

IL TRATTAMENTO DELLE MALFORMAZIONI VASCOLARI AD ALTA PORTATA DELLA MANO

M.I. ROSSELLO, A. BARILE, M. BERTOLOTI, O. SPINGARDI

Centro Regionale di Chirurgia della Mano, Ospedale San Paolo, Savona

The treatment of high flow vascular malformations of the hand

SUMMARY

Purpose: *Authors describe the state of the art about High flow vascular malformations diagnosis and therapy. Materials and methods:* *On a base of 37 cases the diagnostic technologies and the most sophisticated therapeutical instruments are described, mixing miniinvasive procedures such as embolizations and direct sclerotizations with a calibrated surgery. Results:* *Our experience allowed us to state that the combined treatment strategies are the most effective in MAV treatment. Conclusions:* *Despite the improvement of global results, the anatomic-functional complexity of MAV even today does not permit, except in particular cases, to reach definitive results.*

Riv Chir Mano 2006; 2: 97-101

KEY WORDS

Vascular malformations, embolization, angiography

RIASSUNTO

Scopo: *Gli autori espongono l'attuale stato dell'arte nel inquadramento, diagnosi e terapia delle malformazioni vascolari ad alto flusso. Materiali e metodi:* *Su una casistica di 37 casi vengono illustrate le tecnologie diagnostiche e i mezzi terapeutici più efficaci, associando metodiche miniinvasive come le embolizzazioni e le sclerotizzazioni per via diretta con trattamenti chirurgici calibrati. Risultati:* *La nostra esperienza ha permesso di definire come le strategie combinate di trattamento siano le più efficaci nel trattamento delle MAV. Conclusioni:* *Nonostante i miglioramenti dei risultati complessivi, la complessità anatomico-funzionale della MAV ancora oggi non permette, se non in casi particolari, di raggiungere risultati definitivi.*

PAROLE CHIAVE

Malformazioni vascolari, embolizzazione, angiografia

INTRODUZIONE

Le anomalie vascolari della mano e dell'arto superiore, patologie di estrema complessità caratterizzate da notevoli incertezze di sistematizzazione, diagnosi e, soprattutto, trattamento, hanno trovato

nella classificazione proposta da J.B. Mulliken (1988) l'inquadramento nosologico più semplice e razionale (1, 2).

Queste malformazioni vengono classificate in base alle caratteristiche istologiche in malformazioni vascolari capillari (MVC), malformazioni vascolari

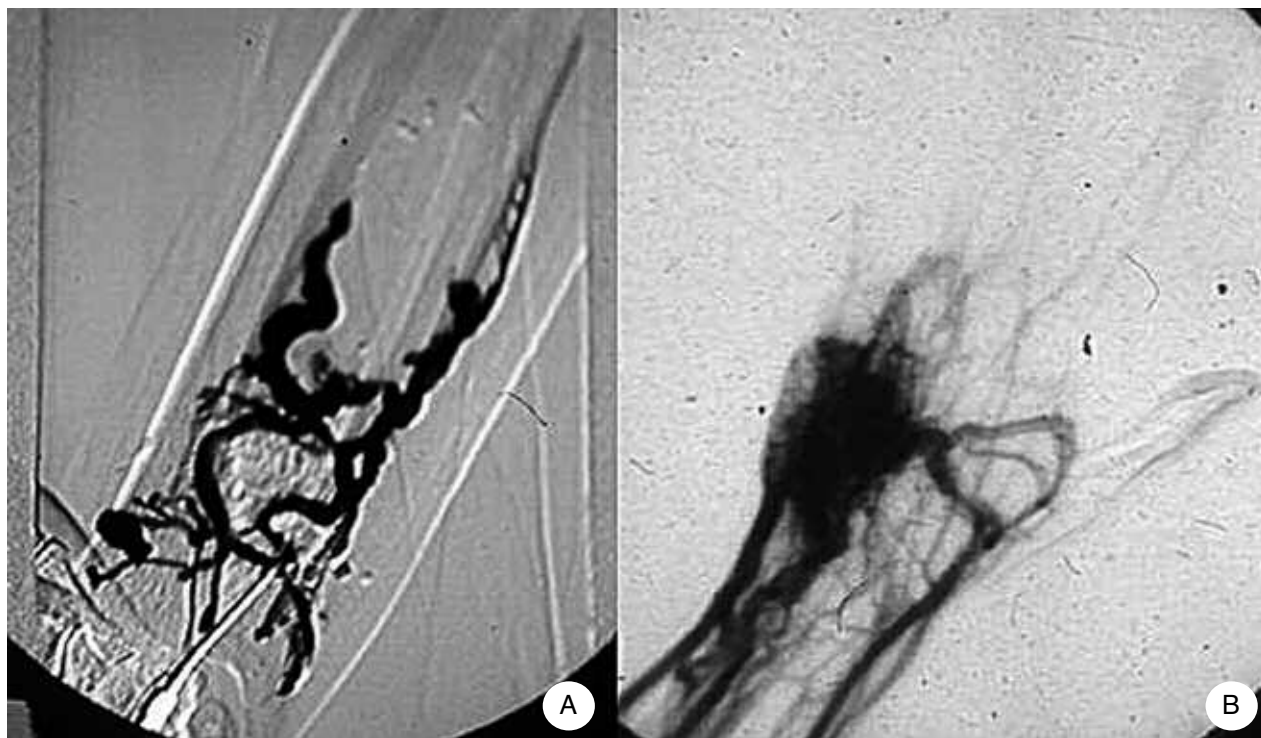


Figura 1. A, B) Quadro angiografico di fistola artero-venosa (FAV) e di malformazione artero-venosa (MAV).

venose (MVv), malformazioni vascolari linfatiche (MVL), malformazioni vascolari arteriose (MVA).

Frequenti le forme combinate: malformazioni vascolari capillaro-venose (MVcv), capillaro-veno-linfatiche (MVcvl), artero-venose (MVav), ecc.

In base al criterio emodinamico si distinguono malformazioni vascolari a bassa portata e ad alta portata.

Malformazioni artero-venose

Sono caratterizzate da comunicazioni emodinamicamente attive (shunts) tra il circolo arterioso e quello venoso, con assenza di vascolarizzazione della rete capillare di quel distretto e ritorno venoso precoce arterializzato.

Nella *fistola artero-venosa* (FAV) (Fig. 1A) si verifica una comunicazione diretta tra arteria e vena; le forme congenite sono rare, trattandosi generalmente di shunts acquisiti, di natura post-traumatica.

Le *malformazioni artero-venose* (MAV) (Fig. 1B) sono costituite da shunts artero-venosi multipli presenti in numero enorme, di calibro variabile da poche decine di micron ad un millimetro, disposti in parallelo a formare un gomitolo vascolare intermedio detto "nidus" e drenati da una o più vene, con struttura di tipo cavernomatosa.

DIAGNOSI

L'ecotomografia e le tecniche Doppler rappresentano le indagini di elezione per lo studio preliminare delle malformazioni vascolari nelle localizzazioni più superficiali (3-6).

La tomografia computerizzata (TC), la risonanza magnetica nucleare (RMN) e l'angio-RMN trovano indicazione per definire il quadro morfologico della MAV, mentre l'angiografia rimane l'esame fondamentale per effettuare un dettagliato bilancio vascolare in funzione del successivo eventuale trattamento.

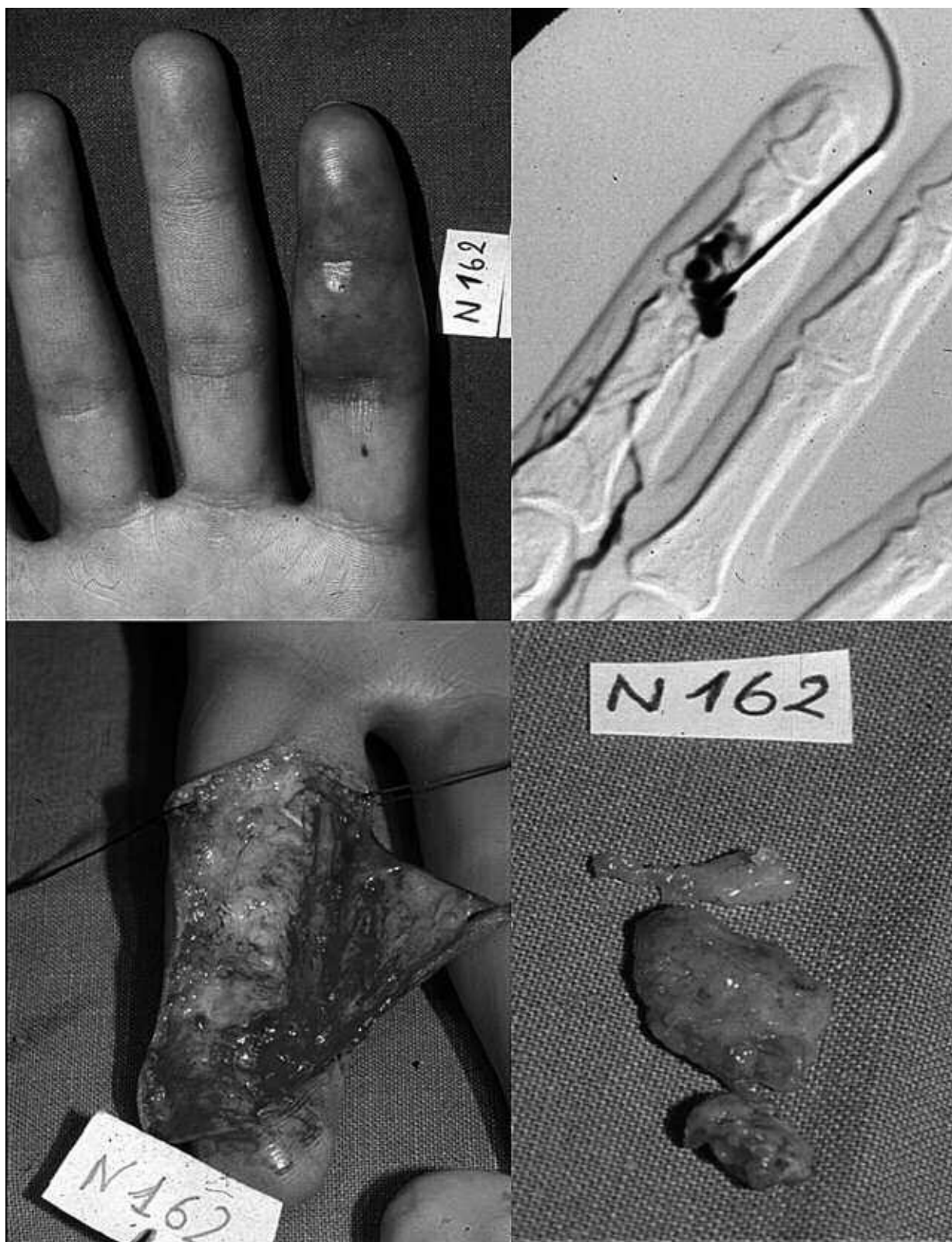


Figura 2. A-D) MAV 2° dito mano destra, embolizzazione, asportazione chirurgica e il pezzo anatomico.

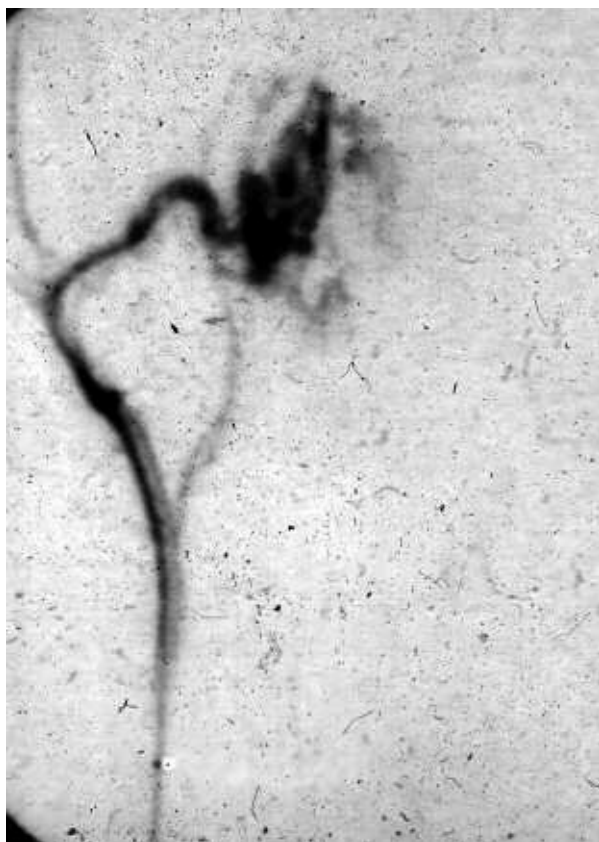


Figura 3. Embolizzazione del nidus della MAV di fig. 2.

TRATTAMENTO

Nonostante l'estrema complessità della patologia malformativa vascolare, è oggi possibile delineare alcuni principi di terapia.

Qualora le malformazioni vascolari siano ben tollerate e non determinino deficit funzionali, l'atteggiamento migliore da tenere consiste nell'astensione terapeutica.

Ad oggi l'aggressione chirurgica tradizionale appare sempre più subordinata al successo dei trattamenti embolizzanti. La recente introduzione di strumenti sempre più sofisticati, che permettono il raggiungimento di vasi di calibro estremamente ridotto con maggiore selettività nelle procedure diagnostiche e terapeutiche, ha consentito lo sviluppo di tecniche di trattamento non invasive, divenute scelta terapeutica di elezione per specifici quadri patologici e, comunque, importante complemento dell'approccio chirurgico tradizionale, consentendo

di pianificare, quando indicato, un trattamento combinato (Fig. 2 A-D) (7, 8).

La sottoclassificazione delle malformazioni artero-venose permette di precisare ulteriormente i protocolli terapeutici:

- fistole artero-venose: embolizzazione selettiva per via endoarteriosa;
- fistole arteriolo-venose: embolizzazione selettiva per via venosa retrograda o puntura diretta della componente venosa;
- fistole arteriolo-venulari, nelle quali la comunicazione arterovenosa avviene a mezzo di una rete di vasi di piccolo calibro (nidus). Nel caso di lesioni non evolutive è opportuna l'astensione da qualsiasi trattamento; nelle lesioni evolutive è indicata l'embolizzazione per via endoarteriosa; nelle lesioni molto estese con componenti a diversa evolutività il trattamento consiste nella embolizzazione della sola componente attiva della malformazione (Fig. 3) (Fig. 4, A, B). Eliminata la componente attiva della malformazione è possibile eseguire un tempo chirurgico.

Il trattamento conservativo, in continua evoluzione, richiede, comunque, un approccio attento e prudente: abbiamo coniato il termine di "malignità spaziale" per definire la potenziale pericolosità di un trattamento che interessando un distretto estremamente complesso può determinare gravi complicanze spesso non prevedibili.

CONCLUSIONI

La strategia di trattamento che ci pare di maggiore successo, è quella di un approccio combinato, che vede una prima fase trattamenti embolizzanti o sclerotizzanti seguita da un tempo chirurgico finalizzato all'asportazione della massa angiodisplasica coagulata.

I limiti di queste procedure sono indubbiamente legati alla intrinseca complessità fisiopatologica delle malformazioni vascolari, con risultati complessivamente positivi ma disomogenei; il moderno approccio multidisciplinare nella gestione di queste patologie appare la via più promettente per il continuo miglioramento delle possibilità terapeutiche.

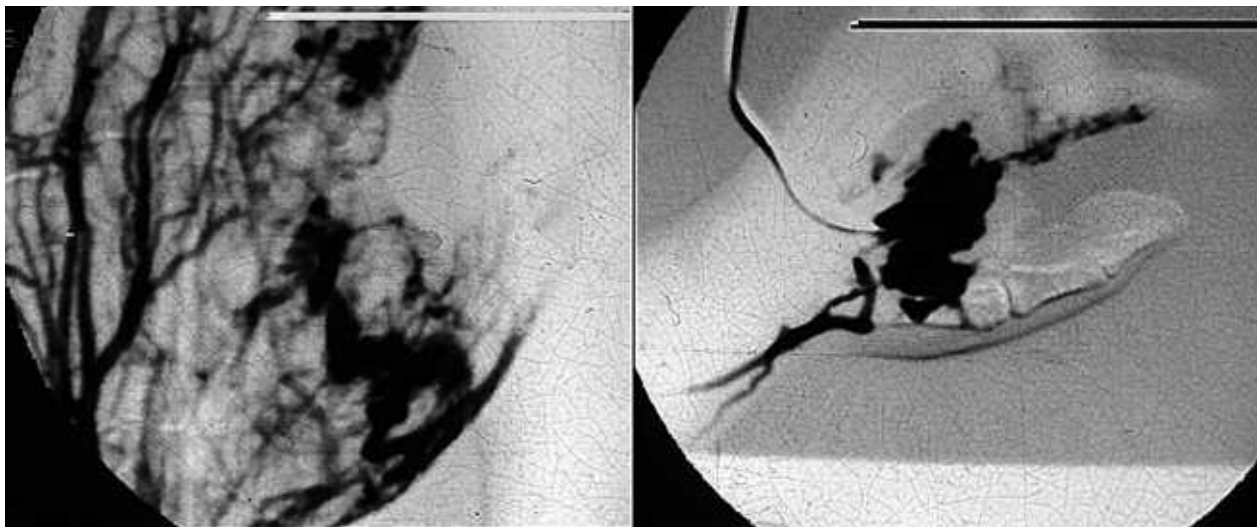


Figura 4. A, B) Quadro angiografico di MAV arteriolo-venulare e sua embolizzazione.

BIBLIOGRAFIA

1. Vercellio G, Coletti M, Maspero M, et al. Malformazioni vascolari dell'arto superiore. Criteri di inquadramento nosologico e principi di trattamento. Riv Chir Riab Mano Arto Sup 1996; 33: 139-46.
2. Enjolras O, Mulliken JB. The current management of vascular birthmarks. Pediatr Dermatol 1993; 10: 311-13.
3. Bertolotti P, Rossello MI, Frumento F, et al. La nostra esperienza sul trattamento delle neoplasie vascolari dell'arto superiore. Riv Chir Riab Mano Arto Sup 1993; 30: 295-307.
4. Di Giuseppe P, Mattassi R, Ajmar R. Trattamento multidisciplinare delle angiodisplasie della mano. Riv Chir Riab Mano Arto Sup 1996; 33: 157-62.
5. Rossello MI, Perona F, Mazzotta P. Terapia conservativa delle malformazioni vascolari dell'arto superiore: indicazioni, possibilità e limiti. Riv Chir Riab Mano Arto Sup 1996; 33: 147-9.
6. Bertolotti P, Ferro C, Rossello MI, et al. L'angiografia iperselettiva nello studio delle malformazioni arterovenose dell'arto superiore. Riv Chir Mano 1991; 28.
7. Bertolotti P, Ferro C, Rossello MI, et al. Trattamento conservativo delle angiodisplasie dell'arto superiore mediante embolizzazione. Atti XVII Congresso Nazionale SIRC: Brescia, 11-13 giugno 1992.
8. Rossello MI, Perona F, Bertolotti P, et al. Trattamento conservativo delle angiodisplasie dell'arto superiore nell'età infantile mediante embolizzazione: comunicazione di due casi. Riv Chir Mano 1991; 28: 1.