


MEDICORRIERE MEDICO


RCS Medicina

PERIODICO DI MEDICINA E SCIENZA RISERVATO AI MEDICI, AGLI OPERATORI SANITARI E AI FARMACISTI DIFFUSO ESCLUSIVAMENTE PER ABBONAMENTO
SPEDIZIONE IN ABBONAMENTO POSTALE GR. 1/70 DCSP/1/1/27420/5681/102/88/LEGGE DEL 25-7-91 ANNO XIV - NUMERO 62 - MARTEDI/MERCOLEDI 22-23 NOVEMBRE 1994

LE GUIDE DI CHIRURGIA PLASTICA MALFORMAZIONI

Metodi ricostruttivi in un tempo unico possono oggi risolvere l'ipospadia. Grazie ai significativi progressi di questi ultimi anni, ormai le complicanze sono molto meno frequenti. Se ne parla nell'ultimo capitolo dedicato alle malformazioni delle Guide "La specialistica per il medico generale: appunti di chirurgia plastico-ricostruttiva". L'altro argomento trattato in questo numero riguarda gli angiomi, complessi da affrontare per l'estrema varietà di quadri clinici. La terapia va scelta in base alle caratteristiche di ogni singolo caso.

ALLE PAGINE 11-12

PROFESSIONE

5 MINI-DOSSIER
PER VERSARE
L'ICI AI COMUNI

SANITA'

6 I PEDIATRI
DIFENDONO
LA CONVENZIONE

76, A
'A '94



*L'operazione di televoto
in una delle dieci
sedi italiane
A destra,
congressista indirizzato
alla nuova sala
dopo la chiusura
della Statale a Milano*





MALFORMAZIONI / PARTE TERZA

Il complesso capitolo degli angiomi

PIER LUIGI GIABELLI *

La nascita di bambini con malformazioni, in particolare vascolari, nelle culture europee, è sempre stata legata alla credenza che la causa fosse da ricercarsi a errati comportamenti durante il concepimento o durante la gravidanza. Il termine italiano "voglia", ha origine lontana. Il termine Ippocrate stesso riteneva che il desiderio della donna gravida incidere sul nascituro con la cosa desiderata. Svariati tipi di generi alimentari vennero chiamati in causa in relazione a questa credenza che trovò sostenitori ancora nel 1700. Ma è a partire da questo secolo che si iniziò a criticare tale credenza ed è nel 1800 che Virchow introduce il termine di tumore vascolare a Wagner quello di linfangioma.

Il capitolo degli angiomi è un capitolo alquanto complesso ed il loro inquadramento nosologico è stato ed è ancora fonte di confusione, sia per l'estrema varietà di quadri clinici,

Una grande varietà di quadri clinici

Emangiomi:

emangioma capillare
emangioma a fragola
emangioma cavernoso
emangioma misto

Malformazioni vascolari:

malformazioni capillari (a.a. vino Porto)
malformazioni venose
malformazioni artero-venose
malformazioni linfatiche

In entrambe i tipi di lesione vascolare la genesi è da attribuire ad incidenti di percorso nell'ambito delle fasi di sviluppo embriologico della rete vascolare.

Gli aspetti clinici di tali lesioni sono estremamente vari così come le sedi colpite. I problemi principali sono rappresentati da quelle lesioni che insorgono in sedi particolari (palpebre, regione parotidea, regione periorale, regione nasale), con un accrescimento improvviso e con la possibilità di emorragie. Non meno problematiche sono quelle lesioni delle estremità con un concomitante interessamento osseo.

Per un corretto approccio terapeutico la sopracitata classificazione è estremamente utile. Ad esempio, dal momento che un emangioma è destinato a scomparire spontaneamente non vi è alcuna indicazione ad intervenire ed è più opportuno assumere un atteggiamento di attesa, controllando ripetutamente la lesione nel corso dei primi anni di vita. Nel caso di lesioni più complesse è necessario condurre una serie di indagini strumentali al fine di avere il maggior numero di dati possibili per impostare una corretta terapia. A questo scopo si dovranno eseguire una serie di accertamenti.

Lo studio del quadro emocoagulativo, con particolare riferimento ai fattori della coagulazione, permetterà di evidenziare una eventuale coagulopatia da consumo; lo studio della gittata cardiaca, per evidenziare un suo eventuale aumento, sarà utile nelle fistole artero-venose, specie in quelle degli arti e in quelle della testa e del collo; una radiografia delle ossa adiacenti alla lesione potrà evidenziare eventuali deformità ossee dovute ad un effetto "massa" sull'osso in crescita del bambino o ad un coinvolgimento diretto dell'osso (S. di Oller, S. di Maffucci, S. di Klippel-Trenaunay); uno studio pleisimografico, al fine di valutare una eventuale alterazione del flusso sanguigno a livello dell'arto interessato, sarà valido solo in presenza di un circolo non patologico a livello del flusso ma anche la direzione e permetterà di individuare la presenza di fistole artero-venose anche di piccole dimensioni; l'angiografia, che quasi sempre è l'esame definitivo, evidenzierà esattamente la trama vascolare, la presenza di vasi anomali, di arterie allargate, di fistole artero-venose, di un alterato riempimento venoso; una Tac o ad una Rmn, pur non essendo le indagini di prima scelta, ci da

sia per l'esistenza di sindromi in cui la lesione vascolare cutanea o viscerale rappresenta solo un aspetto di patologie più complesse con il coinvolgimento di più organi. Nel XX° secolo si sono succedute una miriade di classificazioni, da quelle puramente cliniche a quelle radiologiche a quelle anatomo-patologiche. Ma è negli anni 80 che si giunge ad un inquadramento del problema veramente innovativo grazie allo statunitense Mulliken. La sua classificazione, estremamente semplice ma tutt'altro che semplicistica, nasce dalla esigenza di porre ordine alla quantomai varia nomenclatura esistente in merito alle lesioni vascolari. Si tratta di una classificazione "biologica" documentata sulla correlazione tra caratteristiche istopatologiche ed evoluzione clinica della lesione. Tale classificazione distingue due grandi gruppi di lesioni vascolari:

- Emangiomi
- Malformazioni vascolari

Gli emangiomi sono lesioni non presenti alla nascita caratterizzati da un rapido accrescimento neonatale e da una lenta ma costante involuzione entro i 7 anni. A questo quadro clinico corrisponde istologicamente una fase proliferativa con un incremento dell'attività mitotica ed una fase involutiva con una diminuzione della cellularità ed infiltrazione fibrosa.

Le malformazioni vascolari sono lesioni presenti alla nascita che crescono con lo sviluppo somatico del paziente, senza mostrare tendenza alla regressione, e da un punto di vista istologico presentano una normale cellularità.

Diverse sono le varietà cliniche e per queste si ricorre alla terminologia classica:

Fasci luminosi schiariscono la lesione

ranno ulteriori informazioni circa la natura della malformazione (dimensioni, confini, architettura tissutale, rapporti con i tessuti limitrofi) soprattutto per le angiodisplasie dei tessuti molli, viscerali e delle estremità.

■ Terapia

Numerosi protocolli terapeutici sono stati proposti nel corso degli anni. Si può affermare che non esiste un protocollo universalmente valido ma che si dovranno considerare separatamente le caratteristiche di ogni singolo caso, tenendo presente la storia naturale, la sede, l'implicazione di strutture anatomiche adiacenti e gli effetti collaterali delle terapie. Le terapie adottate in passato e quelle tuttora in uso comprendono tecniche non chirurgiche e tecniche chirurgiche e si possono così schematizzare:

Terapia non chirurgica

- Terapia fisica (compressione elastica)
- Camouflage cosmetico
- Crioterapia
- Scleroterapia
- Radioterapia

Terapia Chirurgica

- Embolizzazione
- Laserterapia
- Asportazione chirurgica
- Ricostruzione (trapianti cutanei, espansione cutanea, lembi cutanei)

Per quanto riguarda gli **emangiomi**, il trattamento radiante è stato abbandonato poiché i rischi (ustioni da raggi, atrofia dei tessuti molli e ossei, maggior incidenza di neoplasie ai tessuti molli, tiroide, paratiroide e ghiandole salivari, ghiandola mammaria) erano molto maggiori rispetto al beneficio (involutione della lesione). La compressione meccanica, eseguibile con bendaggi elastici o con guaine in lycra, può dare buoni risultati anche se non è facile quantificare l'efficacia data la spontanea regressione delle lesioni. La terapia steroidea, mediante infiltrazioni intralesionali o per via sistemica (nei casi a rapido accrescimento del distretto facciale, nei casi che interferiscono con le funzioni fisiologiche), causa una accelerata involuzione dell'emangioma sia per un effetto vasocostrittore sia per un effetto di modulazione della proliferazione delle cellule endoteliali.

Nella maggior parte dei casi l'astensionismo terapeutico in attesa della involuzione è la scelta migliore. C'è tuttavia da tener presente che l'insorgenza della lesione in alcune sedi (palpebre, punta nasale, labbra) o la comparsa di complicazioni (ulcerazioni, infezioni, emorragie) o i motivi psicologici, impongono un atteggiamento interventistico. L'embolizzazione selettiva dei vasi anomali che alimentano la lesione vascolare, conservando le supplenze ematiche ai tessuti contigui non affetti dalla lesione è un'altra possibilità terapeutica. Negli emangiomi l'oclusione dei vasi anomali è in grado di accelerare il grado di involuzione e trova indicazione in quei pazienti che presentano impedimenti funzionali o complicazioni o in caso di lesioni estese.

L'embolizzazione viene condotta in corso di arteriografia selettiva. La terapia chirurgica è indicata in quei casi in cui

non è possibile o in caso di insuccesso di embolizzazione, nel bambino piccolo in caso di emangioma della palpebra superiore che causa deficit della vista o astigmatismo, negli emangiomi epatici, nel bambino in età prescolare per motivi psicologici. L'asportazione chirurgica può avvenire in un unico tempo o in più tempi così come la ricostruzione che può richiedere l'ausilio di espansori cutanei o di lembi di vicinanza.

Per quanto riguarda le **malformazioni vascolari** la terapia varia in rapporto al tipo di lesione. Nel caso degli **angiomi piani** (angiomi a vino porto, nevi flammei) le possibilità terapeutiche sono varie e comprendono il tatuaggio, il "camouflage" cosmetico, la laser terapia e la terapia chirurgica. La



crioterapia e la scleroterapia, per la terapia degli angiomi piani, sono state abbandonate per gli esiti cicatriziali residui. L'atteggiamento conservativo della laser terapia è, dove possibile, preferibile. Due sono i tipi di laser utili a tale scopo: l'Argon laser e il Dye laser; in particolare l'Argon laser emette una luce che ha una elevata affinità con il rosso dell'emoglobina e per questo le molecole di emoglobina assorbono l'80% di tale energia luminosa.

Il fascio luminoso penetra attraverso la cute sovrastante e raggiunge la lesione dove l'assorbimento dell'energia scatena fenomeni di fotocoagulazione specifico e selettivo nei vasi superficiali e di piccole dimensioni della lesione vascolare; questi fenomeni fanno sì che l'area colpita dalla lesione si schiarisca. La terapia chirurgica prevede l'asportazione della cute interessata e la sua sostituzione con trapianti liberi di cute o con cute vicina dopo che è stata sottoposta ad espansione o con lembi cutanei liberi, ossia prelevati in altri distretti corporei con un peduncolo vascolare arterioso e venoso e quindi anastomizzati con tecnica microchirurgica a vasi posti nell'area residua alla asportazione della lesione vascolare.

Le **forme venose** possono trovare beneficio dalla compressione elastica; le forme circoscritte possono essere trattate con terapia chirurgica mentre le forme a larga diffusione e quelle poste in profondità trovano la miglior risposta al trattamento sclerosante percutaneo e prevascolare. Le **forme attero-venose** sono le più difficili da trattare. Esse possono essere trattate adeguatamente con terapia conservativa ma nei casi che mostrano una progressione sono richiesti difficili e pericolosi interventi chirurgici frequentemente fonte di insuccessi. Oggigiorno il trattamento più idoneo per queste lesioni è l'embolizzazione, da sola o associata alla terapia chirurgica.

Il trattamento delle **forme linfatiche** è sovrapponibile a quello delle forme venose, alle quali frequentemente si presentano associate.

***Il Divisione di Chirurgia Plastica
Ospedale Maggiore di Verona**