

# Considerazioni sulle indicazioni al trattamento chirurgico dell'angioma cavernoso del fegato nell'adulto.

## A proposito di un caso



Ann. Ital. Chir., LXXI, 3, 2000

A. Cavallaro, G. Mosiello, O. Papa,  
G. Marchetti, P.L. Mngazzini\*

Università degli Studi di Roma "La Sapienza"  
I Istituto di Clinica Chirurgica  
\*Dipartimento di Medicina Sperimentale e Patologia

### Introduzione

L'angioma cavernoso del fegato è una patologia benigna riscontrabile con notevole frequenza (0,4-7,3% in casi- stiche autoptiche - 27,41; 1,4% in una ampia serie di indagini ecografiche sul fegato - 19).

L'eventuale "degenerazione" in angiosarcoma è eccezio- nale e non documentabile con certezza (13).

L'interesse dei chirurghi è stato notevole negli anni '60-'80, contestualmente alla messa a punto e alla diffusio- ne delle tecniche di resezione epatica; recentemente, il ruolo della chirurgia è stato sottoposto ad una notevole revisione critica, dato che si è in presenza di una lesio- ne benigna, che raramente evolve con complicanze signi- ficative.

Per altro, la storia naturale di questa patologia è poco conosciuta e in effetti l'atteggiamento del chirurgo rima- ne condizionato - ovviamente in assenza di reali comp- licanze in atto - da un lato dalle opinioni correnti deri- vanti dalle esperienze più consistenti ed autorevoli, dall'altro dal particolare feeling per il singolo caso clini- co.

### Caso clinico

M.R., femmina, razza bianca, nata nel 1937.  
Fumatrice, 10 sigarette/die.  
1982, polmonite virale.

### Abstract

REFLECTIONS ABOUT THE ROLE OF SURGERY IN CAVERNOUS HEMANGIOMA OF LIVER IN THE ADULT - A CASE REPORT

*The authors report a case of giant cavernous hemangioma of the liver, almost entirely extrahepatic, bulging from the inferior surface of the right lobe into the abdomen, treated surgically on account of worsening symptoms referable to continuing growth.*

*A thorough search of the literature allows a critical review of the surgical indication in this benign pathology, rarely complicated by significant clinical events.*

*Surgery is indicated, in lack of relevant complications, only when significant symptoms, continuing or worsening, are undoubtedly referable to the presence of the angio- ma.*

Key words: Liver cavernous hemangioma, surgical treatment.

1995. Episodi di dolore gravativo subcontinuo, con regressione spontanea, in ipocondrio e fianco di destra. Ecografia ed angio-TC: voluminosa lesione espansiva in corrispondenza dei segmenti IV, V e VI, di dimensioni cm. 8 x 12, a prevalente sviluppo extraepatico, occupa- nte spazio nella regione del fianco, con estensione cau- dale fino al livello della cresta iliaca; comportamento vascolare tipico di angioma cavernoso. Altri tre volumi- nosi angiomi cavernosi localizzati nei segmenti III (cm. 7), II/III (cm. 6) in sede sottodiatrammatica e VII (cm. 7).

Negli anni successivi la sintomatologia si accentuava, con aumento in frequenza degli episodi di dolore, senso con- tinuo di ripienezza addominale, modesta dispnea da sfor- zo.

1998: RMN (Fig. 1) con conferma della diagnosi e riscontro di aumento della lesione a sviluppo prevalen- temente esoepatico, diametro massimo cm.14, estensio- ne fino alla fossa iliaca destra. Vena cava inferiore lieve- mente compressa nel tratto pre-epatico.

20/02/'98: ricovero.

Pervenuto in Redazione il 25 Settembre 1999

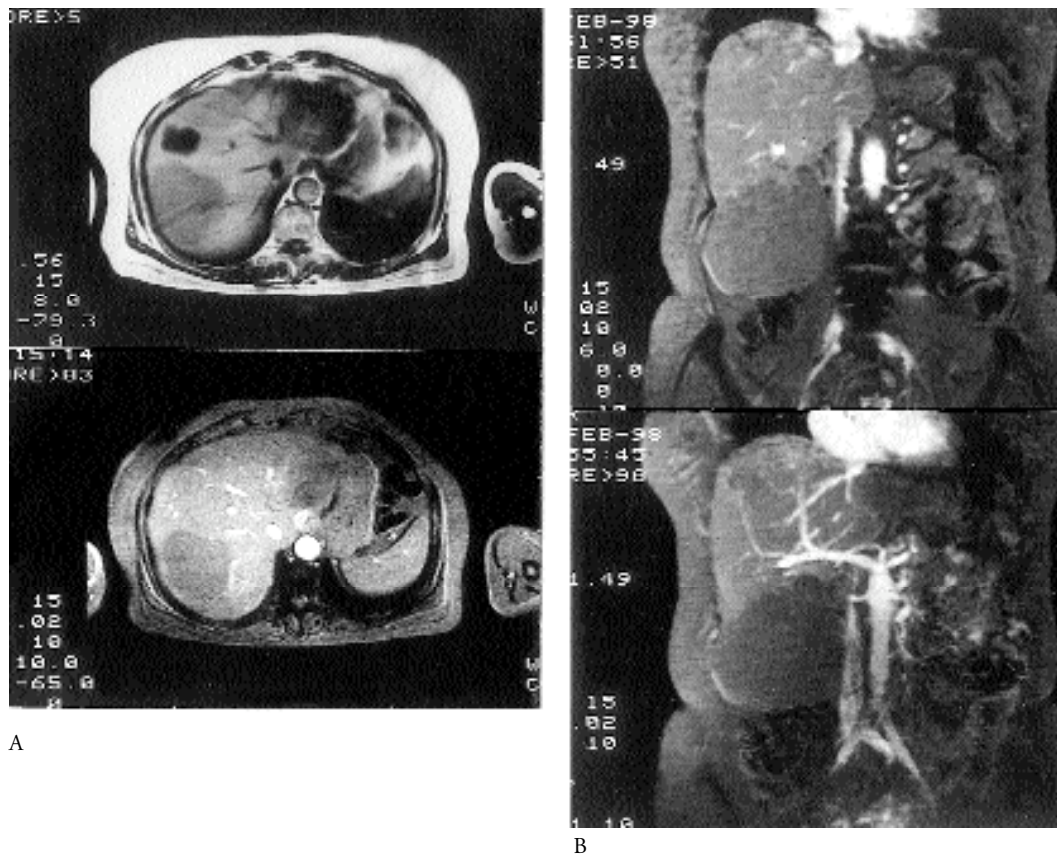


Fig. 1A: RMN: due degli angiomi intraepatici.  
 Fig. 1B: RMN: l'angioma a prevalente sviluppo extraepatico.

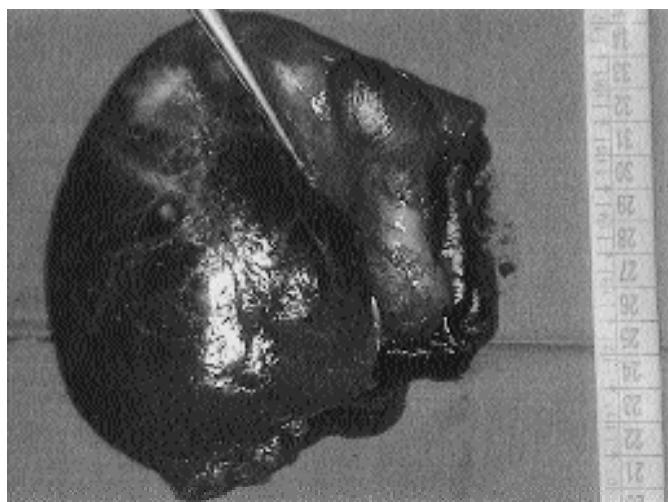


Fig. 2: Il pezzo operatorio comprendente anche la colecisti.

Paziente in buone condizioni generali. L'esame obiettivo rivela una tumefazione di consistenza parenchimatosa, non dolente né dolorabile, non pulsante, che occupa l'epigastrio, il mesogastrio e il fianco destro. Normali tut-

ti i dati di laboratorio, compresi quelli relativi all'assetto coagulativo.

Intervento: laparotomia sottocostale bilaterale. Reperto di una tumefazione delle dimensioni di una grossa noce di cocco aggettante in addome al di sotto della faccia inferiore del lobo destro del fegato, con cui fa ampiamente corpo, coinvolgendo anche la colecisti. Legatura e sezione dell'arteria cistica e del dotto cistico, preparazione dell'arteria epatica e dei suoi rami; l'arteria epatica destra emette un voluminoso ramo che penetra nella lesione e che viene legato. Clampaggio sec. Pringle. Resezione atipica. Il pezzo operatorio comprende la tumefazione, uno spessore di parenchima epatico adiacente, la colecisti (Fig. 2). Le altre lesioni angiomatose, bene evidenti, vengono lasciate indisturbate.

Esame istologico (Fig. 3): angioma cavernoso.

Dimessa in 14<sup>a</sup> giornata, la paziente accusava, dopo qualche giorno, lieve dispnea a riposo e marcata dispnea da sforzo. Una scintigrafia polmonare consentiva di diagnosticare un'embolia con prevalente interessamento del polmone destro: terapia eparinica e cardiologica di supporto con progressiva riduzione dei sintomi. Follow-up a 18 mesi: n.d.r.

Programmata una RMN di controllo a 24 mesi.

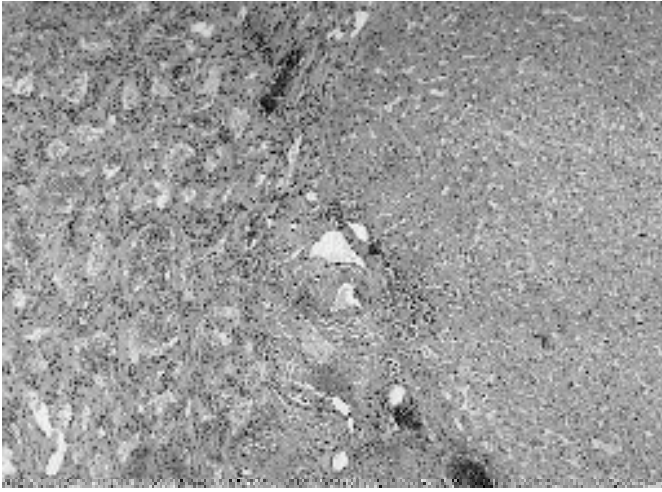


Fig. 3: L'esame microscopico evidenzia un tipico angioma epatico, con una rete di seni vasali rivestiti da endotelio, senza capsula nei confronti del parenchima normale (ematossilina eosina x 150).

### Discussione

L'angioma cavernoso del fegato è costituito da un insieme di laghi vasali ripieni di sangue, rivestiti da un singolo strato di cellule endoteliali; questo network di seni vasali risulta chiaramente demarcato nei confronti del parenchima epatico, ed è privo di capsula.

Nelle forme che si osservano nell'adulto, l'apporto ematico è esclusivamente arterioso, attraverso rami arteriosi di calibro normale; all'interno della lesione, il flusso è molto lento. Questa struttura spiega il tipico aspetto all'angio-TC, caratterizzato da una progressiva opacizzazione della lesione dalla periferia verso il centro. Esistono però delle forme atipiche, in cui si verifica un apporto ematico anche da parte del sistema portale (44) o in cui esiste un significativo shunt artero-venoso (50) con dilatazione delle arterie afferenti ed ipertensione portale.

Si ritiene comunemente che si tratti di un amartoma, cioè di una lesione vascolare congenita che cresce lentamente. Alcuni ritengono che l'angioma del fegato sia una vera e propria neoplasia: tale ipotesi interpretativa si fonda soprattutto sul rapporto di Colter e Longmire (10), che descrissero quattro casi di "recidiva" alla distanza di 11-17 anni dall'iniziale trattamento, che però non era certo definibile radicale (una resezione incompleta; una resezione completa ma in presenza di angiomi puntiformi residui; due trattamenti radianti).

L'angioma è multiplo in oltre il 20% dei casi osservati (11).

È consuetudine definire gigante l'angioma che supera in diametro i 4 cm (2) o i 5 cm (22): questo criterio è del tutto empirico e si basa sul fatto che quasi tutti gli angiomi, in cui è stato considerato giustificato un atteggiamento terapeutico aggressivo, avevano un diametro superiore a 5 cm (34, 36, 39).

Prediletto risulta essere il sesso femminile, con un rapporto di 2,5:1 rispetto a quello maschile (6, 16, 19, 23, 36, 53, 57, 62); in qualche casistica il sesso femminile risulta preponderante in maniera assoluta (53), in qualche altra la frequenza nei due sessi si equivale (62). Complessivamente, l'incidenza relativa nei due sessi non cambia anche quando si considerino soltanto i casi di angioma gigante (4, 5, 7, 12, 32, 36, 62).

La predilezione per il sesso femminile ha fatto focalizzare l'attenzione su un eventuale rapporto con gli ormoni femminili, specie per quanto concerne lo sviluppo dimensionale dell'angioma.

Nel 1974, Morley e Coll. (37) descrissero la rapida crescita di un angioma in una donna di 57 anni sottoposta per 18 mesi a terapia con estrogeni. Nel rapporto già citato di Colter e Longmire, tutte e tre le donne con "recidiva" a distanza erano state lungamente trattate con estrogeni. Nel 1989, Sinanan e Marchioro (53) riportarono una casistica di 12 donne, otto delle quali erano state trattate con estrogeni; sei di queste furono seguite per 3 anni, e non fu osservata alcuna variazione volumetrica dell'angioma, indipendentemente dalla sospensione o meno della terapia ormonale. Nel 1992, Tait e Coll. (57) ottennero informazioni specifiche in 25 su 47 donne affette da angioma epatico: di queste, 10 avevano assunto contraccettivi orali e tra di loro c'erano tutti e quattro i casi sottoposti, nell'intera esperienza degli autori, ad intervento chirurgico (per sintomi significativi ed ingravescenti). Nelle pazienti non operate, la cessazione della terapia non influenzò i sintomi né lo fece l'eventuale ripresa della terapia stessa. Su 5 donne operate da Duron e Coll. (15), tre avevano avuto gravidanze e due avevano assunto contraccettivi orali per oltre 10 anni. Marques e Coll. (33) descrivono un angioma di 30 cm di diametro in una donna di 29 gravida alla 19<sup>a</sup> settimana: il trattamento fu conservativo ed il parto si verificò per via vaginale alla 38<sup>a</sup> settimana.

Il caso più indiscutibile di rapporto tra angioma epatico e gravidanza (in quanto esiste il dato pre-gravidanza) è quello riportato da Fouchard e Coll. (18) che documentano la comparsa e la crescita di un angioma in una donna, inizialmente di 29 anni, seguita per 5 gravidanze, di cui la prima, la quarta e la quinta portate a termine. Questi Autori ipotizzano che gli estrogeni determinino una ectasia dei vasi o una vera e propria proliferazione vascolare (d'altronde, le iperplasie nodulari o gli adenomi epatici da estrogeni sono spesso ipervascolarizzati).

Nel 1992, Dupre e Fincher (14) hanno documentato la crescita di un voluminoso angioma epatico in una donna di 46 anni dopo menopausa chirurgica, in assenza di qualsiasi trattamento ormonale.

In complesso, sembra ragionevole supporre che esista un reale rapporto tra l'angioma cavernoso del fegato e gli ormoni femminili: l'esatta natura di questo rapporto e le sue eventuali implicazioni prognostiche e terapeutiche rimangono però oscuri.

Gli angiomi cavernosi del fegato sono sovente asintomatici; sintomi di qualche rilevanza si riscontrano nel 14-20% dei casi (42, 43). Se si considerano solo gli angiomi cosiddetti giganti, l'incidenza dei sintomi sale all'80%-90% (40, 59): sono riferibili alle dimensioni ed alla sede della lesione e consistono in dolore gravativo, turbe dispeptiche, nausea, vomito, senso di ripienezza precoce (12, 32).

Il problema è che non sempre risulta agevole considerare l'angioma come responsabile unico o principale dei sintomi presentati dal paziente (3, 7, 14). In un'ampia casistica (16) 19 su 61 pazienti (31%) presentavano sintomi importanti, ma solo in 7 casi (11% del totale) l'angioma ne fu considerato responsabile: si trattava in 6 casi di un angioma gigante e solo 4 pazienti, con sintomi ingravescenti, vennero operati.

In effetti, più che ai sintomi cronici – in genere poco specifici – sembra opportuno dare importanza alla comparsa improvvisa di disturbi o alla variazione di sintomi preesistenti: un quadro clinico del genere costituirebbe un allarmante variazione nella storia naturale della lesione, nel singolo paziente (29, 62). Questi eventi sono stati messi in relazione con un incremento volumetrico repentino, probabilmente conseguente ad emorragia e/o trombosi intralesionale (15). Qualche Autore (8) avrebbe identificato una triade sintomatologica specificamente evocatrice di tale situazione (febbre, dolore, segni sistemici di flogosi).

L'allarme provocato da quadri clinici del genere è giustificato? In altri termini, è ragionevole prevedere, su queste basi, l'insorgenza di complicanze tali da giustificare una chirurgia preventiva? Lo studio della letteratura non sembra offrire una risposta positiva, scientificamente fondata, a quest'interrogativo.

Complicanze documentabili in atto, riferibili con certezza alla presenza dell'angioma possono invece essere considerate alla base di una chiara indicazione chirurgica. Si tratta per altro di eventi poco frequenti.

L'ittero ostruttivo da compressione è stato descritto alcune volte (22, 28); più frequente sarebbe il riscontro di segni generici di colestasi (43). Una sindrome da ipertensione portale può derivare da compressione della vena porta (59) o da shunt arterio-portale (50). Nell'esperienza di Bismuth (16) figurano anche due casi di sindrome di Budd-Chiari, trattati con successo mediante TIPS.

Una particolare complicanza, anch'essa potenzialmente condizionante nei confronti di una indicazione chirurgica, è quella che riguarda i disturbi della coagulazione. Si tratta di fenomeni tipici di coagulopatia da consumo, correlati con significativi processi di coagulazione nel contesto dell'angioma. Non è possibile definire con certezza la reale incidenza di questa complicanza, che richiederebbe, una volta diagnosticata, il trattamento eparinico, come suggerito da Suzuki e Coll. (55), che ne descrivono 5 casi. Una particolare forma di coagulopatia da consumo è quella nota come sindrome di Kasabach-Merritt (30) descritta da due pediatri in un bambino con vasto angio-

ma capillare e caratterizzata da ipofibrinogenemia e piastrinopenia. Particolarmente frequente nell'emangioendotelioma epatico in età pediatrica (25), viene raramente riportata nell'adulto (1): Moreno Egea e Coll. (36) ne descrivono due casi (di cui uno con emoperitoneo) su 15 pazienti operati; due casi ciascuno riferiscono Farges e Coll. (16) e Yamamoto e Coll. (64).

Al contrario, una particolare trombofilia può verificarsi per una poliglobulia da increzione, da parte dell'angioma, di sostanze ad azione simil-eritropoietinica (56).

Le rare complicanze fin qui menzionate, come anche la presenza di sintomi invalidanti chiaramente riferibili all'angioma, costituiscono senz'altro una indicazione al trattamento chirurgico; ma, qualitativamente e quantitativamente, non possono certo giustificare una chirurgia preventiva.

Il vero problema concerne il trattamento degli angiomi giganti asintomatici o oligosintomatici; la chirurgia, chiaramente attraente da un punto di vista tecnico anche quando si considerino soltanto gli affascinanti dati della diagnostica per immagini, ha trovato spesso una giustificazione in rapporto ad un eventuale accrescimento continuo o anche tumultuoso e soprattutto in relazione al rischio di rottura con emorragia massiva.

I dati relativi alla rottura spontanea dell'angioma cavernoso del fegato sono abbastanza precisi. È evidente che questa complicanza si presenta come la più temibile nel contesto di questa patologia (29); ma si tratta di un evento raro. Fino al 1991, sono documentati in letteratura 19 casi (64) (13 femmine, 6 maschi, età 15-71): di 16 pazienti in cui fu tentato il trattamento chirurgico, 9 decedettero; anche considerando solo i casi più recenti, dal 1970 in poi, la mortalità rimane elevata (4/7). Di questi casi uno riguardava una ragazza di 15 anni (31) e uno una gravida di 21 anni (49).

Nell'esperienza di Starzl (29), su 114 casi operati, una indicazione d'urgenza per rottura spontanea si è verificata 2 volte; in quella di Gozzetti (34) – 100 angiomi giganti – in un caso si era verificata una rottura sottocapsulare con ematoma così esteso da mascherare, nella diagnostica preoperatoria, l'esistenza stessa dell'angioma. Nei rapporti più recenti, probabilmente in ragione della restrizione generale all'indicazione chirurgica, gli interventi d'urgenza per rottura spontanea dell'angioma appaiono relativamente frequenti: Borgonovo e Coll. (7) ne riportano un caso su sette operati; Moreno-Egea e Coll. (36) un caso su 15 operati (come detto, si trattava di un paziente con coagulopatia tipo Kasabach-Merritt).

In complesso (9, 25) meno dell'1% degli angiomi epatici presenta quadri acuti dovuti a rottura spontanea.

Esistono, alla diagnostica per immagini, caratteristiche che possono costituire elemento di significativa predittività nei confronti del "rischio rottura"?

Secondo Iwatsuki e Coll. (29) sarebbero le dimensioni (oltre i 10 cm) ed il riscontro di necrosi centrale: questa sarebbe l'esito di una emorragia intralesionale (24) e costituirebbe la premessa di fenomeni cronici di fibrosi

o di degenerazione cistica; la rottura spontanea di un angioma gigante cistico è stata riportata da Scribano e Coll. (48); non si ritrovano però in letteratura elementi di supporto all'ipotesi di Iwatsuki.

Rimane il problema delle dimensioni dell'angioma, ma anche per questo aspetto, in ragione delle scarse conoscenze sulla storia naturale di questa patologia nonché della rarità dell'evento rottura, la prudenza sembra essere d'obbligo, nei confronti di una eventuale indicazione alla chirurgia preventiva.

Se la rottura spontanea è un evento raro, quella traumatica (ove si eccettuino i traumi iatrogeni legati a manovre biotiche) sembra essere rarissima.

Nel 1996, Hotokezaka e Coll. (26) hanno riportato la rottura di un angioma (di cm.  $5 \times 4 \times 4$ ) da trauma addominale chiuso reperendone in letteratura (1986-1995) altri tre casi, tutti relativi ad angiomi giganti. Tutti e quattro i casi (di cui uno trattato conservativamente) si risolsero positivamente.

Il dato rilevante è che in tre casi il trauma era stato molto violento, tale da far supporre che anche un fegato normale si sarebbe rotto; solo in un caso (54) si era trattato di un trauma minore, sì da ipotizzare che l'angioma potesse costituire una zona di minore resistenza.

I dati relativi all'aumento di dimensioni dell'angioma epatico non si prestano a considerazioni conclusive, anzi sono indicativi di una evoluzione naturale variabile ed imprevedibile (57). Qualche Autore sostiene che non è documentabile alcun aumento di volume (47); alcune volte questa asserzione è relativa ad un follow-up molto limitato (63), inadeguato data la natura di questa patologia. Casistiche consistenti per numero di pazienti ed estensione del follow-up depongono per una crescita significativa nel 10-15% dei casi (16, 29). Diamo qui di seguito i dettagli di alcuni studi:

– Foster e Coll. (17): 44 pazienti, follow-up 2-144 mesi; nessuna rottura spontanea, non comparsa di sintomi riferibili ad aumento di volume.

– Gandolfi e Coll. (19): follow-up clinico ed ecografico (12-60 mesi, media 21,6 mesi) in 158 angiomi di 123 pazienti (19 angiomi in 17 pazienti erano giganti). Dal punto di vista ultrasonoro, nessuna variazione volumetrica negli angiomi con diametro inferiore a 5 cm; un solo angioma gigante aumentò in diametro di 1,5 cm. Dal punto di vista clinico, nulla da rilevare per gli angiomi piccoli; di 8 pazienti con angioma gigante sintomatici, in due non ci fu alcuna variazione, in sei si verificò una riduzione dei sintomi; dei 9 pazienti con angioma gigante asintomatici, otto rimasero tali e in uno si verificò un unico episodio doloroso in concomitanza con uno sforzo fisico.

– Moreno-Egea e Coll. (36): solo in un caso su 11 si ebbe un aumento di volume con comparsa di sintomi.

– Mugovan e Coll. (38): 21 pazienti con angioma epatico (gigante in 13) provato mediante agobiopsia, seguiti per 5-84 mesi (media 25,9 mesi). Un angioma crebbe in 3 mesi da 13,2 a 14,2 cm ma il suo comporta-

mento rimase stabile nei successivi tre anni; un angioma asintomatico di cm.  $5 \times 4$  divenne sintomatico (dolori addominali, anemizzazione) dopo 5 mesi, risultando altresì aumentato a cm.  $5 \times 5$ ; dopo 5 mesi ancora, le dimensioni erano cm.  $5 \times 6$  ed il paziente venne operato.

– Trastek e Coll. (62): 33 pazienti non operati, follow-up medio 66 mesi; nessuna emorragia, nessuna accentuazione di sintomi, quattro angiomi crebbero di dimensioni e tre si ridussero.

In complesso, in un gruppo di casistiche consistenti (19, 20, 38, 57, 58, 62) comprendente in tutto 343 pazienti seguiti fino a 15 anni (in media 34 mesi) solo 10 angiomi (2,9%) crebbero, al massimo di 2 cm in diametro.

D'altro canto, esiste una serie di rapporti isolati, o su pochi casi, che documentano una crescita impressionante dell'angioma:

– De Blasio e Coll. (12): un caso di crescita da 3 a 10 cm.

– Nghiem e Coll. (39): 4 casi di accrescimento significativo; in particolare, un angioma crebbe da 4 a 12 cm in 10 anni; un altro da 5 a 9,1 cm in 34 mesi; in entrambi i casi l'incremento volumetrico si accompagnò a comparsa di sintomi importanti.

– Takayasu e Coll. (60): un caso di crescita da 4,7 a 7,2 cm in 3,5 anni.

– Yoshida e Col. (65): un caso in cui la crescita dell'angioma da 7,5 cm a 17 cm nell'arco di 10 anni si accompagnò alla comparsa di un'invalidante sensazione di ripienezza epigastrica.

Nel corso degli anni, l'indicazione all'intervento chirurgico si è certamente modificata; osservando retrospettivamente, cioè col senno di poi, appare chiaro che se ne è abusato. Moreno-Egea e Coll. (36), rivedendo dieci casistiche chirurgiche nel periodo 1980-1993, riportano che sono stati operati 229/334 pazienti (68%). Nell'esperienza di Bismuth (16), il trattamento chirurgico, nel periodo 1970-1992, è stato effettuato nel 7% dei casi osservati; però, considerando solo il periodo successivo al 1984, l'indicazione chirurgica è stata del 2%. Certo, in casistiche selezionate, comprendenti un gran numero di angiomi giganti o solo angiomi giganti (6, 34, 36) l'indicazione chirurgica rimane tuttora elevata, del 18-57%.

Tait e Coll. (57) ravvisano un'indicazione chirurgica in 4/61 pazienti (6,5%): in tutti e quattro i casi si trattava di angiomi giganti con sintomi ingravescenti.

Nei quattro pazienti operati da De Blasio e Coll. (12) l'indicazione chirurgica si fondava sulla sintomatologia in tre casi e in un caso sulla crescita della lesione.

Secondo Duron e Coll. (15) l'indicazione chirurgica si fonda su sintomi invalidanti, sullo sviluppo dimensionale della lesione, sulla incertezza diagnostica. Quest'ultima motivazione, che ha condizionato il ricorso alla chirurgia in circa il 10% dei casi operati (29, 34), dovreb-



be essere oggi rarissima dato il progresso nelle metodologie di diagnosi.

L'entità delle dimensioni dell'angioma condiziona ancora oggi delle équipes chirurgiche in oltre il 30% dei casi (64).

Tuttavia, è oggi opinione diffusa che non esista alcun supporto scientifico o sperimentale all'indicazione chirurgica sulla base delle dimensioni, della crescita, del rischio di rottura.

Blumgart (4) ritiene che, data la rarità della rottura, l'indicazione chirurgica si debba fondare sostanzialmente sulla presenza di sintomi invalidanti: è evidente che questi saranno particolarmente frequenti, se non proprio esclusivi, in caso di angioma gigante. Per altro, c'è da considerare che la chirurgia, in condizioni elettive, è gravata da una bassissima incidenza di complicanze; Belli e Coll. (5) su 24 angiomi giganti operati (follow-up 13-70 mesi) riportano un successo uniforme con completa remissione dei sintomi.

A distanza di decenni dal primo intervento di resezione epatica elettiva per angioma (52), si discute se sia preferibile un procedimento resettivo tipico o l'enucleazione. Quest'ultima è preferita da vari Autori (3, 4, 15, 22) in quanto più semplice, tecnicamente quasi sempre possibile per la presenza di un piano di clivaggio fibroso nei confronti del parenchima normale, che consente inoltre il massimo risparmio di quest'ultimo. Baer e Coll. (4) suggeriscono comunque, oltre alla manovra di Pringle, anche la legatura delle arterie afferenti all'angioma; altri (22) ritengono invece che la preparazione dei vasi comporti comunque dei rischi e suggeriscono di procedere alla semplice enucleazione sotto blocco temporaneo dell'inflow. Per altro, alcuni Autori (5, 7, 34) rimangono fedeli alle resezioni anatomiche, ritenendo che queste riducano sensibilmente il rischio di emorragia intra- e post-operatoria.

Discussa è l'opportunità di embolizzare preoperatoriamente l'arteria epatica, in modo da ridurre il volume dell'angioma (55); la manovra è preziosa in relazione al controllo temporaneo di una emorragia da rottura (64) o quando esistono significativi shunt artero-venosi (45). L'embolizzazione transcateretere si è rivelata determinante in un caso di angioma gigante con emorragia intralesionale (21) evidenziatosi in una donna gravida alla 18ª settimana.

Il trapianto di fegato è stato effettuato con successo in alcuni casi in cui l'angioma coinvolgeva la maggior parte del fegato (16, 34, 46).

Il trattamento chirurgico elettivo presenta una bassa incidenza di complicanze: alcune sono riferibili al tipo e all'entità dell'intervento (problemi a carico della ferita, complicanze broncopulmonari minori); talora sono riferibili al tipo di patologia, come nel caso di Todros e Coll (61) in cui si verificò una embolia polmonare: si trattava di un angioma gigante che comprimeva la cava sottoepatica e in questa sede si erano formati dei trombi laminari. È possibile che questa sia stata l'origine dell'embolia polmonare della nostra paziente.

## Conclusioni

L'angioma cavernoso del fegato è una patologia benigna del fegato, che raramente evolve con complicanze importanti o sintomatologia significativa.

La sua storia naturale rimane oscura, anche per quanto concerne uno degli aspetti più studiati, cioè l'accrescimento. Sebbene sia constatazione diffusa la rarità di accrescimento, è pur evidente che ad un certo punto, in qualche modo, un certo numero di angiomi possano crescere: altrimenti non si spiegherebbe il frequente riscontro di angiomi giganti! Non si spiegherebbe nemmeno perché l'angioma cavernoso dell'adulto non esordisce clinicamente, per l'appunto, che in età adulta (rarissimi sono i casi riportati in adolescenti -31).

In una revisione sull'argomento, Hobbs (25) si dichiara totalmente contrario al trattamento chirurgico o comunque aggressivo, dato che l'unica grave complicanza, la rottura, è molta rara (e quasi sempre iatrogena).

L'articolo di quest'autore è stato notevolmente condizionante nei confronti dell'atteggiamento di molti chirurghi; anche se la sua definizione di "surgical arrogance" in relazione all'affermazione di qualche chirurgo di ritenere giusto resecare tutti gli angiomi reseccabili è poco gradevole, possiamo ritenerla sostanzialmente corretta.

Per altro, la chirurgia costituisce l'unica forma efficace di terapia, essendo molto incerti gli esiti della terapia radiante (35).

In complesso, rivedendo attentamente la letteratura, risulta che meno dell'1% dei pazienti con angioma epatico richiede un trattamento chirurgico, quasi mai se il diametro è inferiore a 5 cm.

Quanti degli angiomi giganti devono essere affrontati aggressivamente? È accettabile l'ipotesi (38) che l'angioma gigante si comporti in modo particolare? Quesiti cui è difficile rispondere, anche se, istintivamente, la risposta al secondo tenderebbe ad essere affermativa.

A parte i casi con rilevanti complicanze in atto, riteniamo giustificato l'intervento quando esistono sintomi importanti, inequivocabilmente riferibili all'angioma, ingravescenti o quanto meno persistenti.

Anche questa potrebbe essere un'indicazione criticabile, dato che in numerosi casi è stata documentata, nel tempo, la regressione dei sintomi: ma siamo convinti che il feeling – e il buon senso – debbano ancora svolgere un ruolo nella pratica chirurgica.

## Riassunto

Viene descritto un caso di angioma cavernoso gigante del fegato, a sviluppo prevalentemente esoepatico nell'emiaddome di destra, trattato chirurgicamente per una sintomatologia ingravescente riferibile al continuo accrescimento; altri tre angiomi giganti, nella stessa paziente, ritenuti non clinicamente rilevanti, vennero lasciati indisturbati.

Una accurata analisi della letteratura consente di effettuare una revisione critica delle indicazioni chirurgiche in questa patologia benigna, raramente gravata da complicanze importanti.

Il trattamento chirurgico è indicato, in assenza di complicanze significative, quando sintomi invalidanti, ingravescenti, o quanto meno persistenti, siano chiaramente imputabili all'angioma.

Parole chiave: Angioma cavernoso del fegato, trattamento chirurgico.

## Bibliografia

- 1) About I., Capdeville J., Bernard P., Lazorthes F., Boneu B.: *Hémangiome hépatique géant inextirpable et syndrome de Kasabach-Merritt*. Rev Med Interne, 15:846-850, 1994.
- 2) Adam Y.G., Huvos A.G., Forther J.G.: *Giant hemangioma of the liver*. Ann Surg, 172:239-245, 1970.
- 3) Alper A., Ariogul D., Enre A.: *Treatment of liver angioma by enucleation*. Arch Surg, 123:660-661, 1988.
- 4) Baer H.V., Dennison A.R., Mouton W., Stain S.C., Zimmermann A., Blumgart L.R.: *Enucleation of giant hemangiomas of the liver. Technical and pathological aspects of a neglected procedure*. Ann Surg, 216:673-676, 1992.
- 5) Belli L., De Carlis L., Beati C., Rondinara G., Sansalone V., Brambilla G.: *Surgical treatment of symptomatic giant hemangiomas of the liver*. Surg Gynecol Obstet, 174:474-478, 1992.
- 6) Boldrini G., Giovannini I., De Gaetano A.M., Lemmo G., Vellone M., Nuzzo G.: *Angioma epatico: semplificazione razionale del procedimento diagnostico*. Ann Ital Chir, 69:179-183, 1998.
- 7) Borgonovo G., Razzetta F., Arezzo A., Torre G., Mattioli F.: *Giant hemangiomas of the liver: surgical treatment by liver resection*. Hepato-Gastroenterology, 44:231-234, 1997.
- 8) Bornam P.L., Terblanche J., Blumgart L.R., Harris Jones E.P., Pickard H., Kalvaria I.: *Giant hepatic hemangiomas: diagnostic and therapeutic dilemmas*. Surgery, 101:445-449, 1987.
- 9) Buffet C., Fritche J., Erienne G.P.: *Hémangiomas géants du foie chez l'adult. A propos de 3 cas*. Gastroenterol Clin Biol, 6:531-538, 1982.
- 10) Conter R., Longmire W.P.: *Recurrent hepatic hemangiomas: possible association with estrogen therapy*. Ann Surg, 207:115-119, 1988.
- 11) Davis W.D., Ferrante W.A., Tutton R.H., Bowen J.C.: *Hepatic hemangioma with normal angiograms*. JAMA, 263:983-986, 1990.
- 12) De Blasio R., Avallone V., Donisi M., Pigna E., Di Tora A., Sordino D., Panico C.: *Emangioma epatico. Diagnosi e trattamento*. Ann Ital Chir, 67:233-238, 1996.
- 13) Drouot F., Piard F., Thome C., Arnould L., Jacquot J. Ph., Bernard A., Michiels R.: *Un cas d'angiosarcome hépatique développé sur un hémangiome caverneux pré-existant*. Ann Pathol, 10:336-340, 1990.
- 14) Dupre C.T., Fincher R.M.: *Case report: cavernous hemangioma of the liver*. Am J Med Sci, 303:241-244, 1992.
- 15) Duron J.J., Keilani K., Jost J.L., Barrat C.: *Giant cavernous hepatic hemangiomas in adults: enucleation under selective blood inflow control*. Amer Surg, 61:1019-1022, 1995.
- 16) Farges O., Daradkeh S., Bismuth H.: *Cavernous hemangiomas of the liver: are there any indications for resection?*. World J Surg, 19:19-24, 1995.
- 17) Foster G.H.: *Benign liver tumors*. In Blumgart L.R. *Surgery of the liver and biliary tract*. Churchill Livingstone, Edinburgh, pp. 1325-1339, 1994.
- 18) Fouchard I., Rosenau L., Calès P., Allory P.: *Survenue d'hémangiomes hépatiques au cours de la grossesse*. Gastroenterol Clin Biol, 18:512-515, 1994.
- 19) Gandolfi L., Leo P., Solmi L., Vitelli E., Verros G., Colecchia A.: *Natural history of hepatic hemangiomas: clinical and ultrasound study*. Gut, 32:677-680, 1991.
- 20) Gibney M.G., Hendin A.P., Cooperberg P.L.: *Sonographically detected hepatic hemangiomas. absence of change over time*. Am J Radiol, 149:953-957, 1987.
- 21) Graham E., Cohen A.W., Soulen M., Faye A.: *Symptomatic liver hemangioma with intra-tumor hemorrhage treated by angiography and embolization during pregnancy*. Obstet Gynecol, 81:813-816, 1993.
- 22) Grieco M.B., Miscall B.G.: *Giant hemangiomas of the liver*. Surg Gynecol Obstet, 147:783-787, 1978.
- 23) Heilo A., Stenwig A.E.: *Liver hemangiomas: US-guided 18-gauge needle biopsy*. Radiology, 204:719-722, 1997.
- 24) Hihara T., Haraki T., Katou K., Odashima K., Ounishi H., Kachi K., Uchiyama G.: *Cystic cavernous hemangioma of the liver*. Gastrointest Radiol, 15:112-114, 1990.
- 25) Hobbs K.E.F. *Hepatic hemangiomas*. World J Surg, 14:468-471, 1990.
- 26) Hotokezake M., Kojima M., Nakamura K., Hidaka H., Nakano Y., Tsuneyoshi M., Masfumi J.: *Traumatic rupture of hepatic hemangioma*. J Clin Gastroenterol, 23:69-71, 1996.
- 27) Ishak K.G., Rabin L.: *Benign tumors of the liver*. Med Clin N Am, 59:995-1013, 1975.
- 28) Issahar-Zaden A., Monnier-Cholley L., Tiret E., Le Treut Y.P., Garcia S., Tubiana J.M., Arrivé L.: *Hémangiome hépatique géant responsable d'une dilatation des voies biliaires intrahépatiques*. J Radiol, 78:381-384, 1997.
- 29) Iwatsuki S., Todo S., Starzl T.: *Excisional therapy for benign hepatic lesion*. Surg Gynecol Obstet, 171:240-246, 1990.
- 30) Kasabach H.H., Merritt K.K.: *Capillary hemangioma with extensive purpura*. Am J Dis Child, 59:1063-1070, 1940.
- 31) Kruppa A.: *Bericht über eine geplatzter Kavernom des Leber ohne letalen Ausgang*. Zentralbl Chir, 46:1411, 1951.
- 32) Kuo C.P., Lewis W.S., Jenkins L.R.: *Treatment of giant hemangiomas of the liver by enucleation*. J Amer Coll Surg, 178:49-53, 1994.
- 33) Marques R., Taborda F., Jorge C.S., Areias J., Rodrigues A.M.: *Successful outcome in a pregnancy complicated by large hepatic hemangioma*. Acta Obstet Gynecol Scand, 76:606-607, 1997.
- 34) Mazziotti A., Jovine E., Grazi G.L., Pierangeli F., Gozzetti G.: *Spontaneous subcapsular rupture of hepatic hemangioma. Case report*. Eur J Surg, 161:687-689, 1995.

- 35) McKay M.J., Carr P.J., Langlands A.O.: *Treatment of hepatic cavernous hemangioma with radiation therapy: case report and literature review*. Aust N Z J Surg, 59:965-968, 1989.
- 36) Moreno Egea A., Del Pozo Rodriguez M., Vicente Cantero M., Abellan Atenza J.: *Indication for surgery in the treatment of hepatic hemangioma*. Hepato-Gastroenterology, 43:422-426, 1996.
- 37) Morley J.E., Myers J.B., Sack F.S., Kalk F., Epstein E.E., Lannon J.: *Enlargement of cavernous hemangioma associated with exogenous administration of oestrogens*. S Afr Med J, 48:695-697, 1974.
- 38) Mungovan J.A., Cronan J.J., Vacarro J.: *Hepatic cavernous hemangiomas: lack of enlargement over time*. Radiology, 191:111-113, 1994.
- 39) Nghiem H.V., Bogost G.A., Ryan J.A., Lund P., Freeny P.C., Rice K.M.: *Cavernous hemangiomas of the liver: enlargement over time*. Am J Radiol, 169:137-140, 1997.
- 40) Nichols F.C., Van Heerden J.A., Weiland L.H.: *Benign liver tumors*. Surg Clin N Am, 69:297-314, 1989.
- 41) Ochsner J.L., Halpert B.: *Cavernous hemangioma of the liver*. Surgery, 43:577-582, 1958.
- 42) Park W.C., Phillips R.: *The role of radiation therapy in the management of hemangiomas of the liver*. JAMA, 212:1496-1498, 1970.
- 43) Pateron D., Babany G., Belghiti J., Hadengue A., Menu Y., Flejou J.F., Erlinger S., Benhamou J.P.: *Giant hemangiomas of the liver with pain, fever and abnormal liver tests. Report of two cases*. Dig Dis Sciences, 36:524-527, 1991.
- 44) Perini L., Ricciardi G., Ragazzi R., Mangano F., Boccagni P.: *Angioma cavernoso epatico atipico. Dimostrazione angiografica di apporto ematico portale*. Radiol Med, 88:501-503, 1994.
- 45) Peveretos P., Panoussopolos D.: *Giant cavernous hepatic hemangioma: treatment by ligation of the hepatic artery*. J Surg Oncol, 31:48-51, 1986.
- 46) Russo M.W., Johnson M.W., Fair J.H., Brown R.S. Jr.: *Orthotopic liver transplantation for giant hepatic hemangioma*. Am J Gastroenterol, 92:1940-1941, 1997.
- 47) Schwartz S., Husser W.C.: *Cavernous hemangioma of the liver*. Ann Surg, 205:456-463, 1987.
- 48) Scribano E., Loria G., Ascenti G., Vallone A., Gaeta M.: *Spontaneous hemoperitoneum from a giant multicystic hemangioma of the liver. A case report*. Abdom Imaging, 21:418-419, 1996.
- 49) Sewell J.H., Weiss K.: *Spontaneous rupture of hemangioma of the liver*. Arch Surg, 83:105-109, 1961.
- 50) Shimada M., Matsumata T., Ikeda Y., Urata K., Hayashi H., Shimizu M., Sugimachi K.J.: *Multiple hepatic hemangiomas with significant arterioportal venous shunting*. Cancer, 53:304-307, 1994.
- 51) Shimizu M., Miura J., Itoh H., Saitoh Y.: *Hepatic giant cavernous hemangioma with microangiopathic hemolytic anemia and consumption coagulopathy*. Am J Gastroenterol, 85:1411-1413, 1990.
- 52) Shumacker H.B. Jr.: *Hemangioma of the liver*. Surgery, 11:209-222, 1942.
- 53) Sinanan M.N., Marchioro T.: *Management of cavernous hemangioma of the liver*. Am J Surg, 157:519-522, 1989.
- 54) Stayman J.W., Polski H.S., Blaum L.: *Ruptured cavernous hemangioma of the liver*. Pa Med, 79:62-63, 1976.
- 55) Suzuki M., Nimura Y., Kamiya J., Kondo S., Nagino M., Kanai M., Miyachi M.: *Preoperative transcatheter arterial embolization for giant cavernous hemangioma of the liver with consumption coagulopathy*. Am J Gastroenterol, 92:688-691, 1997.
- 56) Taillan B., Sanderson F., Fuzibet J.G., Vinti H., Pesce A., Dujardin P., Boffa G.A.: *Association polyglobulie angiome hépatique. Mise en évidence d'une activité erythroïdine-like intratumorale*. Presse Méd, 19:1319-1320, 1990.
- 57) Tait N., Richardson A.J., Muguti G., Little J.M.: *Hepatic cavernous hemangioma: a 10 years review*. Aust N Z J Surg, 62:521-524, 1992.
- 58) Takagi H.: *Diagnosis and management of cavernous hemangioma of the liver*. Semin Surg Oncol, 1:12-22, 1985.
- 59) Takahashi T., Katoh H., Dohke M., Okushiba S.: *A giant hepatic hemangioma with secondary portal hypertension: a case report of successful surgical treatment*. Hepato-Gastroenterology, 44:1212-1214, 1997.
- 60) Takayasu K., Makuuchi M., Takayama T.: *Computed tomography of a rapidly growing hepatic hemangioma*. J Comput Assist Tomogr, 14:143-145, 1990.
- 61) Todros L., Regge D., Ortoleva G., Gallino C.: *Complicanze cliniche maggiori di cisti ed angiomi epatici. Rapporto di otto casi*. Minerva Gastroenterol Dietol, 39:41-45, 1993.
- 62) Trastek V.F., Van Heerden G.A., Sheedy P.P., Adson M.A.: *Cavernous hemangioma of the liver: resect or observe?* Am J Surg, 145:49-53, 1983.
- 63) Yamagata M., Kanematsu T., Matsumata T., Utsunomiya T., Ikeda Y., Sugimachi K.: *Management of hemangioma of the liver: comparison of results between surgery and observation*. Br J Surg, 78:1223-1225, 1991.
- 64) Yamamoto T., Kwarada Y., Yano T., Noguchi T., Mizumoto R.: *Spontaneous rupture of hemangioma of the liver: treatment with transcatheter hepatic arterial embolization*. Am J Gastroenterol, 86:1645-1649, 1991.
- 65) Yoshida J., Yamasaki S., Yamamoto J., Kosuge T., Takayama T., Hasegawa M., Takayasu K., Muramatsu Y., Moriyama N., Hirohashi S.: *Growing cavernous hemangioma of the liver: 11-fold increase in volume in a decade*. J Gastroenterol Hepatol, 6:414-416, 1991.

*Autore corrispondente:*

Prof. Antonio CAVALLARO  
Università di Roma "La Sapienza"  
I Istituto di Clinica Chirurgica  
Policlinico Umberto I  
00161 ROMA