

Considerazioni critiche su un caso di angiodisplasia a tardivo riconoscimento

A. MORBIDELLI - P. MINGAZZINI
F. GIORDANENGO - E. KUNKL - S. MIANI
Università di Milano
Istituto di Patologia Chirurgica II
(Direttore: Prof. U. Ruberti)

Introduzione

Le angiodisplasie degli arti, seppure rappresentano una patologia piuttosto rara, costituiscono un problema di notevole interesse e difficoltà sia per l'angiologo che per il chirurgo vascolare.

Tali malformazioni del sistema vasale pongono infatti notevole difficoltà sia per quanto riguarda il loro riconoscimento e la diagnosi, sia per quanto riguarda la classificazione ed infine il loro trattamento.

Numerosi studi sono stati fatti in passato al fine di giungere ad una classificazione che comprendesse le espressioni clinico-morfologiche multiformi di tali anomalie. Conserva a tutt'oggi una completa validità la classificazione proposta dalla nostra Scuola (Malan e Puglionisi)^{1 2 3}. Questa raduna le anomalie in displasie prevalentemente venose, arteriose e venose associate e miste (che comprendono gli emolinfangiomi e le forme complesse) (tabella 1).

TABELLA 1. — *Classificazione angiodisplasie* (Malan, Puglionisi).

-
- Venose:
 - a) Flebectasie
 - b) Fleboangiomi e fleboangiomatosi
 - Arteriose
 - Arteriose e venose associate:
 - a) Senza comunicazioni artero-venose
 - b) Con comunicazioni artero-venose
 - Miste
-

Le caratteristiche cliniche delle angiodisplasie sono, come già accennato, molto

Comunicazione al IV Congresso Nazionale della Società Italiana di Patologia Vascolare (Bologna, 28 Novembre - 1 Dicembre 1982).

variabili, e possono essere presenti, nei diversi casi, in vario grado: l'estremità interessata può dimostrarsi globalmente o parzialmente aumentata di volume, con vene superficiali dilatate sulle quali è talora possibile apprezzare una pulsatilità; è spesso rilevabile ipertermia locale; talora sono apprezzabili fremito palpatorio e rumore di soffio sisto-diastolico all'ascoltazione. Si associa spesso la presenza di emangioma cutaneo. Nell'esame obiettivo non va trascurata la possibile positività del segno di Nicoladoni-Branham.

La presenza di comunicazioni artero-venose uniche o multiple e la loro importanza emodinamica possono essere già sospettate dai segni sopra descritti; utili a tal fine risultano i rilievi di aumentata saturazione di ossigeno nel sangue venoso distrettuale, di aumentata velocità di circolo, di ipertrofia cardiaca, di aumentata massa circolante.

L'esame principale nella diagnosi di tali forme resta tuttavia l'angiografia; questa deve comprendere l'intero arto affetto e deve essere praticata mediante cateterismo arterioso selettivo con la tecnica di seriazione rapida per documentare tempi arteriosi e venosi. L'angiografia può dare la diretta dimostrazione sia morfologica del tipo di displasia che funzionale dell'entità della comunicazione artero-venosa. Vi sono pure segni arteriografici indiretti dimostrativi di piccole fistole artero-venose multiple quali: ritorno venoso precoce, aspetto tortuoso o dilatato delle arterie immediatamente prossimali, ramificazioni arteriose abnormi e ritardo nella diffusione di mezzo di contrasto nell'albero arterioso distale. Possono essere contemporaneamente evidenziate le anomalie del distretto venoso.

L'associazione costante di alcuni caratteri morfologici clinicamente rilevabili configura

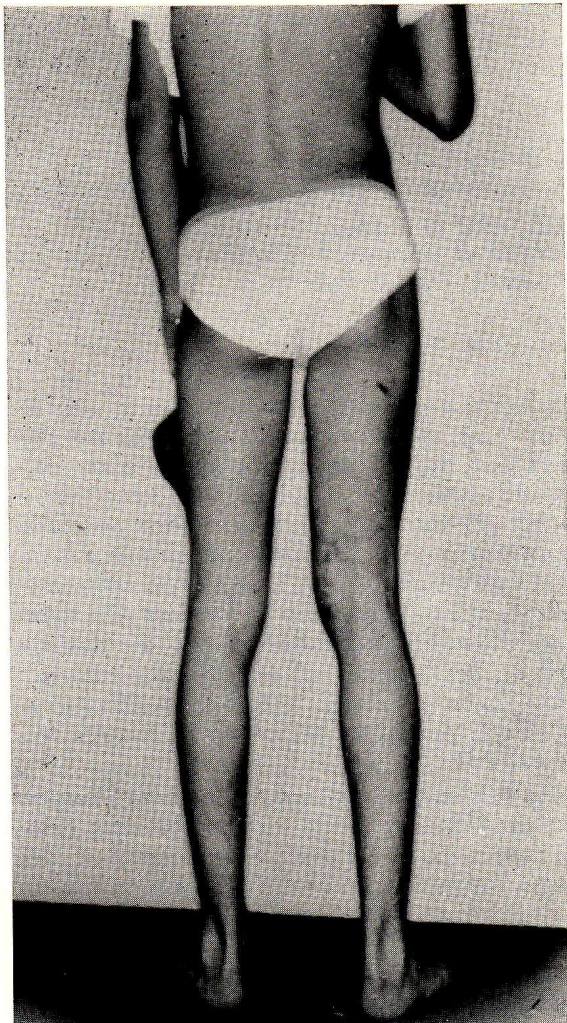


Fig. 1.

entità nosologiche ben precise come risulta dalla letteratura⁴: la presenza della triade con vene varicose, ipertrofia del tessuto osseo e dei tessuti molli circostanti, ed emangiomi cutanei, è tipica della sindrome di Klippel-Trenaunay. Tale sindrome, pur nei suoi variabili gradi di gravità, secondo la estensione della malformazione⁵, viene considerata a parte, data l'assenza di comunicazioni artero-venose clinicamente rilevabili, rispetto alla sindrome di Parkes-Weber, ove la loro presenza spiega la differenza anatomoclinica e la diversità di prognosi e terapia. L'ipertensione venosa conseguente nell'una al difetto o all'atresia del circolo venoso profondo e nell'altra all'iper-afflusso da fistola, determina l'aumentata crescita del segmento osseo interessato.

Caso clinico

Paziente di sesso maschile (F.R.) giunto alla nostra osservazione all'età di 18 anni. Nulla di rilevante all'anamnesi familiare e fisiologica. La prima osservazione inerente alla patologia in oggetto riguarda il riscontro già all'età di un anno un piccolo nevo cutaneo alla faccia infero-infero-mediale della coscia sinistra, ritenuto di trascurabile rilevanza. L'anamnesi patologica remota rileva un solo ricovero ospedaliero all'età di 11 anni per intervento chirurgico di orchipessia in seguito a ritenzione testicolare bilaterale. All'età di 12 anni il rilievo di una scoliosi lombare destro-convessa e dorsale sinistro-convessa induce i parenti a sottoporre il paziente a controllo specialistico ortopedico; in seguito a questo viene riscontrato un allungamento di 2 cm a carico del femore sinistro e di 1 cm della tibia sinistra rispetto ai contro-laterali. Più recente (un anno fa) è l'osservazione di ectasie venose dell'arto inferiore sinistro per le quali il paziente viene sottoposto a visita angiologica e quindi ricoverato nel nostro Reparto. L'esame obiettivo conferma l'allungamento di 3 cm dell'arto, e la presenza di ectasie venose localizzate alla faccia mediale della coscia e laterale della gamba senza insufficienza valvolare a monte (fig. 1). Esclude invece la presenza sia di evidenti manifestazioni angiomatose cutanee (rilevandosi clinicamente una chiazza reticolare al III infero-mediale della coscia, con ipertermia cutanea) che di soffi sisto-diastolici lungo l'arto. Un esame Doppler-sonografico non evidenzia alterazioni del circolo arterioso e venoso. Nella norma risultano gli esami ematici ed in particolare l'immagine cardiaca radiografica ed il tracciato ECG-grafico. Viene dunque praticato l'esame angiografico mediante cateterismo arterioso per puntura dell'arteria femorale sinistra con la tecnica di Seldinger, da cui risulta iperplasia delle collaterali arteriose dell'arteria femorale superficiale e della poplitea; lieve aumento della velocità di circolo dal ginocchio alla coscia e presenza di segni di displasia dell'albero venoso; normale il tempo di circolo in periferia.

Discussione

La variabilità dei sintomi con cui le angi-displasie si possono esprimere rende difficile la diagnosi precoce tanto più nei pazienti ove non vi sia una sindrome ben definita ma vi siano solo alcune delle alterazioni citate ed in una fase iniziale. Il sospetto clinico di tali angi-displasie può così risultare rinviato nel tempo prima di indurre all'esecuzione dell'esame angiografico indispensabile per la diagnosi e per la definizione della prognosi. Così nel caso clinico riportato la presenza

iniziale di un segno isolato e nascosto, oltre che di entità lieve, quale la manifestazione nevica cutanea, non ha permesso il riconoscimento precoce delle alterazioni morfologiche che molto lentamente si sono sviluppate negli anni. Il momento in cui la diagnosi precisa viene posta risulta infatti determinante sulla scelta della terapia: la correzione chirurgica, già gravata dal rischio della recidiva, può, se inopportuna, peggiorare il quadro clinico.

La stasi venosa nelle malformazioni prevalentemente venose e nella sindrome di Klippel-Trenaunay può progressivamente causare gravi danni distrettuali non solo estetici ma pure funzionali; può essere però almeno in parte ed in tappe successive arrestata adottando interventi di asportazione dei collettori ectasici là ove l'angiografia dimostri l'esistenza di un circolo profondo funzionante; mentre la progressione grave della malattia risulta persino facilitata dal tentativo chirurgico, qualora il circolo venoso profondo sia ostruito o atresico: in tali casi la terapia conservativa mediante tutore elastico associata o meno ad interventi complementari ortopedici correttivi, a crescita ossea avvenuta, appare ancora come la migliore alternativa^{5 6 7 8}.

La terapia chirurgica precoce si impone ancora maggiormente nella sindrome di Parkes-Weber e comunque nelle malformazioni con shunt artero-venoso ove la progressione della malattia, lasciata a sé, ha prognosi infausta per le complicanze distrettuali e generali sulla funzionalità cardiaca.

Non possono essere trascurati i rischi operatori di emorragia grave all'intervento e comunque di recidive delle fistole in zone di difficile aggressione chirurgica, come pure di complicanze ischemiche dopo deafferentazione o dopo embolizzazione dei foci periferici non chirurgici.

Risulterà pertanto necessaria la correzione chirurgica là dove l'angiografia indichi la presenza di uno o più foci fistolari attivi ben individuabili, non intraossei. La necessità di interventi demolitivi, specie per foci fistolari multipli e per estese angiodisplasie, richiederà procedure associate di chirurgia plastica.

Nel caso clinico riportato i caratteri anatomico-clinici citati, senza apparenti comunicazioni artero-venose, si pongono nell'ambito delle angiodisplasie associate arteriose e venose senza shunts.

In considerazione della presenza di collaterali arteriose distribuite alla regione del ginocchio, di cartilagini metafisarie ancora evidenti e della fase di crescita ossea non ancora completata, si è programmato l'intervento di interruzione delle arterie collaterali rilevate all'angiografia. Lo scopo prefisso è di arrestare un ulteriore allungamento dei capi ossei che, pur se divenuto clinicamente manifesto in epoca tardiva, si è certamente reso progressivo nella sua evoluzione. Resterà possibile migliorare il risultato sia mediante l'asportazione dei collettori venosi resisi ectasici secondariamente, sia mediante interventi ortopedici correttivi della lunghezza dell'arto.

SUMMARY

The Authors examine a 18 years old patient with associated arterial and venous anomalies of the left lower limb, with bony hypertrophy and without arteriovenous fistulas.

Diagnosis, therapy and prognosis of various forms of vascular malformations are analyzed.

The indication to surgical interruption of abnormal collateral arteries of the knee, at this age, is considered in relation to the recent literature.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Malan E., Puglionisi A.: « Congenital angiodyplasias of the extremities. Generalities and classification: venous dysplasia ». *J. Cardiovasc. Surg.*, 5, 87, 1964.
- 2) Malan E., Puglionisi A.: « Congenital angiodyplasias of the extremities. Arterial and venous and hemolymphatic dysplasias ». *J. Cardiovasc. Surg.*, 6, 255, 1965.
- 3) Malan E.: « Vascular malformations ». Carlo Erba Foundation, Milan, 1974.
- 4) Lindenauer S. M.: « Congenital arteriovenous fistula and the Klippel-Trenaunay syndrome ». *Ann. Surg.*, 174, 2, 248, 1971.
- 5) Bourde C.: « Sindromi di Klippel-Trenaunay e di Parkes-Weber ». *Min. Cardioangiol.*, 17, 596, 1969.
- 6) Merland J. J., Natali J.: « Les malformations artério-veineuses congénitales. Conséquences évolutives et thérapeutiques des ligatures artérielles ». *Ann. Chir.*, 34, 6, 389, 1980.
- 7) Konrad: « Parkes-Weber syndrome: circumscribed gigantism of lower extremities with arteriovenous fistulas ». *Vasa*, 9, 4, 332, 1980.
- 8) Vollmar J. F., Stalker C. G.: « The surgical treatment of congenital arteriovenous fistulas in the extremities ». *J. Cardiovasc. Surg.*, 17, 340, 1976.

[Indirizzo degli Autori:

A. Morbidelli
Ist. Pat. Chir. II Univ. - Milano]