

### 3. Αυτόματη ρήξη αιμαγγειώματος ήπατος. Ενδιαφέρουσα περίπτωση

Χ.Α. Λιάκος, Π.Χ. Σταθάκης, Θ.Ν. Τσαβολάκης, Σ.Ι. Μαγιάτης, Ν.Α. Βλαχάκος  
Β' Χειρουργικό Τμήμα, Γενικό Περιφερειακό Νοσοκομείο Πειραιά «ΤΖΑΝΕΙΟ»

#### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Στην βιβλιογραφία έχουν αναφερθεί συνολικά 34 περιπτώσεις αυτόματης ρήξης γιγαντιαίου ηπατικού αιμαγγειώματος. Πρόκειται για αρένα ασθενή, ετών 78, ο οποίος προσήλθε σε γενική εφημερία με οξύ επιγαστρικό άλγος επεκτεινόμενο στον θώρακα με συνοδό υπογκαιμικό shock. Διεγχειρητικά ανευρεθεί ρήξη ευμεγέθους σπηλαιώδους αιμαγγειώματος ήπατος, εντοπιζόμενο στα τμήματα 7 και 8. Η αντιμετώπιση των αυτομάτων ρήξεων αιμαγγειώματος γίνεται όπως και επί ηπατικού τραύματος. Στη δική μας περίπτωση αποφεύχθηκε η ηπατεκτομή με μια πιο συντηρητική προσέγγιση που απέφερε θετικό αποτέλεσμα.

#### ΟΡΙΣΜΟΣ

Τα αιμαγγειώματα είναι καλοήθεις όγκοι των ενδοθηλιακών κυττάρων των αιμοφόρων αγγείων. Η πλειοψηφία των αιμαγγειωμάτων (περίπου 80%) εκδηλώνονται ως μεμονωμένος όγκος ενώ κατά το 20% σε πολλαπλά σημεία. Εμφανίζονται σαν βλάβες που έχουν επίπεδη επιφάνεια ή ως μια υποκάψια διόγκωση, με κυανωτικό χρωματισμό και είναι σαφώς περιχαρακωμένη από τους τριγύρω ιστούς. Οι μεγάλοι όγκοι μπορεί να γίνουν έμμισχοι. Τα αιμαγγειώματα συχνά εμφανίζονται στο δέρμα αλλά μπορούν να εμφανιστούν και σε οποιοδήποτε εσωτερικό όργανο όπως στο ήπαρ, στους πνεύμονες, στον γαστρεντερικό σωλήνα ακόμα και στον εγκέφαλο. Το σπηλώδες αιμαγγείωμα είναι ο πιο κοινός πρωτογενής όγκος του ήπατος. Η συχνότητα του στον γενικό πληθυσμό είναι από 0.4-20% (1,2). Κατά πασά πιθανότητα τα αιμαγγειώματα είναι συγγενή (3).

#### ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ

Η σχέση γυναίκες / άνδρες είναι από 3:1 to 6:1. Εμφανίζονται σε όλες τις ηλικίες, και συχνότερα σε γυναίκες σε μέση ηλικία. Η πλειοψηφία των αιμαγγειωμάτων (85%) είναι ασυμπτωματικά. Η διάγνωση συνήθως γίνεται τυχαία με απεικονιστικές εξετάσεις για άλλα αίτια ή κατά την εξέταση του ήπατος κατά την διάρκεια λαπαροτομίας ή αυτοψίας. Το Άλγος δεξιού υποχονδρίου είναι το πιο συχνό σύμπτωμα. Μπορεί να οφείλεται σε θρόμβωση και ισχαιμία της βλάβης, αιμορραγία εντός της βλάβης, ή συμπίεση γειτονικών ιστών και οργάνων. Κατά την φυσική

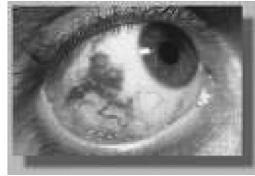
εξέταση μπορεί να βρεθεί διατεταμένο ήπαρ ακόμα και παρουσία εκχύμωσης στο δεξιό υποχόνδριο. Σπάνια τα αιμαγγειώματα μπορεί να εμφανιστούν σαν μια μεγάλη κοιλιακή μάζα (1,2). Άλλες άτυπες εκδηλώσεις συμπεριλαμβάνουν καρδιακή κάμψη λόγω μαζικού αρτηριοφλεβικού shunting, ίκτερος λόγω συμπίεσης των χοληφόρων, αιμορραγία πεπτικού λόγω αιμοχολίας και πυρετός αγνώστου αιτιολογίας.

#### ΕΜΦΑΝΙΣΗ ΩΣ ΜΕΡΟΣ ΚΛΙΝΙΚΩΝ ΣΥΝΔΡΟΜΩΝ

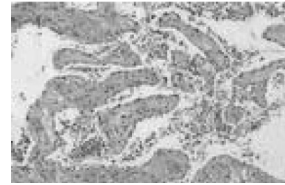
Στο σύνδρομο Klippel-Trenaunay-Weber τα ηπατικά αιμαγγειώματα συνυπάρχουν με συγγενή ημιατροφία και σπίλο flammeus, με ή χωρίς ημιμεγανεγκεφαλία. Στο σύνδρομο Kasabach -Merritt, γιγαντία ηπατικά αιμαγγειώματα συνυπάρχουν με θρομβοκυτοπενία και ενδοαγγειακή πήξη (4). Η νόσος Osler-Rendu-Weber χαρακτηρίζεται από άφθονα μικρά αιμαγγειώματα του προσώπου, της ροθώνων, των χειλών, της γλώσσας, του στοματικού βλεννογόνου, του γαστρεντερικού σωλήνος και του ήπατος. (Φωτογραφία 1). Η νόσος Von Hippel-Lindau χαρακτηρίζεται από αγγειώματα του αμφιβληστροειδούς χιτώνα και της παρεγκεφαλίδας με βλάβες στο ήπαρ και στο πάγκρεας. (Φωτογραφία 2). Πολλαπλά ηπατικά αιμαγγειώματα έχουν περιγραφεί σε ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη Λύκο. Δερματικά αιμαγγειώματα παρατηρούνται πολύ συχνά στον γενικό πληθυσμό χωρίς όμως να υπάρχει συσχετισμός και σύγχρονη παρουσία δερματικών και ηπατικών αιμαγγειωμάτων.



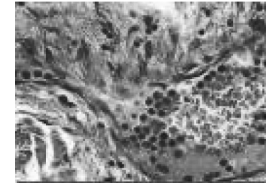
Φωτογραφία 1



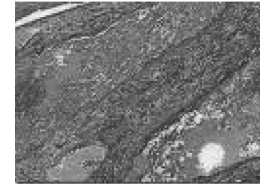
Φωτογραφία 2



Φωτογραφία 3



Φωτογραφία 4



Φωτογραφία 5

**ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ**

Εξαρτώνται από το μέγεθος και την θέση του όγκου. Πίεση στο στομάχι και στο δωδεκαδάχτυλο, λόγω μεγάλης έμιασης βλάβης, προκαλεί διάχυτο κοιλιακό άλγος, αίσθημα κορεσμού, ναυτία, και εμετικά επεισόδια (5). Έμιαχα αιμαγγειώματα μπορεί να συστραφούν και να προκαλέσουν οξύ κοιλιακό άλγος (5,6). Η πίεση της κάτω κοίλης φλέβας μπορεί να εκδηλώσει σύνδρομο Budd - Chiari (7). Οξεία θρόμβωση τους, προκαλεί φλεγμονώδεις αντιδράσεις όπως πυρετός, κοιλιακό άλγος και ανώμαλη ηπατική λειτουργία (8). Η αυτόματη ή η μετατραυματική ρήξη των ευμεγέθων ( $\delta \geq 8$  cm) αιμαγγειωμάτων, είναι εξαιρετικά σπάνια 1-4% (9) και η περιεχειρητική θνητότητα υπερβαίνει το 35%, ενώ η συνολική θνητότητα είναι 60% (10).

**ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΜΕΛΕΤΗ**

Η Αναιμία και μειωμένος αιματοκρίτης μπορεί να υπάρχει σε ασθενή με ρήξη αιμαγγειώματος. Η Θρομβοκυτοπενία μπορεί να οφείλεται στην σύλληψη και καταστροφή των αιμοπεταλίων σε μεγάλες βλάβες. Η Υποινωδογοναιμία αποδίδεται στην ενδοογκική ινωδογονόλυση. Σε ασθενής με γιγαντιαία αιμαγγειώματα ως μέρος του συνδρόμου Kasabach-Merritt, υπάρχει αιμορραγία και αλλοιώσεις των παραγόντων πήξεως. Φυσιολογικά επίπεδα αFP και CEA ενισχύουν την κλινική υποψία καλοήθους ηπατικής βλάβης.

**ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ**

Τα σπηλωδή αιμαγγειώματα έχουν άτυπη και ή ανώμαλη διάταξη και μέγεθος.

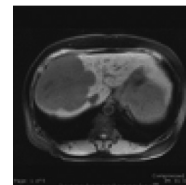
Μικροσκοπικά: Έχουν μεσεγγυματική προέλευση. Αποτελούνται από σπηλωδη αγγειακά κανάλια περιγεγραμμένα από ένα πεπλατυσμένο ενδοθήλιο και διαχωρίζονται από ινώδη διαφραγμάτια. Αυτοί οι αγγειακοί χώροι μπορεί να εμπεριέχουν θρομβίνη, ασβεστώσεις ή να έχουν υποστεί σκλήρυνση.

Δεν έχει περιγράψει κακοήθης μεταλλαγή. (Φωτογραφίες 3, 4, 5).

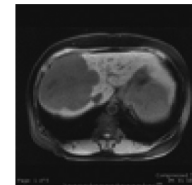
**ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ**

Η διάγνωση συνήθως γίνεται τυχαία με απεικονιστική εξέταση για άλλα αίτια.

Το υπερηχογράφημα είναι μια cost-effective απεικονιστική μέθοδος για την διάγνωση του αιμαγγειώματος. CT και / ή MRI μπορεί να είναι απαραίτητες για την διάγνωση και μελέτη του αιμαγγειώματος. (Φωτογραφίες 6, 7, 8). Άλλες μέθοδοι μελέτης είναι η single-photon emission computerized tomography (SPECT) με κολλοειδή επισημασμένα RBCs (99m), η ηπατική αρτηριογραφία και η ψηφιακή αγγειογραφία (digital subtraction angiography, DSA). (Φωτογραφία 9).



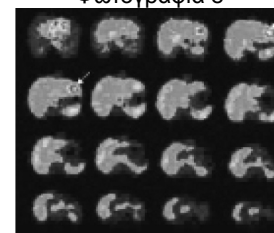
Φωτογραφία 6



Φωτογραφία 7



Φωτογραφία 8



Φωτογραφία 9

### ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η πλειοψηφία των ηπατικών αιμαγγειωμάτων είναι μικρά και ασυμπτωματικά κατά την διάγνωση και θα παραμείνουν έτσι επιτρέποντας στον θεράπων ιατρό να τα παρακολουθήσει με απεικονιστική μελέτη κάθε 3-6 μήνες. Καμιά θεραπεία δεν υπάρχει για να μειώσει το μέγεθος ή να εξαφανίσει τα ηπατικά αιμαγγειώματα. Το ρίσκο της ρήξης είναι ένδειξη για αντιμετώπιση στην περίπτωση των μεγάλων και συμπτωματικών ηπατικών αιμαγγειωμάτων (11,12). Θεραπευτικές προσεγγίσεις είναι η χειρουργική εξαίρεση, η χειρουργική εκπηρήνωση, ο αρτηριακός εμβολισμός κλάδων της ηπατικής αρτηρίας με αλκοόλ (polyvinyl alcohol) και άλλες ουσίες, η ακτινοθεραπεία και η ορθότοπη μεταμόσχευση ήπατος. Μονό οι ασθενής με σοβαρά συμπτώματα από μη εξαιρέσιμο γιγαντιαίο ή διάχυτο αιμαγγείωμα μπορούν να υποβληθούν σε ολική ηπατεκτομή και ορθότοπη μεταμόσχευση ήπατος (11).

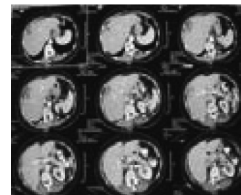
Η θεραπεία εκλογής είναι η χειρουργική εξαίρεση και ενδείκνυται για τα συμπτωματικά αιμαγγειώματα, τους ραγδαίως αυξανόμενους όγκους, τις βλάβες (>10 cm) και όταν το αιμαγγείωμα δεν μπορεί να διαφοροδιαγνωσθεί από το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα.

Η Χειρουργική εξαίρεση μπορεί να είναι είτε ανοιχτή είτε λαπαροσκοπικά υποβοηθούμενη τεχνική (10). Ηπατική λοβεκτομή μπορεί να γίνει σε περίπτωση μεγάλων βλαβών. Πρόκειται για μια ασφαλή τεχνική με ελάχιστη μετεγχειρητική νοσηρότητα και μέσο ορό νοσηλείας 6 ημέρες. Επί απουσίας παραγόντων που προάγουν την εμφάνιση του όγκου όπως θεραπεία με οιστρογόνα, οι όγκοι σπάνια επανεμφανίζονται μετά από επιτυχή εξαίρεση (10).

### Η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΜΑΣ

Παρουσιάζεται σπάνια περίπτωση αυτόματης ρήξης αιμαγγειώματος ήπατος, αφού στη βιβλιογραφία αναφέρονται μόνο 34 περιπτώσεις. Πρόκειται για αρένα ασθενή 78 ετών ο οποίος προσήλθε στη γενική εφημερία με οξύ επιγαστρικό άλγος επεκτεινόμενο στο θώρακα και υποογκαιμικό shock. Αναφέρθηκε ιστορικό υπέρτασης πλημμελώς ρυθμιζόμενης. Η αξονική τομογραφία κοιλίας με σκιαγραφικό οδήγησε στη διάγνωση της ρήξεως του αιμαγγειώματος και ο ασθενής υποβλήθηκε σε επείγουσα λαπαροτομία. (Φωτογραφίες 10, 11). Επρόκειτο για ρήξη ευμεγέθους σπηλαιώδους αιμαγγειώματος του ήπατος, εντοπιζόμενου στα τμήματα (segments) 7 και 8, που πιθανώς επήλθε κατά

τη διάρκεια υπερτασικής κρίσης. Η αντιμετώπιση περιέλαβε συρραφή με ραφές ήπατος με σύγχρονη χρήση αιμοστατικών σπόγγων και επιπωματισμό με γάζες τύπου Mikulitz, οι οποίες αφαιρέθηκαν μετά από 48 - 72 ώρες.

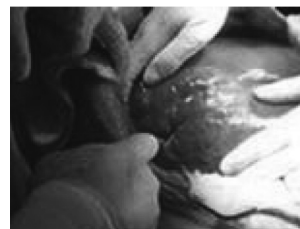


Φωτογραφία 10



Φωτογραφία 11

(Φωτογραφία 12). Η μετεγχειρητική πορεία υπήρξε ικανοποιητική και ο ασθενής εξήλθε από το νοσοκομείο σε πολύ καλή κατάσταση την 9η ΜΤΧ ημέρα.



Φωτογραφία 12

Ένα χρόνο μετά προσήλθε με κήλη στο σημείο εξόδου της παροχέτευσης. Η αντιμετώπιση των αυτομάτων ρήξεων αιμαγγειώματος γίνεται όπως και επί αντίστοιχου ηπατικού τραύματος. Στην δική μας περίπτωση αποφεύχθηκε η ηπατεκτομή χρησιμοποιώντας ραφές ήπατος και αιμοστατικά υλικά. Καθώς η διεθνής εμπειρία είναι περιορισμένη θα μπορούσε να αποτελέσει μια πιο συντηρητική θεραπευτική προσέγγιση σε έναν ασθενή ήδη επιβαρυσμένο λόγω της καταστάσεως του shock με την οποία εμφανίζεται συνήθως η αυτόματη ρήξη των γιγαντιαίων αιμαγγειωμάτων.

**ABSTRACT**

Only 34 cases of spontaneous rupture of a giant hepatic hemangioma have been reported in a recent review of the medical literature. We describe a new case of a giant cavernous hemangioma in a 78 year old man who came at the emergency room complaining epigastric pain that radiated at the back and hypovolemic shock.

Intraoperatively the rupture was localized in the hepatic segments 7 and 8. The treatment of spontaneous ruptures of hepatic hemangioma is the same with the hepatic trauma. In our case we avoided hepatectomy with a more conservative approach that had beneficial outcome for the patient.

**ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Karhunen PJ. Benign hepatic tumours and tumour like conditions in men. *J Clin Pathol.* 1986 Feb; 39(2): 183 – 8.
2. Wiyaya J, Dicu E. Giant hepatic hemangioma. *Intern Med J.* 2005 Oct; 35(10):634-5. No abstract available.
3. Nghiem HV, Bogost GA, Ryan JA, Lund P, Freeny PC, Rice KM. Cavernous hemangiomas of the liver: enlargement over time. *AJR Am J Roentgenol.* 1997 Jul; 169(1):137-40. Erratum in *AJR Am J Roentol* 1997 Sep; 169(3):919
4. Ontachi Y, Asakura H, Omori M, Yoshida T, Matsui O, Nakao S. Kasabach – Meritt syndrome associated with giant liver hemangioma: the effect of combined therapy with danaparoid sodium and tranexamic acid. *Haematologica.* 2005 Nov; 90 Suppl: ECR29.
5. Hanazaki K, Koide N, Kajikawa S, Ushiyama T, Adachi W, Amano J. Cavernous hemangioma of the liver with giant cyst formation: degeneration by apoptosis? *J Gastroenterol Hepatol.* 2001 Mar; 16(3):352-5.
6. Guenot C, Haller C, Rosso R. Giant pedunculated cavernous hepatic haemangioma: a case report and review of the literature. *Gastroenterol Clin Biol.* 2004 Aug-Sep; 28(8-9):807-10. Review. French.
7. Cappellani A, Zanghi A, Di Vita M, Zanchi G, Tomarchio G, Petrillo G. Spontaneous rupture of a giant hemangioma of the liver. *Ann. Ital. Chir.* 2000 May – June; 71(3):379-83.
8. Mergo PJ, Ros PR. Benign lesions of the liver. *Radiol Clin North Am.* 1998 Mar; 36(2):319-31.
9. Griffa B, Basilico V, Bellotti R, Griffa A, Senatore S, Capriata S. Spontaneous rupture of giant subcapsular hemangioma of the liver with hemoperitoneum and hemorrhagic shock: a case to report. *Chir Ital.* 2005 May-Jun; 57(3):389-92. Italian.
10. Herman P, Costa MI, Machado MA, Pugliese V, D'Albuquerque LA, Machado MC, Gama-Rodrigues JJ, Saad WA. Management of hepatic hemangiomas: a 14-year experience. *J Gastrointest Surg.* 2005 Jul - Aug; 9(6):853-9.
11. Ferraz AA, Setto MJ, Maia M, Lopes EP, Godoy MM, Petribu AT, Meira M, Borges Oda R. Liver transplant for the treatment of giant hepatic hemangioma. *Liver Transpl.* 2004 Nov; 10(11):1436-7. No abstract available.
12. Moreno Egoa A, Del Pozzo Rodriguez M, Vicente Cantero M, Abelian Atenza. Indications for surgery in the treatment of hepatic hemangioma. *Hepatogastroenterology.* 1996 Mar-Apr; 43(8): 422-6.