

## Fontan 術後に肝細胞癌を発症した左心低形成症候群の15歳例

荻野 佳代<sup>1)</sup>, 土井 悠司<sup>1)</sup>, 林 知宏<sup>1)</sup>, 脇 研自<sup>1)</sup>,  
新垣 義夫<sup>1)</sup>, 高島 弘行<sup>2)</sup>, 小野 貴史<sup>3)</sup>, 石坂 幸雄<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 小児科

<sup>2)</sup> 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 消化器内科

<sup>3)</sup> 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 放射線診断科

## 要 旨

Fontan 関連肝疾患 (FALD; Fontan-associated liver disease) のひとつに肝細胞癌が知られている。術後遠隔期の発症で、若年成人以降の報告が大半を占める。蛋白漏出性胃腸症および鋳型気管支炎を合併し、Fontan 術後13年に肝細胞癌と診断された小児例を報告する。症例は15歳男性。左心低形成症候群に対して、2歳0ヵ月に開窓つき Fontan 手術を施行された。3歳に蛋白漏出性胃腸症を発症し、左肺動脈狭窄に対するステント留置後に一旦寛解した。6歳に鋳型気管支炎を発症した。7歳に外科的に左肺動脈拡大術および開窓部拡大術を施行した。その後は経皮的に開窓部の拡大および体肺動脈側副血行路のコイル塞栓を反復した。15歳に肝臓超音波検査で S5/8 領域に21mm 大の不均質な腫瘤を確認し、肝生検にて高分化型肝細胞癌と診断された。Fontan 循環不全の例では、より早期から肝細胞癌発症を念頭に置いた肝臓超音波検査を定期的に施行することが重要である。

キーワード：フォンタン術後症候群、肝細胞癌、フォンタン手術、フォンタン循環破綻、左心低形成症候群

## I. 緒言

Fontan 術後遠隔期に、Fontan 関連肝疾患 (FALD; Fontan-associated liver disease) をきたしうることが知られている。Fontan 循環では二心室循環に比較して、中心静脈圧の上昇をきたしやすく、心拍出量が低下しやすい特徴を有する。そのため、肝内の中心静脈域のうっ血と門脈域の虚血を生じ、FALD を惹起すると考えられている。FALD には、肝線維化、肝硬変、肝細胞癌 (HCC: hepatocellular carcinoma) が含まれ、FALD-HCC は Fontan 術後の1.15-1.3% に発症する<sup>1,2)</sup>。FALD-HCC の報告は若年成人以降が大半を占めており、10代での発症例は稀である。今回我々は、蛋白漏出性胃腸症 (PLE: protein-losing enteropathy) および鋳型気管支炎 (PB: plastic bronchitis) を合併し、Fontan 術後13年という早期に FALD-HCC と診断された10代例を経験したので報告する。

## II. 症例

15歳男性

【診断】左心低形成症候群 (HLHS: hypoplastic left heart syndrome)

【現病歴】胎児診断された HLHS (僧帽弁閉鎖/大

動脈弁閉鎖) で、日齢4に RV-PA shunt を用いた Norwood 術、生後5ヵ月に両方向性 Glenn 術を受け、2歳0ヵ月に18mm の心外導管を用いた開窓つき Fontan 手術に到達した。3歳に PLE を発症し、左肺動脈狭窄に対するステント留置後に一旦寛解した。6歳に PB を発症した。7歳に外科的に左肺動脈拡大術および心外導管開窓部の拡大術、大動脈弓再形成術を施行した。術前に中心静脈圧12mmHg、左肺動脈狭窄部圧較差3mmHgであったものが、術後は中心静脈圧10mmHg となり圧較差は消失した。動脈血酸素飽和度は、術前95.3%、術後93.1%であった。その後は経皮的に開窓部の拡大および体肺動脈側副血行路のコイル塞栓を反復し、PB の再燃、寛解を繰り返した。開窓部の拡大を反復する過程で、動脈血酸素飽和度は低下し10歳以降は80% 台で推移した。中心静脈圧は一時的に15mmHg となることはあったものの持続はせず、概ね12~13mmHg で推移した。PLE については11歳より再度血清アルブミン値の低下がみられたものの、14歳には正常化していた。14歳に施行した自発呼吸下での予定心臓カテーテル検査にて大動脈弓に圧較差30mmHg の狭窄を認めた。このとき右室収縮期圧129mmHg、拡張末期圧10mmHg、

Table 1 Laboratory data.

TP	6.1 g/dL	RBC	5.69X10 <sup>6</sup> /μL	Anti-HBc	<1.00 S/CO
Alb	3.7 g/dL	Ht	48.8%	HBsAg	<0.05 IU/mL
ChE	230 U/L	Hb	15.9 g/dL	HCVAb2nd	<1.00
T-BIL	0.6 mg/dL	WBC	3X10 <sup>3</sup> /μL		
AST	25 U/L	PLT	14.8X10 <sup>4</sup> /μL	AFP	2 ng/mL
ALT	22 U/L	Neutro	66.7%	CEA	1.1 ng/mL
LD	156 U/L	Lymph	21.9%	CA19-9	3.2 U/mL
ALP IFCC	210 U/L	BNP	19.0 pg/mL	PIVKA-II	4850 mAU/mL
γ-GT	101 U/L			Hyaluronic acid	21 ng/mL
Cre	0.98 mg/dL	APTT	33.2 sec	P-3-P	28.2 ng/mL
UN	26 mg/dL	PT	19.7 sec	Type 4 collagen 7S	11.0 ng/mL
Na	137 mmol/L	PT-INR	1.51	M2BPGi	0.58
K	4.2 mmol/L				
T-Cho	117 mg/dL				
IgG	695 mg/dL				

中心静脈圧12mmHg, 心拍出量4.15l/min/m<sup>2</sup>, 動脈血酸素飽和度84.9%であった。15歳に施行したスクリーニング肝臓超音波検査で, S5/8領域に21mm大の不均質な腫瘤を指摘された。1年10ヵ月前の検査では同部位の腫瘤の指摘はなかった。

【生活歴】 飲酒歴なし。喫煙歴なし。

【内服】 アンプリセンタン2.5mg/day, セレキシパグ0.8mg/day, エナラプリルマレイン酸塩2mg/day, フロセミド60mg/day, スピロノラクトン75mg/day, ワルファリンカリウム1.2mg/day

【現症】 身長147.1cm, 体重37.5kg, BMI 17.3, 血圧108/49mmHg, 心拍数96/分, 呼吸数15/分, SpO<sub>2</sub> 85% (室内気) であった。口唇および爪床チアノーゼがあり, ばち状指がみられた。心音はII音が単一で Levine3度の収縮期雑音を胸骨左縁第2肋間に認めた。腹部は平坦かつ軟で, 肝臓を4cm, 脾臓を2cm触知した。大腿動脈の拍動は良好に触知した。頭頸部および下腿に浮腫はみられなかった。

#### 【検査所見】

【血液検査 (Table 1)] 軽度の血清アルブミン低値, AST 正常, ALT 正常, ビリルビン正常, γGT 高値, 総コレステロール低値, 軽度の血小板低値を認めた。B型肝炎およびC型肝炎の感染は否定的であった。AFPは正常範囲であった。肝線維化マーカーとしては, III型プロコラーゲンN末端ペプチド (P-III-P) および4型コラーゲン7Sが高値で, ヒアルロン酸とMac-2結合蛋白糖鎖修飾異性体 (M2BPGi) は正常であった。

【胸部X線】 心胸郭比48%, 肺血管陰影は右で増強, 左で減弱し左右差を認めた。右を中心に肋間動脈等の体肺動脈側副血行路塞栓後のコイルを多数認めた。胸水なし。肺野に異常結節影は認めなかった。

【心電図】 洞調律, 心拍数87/分, QRS軸-120度, PR時間160ms, QRS幅129ms, 右室負荷所見を認めた。

【心エコー】 右室内腔面積変化率32%, 三尖弁逆流軽度, 狭窄なし, 右室流出路に狭窄なし, 大動脈弁逆



Fig. 1 Ultrasound image. Ultrasound imaging of the liver shows a heterogeneous mass of 21 mm in segment 5/8.

流なし, 上行大動脈に最大流速3.2m/sの狭窄, 遠位大動脈弓に最大流速5.1m/sの狭窄あり。心外導管の開窓部に留置されたステント2箇所は開存維持しており, 流速1.7m/sであった。

【肝臓超音波 (Fig. 1)] S5/8領域に21×16×18mm大の腫瘤を認めた。高輝度を呈し内部は不均質で類円形で, 境界は明瞭であった。そのほかに, 肝全体に斑状高輝度スポットが多数分布していた。肝右葉でVTQ (virtual touch quantification) 2.05m/secであった。ソナゾイド造影エコーではS5/8領域の腫瘤に動脈相で濃染がみられた。後血管相での欠損の指摘はなかった。

【Gadolinium-ethoxybenzyl-diethylenetriamine pentaacetic acid (Gd-EOB-DTPA) 造影MRI (Fig. 2)] S5/8に1.8cm大の結節, その内側に0.8cm大の結節を認めた。いずれの結節もT1WI in-phaseにて肝実質と等信号, out-of-phaseで信号抑制を示し, 脂肪の含有が示唆された。Dynamic造影MRIでは, 早期相で肝実質と同等ないしより強い異常増強効果を示し, 後期相ではwash outを示した。また, 肝細胞相ではいずれの結節にも造影効果の欠損が見られた。さらに, 肝細胞相における背景肝実質では5mm以下の微小な濃染結節が多発しており, FALDに関連した結

節性過形成を反映した所見と思われた。

[ダイナミック CT (Fig. 3)] 肝辺縁の鈍化, 脾腫, 肝内の不均一の造影効果を認めた. 肝 S5/8被膜下に早期相で濃染し門脈相から平衡相にかけて wash out される腫瘤を認め, 他に同病変の内側, 肝 S7/8ドーム下, S6に同様の早期濃染および wash out される結節が複数個みられた.

[エコーガイド下肝臓針生検 (Fig. 4)] S5/8領域の腫瘤を標的に採取した. 全体的に脂肪化が目立ち血管の拡張がみられた. Hematoxylin-Eosin 染色にて小型化し核細胞質比が高い細胞が索状に配列し, 細胞密度が増加していた. 核の大きさはほぼ均一であった.

背景の肝組織との間に比較的明瞭な境界をもって高い細胞密度と細胞異型を呈しており, 高分化型肝細胞癌と診断した.

【経過】 肝外転移や脈管侵襲を伴わない肝細胞癌と診断した. Child-Pugh 分類については, ワルファリンの影響があるものの6点で Grade A と判断した. S5/8領域の2つの腫瘤以外に病変を有する可能性を否定できなかったことと Fontan 循環不全の全身状態を考慮して, 治療方法として肝切除を選択しなかった. 全身麻酔下にまず経動脈性門脈造影下 CT (CTAP) および肝動脈造影下 CT (CTHA) を施行し (Fig. 5), S5/8領域の集簇した2つの腫瘤を除いて治療対象とな

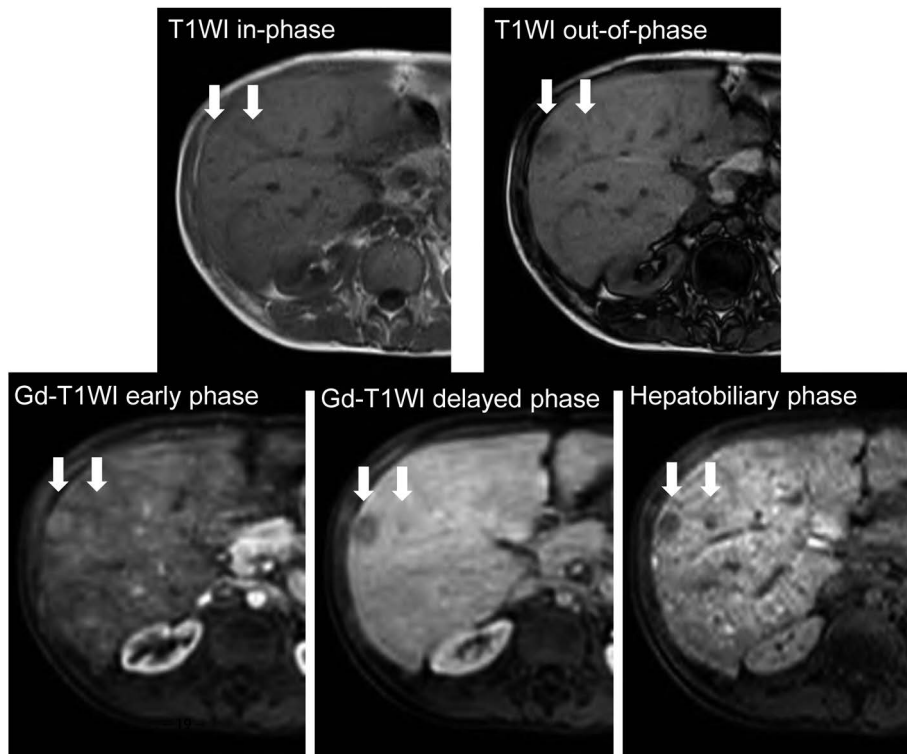


Fig. 2 Gd-EOB-DTPA enhanced magnetic resonance images. A 1.8-cm nodule is observed in segment 5/8, and a 0.8-cm nodule is observed inside the 1.8-cm nodule. Both nodules show isointensity to the surrounding parenchyma in T1WI in-phase and hypointensity in the out-of-phase, suggesting fat content. Dynamic-enhanced MRI shows that the nodules are enhanced in the arterial phase, washed out in the delayed phase, and show low signal intensity in the hepatobiliary phase. Gd-EOB-DTPA, Gadolinium-ethoxybenzyl-diethylenetriamine pentaacetic acid.

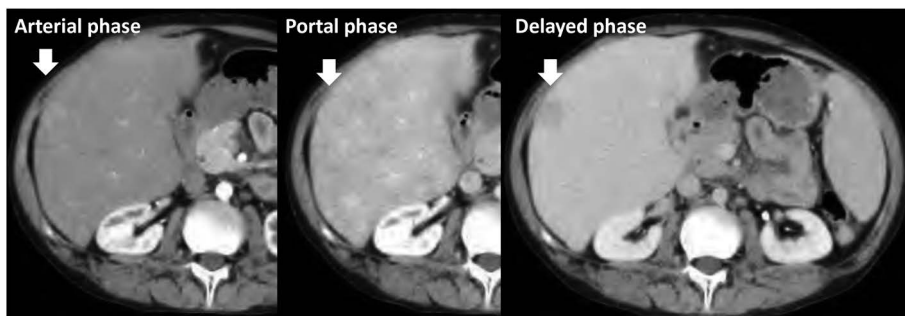
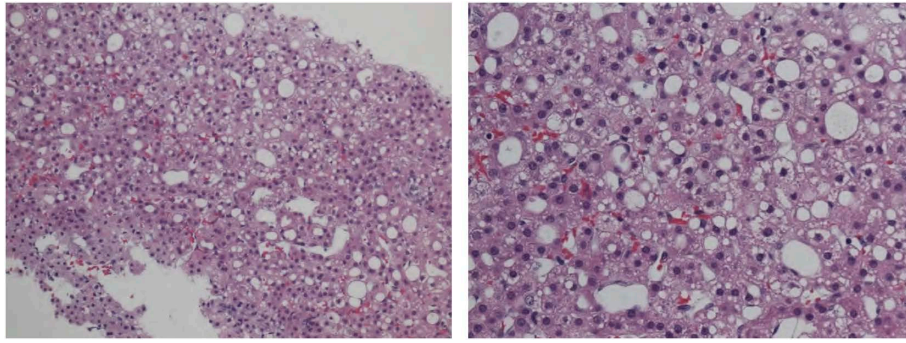
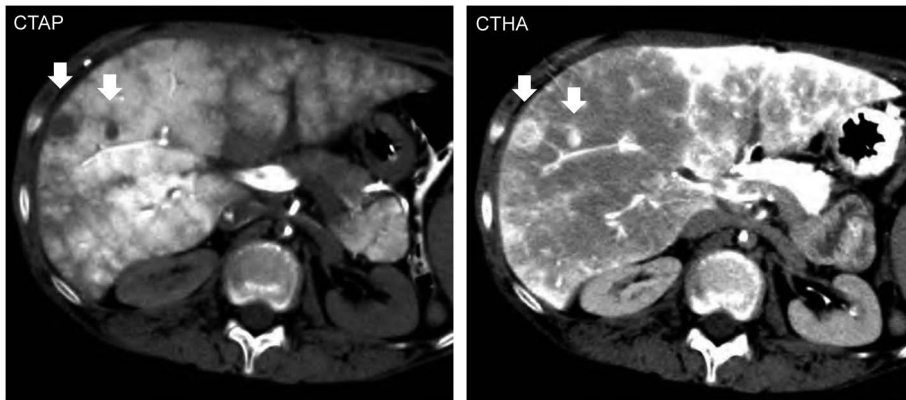


Fig. 3 Dynamic-CT images. Axial slices of the dynamic CT show that the tumor is enhanced in the arterial phase and washed out in the delayed phase. CT, computed tomography.



**Fig. 4 Percutaneous liver biopsy.**  
Percutaneous liver biopsy with ultrasound revealed well-differentiated hepatocellular carcinoma (left; hematoxylin and eosin staining, 20× objective and right; hematoxylin and eosin staining, 40× objective).



**Fig. 5 CT during angiography.**  
CTAP revealed both segment 5/8 tumors with perfusion defects. CTHA revealed both tumors with enhanced image. CT, computed tomography; CTAP, CT during arteriportography; CTHA, CT during hepatic angiography.

る病変がないことを確認した上で、同腫瘤に対して肝動脈化学塞栓療法 (TACE) を施行した。右肝動脈前区域枝より分枝する A5 分枝を main feeder と判断し、マイクロカテーテルで同分枝を選択して、抗癌剤エピルビシンとイオダイズドオイル (リビオドール®) を混合して作成したエマルジョンを注入後、さらに多孔性ゼラチン粒 (ジェルパート®1mm 粒) にて塞栓した。続いて A8 より分枝する feeder を同様に塞栓した。TACE の 11 日後に全身麻酔下にラジオ波焼灼療法 (RFA) を追加で施行し根治的治療を目指した。これらの治療については放射線科医および消化器内科医により合併症なく施行された。治療に際しては一時的にワルファリンカリウムを中止してヘパリン化を行った。現在術後 1 年が経過しており、3 カ月毎に超音波、CT、MRI のいずれかの画像検査および AFP の測定を反復し、再発の有無を継続して評価している。治療した S5/8 領域の腫瘤およびその周辺に再発を示唆する所見を認めず、術前に MRI および CT にて指摘されたその他の微小結節に変化のないことを確認している。AFP は 3ng/ml と正常範囲にあり、術前に高値を示していた  $\gamma$ GT は 57U/L に正常化、4 型コラーゲン 7S 7.4ng/ml, M2BPGi 0.52 と悪化の所見はない。

### III. 考察

二心室修復が困難な先天性心疾患において、血行動態を安定させて低酸素血症を改善させるため、Fontan 循環を目指すのが現在の一般的な治療方法である。本症例のような左心低形成症候群の生命予後改善につながり、10年、20年を越える長期生存を得られるようになってきた。一方で術後遠隔期の合併症が課題であり、本症例では PLE, PB, FALD-HCC を合併した。Fontan 手術に関連した肝障害である FALD には、肝線維化、肝硬変、HCC が含まれる。Fontan 循環に特徴的な、中心静脈圧の上昇、心拍出量の低下が、肝内の中心静脈域のうっ血と門脈域の虚血をもたらし、FALD を惹起すると考えられている<sup>3)</sup>。FALD-HCC 診断時年齢の中央値は 30-32.5 歳と報告されており<sup>4,5)</sup>、一般的な HCC と比較すると若年である。一般的な HCC の発症には、B 型肝炎ウイルスおよび C 型肝炎ウイルス、アルコール摂取や肥満などの生活習慣の影響が大きく、HCC の大半を占めている。これらは慢性炎症から肝硬変、HCC に進展する。一方で、FALD-HCC の発癌機序はそれらとは異なると考えられ、肝硬変を合併しない FALD-HCC も多い。Rodriguez De Santiago ら<sup>6)</sup> は FALD-HCC 65 例を含

むシステマティックレビューで、20例 (31%) に肝硬変の合併がなかったと報告した。一方で Sagawa ら<sup>4)</sup> は FALD-HCC の合併疾患として、多脾症、PLE、肝硬変が高かったと報告し、FALD を有する患者では、術後10年に0.8%、20年に2.9%、30年に13.3%が FALD-HCC を発症した。

本症例では、PLE および PB を合併しており、いわゆる Fontan 循環不全の症例であった。前述した FALD を惹起すると考えられている中心静脈圧の上昇と心拍出量の低下に注目すると、発症1年前に施行した心臓カテーテル検査の結果からは、中心静脈圧 12mmHg と Fontan 循環としては必ずしも高値ではなく、心拍出量も 4.15l/min/m<sup>2</sup> と維持されていた。経時的にみても、心臓カテーテル検査結果上、長期にわたる中心静脈圧の高値や心拍出量の低下は否定的である。しかしながらこれは PLE および PB を発症したために、心外導管開窓部の作成および拡大、体肺動脈側副血行路の塞栓術を反復することで、中心静脈圧を低く維持すること、心拍出量を保つことを期待した結果であり、治療介入を反復する中での中心静脈圧や心拍出量の変動については十分な評価ができていない。また安静臥床下での心臓カテーテル検査のみの評価であり、日常の労作時に中心静脈圧や心拍出量はどう変化していたかは不明である。Ohuchi ら<sup>7)</sup> は Fontan 術後遠隔期死亡と高心拍出の関連を示した。本症例の心拍出量は 4.15l/min/m<sup>2</sup> と高値であり、体血管抵抗は 15.3U・m<sup>2</sup> で経時的に低下していた。高心拍出を呈する Fontan 循環不全の血行動態となっていた可能性がある。また本症例では、開窓部の右左短絡を反映して動脈血酸素飽和度が 84.9% と低値であった。前述したように肝内の中心静脈域のうっ血と門脈域の虚血、すなわち組織の酸素供給の低下が FALD を惹起するのならば、低酸素血症が組織の酸素供給をより悪化させ FALD-HCC の誘因となる可能性を否定できない。また FALD-HCC 発症時点において肝硬変の合併はみられず肝硬変から進展した HCC とは言えない。本症例においては Fontan 循環不全が FALD-HCC 発症に関連した可能性が示唆されるものの、FALD-HCC 発症のリスク因子については未だ不確かであるのが現状である。

続いて FALD の診断および重症度評価について述べる。一般的な肝疾患の領域においては、肝線維化の重症度評価や肝硬変の診断のために複数のスコアリングシステムが用いられている。Emamaullee ら<sup>8)</sup> は FALD における高度の肝線維化には、血小板低値、ビリルビン高値、APRI (aspartate aminotransferase-to-platelet ratio index) 高値、FIB-4 (fibrosis-4) index 高値が相関したと報告した。また Baek ら<sup>9)</sup> は Fontan 術後の肝硬変では、Forns index 高値、APRI 高値、

AST/ALT ratio 高値であったと報告した。本症例では、血小板低値および Forns index 高値を認めたものの、ビリルビン、APRI、FIB-4 index、AST/ALT ratio については有意な変化を認めなかった。過去の報告をみても血清学的検査およびスコアリングシステムからの FALD の重症度分類およびリスク層別化は困難である。また肝臓超音波検査にて測定される VTQ などの肝硬度については、Fontan 術後の肝うっ血の程度、中心静脈圧の影響を受け、肝線維化の程度を判断するには難しく、やはりリスク層別化は困難であるといえる。

肝癌診療ガイドラインには、C 型慢性肝疾患患者、B 型慢性肝疾患、および非ウイルス性の肝硬変患者に対して肝細胞癌の定期的スクリーニングが推奨されており、3~6カ月間隔での肝臓超音波検査、腫瘍マーカー測定が施行される<sup>10)</sup>。FALD に関しても同様に早期発見に主眼を置く必要がある。Rodriguez De Santiago ら<sup>6)</sup> は下記のようなスクリーニング方法を提唱している。Fontan 術後10年、あるいは Fontan 循環不全例においてはより早期に、肝臓超音波検査および造影 CT あるいは MRI、AFP を測定する。肝に結節を認めない場合には、6カ月ごとに超音波検査および AFP の測定を反復する。肝に1つ以上の結節を認める場合、Fontan 術後患者に典型的なものであれば、3カ月毎に超音波検査および AFP を測定する。典型的な結節でない場合には FALD-HCC 鑑別のために肝組織生検を実施する。Fontan 術後患者に典型的な肝結節とは、すなわち限局性結節性過形成様であり、(1)MRI で均一の信号を示す、(2)T1強調、T2強調画像で軽度の高信号あるいは等信号を示す、(3)拡散強調像で軽度の高信号あるいは等信号を示す、(4)後期動脈相で高信号あるいは等信号を示す、(5)門脈相あるいは平衡相で等信号にまで減衰する、(6)フォローアップで増大しない、(7)AFP 正常、(8)多発性および末梢性に分布する特徴を有する。本症例では前回の肝臓超音波検査から1年10カ月が経過しており、前述の推奨間隔よりも空いていた。早期診断のためには定期的なスクリーニング検査が非常に重要である。AFP については、本症例では正常範囲であった。FALD-HCC の 21.7-26% で正常であったと報告されており<sup>5,6)</sup>、AFP は参考にはなるものの画像検査の位置づけが大きいといえる。

治療に関しては、肝癌診療ガイドラインには肝予備能 Child-Pugh 分類 A あるいは B で肝外転移および脈管侵襲がなく、腫瘍数1~3個、腫瘍径3cm 以内である場合には、根治的治療の適応であり肝切除または焼灼療法が推奨されており、肝切除と焼灼療法の治療効果は同等との位置づけになっている<sup>10)</sup>。今回我々は、S5/8領域に集簇した2つの腫瘍以外に病変を有する可能性を否定できなかったことから、侵襲性も加

味した上でカテーテルによる動脈造影下 CT と TACE を同時に施行する方針をとり、続いて RFA を追加して根治的治療を目指した。FALD-HCC の治療に関しては、外科的切除や RFA などの根治的治療、移植登録、TACE、薬物療法、best supportive care が報告される。1年生存率は50%と報告されている<sup>5,6)</sup>。FALD-HCC の治療方針を一般的な肝癌診療と同等に扱うことには議論の余地があり、FALD が肝予備能に与える影響をどのように考えるか、Fontan 循環不全への治療の侵襲性はどの程度か、という点が課題である。早期診断により根治的治療を目指せることが予後改善につながる可能性があり、定期的スクリーニングの重要性を支持する。

#### IV. 結語

Fontan 術後13年、15歳に肝細胞癌を発症した例を報告した。Fontan 術後遠隔期の合併症のひとつである FALD-HCC は生命予後を左右する重篤な疾患である。Fontan 術後10年、あるいは Fontan 循環不全の例ではより早期から、肝細胞癌発症を念頭に置いた肝臓超音波検査を定期的に施行することが重要である。

#### 利益相反

本論文において開示すべき利益相反 (COI) はない。

#### 文献

- 1) Kuwabara M, Niwa K, Toyoda T, et al. Liver cirrhosis and/or hepatocellular carcinoma occurring late after the Fontan procedure: A nationwide survey in Japan. *Circ J*. 2018; **82**: 1155-60.
- 2) Egbe AC, Poterucha JT, Warnes CA, et al. Hepatocellular carcinoma after Fontan operation: Multicenter case series. *Circulation*. 2018; **138**: 746-8.
- 3) Kogiso T, Tokushige K. Fontan-associated liver disease and hepatocellular carcinoma in adults. *Sci Rep*. 2020; **10**: 21742.
- 4) Sagawa T, Kogiso T, Sugiyama H, et al. Characteristics of hepatocellular carcinoma arising from Fontan-associated liver disease. *Hepatol Res*. 2020; **50**: 853-62.
- 5) Possner M, Gordon-Walker T, Egbe AC, et al. Hepatocellular carcinoma and the Fontan circulation: Clinical presentation and outcomes. *Int J Cardiol*. 2021; **322**: 142-8.
- 6) Rodriguez De Santiago E, Téllez L, Guerrero A, et al. Hepatocellular carcinoma after Fontan surgery: A systematic review. *Hepatol Res*. 2021; **51**: 116-34.
- 7) Ohuchi H, Miyazaki A, Negishi J, et al. Hemodynamic determinants of mortality after Fontan operation. *Am Heart J*. 2017; **189**: 9-18.
- 8) Emamaullee J, Khan S, Weaver C, et al. Non-invasive biomarkers of Fontan-associated liver disease. *JHEP Rep*. 2021; **3**: 100362.
- 9) Baek JS, Bae EJ, Ko JS, et al. Late hepatic complications after Fontan operation; Non-invasive markers of hepatic fibrosis and risk factors. *Heart*. 2010; **96**: 1750-5.
- 10) Kudo M, Kawamura Y, Hasegawa K, et al. Management of hepatocellular carcinoma in Japan: JSH consensus statements and recommendations 2021 update. *Liver Cancer*. 2021; **10**: 181-223.

## Fontan-related hepatocellular carcinoma in a 15-year-old patient with hypoplastic left heart syndrome: A case report

Kayo Ogino<sup>1)</sup>, Yuji Doi<sup>1)</sup>, Tomohiro Hayashi<sup>1)</sup>, Kenji Waki<sup>1)</sup>, Yoshio Arakaki<sup>1)</sup>,  
Hiroyuki Takabatake<sup>2)</sup>, Takafumi Ono<sup>3)</sup>, Yukio Ishisaka<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

<sup>2)</sup>Department of Gastroenterology and Hepatology, Kurashiki Central Hospital

<sup>3)</sup>Department of Diagnostic Radiology, Kurashiki Central Hospital

#### Abstract

Hepatocellular carcinoma (HCC) is known to arise from Fontan-associated liver diseases (FALD) after Fontan surgery. A 15-year-old male patient with hypoplastic left heart syndrome was diagnosed with HCC. He underwent fenestrated extracardiac total cavopulmonary connection at age 2 years and developed protein-losing enteropathy at age 3 years that temporarily remitted after stenting for left pulmonary artery stenosis. However, he developed plastic bronchitis at age 6 years and underwent surgical left pulmonary artery enlargement and re-fenestration for an extracardiac conduit at age 7 years. At age 15 years, liver ultrasonography revealed a heterogeneous mass of 21 mm in the S5/8 region, which was diagnosed as a well-differentiated HCC on liver biopsy. In cases of Fontan failure, it is especially important to perform regular liver ultrasound examinations to diagnose HCC at an earlier stage.

Key words : Fontan-associated liver disease, hepatocellular carcinoma, Fontan operation, failed Fontan-type circulation, hypoplastic left heart syndrome