

G.M. BIASI, P.M. MINGAZZINI, L. BARONIO

Introduzione

Le angiодisplasie o malformazioni vascolari comprendono una grande varietà di forme anatomico-patologiche, che difficilmente possono essere trattate per intero in un singolo capitolo, senza distorcere l'equilibrio generale del volume di Chirurgia Vascolare.

D'altra parte negli anni più recenti vi è stato un tale avanzamento sia nelle procedure diagnostiche, che nel conseguente trattamento di tali lesioni, che ne richiede senz'altro la descrizione, quanto meno sommaria, in un moderno trattato.

Se da un lato infatti i nuovi strumenti diagnostici hanno consentito una migliore comprensione delle angiодisplasie, ne è stata la logica conseguenza un miglioramento nelle tecniche di terapia chirurgica.

Grandissima diffusione hanno poi avuto le metodiche di trattamento non chirurgico, che rendono possibile un approccio meno invasivo in un gran numero di casi.

Alla base di qualsiasi trattamento deve comunque esservi una precisa conoscenza dell'anatomico-fisio-patologia di ogni singola angiодisplasia¹⁻⁵.

Classificazione

Riteniamo indispensabile, per una corretta classificazione delle angiодisplasie, rifarci a quella proposta da Malan nel 1964^{6,7} e non facciamo questo

solo per l'orgoglio di citare il fondatore della nostra scuola chirurgica, che tanto si è dedicata a questo argomento, quanto per il fatto che in tutto il mondo è riconosciuto ad Edmondo Malan il merito di essere stato il primo^{8,9} ad introdurre una classificazione moderna della materia, basata essenzialmente *sul fattore emodinamico*.

È solo secondo un criterio emodinamico che possiamo infatti spiegare le caratteristiche, le manifestazioni cliniche delle diverse forme displastiche, e, soprattutto, la loro differente evolutività. È inoltre solo intervenendo secondo principi emodinamici che possiamo ottenere risultati migliori e più duraturi nel difficile trattamento di queste patologie.

Classifichiamo quindi le angiодisplasie nei tipi fondamentali: *malformazioni prevalentemente venose, arteriose, arterovenose, linfatiche e miste*.

Nelle **angiодisplasie venose** (fig. 50-1) la principale alterazione patologica è costituita dalla stasi venosa, esse comprendono quindi le flebectasie ed i flebangiomi, caratterizzati da dilatazione congenita di porzioni più o meno estese del letto venoso, oppure da formazioni venose anomale, di tipo amartomatoso, cavernoso, con frequente interessamento osseo.

Le **angiодisplasie arteriose** sono caratterizzate da anomalie nel decorso, distribuzione e nel numero delle arterie, così come nella loro stessa morfologia e struttura. Vi saranno dunque alterazioni ste-



Fig. 49-1. - Angiodisplasia venosa al terzo dito della mano sinistra.

no-ostruttive, come l'ipoplasia ed aplasia ed altre di tipo dilatativo, aneurismatico.

Citiamo, ad esemplificazione, le ipoplasie dell'aorta e le displasie fibro-muscolari osservate spesso a livello delle arterie renali (fig. 49-2).

Le **angiodisplasie arterovenose** sono caratterizzate dalla presenza di comunicazioni arterovenose che possono essere più o meno «attive». I canali arterovenosi possono essere più o meno diretti, ramificati, oppure costituiti da veri angiomi arterovenosi a struttura complessa e displastica (fig. 49-3).

Sarà soprattutto a queste forme, le cosiddette «*fistole arterovenose congenite*», che andrà la nostra attenzione nel corso di questo capitolo, in esse infatti è particolarmente importante il fattore emodinamico. Esso, come gioca un ruolo di importanza primaria nello sviluppo embriogenetico del sistema vascolare, così, negli abnormi circuiti arterovenosi, mantiene una condizione patologica capace essa stessa di causare neoformazioni e dilatazioni vascolari¹⁰.

Il chirurgo vascolare, trattando queste forme, avrà dunque spesso l'impressione di avere a che fare con una sorta di neoplasia ad alta malignità locale, con recidive e rapida invasività¹⁰, ed è proprio questa la caratteristica che rende così difficile il trattamento delle malformazioni arterovenose.

Le **displasie linfatiche** sono molto meno frequenti sia pure (linfangioma capillare o cavernoso, igroma cistico, linfangiectasie), che in associazione ad altre malformazioni vascolari e per ragioni di brevità saranno solo accennate in questo capitolo.

E infine le **angiodisplasie miste** che comprendono forme in cui malformazioni arteriose e

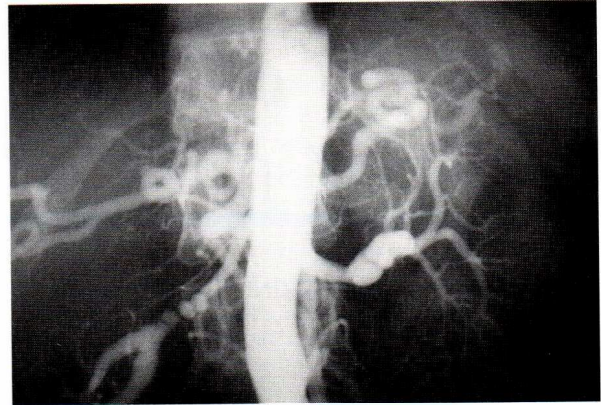


Fig. 49-2. - Aspetto angiografico di displasie fibrose ad entrambe le arterie renali. Stenosi e dilatazioni alternate con aspetto a corona di rosario.

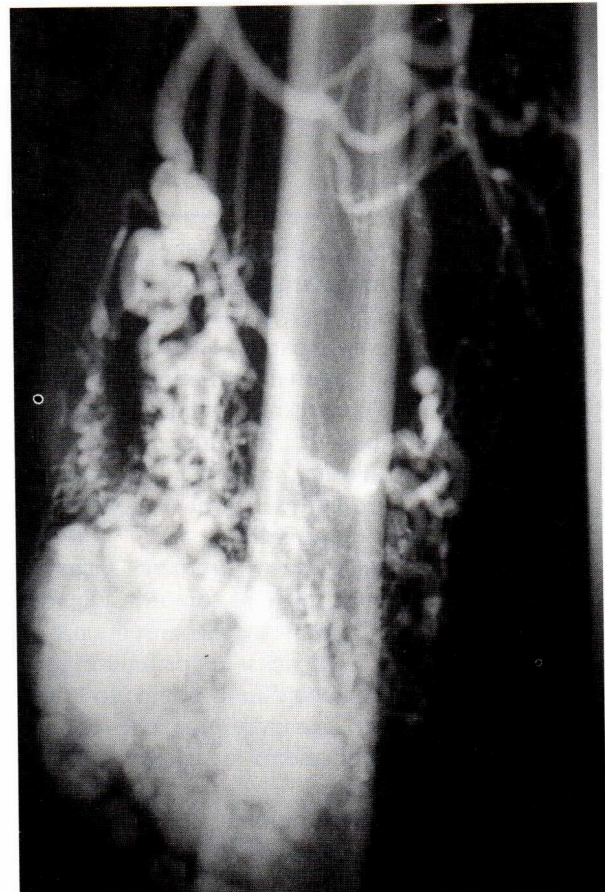


Fig. 49-3. - Displasia arterovenosa alla coscia sinistra. Aspetto angiografico con precoce ritorno venoso.

venose, con o senza comunicazioni arterovenose ed anche anomalie linfatiche, coesistono insieme, senza che una prevalga sull'altra.

La classificazione da noi presentata ha senz'al-

tro il pregio della semplicità e ci sembra prestarsi particolarmente alle esigenze di ordine diagnostico e terapeutico, però, come ogni classificazione, presenta i suoi difetti e limiti. In particolare non prende in considerazione lo stadio embriogenetico nel quale ha avuto luogo la malformazione, che è tanto importante sia per le caratteristiche morfologiche dell'anomalia, che per la sua evolutività^{10, 11}.

Considerando infatti i vari stadi di evoluzione del sistema circolatorio, costituito da tessuto mesenchimale (angioblasto): stadio lacunare, plessiforme, reticolare, tronculare, sino allo stadio definitivo, ci sembra utile la distinzione introdotta nella cosiddetta «Classificazione di Amburgo» in forme troncolari od extratroncolari¹² (tab. 49-I).

Se la displasia interessa infatti tronchi vascolari differenziati, si distinguerà nettamente dalle forme «extratroncolari», sviluppatesi durante stadi embrionali precedenti e che sono caratterizzate dalla permanenza di residui della ramificazione capillare primitiva.

Tale classificazione riunisce inoltre i concetti espressi in precedenti classificazioni delle fistole arterovenose congenite: quella di Malan e Puggionisi, che distingueva le *fistole arterovenose troncolari* (localizzate o diffuse, più o meno attive) e gli *angiomi arterovenosi* (unici o diffusi, più o meno attivi), ed anche quella di Szilagyi (1), che distingue l'*emangioma* (semplice o cavernoso), gli *aneurismi arterovenosi* (con comunicazioni macro- o micro-fistolari) e le *arterie anomale* «mature».

🏢 Clinica

Le malformazioni vascolari alterano direttamente o indirettamente, del tutto o in parte, la funzione dei tessuti adiacenti.

La sintomatologia è variabile e dipende dal grado di alterazione emodinamica conseguente a quella anatomica, cioè dall'entità del cortocircuito arterovenoso.

Caratteristica delle forme congenite è l'evoluzione clinica. Alla nascita e nei primi anni di vita può anche mancare qualsiasi obiettività clinica. All'inizio possono essere presenti sintomi vaghi, sfumati, quali parestesie, alterazione della temperatura locale e dello sviluppo degli annessi cutanei, pulsazioni patologiche, dolori.

L'azione emodinamica dilatante nel territorio va-

Tabella 49-I. – Angiodisplasie «classificazione di Amburgo» (S. Belov, 1988).

TIPO	FORME ANATOMOPATOLOGICHE	
	Troncolari	Extratroncolari
Prev. Arterioso	<ul style="list-style-type: none"> • Aplasie od ostruzioni • Dilatazioni 	<ul style="list-style-type: none"> • Infiltranti • Limitate
Prev. Venoso	<ul style="list-style-type: none"> • Aplasie od ostruzioni • Dilatazioni 	<ul style="list-style-type: none"> • Infiltranti • Limitate
Prev. Artero-venoso	<ul style="list-style-type: none"> • Fistole a-v profonde • Fistole a-v superficiali 	<ul style="list-style-type: none"> • Infiltranti • Limitate
Misto	<ul style="list-style-type: none"> • Arterioso e venoso • Emolinfatico 	<ul style="list-style-type: none"> • Infiltranti • Limitate

scolare displasico si verifica anche quando esso è puramente venoso, in quanto la dilatazione dovuta o a mancanza anatomica delle valvole o ad insufficienza funzionale dei collettori venosi, spesso anomali, provoca una stasi venosa da gravità che si ripercuote a carico del sistema venoso superficiale con formazione precoce di varici soprattutto in sedi anomale, per esempio nella faccia esterna dell'arto inferiore e della regione glutea. Inoltre la congestione dei tessuti, data dalla stasi venosa, provoca un quadro di edema cronico dove si evidenziano zone di sofferenza cutanea e degli annessi che vanno dall'ipotrofia con discheratosi sino all'ulcerazione.

Viceversa la stasi venosa cronica presente a livello delle epifisi fertili delle ossa lunghe può determinare allungamento dell'arto.

Nelle malformazioni vascolari con cortocircuiti arterovenosi a media e ad alta portata (FAV, angiomi arterovenosi, cavernosi diffusi, muscolari, profondi, ecc.) le modificazioni pressorie caratterizzano la sintomatologia. Frequente è il ritrovamento di nevi o angiomi piani, rosso vinosi di dimensioni variabili sulla cute sovrastante la sede della malformazione: le varicosità, spesso rettilinee, danno aumento della temperatura locale e presentano un rapido riempimento, benché svuotate con la compressione manuale. Riscontro abituale è la palpazione di pulsazioni anomale e di un caratteristico fremito continuo con accentuazione sistolica, che all'auscultazione si avverte come un soffio rude.

Nei casi di FAV ad alta portata si può rendere evidente il sintomo di Nicoladoni-Braham, cioè bradicardia quando si comprime la zona fistolosa o l'arteria a monte della fistola. Se il furto operato dalla malformazione è significativo, si può avere una riduzione del polso arterioso a valle della stessa sino alla totale assenza con conseguenti deficit arteriosi che vanno dalla «claudicatio» sino all'ischemia o alla necrosi ischemica.

Il quadro sintomatologico può essere aggravato dalla comparsa di sintomi generali dovuti al sovraccarico cardiaco quali: palpitazioni, dispnea da sforzo, angina, svenimenti, dispnea a riposo. Tutto questo può condurre a cardiomiopatia dilatativa (dx. e sn.) con ipertensione polmonare (fig. 49-4).

Nel sospetto di malformazioni arterovenose congenite e di fronte a varicosità dubbie l'iter diagnostico parte da una valutazione dei criteri anamnestici quali:

- 1) la familiarità per vasculopatie congenite arteriose, venose o linfatiche;
- 2) la precocità dell'esordio della varicosità sia alla nascita che soprattutto al momento della pubertà e del menarca;
- 3) il tipo di dolore che spesso è dovuto o ad un aumento della tensione delle fasce muscolari per l'aumento di volume delle FAV o a compressione o invasione del nervo da parte delle stesse;
- 4) la presenza di lesioni trofiche distali spesso di tipo misto e resistenti alle comuni terapie mediche o chirurgiche e spesso recidivanti.

Occorre successivamente tener conto dei dati semeiologici e clinici che possono essere così sintetizzati:

- precocità di esordio della sintomatologia varicosa;
- varici di tipo rettilineo, ipertese, accompagnate da ipertemia e da pulsazioni abnormi;
- frequente associazione di nevi o angiomi cutanei o in organi interni;
- alterazioni di lunghezza e volume di un arto;
- anomalie di andatura;
- possibili iposfigmie periferiche;
- presenza di soffi o thrills con rinforzo sistolico;
- iperidrosi al piede (per stasi venosa e stimolazione simpatica);
- eventuali ulcerazioni;
- aumento di volume dell'aia cardiaca alla radiografia del torace.

Una corretta valutazione anamnestica e clinica del paziente può risolvere i casi più semplici e con-

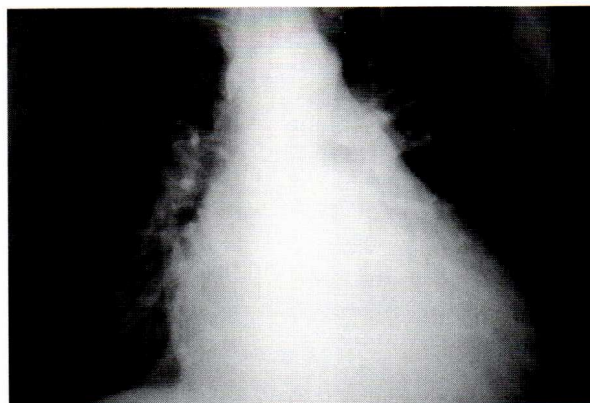


Fig. 49-4. - Aspetto radiografico di ipertrofia cardiaca secondaria a malformazioni vascolari con FAV multiple ad alta gittata.

clamati. In tutti i casi dubbi, che tuttavia rappresentano la maggioranza, la diagnosi deve essere supportata da esami strumentali dapprima non invasivi e quindi invasivi.

Diagnostica non invasiva delle angiодisplasie congenite

Come abbiamo già detto le malformazioni angiодisplasiche congenite sono dovute ad errori verificatisi in uno o più stadi dell'angiogenesi. Secondo Puglionisi (1961) può intervenire una noxa disembrionogenetica che può provocare la mancata regressione di un segmento della rete capillare primitiva tale da mantenere la comunicazione con il tronco definitivo venoso od arterioso o mantenerli entrambi. È inoltre verosimile che durante il passaggio dalla fase retiforme a quella tronculare permangano uno o più canali anastomotici tra un tronco arterioso ed uno venoso^{8, 14}. Tali ipotesi morfogenetiche valgono tanto per le malformazioni dei tronchi arteriosi e venosi (displasie troncolari) quanto per gli angiomi (capillari, venosi ed arterovenosi).

Alla malformazione iniziale disembrionogenetica si sovrappongono successivamente fattori morfogenetici secondari, soprattutto emodinamici, subordinati ai rapporti esistenti tra il territorio vascolare malformato e il sistema vascolare generale¹⁴.

Pertanto l'accrescimento delle angiодisplasie non avviene secondo i criteri propri delle neoplasie, ma a seguito di un'azione angiectasica determinata e mantenuta dal regime emodinamico vigente a livello delle FAV, dove l'azione dilatante è

tanto maggiore quanto più ampio è il cortocircuito, che, a sua volta, aumenta mano a mano che l'angiectasia si accentua^{5, 15} (figg. 49-5, 49-6).

È stato infatti dimostrato che l'ectasia (nelle FAV ad alta gittata) non è limitata solo ai principali rami arterioso-venoso, ma a tutto il sistema collaterale arterioso e venoso¹⁵.

Fino a qualche anno fa le malformazioni vascolari congenite venivano diagnosticate, oltre che con la clinica e con l'esame obiettivo, anche sulla base delle tecniche angiografiche.

Con l'avvento delle metodiche diagnostiche non invasive si è andato limitando l'uso dell'angiografia a pochi casi ben selezionati, cioè quelli in cui si può ipotizzare una terapia di tipo chirurgico¹⁶.

Attualmente l'approccio diagnostico strumentale prevede l'utilizzo delle seguenti metodiche non invasive:

- 1) Doppler ad onta continua (CW) con misurazione delle pressioni;
- 2) pletismografia;
- 3) eco-Doppler ed eco-color-Doppler;
- 4) tensiometria percutanea di O₂;
- 5) microsfere di albumina marcata con TC (metodica parzialmente invasiva);
- 6) teletermografia;
- 7) ossimetria venosa;
- 8) RM.

Le metodiche angiografiche invece sono date da:

- 1) aortografia panoramica;
- 2) arteriografia selettiva (possibilmente digitalizzata) con flebografia di ritorno;
- 3) flebografia degli arti (di base e ortostatico-dinamica);
- 4) linfografia.

Accanto a tali indagini^{10, 17}, occorre tener presente anche quegli esami non invasivi riguardanti la funzionalità cardiaca (ECG di base e dopo sforzo - telecuore e valutazione dei diametri cardiaci - eco-cardiogramma in M e B mode - Holter e prove spirometriche), che può essere compromessa da FAV iperattive.

Le metodiche non invasive di maggior utilizzo (Doppler - pletismografia - eco-color-Doppler) evidenziano i cambiamenti emodinamici e fisiopatologici che si verificano nelle FAV e cioè un aumento del flusso arterioso a monte della FAV con riduzione delle resistenze e delle pressioni medie arteriose alle estremità, a cui corrisponde un aumento del volume venoso a monte ed un incremento della pressione venosa in periferia^{5, 16}.



Fig. 49-5. - Deformazione della regione sovraclavare sinistra da FAV ad alto flusso.

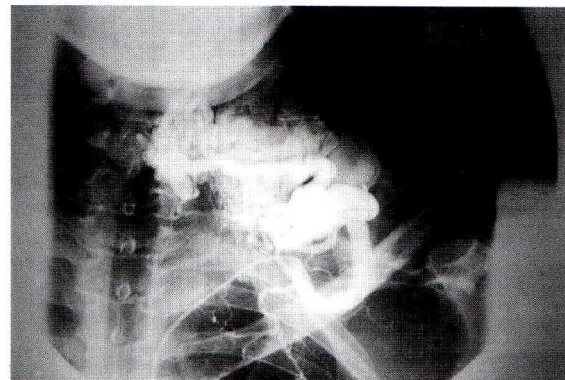


Fig. 49-6. - Confronto con il reperto angiografico: caso precedente (fig. 49-5).

Tali alterazioni emodinamiche dipendono dalla sede della FAV e dal grado di sviluppo del circolo collaterale: piccole malformazioni A-V in presenza di un folto albero collaterale possono non essere apprezzabili clinicamente.

≡ Doppler a CW e misurazione delle PA segmentarie

È bene eseguire almeno tre misurazioni (secondo Rutherford¹⁶ ottimale sarebbero quattro di cui due alla coscia) della PA sistolica mediante un manicotto collegato ad uno sfigmomanometro e un apparecchio Doppler CW che consente di registrare l'onda di flusso e di misurare la reale PA.

I valori registrati nell'arto malato vanno paragonati a quelli riscontrati nel controlaterale nelle medesime sedi. Nel caso di una FAV singola e ben lo-

calizzabile la PA sistolica è più elevata prossimamente alla FAV rispetto alla PA registrata alla medesima altezza dell'arto controlaterale, mentre distalmente può essere sovrapponibile o anche ridotta se la FAV è ad alta-media gittata.

Nel caso di FAV multiple e non localizzabili, la PA generalmente si mantiene più elevata.

In tutto l'arto inoltre la variazione dell'onda di velocità del Doppler CW è proporzionale alla riduzione delle resistenze, per cui il tracciato mostra onde bifasiche – nel controlaterale sono invece trifasiche – con una sopraelevazione dell'onda telediastolica (fig. 49-7). Tale tracciato viene anche osservato nell'iperemia da sforzo, dopo un'ischemia relativa, dopo somministrazione di farmaci vasodilatatori o simpaticectomia.

≡ Pletismografia

Che può essere¹⁶:

- strain gauge
- a impedenza
- a volume

dimostra un aumento nel volume e nella circonferenza dell'arto al di sopra di una FAV, mentre a valle i valori si mantengono uguali o minori rispetto a quelli misurati nell'arto controlaterale⁹.

L'aumento di tali parametri è comunque proporzionalmente inferiore a quello che si ottiene a livello pressorio, misurato con il Doppler.

Nelle FAV multiple non si riconoscono alterazioni specifiche all'interno dell'arto, ma la presenza delle lesioni può apparire solo comparando l'arto malato con gli stessi valori dell'arto sano.

≡ Eco-Doppler o eco-color-Doppler

A differenza dell'ecografia B mode che permette solo la visualizzazione del vaso arterioso e venoso, lo studio delle loro dimensioni, la presenza o meno di valvole venose in prossimità delle sedi di shunt, l'eco-Doppler, e ancora meglio l'ultima generazione di eco-color-Doppler, è in grado di mostrare anche la velocità del flusso, la direzione e la turbolenza oltre a localizzare, in molti casi, la sede dello shunt arterovenoso⁵ (fig. 49-8).

È possibile eseguire uno studio particolareggiato dei vasi afferenti ed efferenti (fig. 49-9), delle eventuali connessioni e dei rapporti con le strutture cir-

costanti, dell'eventuale presenza di pseudoaneurismi.

È una metodica che può sostituire l'angiografia e che viene utilizzata anche come screening di tipo prechirurgico e terapeutico (fig. 49-10).

Sue limitazioni si registrano nella localizzazione della FAV in prossimità delle strutture ossee o in organi interni.

≡ Uso di microsfere di albumina marcata con Tc

Metodica relativamente semplice¹⁹ e limitatamente non invasiva che misura la radioattività in una determinata area polmonare, mediante una gamma camera, dopo iniezione di una soluzione di albumina in microsfere (diametro di 15-30 micron) marcate con tecnezio 99 nell'arteria che presumibilmente alimenta la FAV e confrontata con quella registrata dopo iniezione in una vena periferica dell'arto controlaterale¹⁶.

Metodo: si preparano 3 siringhe di soluzione contenente albumina marcata e si iniettano:

- la prima in una vena periferica per valutare la radioattività residua ossea;
- la seconda nell'arteria afferente alla FAV;
- la terza nella vena periferica dell'arto controlaterale.

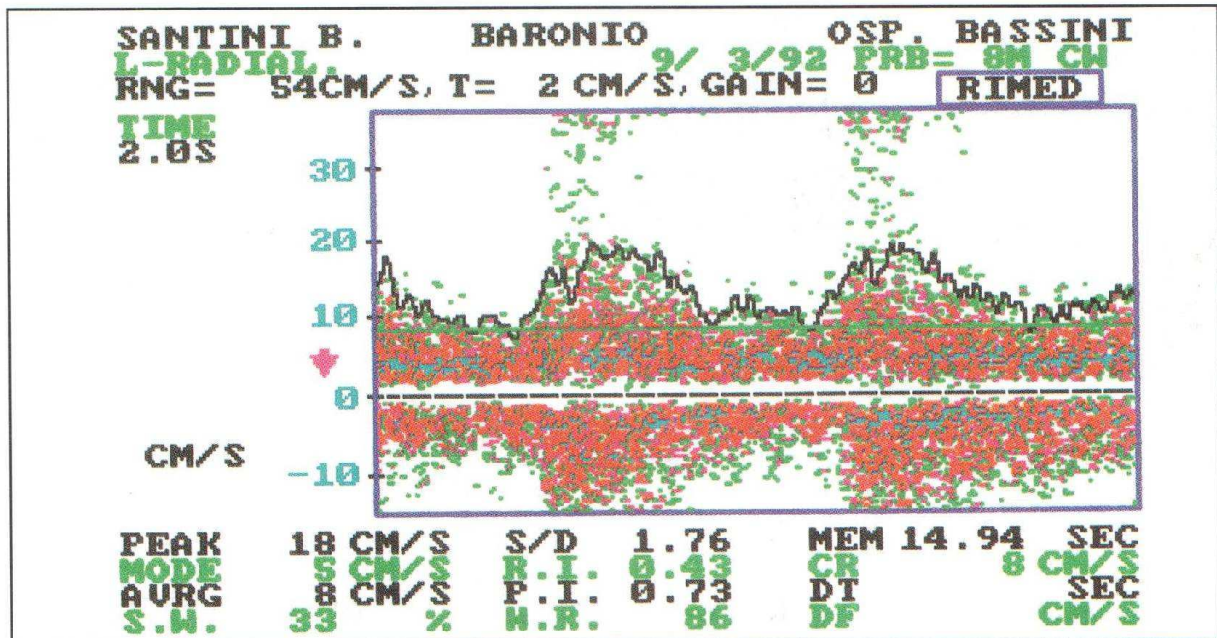
Per il calcolo dell'effettiva quantità di radioattività inoculata occorre detrarre dal totale quella rimasta nelle siringhe; l'iniezione endoarteriosa contiene maggiore radioattività della endovenosa (1/3 o 1/4).

La percentuale di flusso passante viene calcolata moltiplicando l'inverso della media della radioattività polmonare per la media di radioattività di ciascuna iniezione per 100.

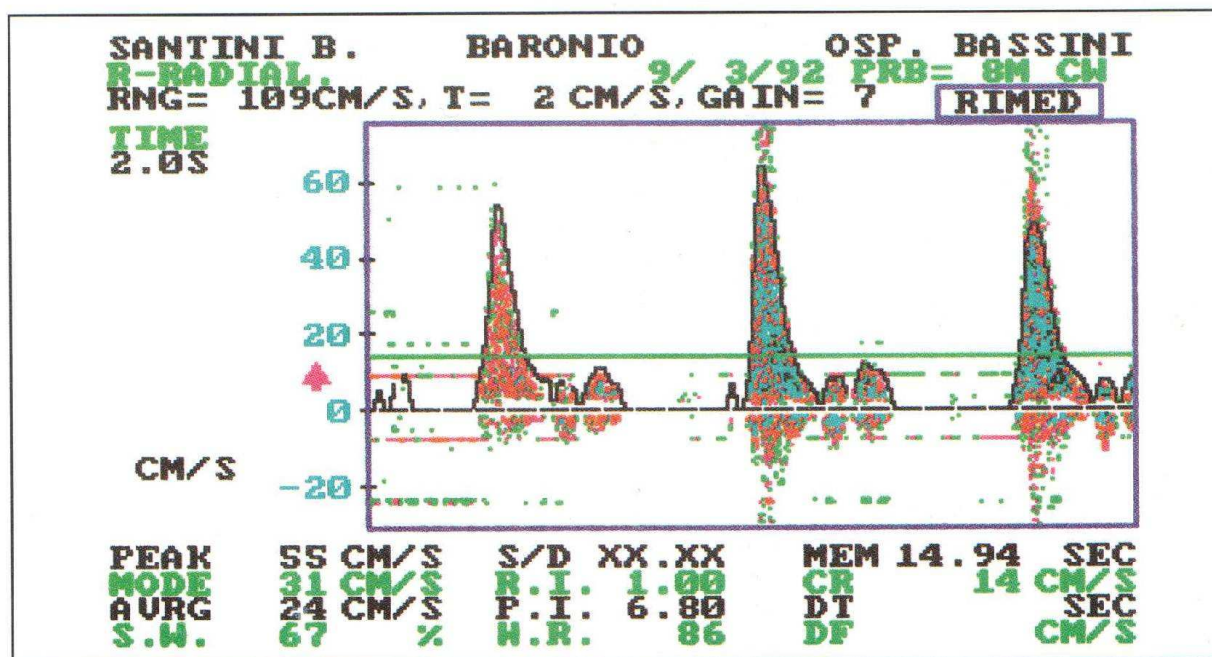
Un livello di flusso ancora accettabile deve essere inferiore o uguale al 3% del totale in un paziente sveglio. La percentuale di flusso «shuntato» è quindi indicativa delle dimensioni della FAV e della conseguente terapia chirurgica o conservativa.

≡ Tensiometria percutanea di O₂

Consiste nella misurazione comparativa della PO₂ nel sangue venoso refluo dalla vena efferente dello shunt e da una vena posta alla medesima altezza dell'arto controlaterale. La tensione di O₂ sarà tanto più elevata quanto maggiore sarà la quantità di sangue arterioso che «shunterà» attraverso la FAV nel distretto venoso²⁰.



A



B

Fig. 49-7. - Doppler CW con analisi spettrale: confronto del tracciato ottenuto a livello dell'arto sano (arteria radiale destra) con l'arto controlaterale affetto da fistola arterovenosa a media portata.

RMN

La risonanza magnetica nucleare²¹ consente di studiare gli aspetti anatomico-topografici delle malformazioni vascolari e presenta vantaggi distintivi rispetto alla TAC:

- non utilizza mezzo di contrasto;
- illustra in maniera più accurata l'estensione anatomica delle lesioni e i rapporti con strutture adiacenti;
- prende in considerazione l'arto da un punto di vista tridimensionale;

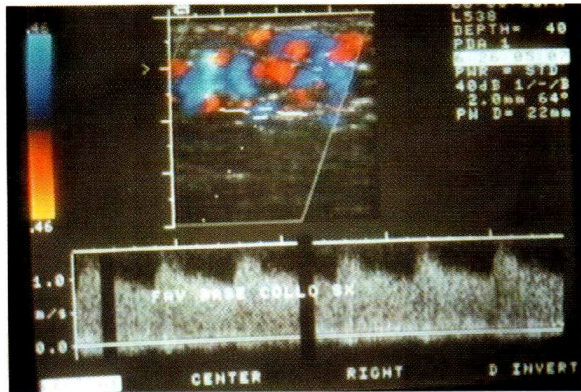


Fig. 49-8. – Visualizzazione di fistola arterovenosa a componente mista in cui l'analisi spettrale del flusso mostra un abbassamento delle resistenze periferiche caratterizzato da onde positive diastoliche (tanto maggiore quanto elevato è il numero di anastomosi arterovenose) e classico andamento bifasico del tracciato.



Fig. 49-9. – Visualizzazione delle afferenze ed efferenze arteriose in angiodisplasia congenita.



Fig. 49-10. – Studio morfologico di fistola arterovenosa congenita.

– è in grado di differenziare malformazioni a bassa e ad alta gittata; inoltre permette una fine valutazione dei rapporti con le strutture adiacenti e fornisce, in molti casi, indicazioni sufficienti per la prognosi e la terapia a distanza.

Fattore estremamente limitante al suo utilizzo è l'alto costo.

Diagnostica invasiva

Gli esami invasivi sono rappresentati²² da:

- aortografia panoramica;
- arteriografia selettiva (possibilmente digitalizzata) con flebografia di ritorno;
- flebografia degli arti, di base e ortostatico-dinamica;
- linfografia.

Tali metodiche forniscono ulteriori informazioni per quanto riguarda la classificazione, l'estensione ed il coinvolgimento delle strutture adiacenti e vengono utilizzate come complemento delle tecniche diagnostiche non invasive, quando si considerano casi meritevoli di terapia chirurgica.

L'invasività di tali indagini, infatti, pone come limitazione l'indicazione chirurgica, in quanto non scevre da rischio durante l'esecuzione dell'esame e difficilmente ripetibili come controlli periodici (fig. 49-11).

La metodologia proposta dal Dipartimento di Radiologia di Amburgo consiste in prima istanza nell'effettuazione di una *flebografia ascendente* dell'arto interessato, in quanto nella maggior parte delle vere malformazioni vascolari congenite è manifesta un'insufficienza venosa cronica, che può essere completata da una *varicografia* per puntura diretta di un gavocciolo varicoso di modo da «mappare» direttamente il flusso venoso sotto ed epifasciale.

Successivamente si procede all'arteriografia che può essere tradizionale o digitalizzata. Tale metodica, ottimizzando la visualizzazione della circolazione collaterale nutrita dagli shunts o dalle fistole, consente di completare le informazioni flebografiche. E poiché, a seconda che ci si trovi dinanzi a FAV ipodinamiche o iperdinamiche (visibili clinicamente), varia la quantità del mezzo di contrasto utilizzato, viene sempre più utilizzata l'arteriografia selettiva ed ultrasellettiva con incannulamento diretto



Fig. 49-11. - Cateterismo selettivo dell'arteria vertebrale sinistra che rifornisce una FAV in sede cervicale.

dell'arteria da studiare con un catetere-palloncino di Swan-Ganz.

Se clinicamente, mediante le tecniche non invasive, si ipotizza l'interessamento del versante linfatico (come linfocisti) è necessario far eseguire una *linfografia* mediante iniezione sottocutanea del mezzo di contrasto.

Nella pratica quotidiana dei centri specialistici di chirurgia vascolare, le malformazioni vascolari congenite seguono un iter diagnostico standard: vengono sottoposte a tests diagnostici non invasivi quali essenzialmente la misurazione delle PA periferiche ed esame Doppler o meglio eco-color-Doppler; se questi ultimi risultano positivi e solo se le lesioni sono tali da ipotizzare un intervento chirurgico di rivascolarizzazione il paziente viene sottoposto ad angiografia.

I centri che possiedono TAC e/o RMN in genere completano i tests diagnostici non invasivi con tali esami condotti senza mezzo di contrasto: questo non è indispensabile in quanto gli apparecchi eco-color-Doppler di penultima ed ultima generazione consentono, in mani esperte, di valutare gli stessi parametri, quali dimensione, estensione ed interessamento delle strutture adiacenti.

Terapia

Il trattamento delle angiодisplasie costituisce un difficile cimento per il chirurgo vascolare e questo non solo per le abbondanti emorragie, che possono ostacolare l'atto chirurgico ed a volte essere pericolose, ma anche per il frequente dilemma tra la necessaria radicalità per evitare le recidive e l'eccessiva demolizione che può causare ischemie secondarie²³.

Il trattamento dovrà essere adattato al singolo caso clinico ed essere guidato dalle dettagliate informazioni ottenute in sede diagnostica sulle caratteristiche angiodinamiche della lesione.

Un requisito fondamentale per le angiодisplasie è che queste richiedono una *terapia multidisciplinare*, comprendendo in questo concetto sia le *metodiche «non invasive»* che trovano indicazione in sede pre-, intra- e post-operatoria, che le diverse procedure di *chirurgia vascolare*, *chirurgia ortopedica* e *chirurgia plastica*, che alcune complesse malformazioni frequentemente richiedono.

Altro requisito importante nella terapia delle angiодisplasie è il *trattamento programmato*, che deve cioè avvenire quando la malformazione vascolare sia uno stadio di compenso emodinamico sistemico e quando non abbia ancora comportato malformazioni scheletriche difficilmente correggibili. L'evoluitività caratteristica di alcune di queste lesioni può infatti nel tempo precluderne un approccio chirurgico efficace. In alcuni casi la diffusione della malattia può inoltre necessitare interventi in più stadi per la sua progressiva correzione.

Gli interventi chirurgici concettualmente più semplici sono quelli che prevedono l'eliminazione dell'angiодisplasia, ossia la sua resezione radicale. Essi possono essere applicati in un numero ristretto di casi, ove l'angiодisplasia sia di estensione limitata, ad esempio nelle comunicazioni artero-venose uniche od in più tronchi ben evidenti, mediante la loro legatura. Procedura analoga sarà attuata nel caso di aneurismi artero-venosi di tronchi non importanti. Anche le vene anormalmente dilatate rifornite dalle fistole possono spesso essere asportate insieme a queste senza danno (fig. 49-12).

Le malformazioni essenzialmente venose o flebectasie congenite e quelle linfatiche o linfangectasiche, anche estese, si avvalgono dell'asportazione chirurgica (fig. 49-13).

Per l'asportazione di angiодisplasie più estese, interessanti diversi tessuti od organi, l'intervento demolitivo andrà di volta in volta valutato in fun-

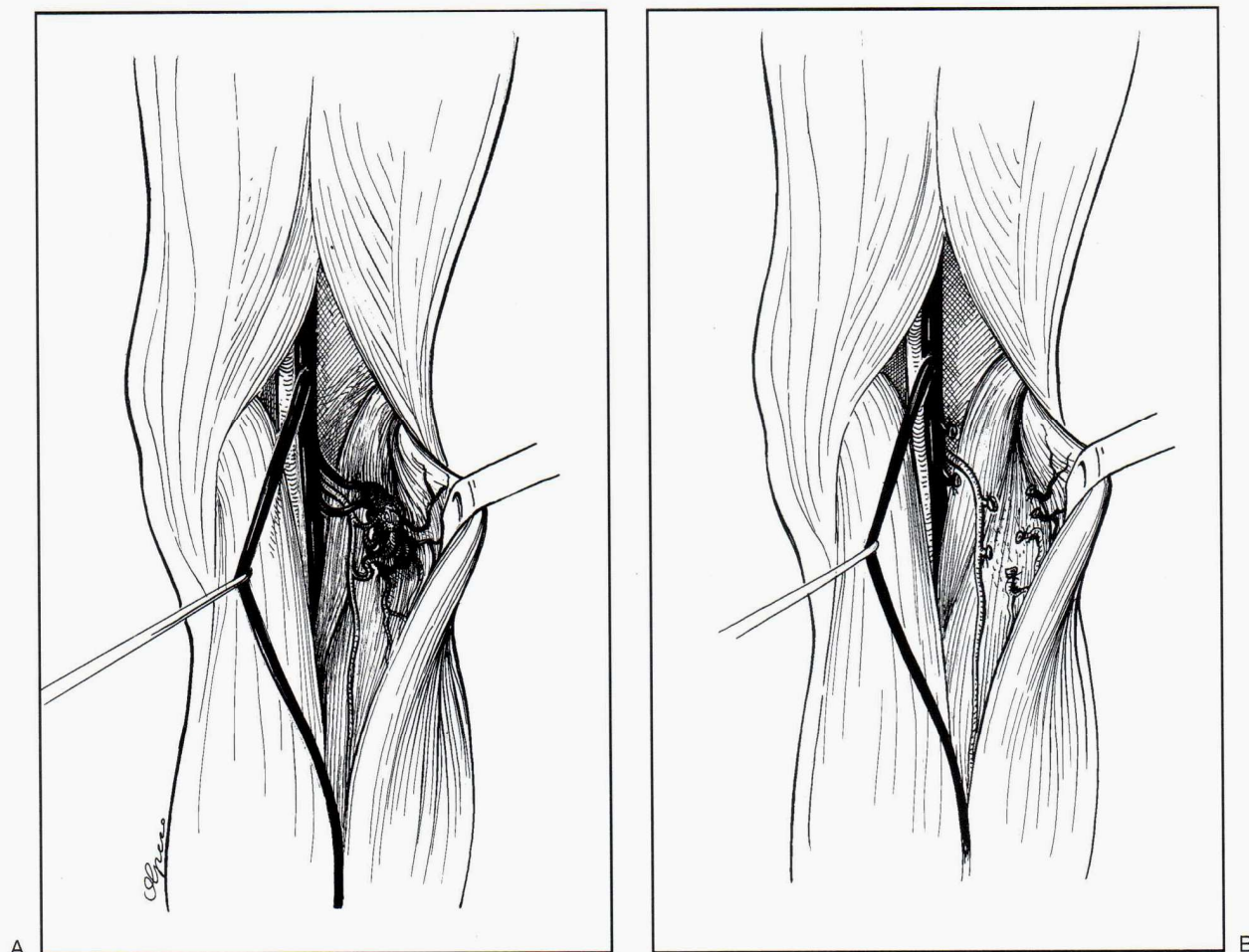


Fig. 49-12. - Angiodisplasia arterovenosa di limitate dimensioni della regione poplitea. Resezione radicale.

zione del risultato funzionale per il paziente (fig. 49-14). Agli interventi demolitivi devono in alcuni casi essere associati interventi di ricostruzione vascolare per evitare l'ischemia periferica, così: difetti dei grossi vasi come l'ipoplasia dell'aorta (fig. 49-15) oppure lesioni aneurismatiche o stenosanti dei vasi viscerali (displasia dell'arteria renale) o lesioni displastiche coinvolgenti i vasi principali degli arti.

Le procedure ricostruttive possono avvalersi delle varie tecniche impiegate dalla moderna chirurgia vascolare, con l'uso di autoinnesti venosi, protesi, patch, ecc.

Agli interventi demolitivi devono spesso essere associati interventi di chirurgia plastica ricostruttiva mediante plastiche a lembo, peduncolate od innesti liberi, che spesso consentono l'eliminazione di estese aree angiodisplastiche con risultati estetici e funzionali del tutto accettabili per il paziente.

È anche essenziale l'aiuto della chirurgia ortopedica per correggere malformazioni ossee associate, mediante procedure di accorciamento od allungamento osseo od epifisiodesi.

Lo scopo che il chirurgo si pone nell'affrontare le angiodisplasie è l'eliminazione del tessuto angiomasioso preservando le strutture anatomiche circostanti, ma questo può non essere possibile e richiedere di conseguenza una *amputazione* che, nel caso di tessuto displastico interessante estesamente un arto, con comunicazioni attive ed importante ripercussione emodinamica sullo stato generale e quindi pericolo di vita, dovrà essere presa in considerazione anche in prima istanza.

Nei casi in cui l'angiodisplasia non può essere asportata radicalmente è possibile ricorrere alla cosiddetta «*chirurgia emodinamica*» introdotta da Malan⁸.

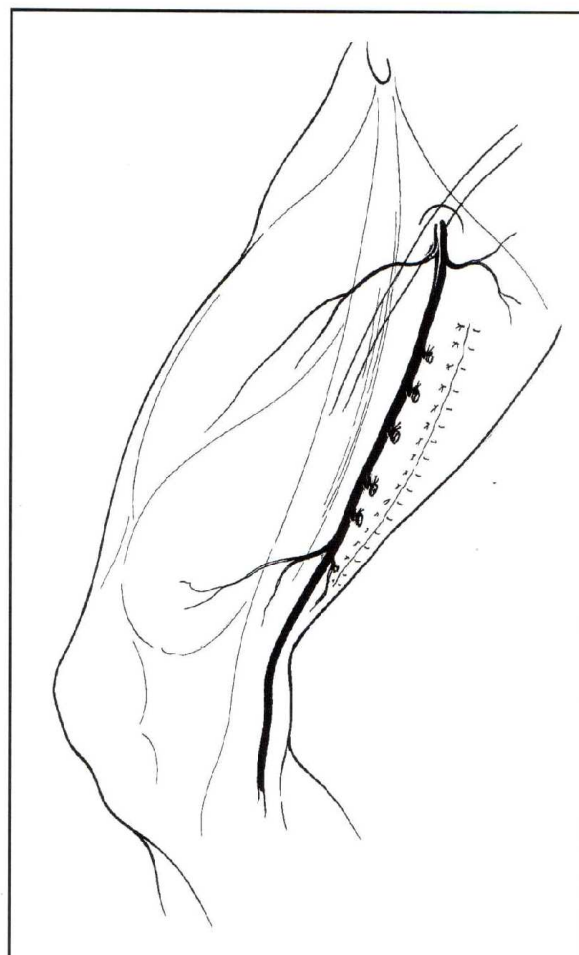


Fig. 49-13. - Angiodisplasia venosa. Resezione radicale.

Si tratta di un intervento non radicale indicato nel caso che le fistole coinvolgano piccoli vasi non aggredibili chirurgicamente o dove sia impossibile praticare una rivascolarizzazione chirurgica, che d'altronde sarebbe richiesta da una demolizione estesa.

L'intervento si propone di ridurre il flusso ematico attraverso i cortocircuiti arterovenosi alleviando così la stasi e l'ischemia periferica ed evitando complicanze cardiache sistemiche.

Questo può essere ottenuto con la «deafferentazione» dell'area dello shunt, mediante scheletrizzazione dei vasi principali, sia arteriosi che venosi e consiste nella legatura e resezione di tutti i rami arteriosi e venosi che riforniscono la regione della fistola (fig. 49-16). L'intervento di deafferentazione, che a volte fornisce risultati solo parziali o temporanei, può essere vantaggiosamente associato alla

embolizzazione intraoperatoria dei rami distaccati, verso il territorio sede di comunicazioni arterovenose.

Va comunque ricordato che gli interventi di escissione parziale dell'angiодisplasia, con interruzione dei rami arteriosi che riforniscono le comunicazioni arterovenose, presentano il più delle volte recidive. Queste procedure sono quindi giustificate solo in caso di complicanze dell'angiодisplasia, di ordine generale, come il sovraccarico cardiaco, o locale, quali le ulcerazioni o le emorragie.

Negli anni più recenti ha acquistato una notevole diffusione la tecnica di embolizzazione, che attualmente si affianca al trattamento chirurgico nella terapia corrente delle angiодisplasie. Essa consiste nell'introduzione sotto controllo radioscopico, attraverso un cateterismo selettivo, di materiale inerte nelle arterie che riforniscono l'angiодisplasia o

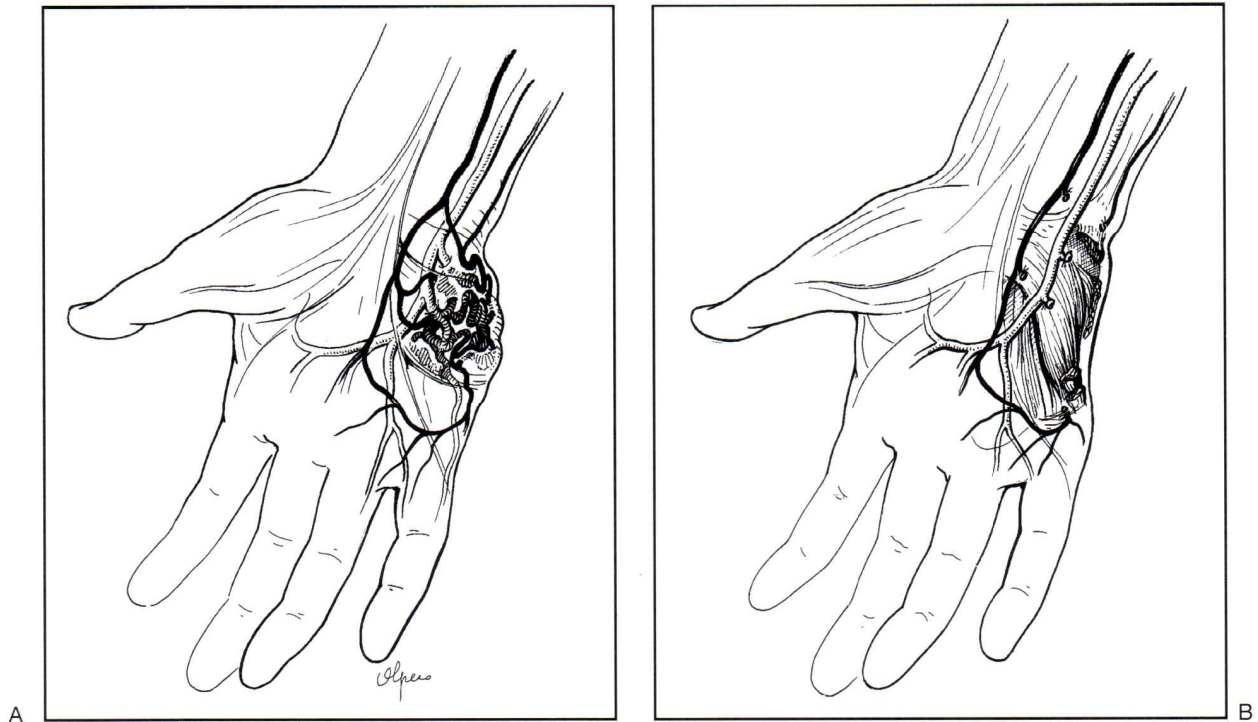


Fig. 49-14. - Angiodisplasia arterovenosa all'eminenza ipotenar. Resezione dell'angiodisplasia e di alcune masse muscolari interessate.

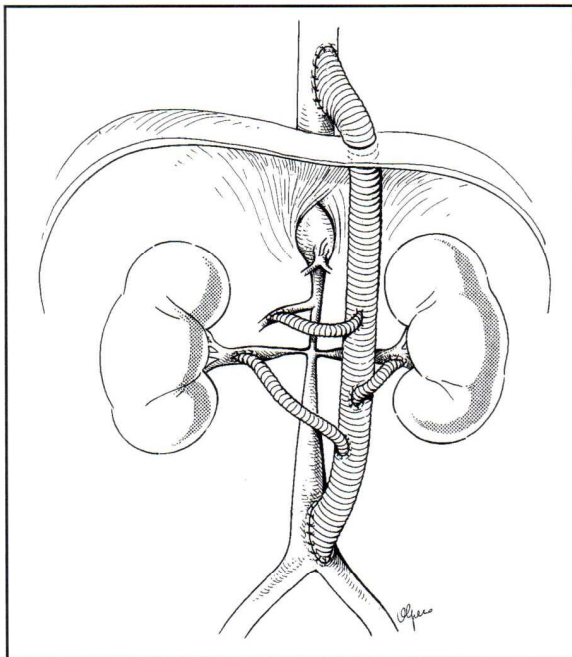


Fig. 49-15. - Ipoplasi dell'aorta addominale coinvolgente l'origine della mesenterica superiore e delle arterie renali. Ricostruzione mediante by-pass toracoaddominale con branche per i rami viscerali.

nelle comunicazioni arterovenose affinché funzioni da blocco inducendone la trombosi (fig. 49-17).

Tale metodica non va dunque considerata in competizione con la chirurgia, anche se in taluni casi può risultare del tutto curativa, ma spesso si associa al trattamento chirurgico onde ottenere migliori risultati curativi.

L'esatta valutazione diagnostica del singolo caso clinico indicherà l'opportunità di far precedere o seguire l'embolizzazione all'atto operatorio, ottenendo nel primo caso un campo più esangue e nel secondo caso completando l'opera chirurgica ove questa non può arrivare. In alcune circostanze infine, come già citato, l'embolizzazione trova indicazione durante la stessa procedura chirurgica.

Gli ostacoli principali che incontra la tecnica di embolizzazione delle angiodisplasie sono da un lato il fatto che l'ostruzione che si ottiene con le spirali di Gianturco²⁴ o con i palloncini distaccabili²⁵ riguardano rami arteriosi di discrete dimensioni e quindi, salvo in caso di fistole arterovenose uniche, non sono curativi, ma paragonabili ad interventi di deafferentazione, con possibilità di rialimentazione delle fistole attraverso circoli collaterali. D'altro lato c'è la possibilità di passaggio di materiali embo-

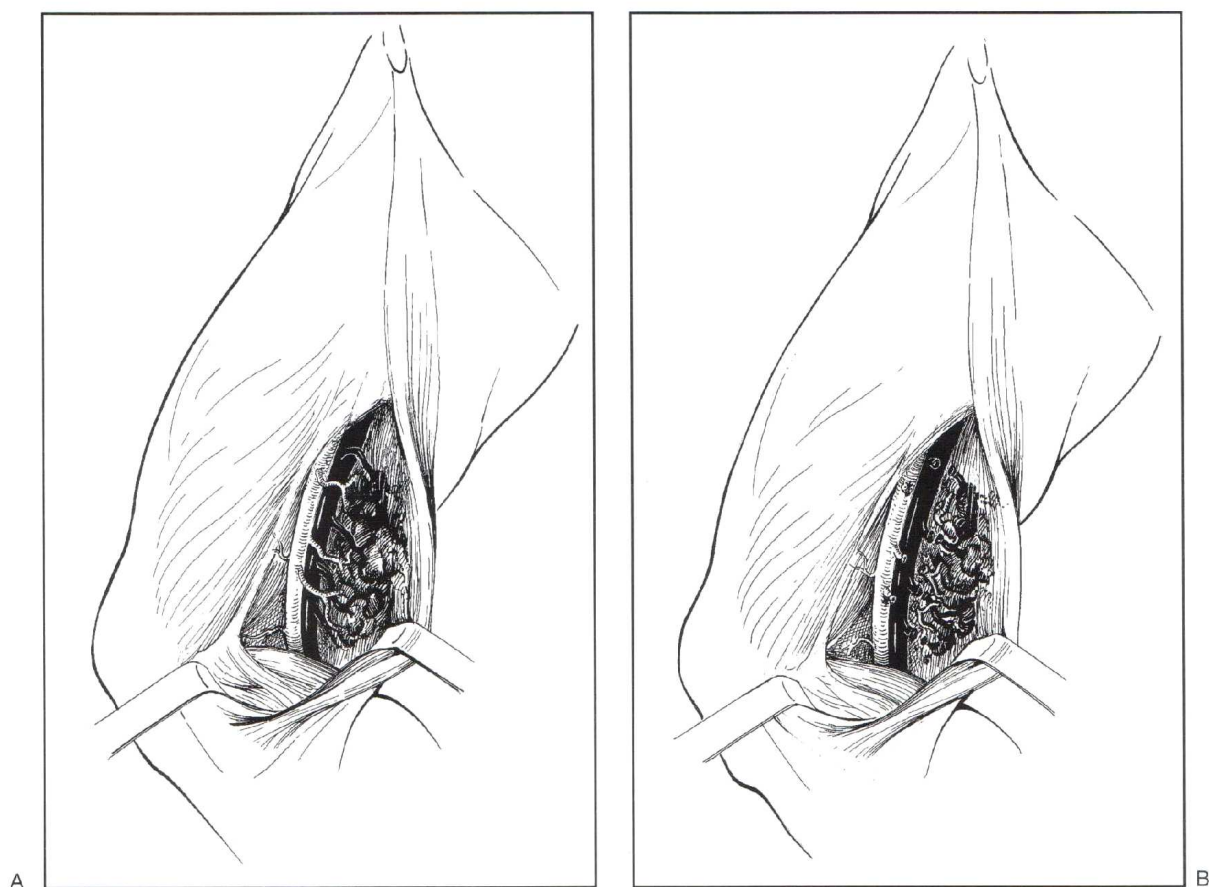


Fig. 49-16. – Angiodisplasia arterovenosa coinvolgente estese masse muscolari. Intervento di deafferentazione.

lizzanti troppo minuti attraverso le fistole arterovenose, con pericolo di embolie polmonari, oppure di ricanalizzazione di fistole arterovenose incompletamente trombizzate²⁶.

Attualmente sono utilizzate soprattutto le colle a polimerizzazione rapida o sostanze semiliquide (Ethibloc) precipitanti, spesso in associazione con le spirali di Gianturco²⁶. Le indicazioni precise per l'embolizzazione attraverso catetere sono le fistole artero-venose iperdinamiche ben riconoscibili all'angiografia²⁷, cui seguirà intervento chirurgico di sclerotizzazione in caso di residue aree microfistolari.

Anche tecniche quali il laser e la crioterapia sono state utilizzate con successo, ma solo per lesioni cutanee superficiali e limitate.

La *scleroterapia* trova indicazione solo nelle displasie venose nella loro porzione superficiale; i vasi da sclerosare non devono essere di dimensioni eccessive ed il flusso attraverso di essi non deve es-

sere troppo veloce²⁸. L'utilizzazione della tecnica sclerosante si affianca dunque alla terapia chirurgica vantaggiosamente per completare il trattamento della porzione più superficiale delle angiодisplasie venose, migliorandone il risultato estetico. Può essere impiegata da sola nella terapia di piccoli angiomi venosi. Nei restanti casi ha solo significato palliativo ed è comunque da evitare in caso di fistole arterovenose o di estesi cavernomi venosi.

In conclusione l'indicazione terapeutica per le angiодisplasie andrà valutata nel singolo caso clinico, considerando, attraverso uno studio diagnostico accurato, la localizzazione e l'estensione della displasia e le ripercussioni di ordine locale (ulcere, emorragie) e generale (compromissione cardiaca), nonché le conseguenze estetiche e funzionali sulla vita del paziente.

Solo le lesioni ben localizzate consentiranno l'escissione radicale, le lesioni diffuse si presteranno

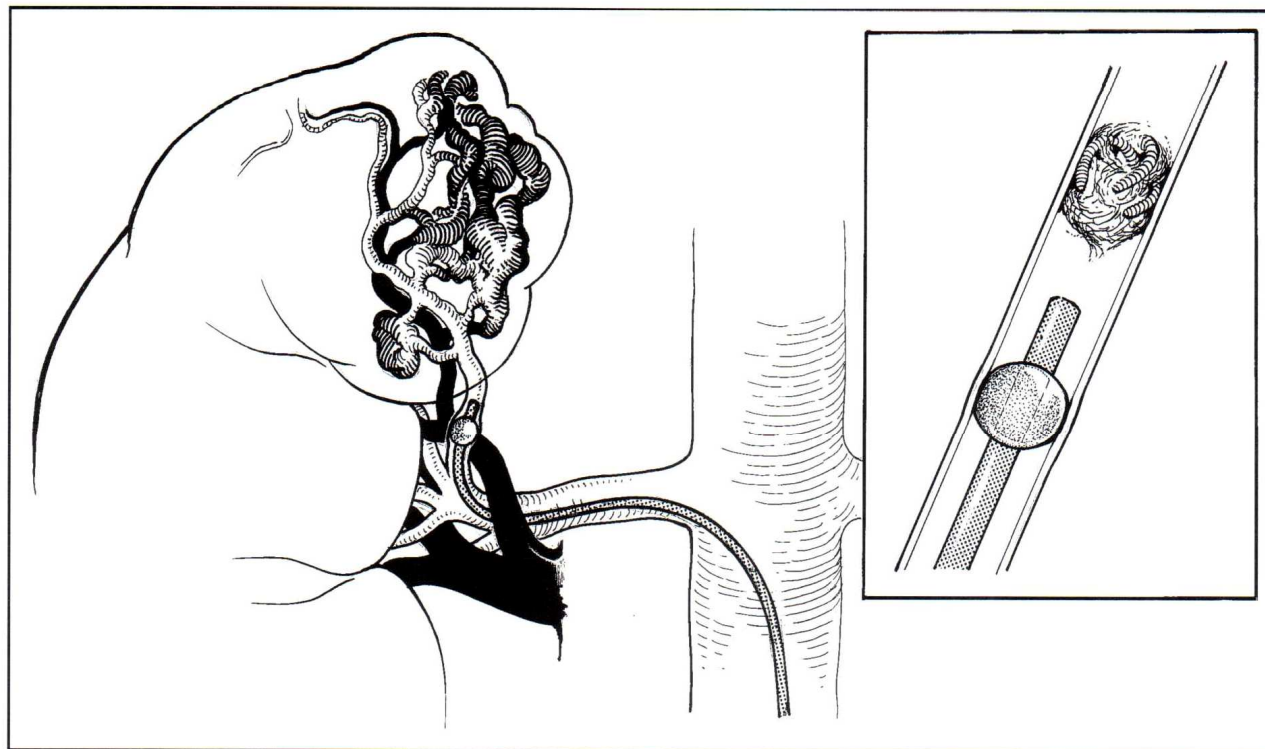


Fig. 49-17. – Angiodisplasia artero-venosa del polo renale superiore. Occlusione dell'arteria che la rifornisce mediante spirale di Gianturco posizionata tramite cateterismo.

invece raramente all'asportazione, previa legatura dei peduncoli afferenti ed efferenti. In tal caso il trattamento sarà conservativo, utilizzando la compressione elastica nel caso di localizzazione agli arti (che ha dimostrato di poter rallentare l'evoluzione della lesione) ed il controllo dell'attività fisica del paziente (evitando traumi alla regione).

In tali lesioni diffuse e non radicalmente asportabili il trattamento sarà invece necessario in caso di risentimento cardiaco o di lesioni trofiche da ischemia o stasi periferica oppure in caso di emorragia.

Ci si affiderà allora alle procedure di embolizzazione attraverso cateterismo e solo nel caso che queste falliscano nel controllare le angiodisplasie o le sue complicanze, si attueranno interventi chirurgici «palliativi» ossia di resezione incompleta od «emodinamici» di deafferentazione, ben sapendo che essi sono gravati da un'altissima percentuale di insuccessi o recidive.

L'amputazione, infine, sarà riservata alle gravi angiodisplasie che possono compromettere la qualità di vita del paziente, o la sua stessa vita.

Bibliografia

1. Szilagyi D.E.: *Vascular Malformation*. In: *Vascular Surgery*. W. Moore, Grune & Stratton, 773-788; 1986.
2. Borratta M., Klein S.: *Congenital arteriovenous fistula*. In: *Vascular Surgery*. McGraw-Hill, 873-885; 1987.
3. Vollmar G.: *Fistole artero-venose*. In: *Chirurgia ricostruttiva delle arterie*. Medical Books, 207-248; 1986.
4. Malan E., Sala A., Tardito E.: *Arteriovenous fistulas*. In: *Vascular Surgery*. Haimovici, 2^a edition, McGraw-Hill; New York, 777-794; 1984.
5. Biasi G.M., Pignoli P., Miani S., Ruberti U.: *Diagnostic techniques and Assessment procedures in Vascular Surgery*. Ed. R.M. Greenhalgh. Grune & Stratton, 389-402; 1985.
6. Malan E., Puglionisi A.: *Congenital angiodysplasia of the extremities*. *J. Vasc. Surg.*, 5:87-130; 1964.
7. Malan E., Puglionisi A.: *Congenital angiodysplasia of the extremities*. *J. Cardiovasc. Surg.*, 6:255; 1965.
8. Loose D.A.: *Congenital vascular defects*. *Inter. Angio.*, 9, 3:133-134; 1990.
9. Belov S.: *Congenital vascular defects. Introduction and historical review*. *Inter. Angio.* 3:135-136; 1990.
10. Malan E.: *Vascular Malformation (Angiodysplasia)*. Milano: Carlo Erba Foundation, 1974.

11. Bastide G., Lefebvre D., Jaeger J.F.: *The organogenesis and anatomy of vascular malformation*. Inter. Angio., 9:137-140; 1990.
12. Belov S.: *Classification of congenital vascular defects*. Inter. Angio., 9, 3:141-145; 1990.
13. Szilagyi D.E., Smith R.F., Elliott J.P.: *Congenital arteriovenous anomalies of the limbs*. Arch. Surg., 3:423-429; 1976.
14. Giampalmo A.: *Patologia delle Malformazioni Vascolari*. Ed. SEU, 1972.
15. Belov S.: *Haemodynamic pathogenesis of Vascular-bone Syndrome in congenital vascular defects*. Inter. Angio., 9:155-161; 1990.
16. Rutherford R.B., Fleming R.W., McLeod F.D.: *Vascular diagnostic methods for evaluating patients with arteriovenous fistulas*. In: Dietrich E.B., ed. *Noninvasive cardiovascular diagnosis: current concepts*. Baltimore: University Park Press, 218-230; 1978.
17. Puglionisi A., Tardito E.: *Terapia chirurgica delle fistole arterovenose congenite*. In: Paletto: *Tecnica Chirurgica XIV/1°*; 504-514.
18. Belov S.: *Vascular malformation-diagnosis and Surgical Treatment*. Sofia: Medicina i Fizkultura; 1982.
19. Summer D.S.: *Diagnostic evaluation of arteriovenous fistula: radionuclide assessment*. In: Rutherford R.B., ed. *Vascular Surgery*. Ed. 2 Philadelphia, W.B. Saunders Co, 894-895; 1977.
20. Rutherford R.B.: *Noninvasive diagnostic techniques in vascular disease*. 65:666-679; 1984.
21. Mills C.M., Brant-Zawadzki M., Crooks L.E.: *Nuclear Magnetic Resonance: principles of blood flow imaging*. AJR 142:165-170; 1984.
22. Weber J., Ritter H.: *Strategy for the radiological angiotherapy of hyperdynamic a-v malformations*. In: Belov S., Loose D.A., Weber J., eds. *Vascular Malformation (Periodica Angiologica, Bd 16)*. Hamburg: Einhorn-Press, 1990.
23. Belov S., Loose D.A.: *Surgical treatment of congenital vascular defects*. Inter. Angio., 9:175-182; 1990.
24. Gianturco C., Anderson J.H., Wallace S.: *Mechanical devices for arterial occlusion*. Am. J. Roentgenol., 124:428; 1975.
25. Rankin R.W., McKenzie F.N., Ahmad D.: *Embolization of arteriovenous fistulas and aneurysms with detachable balloons*. Canad. J. Surg., 26:317; 1983.
26. Weber J.: *Techniques and results of therapeutic catheter embolization of congenital vascular defects*. Inter. Angio., 9:214-223; 1990.
27. Athanasoulis C.A.: *Transcatheter arterial occlusion for arteriovenous fistulas*. In: Athanasoulis C.A., Pfister R.C., Greene R.E., Robertson G.H. *Interventional Radiology*. W.B. Saunders Company; Philadelphia, 1982.
28. Van Der Stricht J.: *The sclerosing therapy in congenital vascular defects*. Inter. Angio., 9, 3:224-227; 1990.