症例報告

Fontan 手術後の鬱血肝を背景に発生した肝細胞癌の 1 切除例

吉田佐智子¹⁾ 大原 忠敬¹⁾ 押切 太郎¹⁾ 千堂 宏義¹⁾
杉本 武巳¹⁾ 藤野 泰宏¹⁾ 富永 正寛¹⁾

¹⁾兵庫県立がんセンター消化器外科

先天性心疾患に対する手術として Fontan 手術が選択されるが、術後に慢性的な心拍出量の低下と血流鬱滞による肝障害が生じることが問題視される。肝細胞癌の合併例の報告も散見されるが切除例の報告は少ない。今回、我々は Fontan 手術後の鬱血肝を背景に発生した肝細胞癌の手術症例を経験したため報告する。症例は 34 歳の男性で、先天性三尖弁閉鎖症に対して幼少期の手術を経て 19 歳時に Fontan 手術を受けたが、術後 15 年目に肝 S3 に肝細胞癌を指摘された。肝 S3 部分切除術を施行したが、肝臓の線維化は術前の評価以上に進行しており、肝流入血遮断下に切除したものの Fontan 循環の影響により肝静脈の鬱血を来しており静脈性出血のコントロールに難渋した。肝線維化マーカーは正常であったが、背景肝は F3 であった。Fontan 手術後の肝細胞癌の症例に対しては、特殊な循環動態を含めた病態を理解したうえで手術に臨む必要がある。

キーワード：Fontan 手術後、肝細胞癌、切除

はじめに

Fontan 手術は機能心室が一つしかない先天性心疾患に対して上、下大静脈を肺動脈にバイパスする機能的修復術であり、難治性の先天性心疾患に対する術式として確立されてきた。しかし、近年 Fontan 循環に起因した肝鬱血による肝線維症、肝硬変、肝細胞癌などの肝合併症に関する報告が増加している^{1)~6)}。

今回、我々は Fontan 手術後の鬱血肝を背景にした肝細胞癌の手術症例を経験したので報告する。

症 例

症例：34 歳、男性

既往歴：先天性三尖弁閉鎖症に対し 0 歳時、4 歳時の手術を経て 19 歳時に Fontan 手術施行

現病歴：他院にて Fontan 手術後、 $\alpha\beta$ 遮断薬、ループ利尿剤の内服でフォローアップされていたが、術後 3 年目より心房細動がみられるようになったためベラパミルの内服とワルファリンカリウムによる抗凝固療法が開始された。その他には明らかな臓器合併症がなく経過していたが、術後 15 年目に抗凝固療法の合併症により右腸腰筋出血を発症し、精査目的に施行した CT で肝腫瘍を指摘された。AFP の上昇も認められたために肝細胞癌が疑われ、精査加療目的に当科紹介受診となった。

初診時現症：身長 171 cm、体重 57.5 kg。結膜に貧血、黄疸を認めず、表在リンパ節は触知しなかった。腹部は平坦、軟であり、肝脾は触知せず、腹部に波動を認めなかった。

生理機能検査所見：心電図検査では aVL、V2 誘導で陰性 T 波を認めた。心エコーでは駆出率は 51%と

Table 1 Laboratory data			
WBC	5,100/ μ l	TP	7.6 mg/dl
RBC	513 $\times$ 10 ⁴ / μ l	Alb	5.2 mg/dl
Hb	16.0 g/dl	AST	32 U/l
Ht	47.10%	ALT	34 U/l
Platelet	18.8 $\times$ 10 ⁴ / μ l	γ GTP	149 U/l
		ALP	289 U/l
PT%	87.50%	T-Bil	1.1 U/l
PT-INR	1.06	ZTT	7.4 U
		TTT	2.2 U
ICGR15	7.90%	BUN	12.7 mg/dl
		Cr	0.85 mg/dl
HA	15.0 ng/ml		
RBP	1.06 mg/dl		
P-III-P	0.53 U/ml	AFP	141 ng/ml
4C	5.9 ng/ml	PIVKA-2	2,324 mAU/ml

軽度の低下を認めたものの、拡張能と壁運動は保たれていた。

血液検査所見：HBs 抗原陰性、HCV 抗体陰性と肝炎の既往はなく、白血球数 5,100/ μ l、赤血球数 513 $\times$ 10⁴/ μ l、ヘモグロビン 16.0 g/dl、血小板数 18.8 $\times$ 10⁴/ μ l と正常範囲内であり、AST 32 U/l、ALT 34 U/l、 γ GTP 149 U/l、ALP 289 U/l と胆道系酵素のみ上昇を認めた。血清総ビリルビン値 1.1 U/l、血清アルブミン値 5.2 mg/dl、プロトロンビン活性値 87.5%、ICG R15 7.9%であった。線維化マーカーは硫酸亜鉛試験（ZTT）7.4 U、チモール混濁試験（TTT）2.2 U、ヒアルロン酸（以下、HA と略記）15.0 ng/ml、レチノール酸結合蛋白（以下、RBP と略記）1.06 mg/dl、プロコラーゲン III ペプチド（以下、P-III-P と略記）0.53 U/ml、IV 型コラーゲン（以下、4C と略記）5.9 ng/ml であり、いずれも正常範囲内であった（Table 1）。

X 線検査所見：胸部では CTR 49%と心拡大はなく、異常結節影も認めなかった。腹部では異常ガス像、異常石灰化は認めなかった。

腹部超音波検査所見：肝 S3 表面に突出する 29 $\times$ 28 mm 大の内部不均一な低エコー腫瘤を認め、ソナゾイド造影エコーでは動脈相で濃染し Kupffer 細胞相で欠損像を示した（Fig. 1）。

ダイナミック CT 所見：肝表面は凹凸不整であり線維化を来していると考えられた。肝 S3 下縁から外に突出する腫瘤を認め、早期相で濃染し門脈相から平衡相にかけて内部が wash out され周囲に被膜様の造影効果を伴っていた。肝静脈の拡張はなく、門脈枝 P3 と左肝静脈の間には短絡路が形成されていたが、脾腫や門脈系側副血行路の形成、食道静脈瘤は認めなかった（Fig. 2a）。

EOB 造影 MRI 所見：腫瘍は CT と同様の造影効果を伴い、肝細胞相では明瞭な陰影欠損を示した（Fig. 2b）。

以上より、肝細胞癌（原発性肝癌取扱い規約 第 5 版における T2N0M0 Stage II）と診断した。Child-Pugh 分類は 5 点、Grade A、肝障害度は A であるため肝切除を行う方針とした。

手術所見：全身麻酔下仰臥位にて逆 L 字切開で開腹した。側副血行路の発達は確認しえなかった。肝臓は全体的に硬く腫大し色調は不良、表面は凹凸不整であり肉眼的には術前の評価以上に線維化が進行していると考えられた。Pringle 法併用下に CUSA®を用いて肝部分切除術を施行した。肝表面の部分切除であったにもかかわらず、Fontan 循環の影響により肝静脈の鬱血を来していたため静脈性出血のコントロールに難渋し、手術時間は 4 時間 27 分、出血量は 400 ml であった。また、実際に術中の中心静脈圧は 15～20 cm 水柱と高値であった（Fig. 3）。

病理組織学的検査所見：肉眼的には境界明瞭な白色充実性の腫瘍を認めた。組織学的には、腫大した核、好酸性あるいは淡明の胞体をもつ腫瘍細胞が増殖している中分化から低分化型の肝細胞癌の所見であった。

Fig. 1 US shows the tumor bulging from the surface of the liver. Dynamic sonography using Sonazoid shows the enhanced tumor in the arterial phase, and a clear defect in parenchymal phase.

Fig. 2 a: CT shows the 30-mm tumor. The tumor is enhanced in the arterial phase, and washed out in the venous phase. b: EOB-MRI shows the same enhancement as dynamic CT, and clear defect in hepatobiliary phase.

Fig. 3 Surgical findings. The edge of the liver is dull, and its surface is granular. The dark-colored liver is elastic and hard. The tumor was on the surface of the liver.

Fig. 4 The cut surface of the resected specimen shows a whitish solid tumor.

Fig. 5 a: Portal and sinusoidal fibrosis is apparent, and fibrotic cross-link formation is found (HE ×100). b: Collagen fiber proliferate between the hepatic sinusoid and hepatic cell cord (Masson-trichrome ×100).

癌周囲には被膜形成がみられたが被膜への浸潤はなく、明らかな胆管、リンパ管、血管侵襲は認められなかった (Fig. 4)。背景肝は線維化が目立ち小葉のひずみを伴う線維性架橋形成を認めた。肝類洞は軽度に拡張していたが類洞内に明らかな血栓は指摘できなかった。Masson-trichrome 染色では類洞と肝細胞索の間に沿って線維化を認め、その線維化は中心静脈周囲に比べて門脈域において強かった (Fig. 5)。

以上より、最終組織診断は、原発性肝癌取扱い規約 第5版に則って中～低分化型肝細胞癌, eg, fc (+), fc-inf (-), sf (-), s0, vp0, vv0, va0, b0, sm (-), T2N0M0 Stage II, 背景肝は CH (A1F3) であった。

術後2年が経過し無再発生存中である。

考 察

Fontan 手術後の肝合併症については Lemmer ら⁷⁾が1983年に術後5年目に鬱血による肝硬変を発症した症例を報告したのが最初であり、以後同様の報告例が散見されている。

肝合併症を来すメカニズムとして Fontan 循環といわれる特徴的な循環動態が背景にあげられる。Fontan 手術では上大静脈、下大静脈をそれぞれ肺動脈にバイパスするため、右心室を有さない非生理的な循環となる。術後の肺循環は上、下大静脈と左心房の間の圧較差による定常流となり、慢性的に体静脈圧が上昇した状態となる。中心静脈圧は12～19 cm 水柱程度に上昇するとされており、肝静脈圧の上昇および肝小葉内の中心静脈に圧負荷が加わることにより鬱血状態に陥る。通常、肝血流は門脈血流と肝動脈血流とで保たれており、門脈血流の低下時には肝動脈血流で代償される。しかし、Fontan 循環では単心室であるためもと心拍出量が低下しており、この代償機構が正常に機能しないため次第に線維化が進行する^{8)~10)}。この過程では肝細胞での炎症や破壊が起こらないため、ほかの原因による慢性肝障害と異なり、通常指標とされる肝逸脱酵素やビリルビン値、アルブミン値といったものでは評価が困難であることが多い。また、理学所見上も肝硬変が進行していなければ臨床症状に乏しいことから、画像診断や肝組織生検検査を行わないかぎり正確には診断できないとされていた。

近年、線維化の指標として HA、RBP、P-III-P、4C、IV 型コラーゲン 7S（以下、4C7S と略記）といった肝線維化マーカーが有用とされている。その中でも、4C、4C7S は Fontan 手術後8年以上経過した症例において肝臓の線維化を有意に反映するという報告もあるが、本症例では HA、RBP、P-III-P、4C はいずれも上昇を認めておらず、線維化マーカーは必ずしも線維化の指標にはならないといえる¹¹⁾¹²⁾。

Fontan 手術後の肝線維化について、Schwartz ら¹³⁾は Fontan 手術後の患者を対象にした肝針生検により、肝類洞の線維化に加えて門脈域に炎症を伴わない強い線維化を認めることを報告している。Kendall ら¹⁴⁾も同様に肝針生検により門脈域の線維化を高率に認めることを報告しているが、その機序について右房の収縮に伴う強い肝内還流の繰り返しの機械刺激が原因の一つと示唆している。心不全を背景とした鬱血性肝硬変では、Wanless ら¹⁵⁾が報告しているように心拍出量の減少による酸素供給の低下に加え、類洞内の血栓増加により中心静脈から肝静脈にむけて虚血が波及し実質細胞量が減少することが肝線維化に関与するとされている。一方で、Fontan 循環においては慢性的な中心静脈圧の上昇に伴う肝類洞の拡張による機械的刺激と心拍出量低下による虚血、類洞内の血栓形成があいまって肝線維化に寄与するとされており、ここに門脈域の線維化が加わることで肝硬変に進展する可能性が高いと考えられている¹⁰⁾。本症例では肝類洞の拡張や線維化、門脈域の線維化は認めるものの、類洞内の血栓や鬱血は乏しい所見であり、鬱血性心疾患を背景にした肝臓の線維化よりも Fontan 循環を反映した線維化を強く認めた結果であった。

一般的に肝線維化の指標として用いられる HA は線維化に伴う類洞内皮細胞の機能低下を反映するとされている。本症例では肝類洞と肝細胞索の間に線維化を認め、Disse 腔の線維化が示唆されたにもかかわらず、HA 値は術前のみならず Fontan 手術後の定期フォローの過程においても上昇を認めることはなかった。線維化マーカーについてはそのカットオフ値や感度、特異度について議論されるところであるが、Fontan 循環による肝線維化に関してはまだその基準となるものが存在しない¹²⁾。ウイルス性肝炎患者を対象としたいくつかの報告では、病理組織上は F2 もしくは F3 以上の肝線維化を呈しているにもかかわらず HA の上昇を伴わない症例も少なくないとしており、HA の特異度は 78～93% と良好である一方で感度は 47～85% とさまざまであった^{16)~18)}。このように、線維化マーカーは肝線維化の程度を必ずしも正確に反映するとはいえず、あくまでも指標の一つとして継続的な推移をみる必要性があると考えられた。

Kiesewetter ら¹⁹⁾は Fontan 手術後の術後経年数と肝静脈圧の関連につき報告しており、Friedrich-Rust ら²⁰⁾は肝臓の硬化度と術後経年数との関連性を示している。本症例においても術後15年が経過しているうえに

Table 2 The case reports of hepatocellular carcinoma after the Fontan procedure

No.	Author	Year	Age	Sex	Years after surgery	Tumor size (cm)	AFP	Hepatitis	Medical treatment	Prognosis
1	Ghaferi ¹⁾	2005	24	M	18	4	NE	(-)		NE
2	Saliba ²⁾	2010	27	F	23	22	162.7	(-)	Chemotherapy	dead after one year
3	Saliba ²⁾	2010	28	F	18	4	788.9	(-)	Chemotherapy	dead after one year
4	Onishi ³⁾	2012	14	M	12	4	NE	(-)	TACE	reccurent-free survive for one year
5	Onishi ³⁾	2012	19	F	18	2/0.8/1.5	NE	(-)	TACE	reccurent-free survive for one year
6	Asrani ⁴⁾	2013	32	F	NE	4	700	(-)	TACE	wating for transplantation
7	Asrani ⁴⁾	2013	24	M	NE	NE	5,000	(-)	No therapy	dead
8	Asrani ⁴⁾	2013	33	M	NE	NE	630	(-)		dead for the rupture of gastric varix
9	Asrani ⁴⁾	2013	42	F	NE	NE	106	HCV(+)	TACE	wating for transplantation
10	Sato ⁵⁾	2013	17	F	11	multiple	NE	(-)	No therapy	pariative care
11	Kobayashi ⁶⁾	2013	36	M	22	3.2/3.3/4.2	17,304.8	(-)	TAI×4 times	dead
12	Our case		34	M	15	2.9×2.8	141	(-)	Partial resection	reccurent-free survive for two years

NE; not evaluated

画像所見では肝臓の線維化が示唆されたが、線維化マーカーはいずれも正常の範囲内であったため比較的線維化は進行していないと判断していた。Fontan 手術後の肝臓の線維化の評価は術後年数、線維化マーカーの推移、画像所見などにより総合的に行う必要があると考えられた。

2009 年に日本小児循環器学会が行った約 2,700 症例のアンケート調査では Fontan 手術後患者のうち肝硬変に至ったものは 21 例 (0.8%)、肝細胞癌を認めたものは 5 例 (0.2%) と報告されており、肝細胞癌を発症することは比較的まれであるといえるが、Fontan 手術後の治療成績の向上に伴い長期生存が得られるようになり鬱血肝を背景とした肝細胞癌の報告例は近年散見される²¹⁾。

1977 年から 2014 年 10 月までの医学中央雑誌 Web, 1950 年から 2014 年 10 月までの PubMed で「肝細胞癌」, 「HCC」, 「Fontan」, 「TCPC (total cavopulmonary connection)」をキーワードとして検索した結果、6 編で 11 症例の報告がみられた (Table 2)。多くは TACE など内科的治療が行われており、外科的治療を報告した症例はなかった。発見時には肝予備能低下や多発などの腫瘍因子によりすでに手術困難となっている症例が多くを占めていることなどが原因として考えられたが、Fontan 手術後の肝合併症に対する定期的な経過観察が提唱されつつあることから早期発見が可能となり、今後は外科的治療の対象となる症例は増加していくことが予想される。

本症例は肝表面に発生した肝細胞癌であり肝部分切除術を施行したが、肝実質は線維化により硬化が著明であるうえに前述のように鬱血肝を背景としているため中心静脈圧が 15~20 cm 水柱と著明に上昇しており静脈性出血のコントロールに比較的難渋した。Fontan 手術後 15 年が経過していたことから肝線維化マーカーの値にかかわらず肝臓の線維化は進行していると考えらるべきであり、肝臓の鬱血による静脈性出血の可能性も大いに予想されることであった。

肝切除術においては中心静脈圧のコントロールにより術中の出血量が軽減され、可能であれば 5 cm 水柱以下に保つことが理想とされている²²⁾²³⁾。輸液管理、呼吸管理、体位変換など麻酔科医師との連携が不可欠であるが、それでもなお高値を呈する症例については肝下面で下大静脈をクランプすることにより中心静脈圧を平均約 4 cm 水柱低下させることができるとの報告もある²⁴⁾²⁵⁾。術前の評価にて肝臓の線維化を示

ような所見がなくとも Fontan 手術後一定の年数が経過した症例では肝鬱血による線維化が進行しているものと考えられるため、循環動態を含めた Fontan 手術後の病態を十分に理解したうえで、必要に応じて肝静脈や肝下部大静脈のテーピングなどのオプションを準備することにより万全の体制を整えて手術に臨むべきであると考えられた。今後増加していくことが予想される Fontan 手術後の肝細胞癌に対する外科的治療において、我々の経験が一助となることを期待する。

本稿の執筆にあたり、小児期の循環動態につき御教授頂きました明石医療センター心臓血管外科 山口真弘先生、ならびに病理所見につき御助言頂きました神戸大学医学部病理学講座教授 林祥剛先生に篤く御礼申し上げます。

利益相反：なし

文献

- 1) Ghaferi AA, Hutchins GM. Progression of liver pathology in patients undergoing the Fontan procedure: Chronic passive congestion, cardiac cirrhosis, hepatic adenoma, and hepatocellular carcinoma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005 Jun;129(6):1348-52.
- 2) Saliba T, Dorkhom S, O'Reilly EM, Ludwig E, Gansukh B, Abou-Alfa GK. Hepatocellular carcinoma in two patients with cardiac cirrhosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2010 Jul;22(7):889-91.
- 3) 大西 良輝, 宮崎 昌典, 中松 大, 江崎 久男, 垣田 成庸, 山田 拓哉, ほか. 先天性心疾患術後に発症した肝細胞癌の3例. *肝臓.* 2012;53(1):461.
- 4) Asrani S, Warnes A, Kamath S. Hepatocellular carcinoma after the Fontan procedure. *N Engl J Med.* 2013 May;368(18):1756-7.
- 5) 佐藤 一寿, 川村 陽一, 草野 智佳子, 千田 礼子, 釜江 智佳子, 金井 貴志, ほか. TCPC 術後に肝硬変, 肝細胞癌を発症し治療困難であった1例. *日本小児循環器学会雑誌.* 2013;29 Suppl.:278.
- 6) 小林 亮介, 岩瀬 滋, 木本 華織, 福地 剛英, 小林 慎, 手塚 瞬, ほか. 先天性心疾患術後22年目に発症した肝細胞癌の1例. *藤沢市内科医学会雑誌.* 2013;25:21-2.
- 7) Lemmer JH, Coran AG, Behrendt DM, Heidelberger KP, Stern AM. Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983 Nov;86(5):757-60.
- 8) 安倍 十三夫, 森川 雅之, 中西 克彦, 安喰 弘, 小松 作蔵. Fontan 手術後の遠隔期における主要臓器の機能と Quality of Life について. *日本小児循環器学会雑誌.* 1996;12(3):403-10.
- 9) Elder R, McCabe N, Hebron C, Veledar E, Romero R, Ford R, et al. Features of portal hypertension are associated with major adverse events in Fontan patients: the VAST study. *Int J Cardiol.* 2013 Oct;168(4):3764-9.
- 10) 藤澤 知雄, 田中 靖彦. Fontan 循環における肝合併症. *日本小児循環器学会雑誌.* 2013;29(4):162-70.
- 11) Furukawa T, Akimoto K, Ohtsuki M, Sato K, Suzuki M, Takahashi K, et al. Non-invasive assessment of liver fibrosis in patients after the Fontan operation. *Pediatr Int.* 2011 Dec;53(6):980-4.
- 12) 日隈 智憲, 岩城 隆馬, 深原 一晃, 山下 昭雄, 土居 寿男, 武内 克憲, ほか. Fontan 術後遠隔期循環動態と肝線維化マーカーの関連性に関する検討. *日本心臓血管外科学会雑誌.* 2013;42(6):457-61.
- 13) Schwartz MC, Sullivan LM, Glatz AC, Rand E, Russo P, Goldberg DJ, et al. Portal and sinusoidal fibrosis are common on liver biopsy after Fontan surgery. *Pediatr Cardiol.* 2013 Jan;34(1):135-42.
- 14) Kendall TJ, Stedman B, Hacking N, Haw M, Vettukattill JJ, Salmon AP, et al. Hepatic fibrosis and cirrhosis in the Fontan circulation: a detailed morphological study. *J Clin Pathol.* 2008 Apr;61(4):504-8.
- 15) Wanless IR, Liu JJ, Butany J. Role of thrombosis in the pathogenesis of congestive hepatic fibrosis (cardiac cirrhosis). *Hepatology.* 1995 May;21(5):1232-7.
- 16) Leroy V, Monier F, Bottari S, Trocme C, Sturm N, Hilleret MN, et al. Circulating matrix metalloproteinases 1, 2, 9 and their inhibitors TIMP-1 and TIMP-2 as serum markers of liver fibrosis in patients with chronic hepatitis C: comparison with PIIINP and hyaluronic acid. *Am J Gastroenterol.* 2004 Feb;99(2):271-9.
- 17) McHutchison JG, Blatt LM, de Medina M, Craig JR, Conrad A, Schiff ER, et al. Measurement of serum hyaluronic acid in patients with chronic hepatitis C and its relationship to liver histology. Consensus Interferon Study Group. *J Gastroenterol Hepatol.* 2000 Aug;15(8):945-51.
- 18) Murawaki Y, Ikuta Y, Okamoto K, Koda M, Kawasaki H. Diagnostic value of serum markers of connective tissue turnover for predicting histological staging and grading in patients with chronic hepatitis C. *J Gastroenterol.* 2001 Jun;36(6):399-406.
- 19) Kiesewetter CH, Sheron N, Vettukattill JJ, Hacking N, Stedman B, Millward-Sadler H, et al. Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart.* 2007 May;93(5):579-84.
- 20) Friedrich-Rust M, Koch C, Rentzsch A, Sarrazin C, Schwarz P, Herrmann E, et al. Noninvasive assessment of liver fibrosis in patients with Fontan circulation using transient elastography and biochemical fibrosis markers. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 Mar;135(3):560-7.
- 21) 豊田 智彦, 赤木 禎治, 越後 茂之, 藤澤 知雄, 石渡 隆寛, 森 善樹, ほか. フォンタン術後遠隔期にみられる肝障害の実態調査 血液生化学的所見による検討とアンケートによる全国調査. *日本小児循環器学会雑誌.* 2009;25(3):

- 327.
- 22) Melendez JA, Arslan V, Fischer ME, Wuest D, Jarnagin WR, Fong Y, et al. Perioperative outcomes of major hepatic resections under low central venous pressure anesthesia: blood loss, blood transfusion, and the risk of postoperative renal dysfunction. *J Am Coll Surg.* 1998 Dec;187(6):620–5.
 - 23) Jones RM, Moulton CE, Hardy KJ. Central venous pressure and its effect on blood loss during liver resection. *Br J Surg.* 1998 Aug;85(8):1058–60.
 - 24) Otsubo T, Takasaki K, Yamamoto M, Katsuragawa H, Katagiri S, Yoshitoshi K, et al. Bleeding during hepatectomy can be reduced by clamping the inferior vena cava below the liver. *Surgery.* 2004 Jan;135(1):67–73.
 - 25) Otsubo T. Control of the inflow and outflow system during liver resection. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2012 Jan;19(1):15–8.

CASE REPORT

A Resected Hepatocellular Carcinoma after the Fontan Procedure

Sachiko Yoshida¹⁾, Tadayuki Ohara¹⁾, Taro Oshikiri¹⁾, Hiroyoshi Sendo¹⁾,
Takemi Sugimoto¹⁾, Yasuhiro Fujino¹⁾ and Masahiro Tominaga¹⁾

¹⁾Department of Surgery, Hyogo Cancer Center

In postoperative course of the Fontan procedure for congenital heart disease, the hepatic venous congestion due to a chronic decrease in cardiac output gives rise to several potential problems. There have been some case reports of hepatocellular carcinoma after the Fontan procedure, but few resected cases have been reported. We herein describe a case of hepatocellular carcinoma developing with a background of hepatic congestion after the Fontan procedure. A 34-year-old man had undergone surgery in childhood and the Fontan procedure at age 19 for congenital tricuspid valve atresia. Hepatocellular carcinoma in segment 3 (S3) of the liver was identified 15 years after the procedure. Partial hepatectomy of S3 was performed. During the operation, we had some difficulties in controlling venous bleeding, because hepatic venous congestion had developed remarkably due to the influence of the hemodynamics caused by the Fontan procedure. In spite of the normal range of various preoperative markers for hepatic fibrosis, advanced fibrosis was observed, and the stage of the liver fibrosis was F3 pathologically. In patients with hepatocellular carcinoma developing after the Fontan procedure, surgery should be performed with an understanding of the associated clinical condition including specific hemodynamics.

Key Words: Fontan procedure, hepatocellular carcinoma, resection

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2016;49(2):99-107]

Reprint requests: Sachiko Yoshida Department of Surgery, Hyogo Cancer Center
13-70 Kitaoji, Akashi, 673-8558 JAPAN

Accepted: October 27, 2015