

LE ANGIODISPLASIE VENOSE DELLA MANO ED IL COINVOLGIMENTO DEI TESSUTI

P. DI GIUSEPPE

A.O. Ospedale Civile di Legnano - Ospedale di Magenta - U.O. di Chirurgia Plastica e della Mano

Venous vascular malformations of the hand and tissue involvement

SUMMARY

Purpose: *Venous malformations infiltrate the different tissues so that a radical excision becomes very difficult.*

Methods: *Surgical techniques and the involvement of surrounding structures, such as bone, nerves, muscle, tendons and skin are analyzed.* **Results:** *Surgical treatment, if properly planned can be effective and safe.* **Conclusions:** *Multi stage and multidisciplinary approach is recommended. Here the principle of functionally radical operation is particularly important.* Riv Chir Mano 2006; 2: 102-105

KEY WORDS

Vascular anomalies, vascular malformations, venous malformations

RIASSUNTO

Scopo: *Le angiодisplasie venose infiltrano i tessuti circostanti rendendo così difficile l'asportazione radicale.* **Materiali e Metodo:** *Si analizzano i metodi di trattamento e gli aspetti salienti del coinvolgimento dei vari tessuti: la cute, l'osso, i nervi, i muscoli, i tendini.* **Risultati:** *Il trattamento chirurgico si è dimostrato efficace, con miglioramento dei sintomi e senza complicazioni maggiori.* **Conclusioni:** *Il trattamento chirurgico risponde ad un principio di radicalità funzionale, anche in più tempi chirurgici e con un approccio multidisciplinare.*

PAROLE CHIAVE

Angiодisplasie, malformazioni vascolari, malformazioni venose

INTRODUZIONE

Le malformazioni vascolari a predominanza venosa (MVV) hanno una spiccata tendenza ad infiltrare i tessuti circostanti rendendo così difficile l'asportazione radicale (1-3). Le MVV sono le più frequenti (4) (Tab. 1). Sono presenti alla nascita ma non sempre sono evidenti. Possono essere localizzate o molto estese. Causano frequentemente dolore, possono complicarsi con trombosi o formare fleboliti. Crescono gradualmente con l'età. Possono coinvolgere ogni vaso, con una distribuzione atipica.

MATERIALI E METODI

Principi generali di trattamento

Il trattamento chirurgico delle angiодisplasie ha come obiettivo l'asportazione il più radicale possibile della lesione vascolare nell'intento di limitare le recidive. I principi generali che ispirano il nostro approccio chirurgico sono quelli codificati in sei punti da Belov (5). In sintesi: trattamento causale, secondo un principio di radicalità funzionale, in più tempi chirurgici se necessario e con un approccio multidisciplinare (6).

Tabella 1. Incidenza malformazioni vascolari

Patologia	%	Morfologia	%
Difetti arteriosi	0,7		
Difetti nevosi	48,5	Tronculari	42,0
		Extratronculari	58,0
Difetti artero-venosi	38,5	Tronculari	2,6
		Extratronculari	97,4
Difetti combinati	15,0		

Tasnadi, 2003

La tecnica chirurgica

Il carattere anarchico delle angiодisplasie impone di scegliere le vie di accesso sulla base della distribuzione della malformazione.

Le forme venose infiltranti determinano una importante perdita ematica che cessa al termine della dissezione. L'uso del laccio emostatico ed il microscopio in combinazione ha consentito una notevole riduzione della emorragia intraoperatoria. La tecnica microchirurgica consente un miglior isolamento degli assi vascolari principali e dei nervi. L'uso del Doppler intraoperatorio aiuta ad individuare e preservare gli assi arteriosi spesso inglobati nel tessuto angiодisplasico. Anche nelle forme venose possono essere utilizzati trattamenti alternativi come la scleroterapia, specialmente nelle forme estese intramuscolari, per ridurre l'invasività chirurgica. La radicalità dell'exeresi di una angiодisplasia, non è sempre raggiungibile in un solo tempo chirurgico, se non a rischio di sacrifici eccessivi, anche per i possibili danni ischemici successivi alla difficile emostasi che si accompagna a questi interventi (7).

I danni tissutali

Il coinvolgimento dei vari tessuti rappresenta uno dei maggiori problemi nel trattamento delle angiодisplasie. Nelle forme venose (MV) la cute è assottigliata per compressione. Questo consente la dissezione subdermica (Fig. 1) preservando i lembi cutanei e riduce il sanguinamento. Nelle forme artero-venose (MAV) il tessuto sottocutaneo è ampiamente interessato e la cute è danneggiata sia per

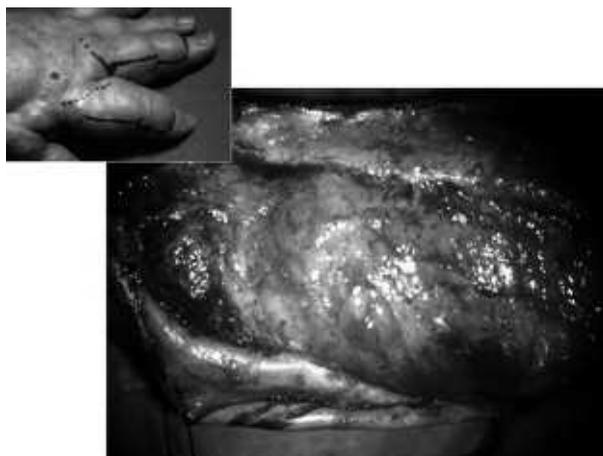


Figura 1. La dissezione sul piano subdermico al microscopio conserva la cute e riduce il sanguinamento. Nel riquadro la sede di incisione.

invasione diretta che per ischemia. Nelle forme linfo venose (MLV) la cute è fortemente infiltrata, il tessuto adiposo ipertrofico. Spesso la cute viene escissa in blocco con la malformazione.

L'osso può essere coinvolto in ogni tipo di malformazione vascolare. La radiografia standard consente di decidere se procedere con la chirurgia da sola o con un trattamento combinato di scleroterapia e chirurgia.

Quando sono coinvolti i nervi preferiamo ricorrere ad una decompressione esterna, allo scopo di ridurre il dolore e recuperare la funzione. La neuro-



Figura 2. A) Angiодisplasia venosa con retrazione dei flessori del polso e delle dita; B) Il muscolo flessore ulnare del carpo resecato; C) Esposizione dei muscoli flessori.

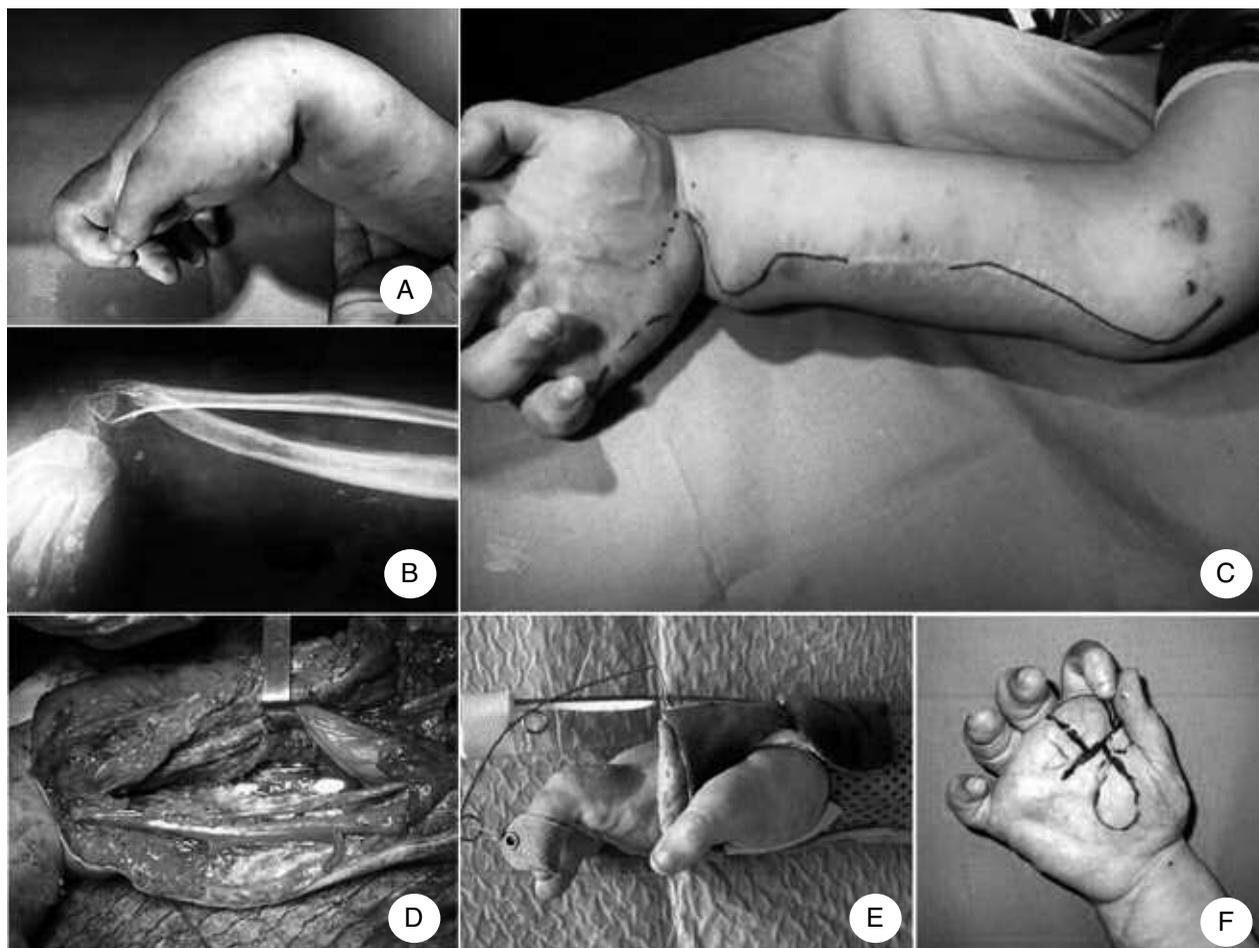


Figura 3. *Angiodisplasia venosa estesa. A, B) Quadro clinico e radiologico di grave rigidità in flessione del polso e delle dita in donna di 20 anni, con limitazione funzionale e intensa sintomatologia dolorosa. La retrazione fibrosa dei flessori era conseguente a trattamenti sclerosanti dei muscoli; C) Prima di considerare interventi demolitivi abbiamo eseguito una lisi dei muscoli e nervi dal gomito al polso; D) L'arteria ulnare era interrotta per un lungo tratto, i nervi circondati da tessuto fibroso, i muscoli estesamente fibrotici ma non completamente infiltrati dalla MV. È stato necessario resecare il TFUC e allungare i flessori superficiali. E) Il risultato è stato favorevole, sia sul dolore che sulla funzione motoria, anche grazie ad un prolungato trattamento riabilitativo con fisioterapia e ortesi dinamiche; F) Ad un successivo intervento di resezione di tessuto angiodisplastico al palmo la funzionalità si mantiene valida.*

lisi interna è rischiosa e preferiamo prenderla in considerazione solo secondariamente. I muscoli sono ampiamente e frequentemente infiltrati. Quando la malformazione infiltra un singolo muscolo la cui funzione è ben compensata da altri, la resezione completa del muscolo è la scelta di elezione (8) (Fig. 2). Quando la malformazione invece infiltra un muscolo importante o un intero gruppo di muscoli, se possibile si esegue una resezione parziale, anche combinata con la sclero-terapia oppure si ri-

corre alla sola terapia sclerosante associata a opportuni splints statici e dinamici per limitare il danno da fibrosi. I tendini risultano raramente coinvolti. Comune è invece l'interessamento delle sinovie. La sinoviectomia completa è un intervento semplice e risolutore.

Nelle MV estese, ai danni dell'infiltrazione dei tessuti si possono associare gli esiti cicatriziali e le fibrosi profonde di molteplici trattamenti, come nel caso illustrato nella figura 3.

CONCLUSIONI

Il trattamento chirurgico delle angiodisplasie venose si è dimostrato efficace. Il coinvolgimento dei tessuti è importante. L'infiltrazione di ossa e nervi è più difficile da risolvere: per i nervi la nerolisi esterna è di prima scelta; per le ossa la scleroterapia sembra risultare efficace. I muscoli sono frequentemente ed estesamente coinvolti e possono essere totalmente asportati in molti casi. I tendini sono raramente coinvolti mentre le guaine sinoviali sono spesso colpite e possono essere facilmente asportate.

BIBLIOGRAFIA

1. Malan E. Vascular malformations (Angiodysplasias). Carlo Erba Foundation, Milan, 1974.
2. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Rec Surg* 1982; 69: 412-22.
3. Mattassi R. Differential diagnosis in congenital vascular-bone syndromes. *Seminars in Vasc Surg* 1993; 6: 233.
4. Tasnadi G. Clinical investigation in epidemiology of congenital vascular defects. In Balas P: *Progress in angiology* 1991. Ed. Minerva Medica, Torino, 1992: 391.
5. Belov S. Classification, terminology and nosology of congenital vascular defects. In Belov S, Loose DA, Weber J: *Vascular Malformations*. Einhorn-Press Verlag, Reinbeck, 1989: 25-30.
6. Mattassi R. Diagnosis and treatment of venous malformations of the lower limbs. In Mattassi R: *Proceedings of the International Conference on Vascular Surgery*. Beijing, China, October 21-24, 1993. International Academic Publishers, 1993: 397.
7. Di Giuseppe P. Principi di trattamento delle malformazioni vascolari della mano. In Mattassi-Belov-Loose-Vaghi: *Malformazioni vascolari ed emangiomi - Testo-atlante di diagnostica e terapia*. Ed. Springer-Verlag Italia, Milano-2003: 160-5.
8. Hein KD, Mulliken JB, et al. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Rec Surg* 2002; 110: 1625-35.