

LE ANGIODISPLASIE DELLA MANO

P. DI GIUSEPPE

Azienda Ospedaliera Ospedale Civile di Legnano – Ospedale di Magenta, Magenta (MI)

CORSO D'ISTRUZIONE: FOCUS SULLA MANO DEL BAMBINO: IL TIMING E LA RICOSTRUZIONE DELL'UNITÀ MORFO FUNZIONALE

INTRODUZIONE

Le angiодисplasie rappresentano una patologia complessa dal punto di vista morfologico ed emodinamico, determinando frequentemente scelte di trattamento demolitive. Nella mano in particolare coinvolgono strutture di alto valore funzionale concentrate in poco spazio e l'intervento chirurgico assume un preminente interesse funzionale. Pertanto, come già affermato da Belov e Loose (1), l'approccio più corretto è quello multidisciplinare che sommi le competenze del chirurgo vascolare esperto in angiодисplasie e del chirurgo della mano.

La prima distinzione va fatta rispetto agli emangiomi, formazioni tumorali benigne del neonato che hanno un iniziale periodo di crescita per poi regredire spontaneamente in oltre il 90% dei casi entro i 5 anni di vita. È merito di Mulliken (2) aver distinto gli emangiomi dai tumori. Una completa classificazione più aggiornata e completa di tumori e malformazioni è quella di Amburgo (4, 3).

MATERIALE E METODO

Nonostante siano più note le forme artero-venose, queste rappresentano solo un terzo di tutte le malformazioni vascolari, essendo le forme venose di gran lunga le più frequenti (oltre il 50% dei casi)

Il nostro protocollo clinico-terapeutico prevede:

1. inquadramento diagnostico vascolare

2. valutazione funzionale della mano

3. programma chirurgico in uno o più tempi secondo la complessità ed estensione della malformazione

1. Inquadramento diagnostico vascolare

Una strategia diagnostica mirata e completa che permetta un inquadramento morfologico ed emodinamico preciso è premessa fondamentale per una indicazione chirurgica adeguata. I dati che le indagini devono fornire sono (i "quattro punti"):

1. Tipo di malformazione (venosa, arterovenosa, mista, arteriosa)
2. Morfologia e sede della lesione (dimensione, estensione)
3. Dati emodinamici quantitativi e qualitativi (presenza ed entità delle fistole)
4. Effetti secondari della malformazione, ad esempio ossei: nelle FAV allungamento [forma angio-osteo-ipertrofica] oppure ipotrofia ossea [forma angio-osteo-ipotrofica] nelle forme venose o linfatiche.

Esami strumentali

Il percorso diagnostico attuale prevede di procedere passo a passo, iniziando con le procedure meno invasive per passare poi a quelle più complesse.

Il primo esame è *quello clinico*, in cui si registrano i primi dati che possono portare verso la diagnosi di angiодисplasia (edemi anomali, vasi turgidi).

di, pulsazioni abnormi, soffi vascolari).

Il primo esame strumentale è l'*ecocolor Doppler*, che fornisce dati importanti sulla sede, tipo di flusso e infiltrazione dei tessuti da parte della malformazione.

Segue poi la Risonanza Magnetica, che fornisce ulteriori dati sulle caratteristiche della zona displasica, sulla infiltrazione dei tessuti e sulla sua estensione.

Ulteriori indagini vanno poi decise secondo il caso. L'esame angiografico va effettuato solo dopo che le precedenti indagini hanno dimostrato la presenza di aree angiodisplasiche ad alto flusso. L'esame va eseguito anche considerando la possibilità di un trattamento endovascolare, anche se nella mano spesso questo non è indicato per i rischi di produrre gravi necrosi.

2. Valutazione funzionale della mano

Posta l'indicazione operatoria dal chirurgo vascolare si valuta con esame clinico e radiologico il grado di interessamento delle diverse strutture della mano (cute e ossa in particolare), la presenza o meno di alterazioni della sensibilità, la mobilità articolare ed i movimenti attivi, in particolare la funzionalità degli intrinseci.

3. Programma chirurgico

In rapporto alla estensione della lesione, alla complessità emodinamica e morfologica della malformazione, al coinvolgimento delle varie strutture e relative conseguenze funzionali, si programma l'intervento chirurgico che segue alcuni principi di base comuni alle angiodisplasie confrontati poi con le particolari esigenze funzionali della mano.

Principi di trattamento delle angiodisplasie

"Le operazioni per le malformazioni vascolari, specialmente quando si asportano vasi displasici e formazioni vascolari malformate, hanno alcune peculiarità causate dalla patomorfologia e l'attività emodinamica delle lesioni vascolari e dall'alterazione del metabolismo dei tessuti" (Belov, 1991). Belov indica i "sei punti" della strategia chirurgica:

1. trattamento attivo e causale;
2. programma personalizzato;
3. intervento precoce;
4. trattamento radicale e funzionale;
5. trattamento a tappe;
6. intervento multidisciplinare.

Il trattamento chirurgico delle angiodisplasie ha come obiettivo la asportazione il più radicale possibile della lesione vascolare nell'intento di limitare le recidive e limitando l'incidenza di complicazioni. Nella mano l'elemento qualificante è rappresentato dal *ripristino o la conservazione della funzione*. A livello della mano questa chirurgia richiede pertanto, dopo un inquadramento diagnostico preciso da parte del chirurgo vascolare, la esecuzione di un intervento in collaborazione fra il chirurgo della mano ed il chirurgo vascolare esperto di angiodisplasie.

La radicalità dell'exeresi di una angiodisplasia, in particolare per quanto riguarda le forme extratronicolari, non è sempre raggiungibile in un solo tempo chirurgico, se non a rischio di sacrifici eccessivi. E' quindi opportuno considerare la eventualità di più interventi, nell'ottica di una radicalità di exeresi bilanciata da una conservazione funzionale. La radicalità deve essere valutata attentamente anche per i possibili danni ischemici successivi alla difficoltosa emostasi che si accompagna a questi interventi, specialmente quando si tratta di malformazioni arterovenose emodinamicamente attive. Nella mano in particolare questo può comportare la perdita di interi segmenti, di uno o più dita. Il danno può consistere anche nella perdita funzionale di un dito, conseguente ad una lesione nervosa o tendinea o cutanea tale da renderlo distrofico e dolente. Questa condizione può essere al limite più invalidante per la mano nel suo insieme rispetto alla amputazione corretta di un raggio.

Questa chirurgia presenta alcuni problemi tecnici particolari:

1. Vie di accesso.

Le angiodisplasie possono interessare ogni vaso e inoltre i vasi malformati hanno una topografia atipica: richiedono pertanto incisioni atipiche, in genere basate sulla distribuzione della lesione (utile disegnarne i contorni).

2. Profilassi dell'emorragia intra-operatoria ed emostasi.

L'emorragia, più importante nelle fistole artero-venose a causa della pressione di perfusione molto alta nella regione interessata, è facilitata dalla fragilità dei vasi. Si ricorre a:

- a. legature consecutive dei vasi afferenti;
- b. tamponamento con lembi muscolari nelle resezioni in blocco;
- c. sutura emostatica continua dei vasi displasici infiltranti.

3. Resezione delle formazioni angioidisplasiche

Resa difficoltosa dalla fibrosi che circonda i vasi malformati, specialmente nelle forme extratroncolari. Si usano i seguenti metodi:

- a. resezione atipica in blocco delle lesioni extratroncolari con i tessuti infiltrati nelle forme venose e arterovenose non isolabili: resezione passo dopo passo della lesione fino al limite dell'ischemia o della compromissione funzionale e morfologica.
- b. resezione segmentaria dell'area vascolare extratroncolare nelle lesioni venose e arterovenose non isolabili quando la radicalità è impossibile, mediante pinze di Satinsky e sutura continua secondo Blalock.
- c. resezione-amputazione della parte irrimediabilmente compromessa.

4. Copertura di ampi difetti chirurgici e interventi correttivi-palliativi a scopo funzionale.

Ricorso a plastiche cutanee, innesti o lembi, a artrodesi o tenodesi, ecc., secondo necessità.

IL TIMING E LA RICOSTRUZIONE MORFO FUNZIONALE NEL BAMBINO

Fatti salvi i principi generali enunciati sopra e considerato il carattere evolutivo della malformazione, che cresce in genere col bambino, con poussées che possono essere particolarmente evidenti nell'adolescenza, si pone in primo luogo un problema di indicazione al trattamento.

Il trattamento delle malformazioni vascolari della mano deve considerare almeno tre aspetti:

- le caratteristiche emodinamiche della malformazione, il tipo e la sua estensione.
- Il coinvolgimento delle varie strutture.
- La sintomatologia soggettiva.

Diverso sarà dunque l'approccio per le malformazioni venose, artero-venose o linfatiche, tenuto conto del fatto che esistono forme miste, per esempio linfo-venose.

Le forme arterovenose possono determinare fenomeni ischemici periferici e persino ripercussioni emodinamiche generali. Le forme venose possono interferire con l'accrescimento, determinare fibrosi e retrazione muscolare con alterazioni secondarie delle ossa. Le forme linfatiche possono deformare il contorno delle dita e limitare il movimento al di là del danno estetico, presente in tutte le forme in grado variabile.

Il coinvolgimento delle strutture anatomiche della mano corrisponde alla estrema variabilità di queste malformazioni, rispondendo al fatto che ogni vaso in ogni tessuto può esserne interessato. Di conseguenza la valutazione clinica e strumentale del coinvolgimento dei tessuti, che nella mano assume una particolare importanza funzionale, è fondamentale per elaborare un piano terapeutico e stabilire il timing, le priorità e le modalità di trattamento.

Infine, considerato che nelle forme estese è praticamente impossibile la eliminazione radicale della malformazione, la sintomatologia dolorosa è spesso il motivo principale che induce a proporre un trattamento, comunemente nelle forme venose, dove si limita alla asportazione delle aree angioidisplasiche che causano il dolore, anche per la presenza di fleboliti.

Anche nel bambino si applicano i principi di trattamento enuciati sopra. Le tecniche adottate sono le stesse, con la particolare attenzione che si deve prestare alle cartilagini di accrescimento, alla scelta delle incisioni cutanee, avendo bene in mente le cicatrici conseguenti che non devono interferire con la crescita, specialmente nelle dita. Si ricorrerà all'uso di tutori ove esista una retrazione muscolare e alla fisiokinesiterapia che deve iniziare precocemente.

I trattamenti alternativi alla chirurgia, in particolare la scleroterapia con alcool o schiume, trovano scarsa indicazione nel bambino. La tecnica di embolizzazione delle fistole arterovenose, eseguite in modo superselettivo con cateterismo è spesso pericolosa e non indicata nella mano (a differenza dell'avambraccio o del braccio) in quanto i rischi di necrosi sono molto elevati. In conclusione, le tecniche chirurgiche, se ben conosciute e eseguite in equipe con un chirurgo vascolare esperto in malformazioni vascolari, offrono spesso la miglior opzione terapeutica nelle angiodisplasie della mano.

BIBLIOGRAFIA

1. 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.
2. Mulliken JB, Young AE. *Vascular Birthmarks. Hemangiomas and Malformations*. Saunders. 1988.
3. Di Giuseppe P. Principi di trattamento delle malformazioni vascolari della mano. In *Malformazioni vascolari ed emangiomi. Testo-atlante di diagnostica e terapia*. R. Mattassi- D.A. Loose- M. Vaghi. Springer Ed. Milano, etc. 2003. Cap. 25, pag. 160-165.
4. Belov S. Classification of Congenital Vascular Defects. *Int Ang* 1990; 9 (3): 141-6.
5. Belov S. Surgical Treatment of Congenital Vascular Defects. *Int Ang* 1990; (9) 3: 175-82.
9. Di Giuseppe P, Mattassi R, Ajmar R. Trattamento multidisciplinare delle angiodisplasie della mano. *Riv Chir Riab Mano Arto Sup* 1996; 33 (2): 157-62.
10. Mattassi R, Colombo R, Boccalon R, et al. Experiences in the surgical treatment of congenital vascular malformations: changes in diagnosis and surgical tactics in view of new experiences. In Belov S, Loose DA, Weber J: *Vascular Malformations*. Einhorn-Press Verlag, Reinbeck, 202: 1989.