

# INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO E TERAPIA DELLE ANGIODISPLASIE

R. MATTASSI, M. VAGHI

Unità Operativa di Chirurgia Vascolare, e Centro per le Malformazioni Vascolari "Stefan Belov",  
Ospedale "G. Salvini", Garbagnate Milanese (Milano)

---

## *Diagnostic and therapeutic approach to angiodysplasias*

### SUMMARY

**Purpose:** *To analyze the approach process to vascular malformations (VM), considering diagnostic procedures, treatment strategy and techniques and to give suggestion of a guideline. Methods:* Experience have demonstrate that clinical examination alone is not sufficient to get a complete diagnosis of the malformation. Diagnostics may follow as guide the goal of classification of the malformation. Useful basic tests are bone x rays, angioscintigraphy and duplex scan. Other possible examinations may complete diagnostic data. As guideline for diagnostic process the goal of "the four points" of data is extremely helpful. The points are: type, site, hemodynamic data and secondary effects of the defect. In our opinion, the best classification for this purpose is the "Hamburg Classification". Treatment strategy should be based on 6 points: causal, individualized, early, radically, by steps and multidisciplinary approach. The last concept is mainly important in treatment of hand VM. **Results:** Some large series of patients treated in different centres which follows this principles are reported. Overall results are mainly positive. **Conclusions:** The approach to VM following some guidelines as explained before are extremely useful to make treatments possible and to improve results. Riv Chir Mano 2006; 2: 175-177

### KEY WORDS

Vascular malformations, arterio-venous fistola, angiodysplasias

---

### RIASSUNTO

**Scopo:** *Di analizzare il processo di approccio alle malformazioni vascolari (MV), considerando metodi diagnostici, strategia terapeutica e tecniche di trattamento. Si propone una linea guida di percorso. Materiali e Metodi:* L'esperienza ha dimostrato che il solo esame clinico non è sufficiente per ottenere una diagnosi completa. L'iter diagnostico dovrebbe porsi l'obiettivo di classificare la malformazione. Non si tratta solo di un traguardo accademico ma è una guida estremamente utile per la scelta delle procedure diagnostiche. Esami di base utili sono l'esame radiografico, la angioscintigrafia e l'ecodoppler. Altri esami completeranno lo studio del paziente, scelti in base ai risultati ottenuti con le prime indagini di base. Come guida per il percorso diagnostico sono utili i "quattro punti": tipo, sede, dati emodinamici ed effetti secondari della malformazione. Secondo la nostra opinione, la miglior classificazione per questo processo è la "Classificazione di Amburgo". La strategia terapeutica è basata su sei principi: trattamento causale, individuale, precoce, radicale, a tappe e multidisciplinare. Questo ultimo concetto è particolarmente utile nel trattamento delle malformazioni della mano. **Risultati:** Vengono illustrati i risultati su casistiche ampie ottenuti da vari Centri che seguono i principi descritti. Gli esiti sono decisamente positivi. **Conclusioni:** L'approccio alle MV seguendo alcune linee guida, come indicato, è utile per rendere possibile il trattamento e migliorare i risultati.

### PAROLE CHIAVE

Malformazioni vascolari, fistola artero-venosa, angiodisplasie

## INTRODUZIONE

Le malformazioni vascolari rappresentano indubbiamente uno dei capitoli più complessi della angiologia per la loro estrema variabilità che fa sì che ogni caso rappresenti un problema nuovo che comporta scelte diagnostiche e terapeutiche difficili. Per un corretto approccio è necessario conoscere alcuni concetti guida che verranno illustrati di seguito.

## MATERIALI E METODI

L'esperienza ha dimostrato che il semplice esame clinico non è in grado di fornire elementi diagnostici sufficienti (Tab. 1) (1) Risulta quindi fondamentale la scelta di alcune metodiche diagnostiche mirate, fra le numerose disponibili.

Elemento guida importante è ritenere raggiunto il traguardo diagnostico solo quando risultino acquisiti i seguenti dati (i "quattro punti") (2):

- 1) *tipo* di malformazione (arteriosa, venosa, artero-venosa o emolinfatica);
- 2) *localizzazione* precisa, anche spaziale, della malformazione, comprese sedi secondarie;
- 3) *caratteristiche qualitative e quantitative* del difetto emodinamico;
- 4) *effetti secondari* (alterazione della crescita dei segmenti ossei e sovraccarico cardiaco).

Per stabilire il tipo di malformazione, criterio di estrema utilità è la sua inquadratura in una classificazione.

**Tabella 1.** Quadri clinici in pazienti affetti da malformazioni venose e artero-venose.

|                               | Venosi   | A - V    |
|-------------------------------|----------|----------|
| - Varicosità diffusa          | 12 (21%) | 5 (10%)  |
| - Varicosità circoscritta     | 22 (39%) | 13 (27%) |
| - Nevi cutanei                | 16 (28%) | 9 (19%)  |
| - Masse visibili circoscritte | 10 (17%) | 12 (25%) |
| - Ulcera                      | 1 (2%)   | 3 (6%)   |
| - Ingrossamento dell'arto     | 2 (4%)   | 7 (14%)  |
| - Emorragie                   | -        | 1 (2%)   |
| - Ipertermia                  | -        | 4 (8%)   |
| - Edema                       | 5 (9%)   | 2 (4%)   |
| - Pain                        | 2 (4%)   | 4 (8%)   |

Le classificazioni più note sono quella di Muliken (3) e quella di Belov, detta "classificazione di Amburgo" (4), che noi riteniamo la più utile a questo scopo.

Per quanto riguarda le **tecniche diagnostiche** riteniamo utile effettuare un gruppo di *indagini standard* di base, integrati, secondo il caso, da altri *esami complementari*.

*Le tecniche standard* di base sono le seguenti:

- esame clinico;
- studio rx-grafico dei segmenti ossei;
- angioscintigrafia con quantificazione del flusso;
- ecodoppler mirato.

*Le tecniche complementari* più comunemente utilizzate sono le seguenti:

- flebografia standard o per puntura locale;
- angiografie selettive e superselettive in una o in due proiezioni;
- TAC;
- RMN;
- linfoscintigrafia.

Una volta completato l'iter diagnostico (acquisizione dei dati dei "quattro punti") si rende possibile la impostazione di una terapia correttiva, che comprende concetti di *strategia* (quando e come) e di *tecnica*.

**Strategia:** ("i sei punti"):

- *terapia causale e attiva*;
- *trattamento individuale e personalizzato*;
- *intervento precoce* a prevenire anni irreversibili;
- *radicalità anatomica o funzionale* se la radicalità anatomica non risulta possibile;
- *procedure a tappe*;
- *approccio multidisciplinare*. La localizzazione in differenti sedi richiede spesso un lavoro combinato con altri specialisti (ortopedico, chirurgo plastico, radiologo, chirurgo della mano, ecc).

**Tecnica:**

Esistono attualmente i seguenti mezzi terapeutici:

- interventi chirurgici;
- procedure endovascolari;
- sclerosi;
- laserterapia.

Esistono numerose *tecniche chirurgiche*; alcune sono comuni alla chirurgia vascolare, mentre altre

risultano specifiche per le malformazioni vascolari:

A) *Interventi ricostruttivi*: resezione e sutura vascolare, bypass, patch, ecc.

B) *Interventi di asportazione del difetto vascolare*: sono tecniche di resezione di vasi malformati, legatura di FAV o resezione en bloc di aree displasiche.

C) *Interventi di riduzione del difetto emodinamico*: in casi di impossibilità ad eliminare totalmente il difetto. Si avvale di tecniche particolari, come la derivazione del flusso venoso (5) o la scheletrizzazione della vena embrionale secondo Belov (6).

D) *Interventi non convenzionali*: specifici per le malformazioni vascolari. La resezione tangenziale di aree displasiche e la sutura trasfissa di tessuti (7) sono alcuni esempi.

E) *Altri interventi non emodinamici*, complementari alle tecniche principali, come la resezione di tessuto linfangiectasico, gli interventi ortopedici sulle ossa, le plastiche cutanee e le amputazioni.

Le *procedure endovascolari* comprendono diverse tecniche di embolizzazione mediante cateterismo. Richiedono una particolare abilità nella individuazione della corretta zona da trattare e nella scelta del materiale di embolizzazione.

La *scleroterapia classica* ha offerto scarsi risultati. Nuove tecniche ne hanno però modificato radicalmente le possibilità e si basano su diversi materiali, come l'*alcol assoluto* e le *schiume*.

I trattamenti mediante *laser* possono portare a un importante miglioramento in malformazioni venose, artero-venose ed anche linfatiche. Le tecni-

che di applicazione variano da un approccio retroveno a una procedura ecoguidata o a un trattamento attraverso cateterismo.

## CONCLUSIONI

Gli strumenti oggi disponibili consentono di trattare efficacemente quasi tutti i tipi di displasie vascolari con risultati nettamente superiori al passato.

## BIBLIOGRAFIA ESSENZIALE

1. Mattassi R. Therapeutical approach to vascular malformations: difficulties and results Xth International Workshop on Vascular Malformations: abstracts. Denver, 1992.
2. Mattassi R. Surgical treatment of congenital retrovenous defects. *Int Angiol* 1990; 9 (3): 196.
3. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstruct Surg* 1982; 69: 412.
4. Belov S. Anatomopathological classification of congenital vascular defects. *Seminars in Vasc Surg* 1993; 6 (4): 219.
5. Belov S. Vascular malformations: diagnosis and surgical treatment. Sofia: Medicina i Fizkultura, 1982.
6. Belov S. Congenital agenesis of the deep veins of the lower extremities: surgical treatment. *J Cardiovasc Surg* 1972; 13 (6): 594.
7. Belov S. La terapia chirurgica. In: Mattassi R, Belov S, Loose DA, Vaghi M: Malformazioni vascolari ed emangiomi. Milano, Springer 2003: 80-9.