転院となった．

入院時の身長は167 cm，体重は75 kgであった．心不全症状としては，New York Heart Association（NYHA）分類ではIII度であった．入院時診察では脈拍は110回／分，血圧は86/65 mmHg, SpO_2はマスクで酸素5L／分を吸入下で87%，室内気では70%台まで低下を認めた．

胸部レントゲンでは心胸郭比は65%で心拡大を認め，心電図は心房粗動を呈していた（Figure 2）．心エコー検査では左室拡張末期径39.6 mm（71.2% of Normal），右室拡張末期径60.4 mmで，三尖弁中隔尖のplastering，巨大な前尖のsailing，右房化右室，重度の三尖弁逆流を認めた（Figure 3）．三尖弁逆流の最大速度から推定した右室圧は20 mmHg程度で肺高血圧はないと考えられた．血液検査では，脳性ナトリウム利尿ペプチド（brain natriuretic peptide,

2021年4月23日受付　　2021年6月22日受理　　2022年3月25日早期公開
連絡先：丸谷 怜，近畿大学医学部小児科学教室，
〒589-8511　大阪府大阪狭山市大野東377-2，E-mail: s-marutani@med.kindai.ac.jp

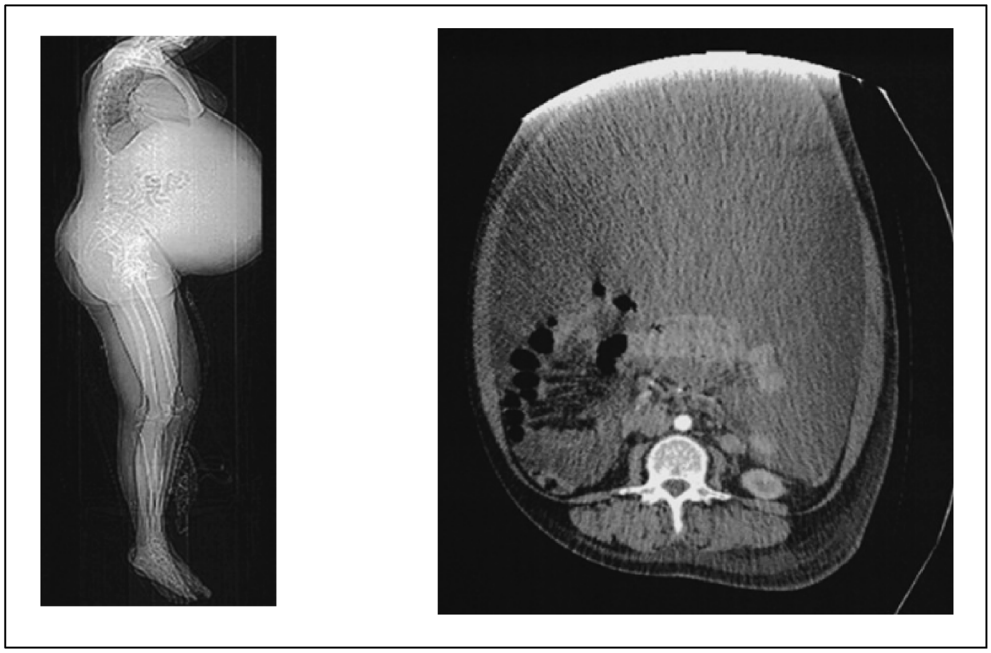

Fig. 1　Computed tomography at admission.

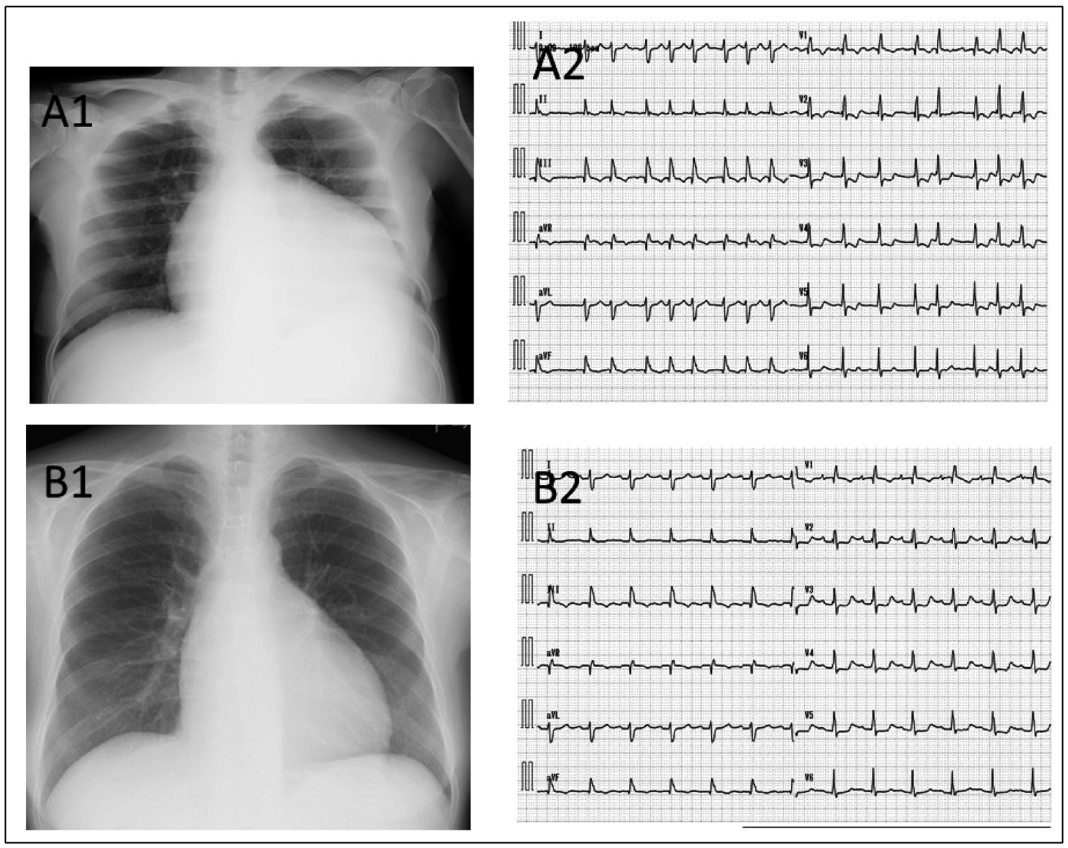

Fig. 2　A1 Chest X-rays at admission, A2 ECG at admission (atrial fibrillation), B1 Chest X-rays at discharge, B2 ECG at discharge (sinus rhythm).

BNP）404.4 pg/mL と高値であった.

Ebstein 病による心不全の治療は内科的治療では効果がなく，早急に外科治療が必要と考えた．一方，子宮体癌も転移は認めていなかったものの早期治療が必要であった.

心臓手術には人工心肺が必要であるが，悪性腫瘍が全身に播種する危険がある．一方，子宮体癌の治療には子宮全摘術が第一選択であったが，SpO_2 70% の強いチアノーゼと不整脈を伴う心不全状態では侵襲の高い長時間手術はリスクが高いと考えられた．小児科循環器チーム，心臓血管外科，産婦人科，麻酔科，放射線科による合同カンファレンスを行い，心房粗動を含

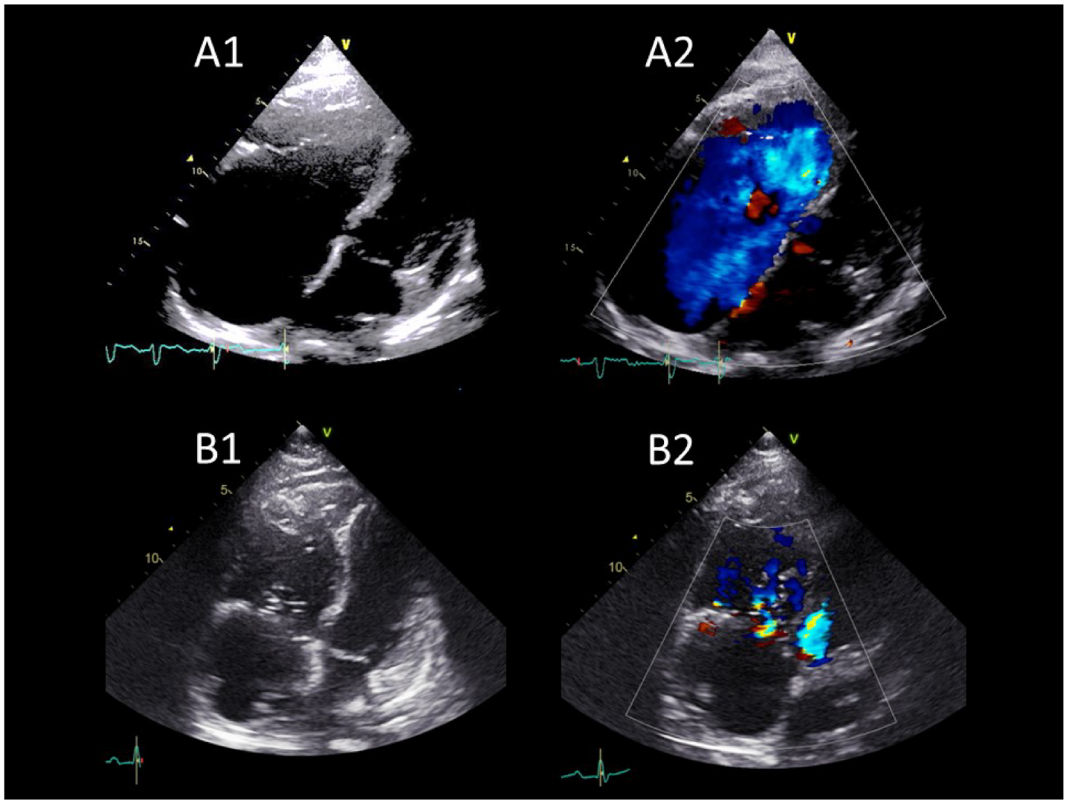

Fig. 3 Echocardiography pre and post operation: A: Preoperation, B: Postoperation (1: diastolic phase, four-chamber view, 2: systolic phase, color doppler, four-chamber view).

Table 1 Cardiac catheterization at pre and post operation.

	Pre operation		Post operation	
Site	Pressure: systolic/diastolic (mean)mmHg	Oxgzanation (%)	Pressure: systolic/diastolic (mean)mmHg	Oxyganation (%)
SVC	18/8 (7)	53.6	5/10 (6)	73.8
IVC	12/6 (7)	40.5	5/9 (5)	80.2
RA	12/8 (8)	46.7	5/9 (5)	83.2
RV	17/edp 7	39.3	16/edp5	69.5
PA	18/9 (11)	39.3	17/5 (8)	68.3
LPA	20/8 (12)	37.2	14/6 (8)	73.9
LPA wedge	11/8 (8)		9/5 (5)	
LPV	7/4 (2)	95.6		
RPV	8/4 (2)	95.4	8/5 (3)	99.0
LA	8/2 (2)	67.7	8/5 (3)	98.6
LV	82/edp 10	64.5	84/edp 8	
Aorta	85/60 (71)	71.0	88/50 (68)	96.2
Angiography	Volume (EF)	% of Normal	Volume (EF)	% of Normal
LVEDV (EF)	104.3ml (56%)	80	109.4ml (50%)	83
RVEDV	401ml (47.0%)	309	249ml (46.6%)	191
Qp/Qs	0.5		0.9	
C・I(L/min/mm^2)	2.85		3.0	

SVC, superior vena cava; IVC, inferior vena cava; RA, right atrium; RV, right ventricle; PA, pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery; LPA wedge, left pulmonary artery wedge pressure; LPV, left pulmonary vein; RPV, right pulmonary vein; LA, left atrium; LV, left ventricle; LVED-V(EF), left ventricular end-diastolic pressure (ejection fraction) ; RVEDV, right ventricular end-diastolic pressure; Qp/Qs, pulmonary blood flow/systemic blood flow ratio; C・I, cardiac index.

めた内科的心不全治療を継続し，子宮体癌は外科的侵襲を避けて放射線治療を選択し，完治できた時点で三尖弁形成を行うこととした．

心房粗動はワーファリンコントロールができた時点で電気的除細動を行い洞調律に復した．洞調律に復した後は，BNP は低下し，心不全症状も NYHA 分類 II 度に改善した．放射線治療は全骨盤腔照射と6週間にわたる局所照射を施行した．放射線治療中，治療体位の問題，心房粗動の再発などで内科的治療の継続が必要であったが，放射線治療を終了することができた．

放射線治療後に心臓カテーテル検査を行った（Table 1）．洞調律下で施行したが，高度の三尖弁逆流により心房圧の a 波は13 mmHg と高値であった．肺血管抵抗値は5.6 wood 単位とやや高かったが，平均肺動脈圧は11 mmHg と正常で，左右肺静脈の酸素飽和度は95.6%，95.4% と肺での酸素化に異常はなかった．左房の酸素飽和度は64.5% と低値で，SpO_2 の低下は心房間での右左短絡によるものであった．右心室は拡張末期容積が正常値の309% と拡大していたが，収縮率は47% であった．一方，左心室は正常値の80% と小さかったが，収縮率は56% と保たれていた．三尖弁逆流を修復できれば左室への前負荷が増し，心不全は改善すると考えられた．手術は cone の三尖弁形成を施行した．術後，右心室が十分機能できない場合を考え，心房間に5 mm の短絡を残した．不整脈に対しては maze の手術を施行した．術後は血圧低下や尿量低下など心不全が遷延し術後11日目までドブタミンを使用し，その後もカテコラミンサポートを要する状況が続き，術後34日目にカテーテル検査を行うまではドパミンを使用した．カテーテル検査により手術による形成に問題はなく，慢性的な心不全管理としてβ遮断薬を導入し，BNP 113.7 pg/mL で退院に至った．心不全症状は，日常生活は可能なレベルを維持できており，子宮体癌の再発・転移も認めていない．

III. 考察

Ebstein 病は，その解剖学的異常の個体差から病態が非常に幅広く，新生児期から症候性で重症の症例から無症状で経過して成人になってから発見される例まで幅広く存在する[1]．本症例は50歳前後まで自覚症状はなく，学生時代はスポーツ活動をしており，2回の出産も問題なく経過していた．日本での出生であれば，学校心臓検診での発見が期待されるところである．学校心臓検診が義務化されたのは1973年であり[2]，本症例は学校心臓検診を受検していると考えられる．しかし学校心臓検診で心電図検査の施行が義務化されたのは1995年であり[2]，本症例はおそらく聴診による検診のみであったと考えられ，心雑音や多呼吸がなかったとすれば発見は困難だと考えられた．つまり，無症状で心電図が発見の契機となりうる心疾患は1979年以前の出生では小学校，中学校，高校での発見が困難であることが考えられる．

次に本症例の手術適応について考える．Ebstein 病の成人例では，NYHA 分類 III 度以上の心不全症状，チアノーゼ，奇異性塞栓，不整脈が手術適応の条件と考えられ[3]，本症例では初診時は奇異性塞栓以外のすべてを満たした．しかし，自覚症状出現時の詳細は不明であるものの，入院後に心房粗動を治療すると心不全症状が改善したことからは，不整脈をコントロールして心不全を改善すれば手術適応の条件から外れた可能性も考えられた．そこで不整脈に対するカテーテルアブレーションも考慮されたが，長年にわたる心房負荷を考えると，不整脈基質は複数存在することが予想され，Ebstein 病に対するカテーテルアブレーション治療の成績（特に心房粗動での成績の悪さ）を考えると完全なアブレーション治療は相当に困難と考えられた[4]．また長期経過は心房・心室筋の負荷による線維化を助長し，不整脈基質の増加が考えられることから[5]，今回は手術による弁形成と maze 手術による不整脈治療を行った．それでも心不全の改善に長期を要していることからは，すでに心筋のダメージの進行が示唆され，手術による状態の改善が著しいとは言い難いことからは，成人症例の手術適応は慎重に判断されるべきだと考える．

担癌患者の人工心肺下の心臓手術については，悪性腫瘍細胞の播種や免疫の低下による増悪の可能性があるとされる一方，特に影響はないとするものもある[6, 7]．しかし個々の疾患について研究があるわけではなく，議論の余地は残る．自験例ではリスクを避ける意味でも子宮体癌の治療を優先することとした．

子宮体癌の IA 期治療の第1選択は子宮全摘術とされ，手術不可能な症例では放射線治療を選択するとされるが，手術に比べて成績は劣る[8]．また放射線治療では特殊な体位の必要性と治療にかかる期間から心不全の対応が難しいことも考えられた．しかし自験例では，産婦人科の診断に基づく放射線科の治療検討，小児科，心臓血管外科，麻酔科による心不全治療とその後の手術検討，その5科による十分な検討と説明による本人・家族の納得により，侵襲の少ない子宮体癌の放射線治療から始めて心臓の外科治療に至り，退院まで一貫した方針で治療をすすめることができた症例であると考える．

利益相反

本報告に開示すべき利益相反（COI）はない．

文　献

1) Kim HY, Jang SY, Moon RY, et al. Natural course of adult Ebstein anomaly when treated according to current recommendation. J Korean Med Sci. 2016; **31**: 1749–54.
2) Sumitomo N, Baba R, Doi S, et al. Guidelines for heart disease screening in schools (JCS2016/JSPCCS 2016)—digest version—. Circ J. 2018; **82**: 2385–444.
3) Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2005; **17**: 148–54.
4) Roten L, Lukac P, De Groot N, et al. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. J Cardiovasc Electrophysiol. 2011; **22**: 1391–6.
5) Ciepłucha A, Trojnarska O, Kociemba A, et al. Clinical aspects of myocardial fibrosis in adults with Ebstein's anomaly. Heart Vessels. 2018; **33**: 1076–85.
6) 小松原利英，坂野康人，小西宏明，他．全身転移を有する乳癌患者の右房粘液腫に対し，体外循環下に摘出術を行った1例．自治医大紀．2010; **33**: 117–22.
7) Canver CC, Marrin CA, Plume SK, et al. Should a patient with a treated cancer be offered an open heart operation? Ann Thorac Surg. 1993; **55**: 1202–4.
8) 日本産婦人科腫瘍学会子宮体がん治療ガイドライン2018年版．東京．金原出版．2018. 112–3.

Adult case of Ebstein anomaly complicated with uterine cancer requiring multidisciplinary treatment

Satoshi Marutani[1)], Kosuke Nishi[1)], Kazushi Ueshima[1)], Nori Takata[1)], Takako Nishino[2)], Reona Shiro[3)], Kiyoshi Nakamatsu[4)], Kei Houri[5)], Keisuke Sugimoto[1)], Noboru Inamura[1)]

[1)] Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kindai University
[2)] Department of Cardiovascular Surgery, Faculty of Medicine, Kindai University
[3)] Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine, Kindai University
[4)] Department of Radiation Oncology, Faculty of Medicine, Kindai University
[5)] Department of Anesthesiology, Faculty of Medicine, Kindai University

Abstract

This case involved a 51-year-old woman who had previously been in good health. Although she became aware of abdominal distension before the age of 50 years, she left it unattended. At the age of 51 years, she insisted exertional fatigue at work and visited a hospital. Marked ascites and cyanosis were noted, and the patient was immediately hospitalized. Uterine cancer was suspected based on the magnetic resonance imaging (MRI) findings, and this diagnosis was confirmed by endometrial cytology. Although cancerous ascites was suspected, ascites cytology was negative. Echocardiography revealed severe tricuspid valve insufficiency, and ascites retention from right heart failure due to Ebstein anomaly was noted. Both diseases required early treatment. After she was transferred to our hospital, an interdepartmental conference was conducted regarding the treatment of her cancer and cardiac disorder, and a decision was made to prioritize radiotherapy. Treatment of arrhythmias and heart failure accompanied the radiotherapy. We performed tricuspid valvuloplasty after radiotherapy. Here, we report a rare case complicated by several different diseases, including congenital heart disease, which was successfully treated through multi-departmental collaboration.

Key words：Ebstein anomaly, Uterine cancer, Multidisciplinary treatment