

# LE MALFORMAZIONI VASCOLARI CONGENITE

*Claude Franceschi, Domenico Ricci*

Le malformazioni vascolari congenite costituiscono, a più di un titolo, un argomento particolare. In effetti, sono delle affezioni mal conosciute, non solo a causa della loro rarità, ma anche perchè la loro classificazione nosologica è ancora oggetto di discussioni. Sono state descritte da molto tempo sotto forma di malattie e sindromi piuttosto numerose e alquanto diverse, che hanno dato luogo ad un'abbondante e stravagante terminologia che si è aggiunta alle tante già esistenti. Perciò è necessario tentare di chiarire, il più possibile, i concetti nosologici, fisiopatologici e terapeutici, prima di descrivere il metodo diagnostico con gli ultrasuoni. Pertanto ci aiuteremo con dei dati più recenti ai quali la velocimetria Doppler ha contribuito in modo importante.

In pratica è consuetudine raggruppare le malformazioni vascolari congenite, più frequentemente facomatose, sia venose, linfatiche che artero-venose, in un gruppo indipendente. Le malformazioni arteriose congenite isolate (ipoplasie, aplasie, megadolicoarterie), così come le malformazioni dei grossi tronchi venosi addominali e toracici, sono di solito trattate con le patologie arteriose e venose acquisite, e non se ne parlerà in questo capitolo. Non saranno neanche trattati i veri tumori vascolari che sembrano acquisiti, anche quando concernono il neonato come per esempio l'emangioma immaturo o ancora gli angiosarcomi.

Queste malformazioni venose, linfatiche e artero-venose possono comparire da sole o associate, realizzando allora delle forme miste.

La loro localizzazione, spesso metamerica, locoregionale e superficiale, può anche essere profonda, diffusa o plurifocale. Può interessare gli arti, come il tronco, la testa e il collo.

I segni sono normalmente di riscontro clinico, sia nella prima età, sia più tardi in occasione della crescita evolutiva. Tuttavia, non sempre bastano per porre una diagnosi precisa, soprattutto topografica ed emodinamica.

Gli esami complementari, affidati per molto tempo all'arteriografia e alla flebografia, sono stati in questi ultimi anni arricchiti e trasformati dalla tomodensitometria, l'IRM e l'eco-Doppler, facendo cadere in disuso le indicazioni dell'angiografia classica.

Queste malformazioni sono di natura istologicamente benigna, ma la loro evoluzione può diventare molto preoccupante quando le complicazioni si traducono in ematomi compressivi, in emorragie mal controllabili o in insufficienze cardiache. Più frequentemente per fortuna, esse si limitano a dei dolori di media entità e a disturbi funzionali. In tutti i casi, la ripercussione psicologica legata al pregiudizio estetico è sempre molto importante.

Le terapie si sono molto evolute grazie ai progressi dell'angiografia terapeutica e alla chirurgia vascolare e ricostruttrice, ma anche grazie

ad una migliore conoscenza delle modificazioni emodinamiche. Tuttavia, le guarigioni totali e definitive non sono ancora la regola. In effetti, i tentativi di cura radicale non sono stati sempre coronati da successo e sono stati spesso responsabili di peggioramenti. Perciò gli interventi sono diventati meno ambiziosi per quanto riguarda i risultati ma più efficaci e meno rischiosi grazie ad una migliore valutazione di ogni malformazione secondo la sua natura, la sua topografia e le sue caratteristiche emodinamiche, che permettono di valutare il migliore compromesso rischio-beneficio. I vari interventi terapeutici si estendono dalla semplice astensione al trattamento fino alla chirurgia più radicale, passando alla contenzione, al laser cutaneo, alla chirurgia ambulatoriale e all'angiografia terapeutica.

L'indagine diagnostica con eco-Doppler è diventata l'esame di primo impiego nelle malformazioni vascolari. Essa permette secondo i casi di evitare o di orientare meglio le indagini diagnostiche più impegnative. Essa è spesso decisiva sia nelle scelte che nella realizzazione delle terapie.

La condizione essenziale perchè l'eco-Doppler possa avere successo è legata all'indispensabile formazione specifica e approfondita del medico.

## Basi elementari

### I quadri nosologici

Sono diversi e vari a secondo dei criteri genetici, anatomopatologici, clinici ed emodinamici. Nessuno è abbastanza convincente da raccogliere l'unanimità dei consensi. Non tenteremo di dare una nuova classificazione che sarebbe destinata alla stessa sorte delle altre e che si aggiungerebbe solo a quelle già esistenti. Tuttavia, la molteplicità delle sindromi rare o eccezionali che hanno delle denominazioni diverse, così come la complessità e la variabilità della terminologia, rendendo difficile e problematico il corretto scambio di informazioni tra medici. Così, non tenteremo una vera classificazione, ma una presentazione fisiopatologica, anatomopatologica, clinica ed emodinamica limitata ad una informazione semplificata, teoricamente sempre discutibile ma utile ai medici che praticano l'ultrasonografia.

## Terminologia

I termini di *displasia*, *malformazioni angiomatose*, *amartoma*, *angiomi*, *emangiomi*, *linfangiomi* non sono sempre chiaramente distinguibili. Tuttavia, si intendono generalmente per displasie le malformazioni che interessano i vasi di grosso e medio calibro. Angiomi, malformazioni angiomatose o amartomi sono dei termini sinonimi e designano soprattutto le malformazioni che interessano la microcircolazione, siano o che non siano proliferative. Gli emangiomi sono gli angiomi che interessano i vasi sanguigni ma riserviamo comunque questo termine attualmente per designare gli angiomi chiamati non congeniti, che appaiono in età precoce, e in seguito regredendo, come gli emangiomi capillari, sono chiamati angiomi immaturi. I linfangiomi sono gli angiomi che interessano la circolazione linfatica. Si chiamano facomatosi o ancora neuroectomesodermosi le genopatie che, sotto forme diverse, sviluppano delle anomalie neuroectomesodermiche congenite.

## Fisiopatologia generale

*Le malformazioni vascolari traggono origine da uno sviluppo anormale durante l'embriogenesi*, sia che si limitino ai vasi (arterie, vene, linfatici e microcircolazione), sia che si estendano in modo sistematico, diffuso o metamerico agli altri tessuti, realizzando allora manifestazioni angiomatose dal vasto quadro nosologico delle facomatosi o neuroectomesodermosi. Il tipo di malformazione dipenderà dunque dallo stadio dell'embriogenesi durante il quale si è costituita. Successivamente e soprattutto durante il corso della vita extra-uterina, queste malformazioni potranno provocare dei disturbi secondari alle modificazioni locali, regionali o generali di cui esse sono responsabili. Si capirà allora che non sarà sempre facile differenziare nella stessa malattia le anomalie dovute alla malformazione iniziale e quelle che rappresentano solo un effetto secondario.

*I vasi si sviluppano nel mesoderma*, e ciò fa comprendere perchè le anomalie che si sviluppano in questo stadio embriologico possono provocare delle anomalie vascolari associate ad altre anomalie del tessuto come accade nelle facomatosi.

L'angiogenesi è, nei suoi primi stadi di sviluppo, ematopoietica e angiopoietica. Sono le modificazioni dell'angiopoiesi che provocano le malformazioni vascolari.

## Configurazioni anatomiche-cliniche

### Malformazioni linfatiche:

- aplasie, ipoplasie e avolvolazione responsabili del linfedema precoce e congenito degli arti inferiori;
- capillari: noduli verrucosi e papillomatosi cutanei chiamati linfangiomi capillari;
- tronculari: superficiali e profondi del viso, del collo, del torace e dell'addome realizzando dei linfangiomi cavernosi e linfangiomi cistici.

### Malformazioni arteriose:

- capillari: angiomi capillari arteriosi sotto forma di telangiectasie;
- tronculari: aplasie, ipoplasie, coartazioni, megadolicoarterie, aneurismi rudimentali.

### Malformazioni venose:

- capillari: angiomi venosi "racemosi infiltranti";
- tronculari: aplasie, ipoplasie ed ectasia profonde e superficiali, avolvolazione profonda congenita, varici congenite.

### Malformazioni artero-venose

- capillari indifferenziati: contrariamente alle classificazioni correnti, esse saranno qui raggruppate con le malformazioni artero-venose e non arteriose in virtù delle loro caratteristiche emodinamiche; li chiameremo quindi angiomi capillari artero-venosi. Sono più frequentemente cutanei, il cui colore può variare dal rosso al blu, oppure sono profondi (angiomi cavernosi), con un flusso normalmente non elevato, anche se di discreta entità;
- capillari differenziati, che possiamo chiamare per semplicità arteriolo-venulari (angioma reticolare, angioma cirsoide, aneurisma cirsoide) con un flusso di solito elevato;
- tronculari con comunicazioni tra i tronchi arteriosi e venosi (angioma artero-venoso troncolare) con un flusso di solito elevatissimo.

### Malformazioni complesse:

Le malformazioni arteriose, venose, artero-venose e linfatiche possono combinarsi tra loro secondo diverse modalità, integrandosi allora frequentemente nell'ambito di una facomatosi, realizzando tutti i tipi di sindromi e malattie. Le più tipiche sono le seguenti:

La *sindrome di Klippel-Trenaunay-Weber* (KTW) che è così composta:

- topografia metamerica limitata ad un arto inferiore o superiore;
- angioma capillare piano;
- ipertrofia dell'arto che interessa soprattutto fenomeni di allungamento dello scheletro (sindrome angio-osteopertrofica);
- agenesia venosa profonda (più spesso poplitea e/o femorale superficiale);
- assenza di fistole artero-venose troncolari o reticolari;
- presenza incostante di malformazioni linfatiche.

### Le sindromi vicine alla sindrome di KTW

- 1- varici congenite con angioma piano dell'arto inferiore senza aplasia delle vene profonde e allungamento dell'arto, che interessa molto spesso la vena marginale esterna della coscia;
- 2- varici congenite con angioma venoso "racemoso" muscolare ed articolare che interessa la sinoviale, soprattutto al livello del ginocchio, ma senza lesione venosa profonda e allungamento dell'arto;
- 3- angiomi venosi "racemosi" sotto forma di distribuzione anarchica di tessuto venoso distrofico sopra-e/o sotto-aponevrotico, senza lesione dei tronchi venosi profondi, che possono infiltrarsi nei muscoli e nelle altre parti molli degli arti inferiori e superiori, nella testa e nel collo, ma anche nel cervello.

La *sindrome di Parkes-Weber* (PW) è così composta:

- importante allungamento di un arto inferiore (ipertrofia emangiectasica);
- fistole artero-venose ad alto flusso, piane, più frequentemente troncolari lungo gli assi principali, reticolari al livello delle cartilagini e talvolta intraossee;
- ectasia delle vene di drenaggio delle fistole.

*Le sindromi vicine alla sindrome di PW*

- 1- fistole artero-venose degli arti inferiori e superiori, reticolari (arteriolo-venulari) a flusso tuttavia elevato, che ha per sede il livello dell'osso e delle articolazioni, provocando un allungamento dell'arto;
- 2- aneurisma cirsoide, soprattutto del cuoio capelluto e delle estremità degli arti;
- 3- fistole artero-venose trans-craniche, che fanno di solito comunicare la carotide esterna con il seno laterale attraverso il cranio.

*Gli angiomi capillari superficiali:*

Sono associati nel loro interno ad un focolaio fistoloso reticolare.

La sindrome di Protée realizza un'associazione di malformazioni essenzialmente venose, capillari e linfatiche nelle quali dominano:

- angiomi capillari;
- linfangiomi;
- displasie linfatiche;
- displasie venose;
- ipertrofia degli arti e delle estremità.

Alcune di queste malformazioni vascolari sono per definizione presenti dalla nascita, anche se scoperte solo più tardi, durante l'età della crescita evolutiva, e possono essere congenite o traumatiche, o possono comparire durante la gravidanza.

Non sembrano regredire spontaneamente. La loro evolutività è variabile. In più, non è sempre facile differenziare, nella stessa sindrome i segni malformativi da quelli che sono solo la conseguenza della crescita.

## Le malformazioni linfatiche

*Fisiopatologia*

Le malformazioni linfatiche si caratterizzano con delle agenesie, delle distrofie capillari o tronculari, che possono associarsi fra esse. Si può avere un arresto nel loro sviluppo sotto forma di aplasia e di ipoplasia, di proliferazioni e dilatazioni semplici (linfangiomi capillari e cistici) o eterogenei (linfangiomi cavernosi). Si può supporre che in certi casi le dilatazioni e le proliferazioni possano essere secondarie a delle aplasie primarie a valle, costituendo un ostacolo al drenaggio. Infine lo sviluppo evolutivo, rappresentato dagli aumenti di volu-

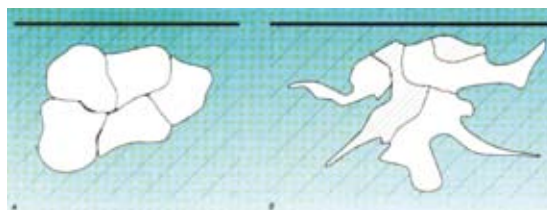


Fig. 1. Linfangiomi.

A: Linfangioma cistico, struttura cistica liquida con semplici tramezzi.

B: Linfangioma cavernoso, struttura eterogenea, cistica, liquida e parenchimatosa.

me, è generalmente la conseguenza di una infiammazione spesso infettiva (Fig. 1).

*Al Doppler*

Le malformazioni linfatiche non provocano anomalie emodinamiche individuabili, neppure ad alta frequenza.

*All'ecotomografia*

La topografia spesso superficiale di queste malformazioni può richiedere delle frequenze elevate e l'interposizione di una sacca di acqua.

*I linfangiomi capillari*

Superficiali, non presentano caratteri ecografici particolari, soprattutto alle frequenze abituali troppo basse, in quanto si tratta di formazioni verrucose superficiali.

*I linfangiomi cistici semplici* (Fig. 1 A) si presentano come delle formazioni di aspetto policistico ben limitate a pareti sottili costituite da cavità che contengono del materiale ipoecogeno liquido, poco o non compressibile con la sonda.

Si possono trovare in un qualsiasi punto dell'organismo, ma più frequentemente si incontrano a livello del viso e degli arti. I linfangiomi cavernosi (Fig. 1 B) hanno delle pareti più spesse. Sono infiltranti e composti da cisti chiare ma associate a del tessuto più ecogene e molle all'esame eco-Doppler a causa del suo carattere spugnoso. Si riscontra più frequentemente nella lingua e nelle ghiandole salivari.

*Gli emolinfangiomi* sono costituiti dall'associazione emangioma e linfangioma. Non presentano caratteristiche ecografiche che permettano di differenziarli dal linfangioma cavernoso.

*Le agenesie linfatiche* non presentano caratteri ecografici specifici; i canali linfatici normali e a fortiori ipoplasici non sono identificabili. Esistono solo dei segni d'infiltrazione tissutale con versamento di liquido e trame fibrotiche più o meno dense che depongono per un edema linfatico.

*Le forme complicate.* Gli enormi aumenti spontanei di volume o associati ad una emorragia o ad un'infezione delle cisti possono essere drammatici per l'effetto compressivo sugli organi vicini, soprattutto nella regione orofaringea, o per la gravità stessa dell'infezione. L'ecotomografia aiuterà non solo a precisare la diagnosi ma soprattutto a guidare l'intervento di drenaggio.

*L'ecografia nell'intervento.* Nelle malformazioni linfatiche, si tratta semplicemente di un'azione eco-guidata classica per l'ago puntura della ciste in modo da eseguire un prelievo, un drenaggio o per iniettare sostanze di contrasto o farmaci sclerotizzanti.

*La diagnosi differenziale.* L'ecografia non permette di differenziare un edema linfatico primario congenito da un edema linfatico acquisito. La diagnosi differenziale di linfangioma si pone con difficoltà basandosi sui soli caratteri ecografici e necessita di un complemento d'indagine quando ci si trova davanti a:

- Ogni tipo di tumore a carattere policiclico omogeneo non ipervascolarizzato come le cisti disembrioniche non vascolari, come i laringoceli, le cisti degli arti;
- Ogni tipo di tumore policiclico eterogeneo non ipervascolarizzato come i linfomi, le adenopatie pseudo-cistiche, le cisti dermoidi e più di rado i lipomi.

Al contrario, la diagnosi differenziale sarà più facile quando il tumore presenta dei caratteri ecografici tipici del linfangioma e mostrerà:

- segni Doppler d'ipervascolarizzazione come per esempio nei chemodectomi e negli angiomi emodinamicamente attivi;
- delle cavità di liquido che si svuotano e si riempiono alla compressione o secondo la postura come le malformazioni venose.

In ogni caso, bisognerà escludere un eventuale tumore maligno, il cui aspetto ecografico può essere drammaticamente equivocado.

## Le malformazioni arteriose

Le malformazioni arteriose si limitano alle aplasie, alle ipoplasie troncolari o alle ectasie sotto forma di aneurismi rudimentali o megadolicoarterie che corrispondono a dei difetti dell'embriogenesi e non saranno oggetto di questo capitolo. Qui possono essere trattate solo quelle particolari telangiectasie congenite associate a delle facomatosi, come la malattia di Rendu-Osler, perchè, oltre al fatto che possono essere la causa di emorragie importanti, sono anche associate a delle malformazioni artero-venose.

## Le malformazioni venose

### Fisiopatologia

Le malformazioni venose possono interessare i grossi tronchi profondi degli arti essenzialmente come agenesie valvolari, aplasie o ipoplasia troncolare. Quando raggiungono le vene superficiali e muscolari, assumono essenzialmente due aspetti.

Sia una forma di angioma venoso "racemoso" (capillare e cavernoso), displasie in grappoli, anarchici, più o meno estesi in superficie ed in profondità, sopra-e/o sotto-aponevrotiche, che si insinuano nei tessuti e interessano di rado le reti superficiali anatomiche.

Sia un aspetto di varici classiche essenziali ma di comparsa precoce.

Queste diverse anomalie possono combinarsi tra loro e in tal caso ci chiederemmo se tutte siano primarie o se alcune siano solo secondarie ad altre che in realtà sarebbero le vere malformazioni congenite, o anche se questo quesito sia interessante solo sul piano teorico, e che quindi non verrebbe qui trattato se non avesse una valenza pratica tanto diagnostica quanto terapeutica. Infatti, una o più vene della rete safenica possono apparire dilatate, incontinenti o non, senza che si possano definire come delle malformazioni congenite vere, anche quando tutto fa pensare che siano la conseguenza di un alto flusso in maniera anomala, sia che esse compensino un'agenesia profonda, sia che esse drenino un angioma artero-venoso.

In tutti i casi queste vene devono essere esaminate sotto l'aspetto della loro funzione e utilità prima di decidere un'azione terapeutica che

potrebbe erroneamente sopprimerle. Gli effetti di una correzione radicale eccessiva di queste anomalie e malformazioni potrebbero ripercuotersi sulla qualità del drenaggio venoso, responsabile non solo dei diversi disturbi trofici, ma anche dell' eccessivo allungamento degli arti come sembra dimostrarlo l'allungamento osseo di un arto inferiore affetto da varici precoci nel bambino nel quale la vena femorale sia stata occlusa alla nascita a causa di un incidente di cateterismo.

Invece, le forme "racemose" isolate sembrano nettamente più malformative, contenendo molto sangue venoso, ma molto poco circolante e tutto si svolge come se i vasi fossero abbondanti ma soprattutto dilatati a causa dell'atonìa parietale. Così non si porrà il problema della loro conservazione per motivi funzionali.

Le malformazioni venose si caratterizzano quindi per uno sviluppo anarchico e distrofico delle reti venose profonda e superficiale. Quindi si determina un anomalo drenaggio venoso di una regione più o meno estesa di un arto, della faccia, del collo o del tronco.

Questa anomalia di drenaggio è essenzialmente associata ad una paradossale eccessiva ricchezza di tessuti venosi dilatati e avalvolati, più o meno ben connessi alla rete principale, raggiungendo volumi importanti di sangue che a mala pena si svuotano e che sono responsabili di trombosi dolorose, di edemi da stasi con i relativi disturbi funzionali e trofici che ne conseguono.

## Classificazione

Le manifestazioni cliniche così come la variabile distribuzione da un soggetto all'altro di queste anomalie rendono difficile una classificazione semplice. Tuttavia le malformazioni venose si possono classificare schematicamente come segue:

### Malformazioni venose

#### Topografia:

- Distrofie venose superficiali sopra-aponevrotiche;
- Distrofie venose sotto aponevrotiche;
- Distrofie venose sopra-e sotto-aponevrotiche;
- Distrofie venose dei tronchi venosi profondi principali.

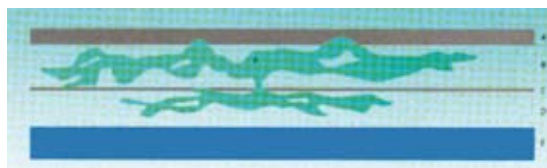


Fig. 2. Angioma venoso racemoso: possibile infiltrazione di tutto il piano cutaneo, sottocutaneo e profondo. Poche le connessioni con le vene normali, circolazione lenta. A: Pelle. B: Spazio sottocutaneo. C: Aponevrosi. D: Tronco venoso normale. E: Vena profonda normale. F: Angioma << racemoso >>

### Forme:

- Aplasia;
- Ipoplasi;
- Angioma venoso capillare "racemoso" (Fig.2);
- Angioma venoso cavernoso nodulare;
- Varici congenite;
- Avalvolazione.

### Emodinamica:

- Non funzionali;
- Funzionali ad emodinamica normale o patologica.

### Malformazioni non venose associate:

- Angioma piano (capillare arterio-venoso);
- Linfangioma capillare;
- Ipoplasi linfatica;
- Ipertrofia cutanea.

### Malformazioni venose complicate:

- Ipertrofia e allungamento degli arti;
- Trombosi;
- Ulcere;
- Emorragie, ematomi;
- Compressioni.

Configurazioni malformative più frequenti a seconda che la localizzazione sia:

Al livello della testa e del collo.

Si tratta il più delle volte di laghi venosi sottocutanei estesi in profondità, mal sistemati, di tipo angioma venoso "racemoso", del collo e soprattutto del viso provocando un difetto estetico importante, talvolta associati ad un angioma piano, che realizza una tumefazione che può essere depressa e che si accentua in clinostatismo, potendo provocare dei disturbi funzionali quando si estendono all'oro-faringo-laringe (Fig. 2).

Invece, le localizzazioni al livello del cuoio capelluto sono meno importanti, presentandosi come delle "pseudo-lenti" che possono essere depresse. Non menzioneremo le forme eccezionali intracerebrali.

*Al livello delle arti*

- Angiomi venosi "racemosi" degli arti superiori.
- Incontinenza venosa profonda per agenesia valvolare.
- Varici congenite così definite in ragione della loro apparizione nell'infanzia ma senza altro carattere che permetta di differenziarle dalle varici chiamate essenziali.
- Sindrome di KTW (figura 4).
- Pseudo-sindromi di KTW:
  - Angiomi piani importanti associati a delle varici congenite che di rado interessano le reti delle safene, più spesso ectopiche con angioma "racemoso", soprattutto della vena marginale esterna (Figg. 3,4, 5);
  - Varici congenite delle reti delle safene e/o ectopiche in rapporto con un angioma venoso "racemoso" articolare del ginocchio (Fig. 6).

*Al livello del tronco*

Le malformazioni superficiali isolate sono più rare e si identificano in piccoli angiomi venosi "racemosi".

Le malformazioni profonde sono costituite da trasposizioni, di aplasie e di ipoplasie che possono manifestarsi con delle "varici superficiali" che risultano solo delle collaterali vicarianti (Fig. 3).

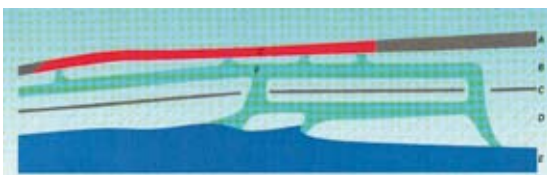


Fig. 3. Pseudo-sindrome di Klippel-Trenaunay-Weber: Forma superficiale sotto e sopra- aponevrotica di un'angioma venoso << racemoso >> mal drenante dove si lega ad un angioma piano.  
A: Pelle. B: Spazio sotto-cutaneo. C: Aponevrosi. D: Tronco venoso profondo. E: Vena profonda normale. F: <<Varice>>. G: Angioma piano.

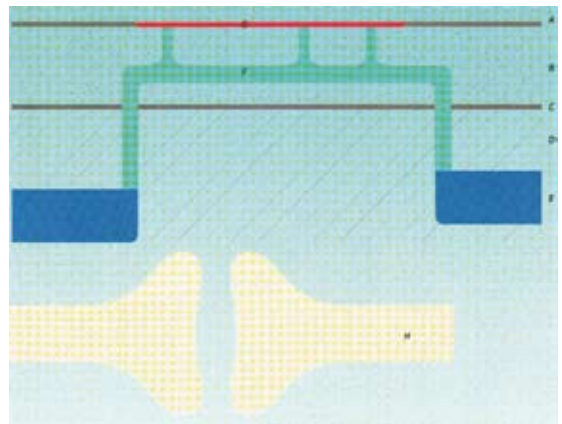


Fig. 4. Vera sindrome di Klippel-Trenaunay-Weber: allungamento osseo, aplasia venosa profonda, << varice >> vicariante drenante l'angioma piano e i tronchi venosi profondi a monte.  
A: Pelle. B: Spazio sottocutaneo. C: Aponevrosi. D: Tronco venoso profondo. E: Vena profonda normale. F: <<Varice >>. G: Angioma piano. H: Ossa.

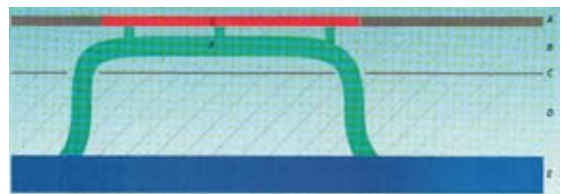


Fig. 5. Pseudo-sindrome di Klippel-Trenaunay-Weber: forma superficiale sotto-aponevrotica, << varice >> drenante un angioma piano.  
A: Pelle. B: Spazio sottocutaneo. C: Aponevrosi. D: Tronco venoso profondo. E: Vena profonda normale. F: <<Varice >>. G: Angioma piano.

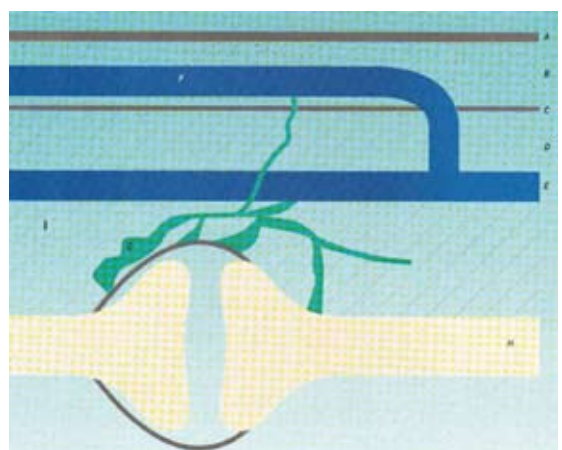


Fig. 6. Pseudo -sindrome di Klippel-Trenaunay-Weber: Forma << articolare >>.  
A: Pelle. B: Spazio sottocutaneo. C: Aponevrosi. D: Tronco venoso profondo. E: Vena profonda normale. F: <<Varice >>. G: Angioma venoso << racemoso >>. H: Osso.

## Esplorazione eco-doppler

### Al Doppler

L'esplorazione dei flussi venosi al Doppler continuo, pulsato o colore non mostra di solito flussi spontaneamente misurabili perchè sono molto lenti.

Le manovre di scarico per compressione manuale o contrazione muscolare, particolari secondo la topografia, mostrano qui degli svuotamenti lenti con reflusso nelle vene distrofiche di tipo angioma venoso "racemoso", in altri casi segni di incontinenza e di reflusso poco diversi da quelli che incontriamo per le varici banali, oppure possiamo riscontrare l'assenza del segnale sul decorso dei tronchi aplasici.

*Analisi emodinamica e terminologia dei flussi venosi (Fig. 7 e 8).*

Esiste ancora molto confusione nella terminologia dell'emodinamica venosa, e questo rende difficile e problematico il corretto scambio di informazioni tra medici. Da qualche anno e soprattutto dalla descrizione della cura CHIVA, l'analisi e la terminologia emodinamica dell'insufficienza venosa è più precisa e più dettagliata.

- *Flussi anterogradi.* La direzione dei flussi spontanei e provocati viaggia nel senso "normale", cioè quasi sempre dalla posizione distale verso il cuore... *Flussi retrogradi.* La direzione dei flussi spontanei e provocati

viaggia nel senso inverso dei flussi anterogradi.

- *I reflussi.* Nelle vene superficiali, può trattarsi di flussi anterogradi o retrogradi, ma in quest'ultimo caso drenano il sangue venoso profondo verso le vene superficiali. Nelle vene profonde, si tratta praticamente sempre di flussi retrogradi.

- *Flussi anterogradi e retrogradi, reflussi sistolici e diastolici.*

I termini di sistolica e diastolica definiscono le due fasi di funzionamento della pompa valvolomuscolare profonda attivata sia per compressione manuale, sia per contrazione muscolare. Il tipo di flusso può variare secondo queste fasi.

- *Flussi e vene di supplenze o vicarianti.* Si tratta di vene e dei relativi flussi che compensano altre vie deficienti.

- *Continenza e incontinenza.* Sono termini che definiscono la capacità o l'incapacità di una vena nell'impedire un'inversione di flusso. Questa capacità è legata alla qualità del funzionamento valvolare delle vene. Tuttavia, una vena le cui valvole sono assenti può conservare un flusso anterograde qualunque siano le posizioni di postura e le fasi della contrazione muscolare quando l'unidirezionalità dei flussi è assicurata e mantenuta da un gradiente di pressione unidirezionale.

- *Varici.* Questo termine corrisponde solo ad un aspetto dilatato e tortuoso di una vena come d'altronde recita la sua etimologia e non pregiudica il suo funzionamento emodinamico. Così, una vena varicosa può benissimo assicurare una funziona corretta e salutare, mentre una vena in apparenza normale può non funzionare in modo corretto.

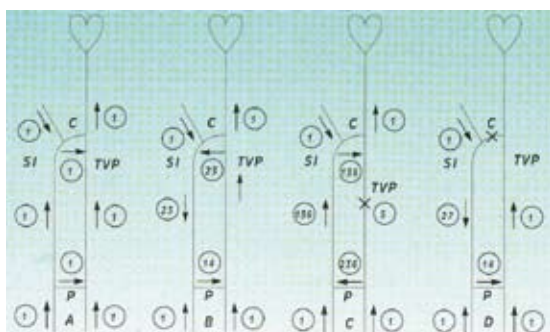


Fig. 7. Terminologia emodinamica dei flussi venosi.  
 1 = Flusso anterograde. 2 = Flusso retrograde. 3 = Riflusso.  
 4 = Flusso di rientro. 5 = Occlusione  
 6 = Flusso vicariante. SI = Safena interna. SE = Safena esterna. TVP = Tronco Venoso Profondo  
 P = Perforante. C = Crosse.  
 A: Condizione normale. B: Reflusso safenico.  
 C: Occlusione venosa profonda. D: Occlusione della crosse della Safena Interna (SI).

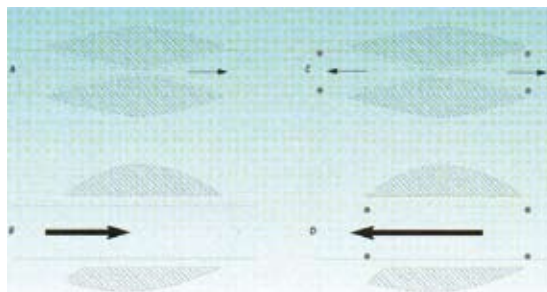


Fig. 8. Pompa valvolomuscolare.  
 A: Normale in sistole. B: Normale in diastole.  
 C: Parzialmente refluo in sistole per incontinenza.  
 D: Totalmente refluo in diastole per incontinenza



- *Perforanti*. Sono vene che assicurano le comunicazioni tra le reti superficiale e profonda. La direzione del flusso di queste comunicazioni è di solito anterograde, tranne al livello della suola plantare dove è fisiologicamente a doppio senso secondo le variazioni dei gradienti di pressione. Sono chiamate perforanti di reflusso quando il loro senso è retrograde e refluyente dal sistema profondo verso il sistema superficiale. Sono chiamate perforanti di rientro quando il loro senso è anterograde e non refluyente. Quindi esse drenano in generale una vena superficiale refluyente, anterograde o non. Le perforanti e le crosses sono emodinamicamente efficaci quando sboccano su vene profonde circondate da muscoli scheletrici efficienti in modo che l'effetto di pompa aspirante esercitato da essi sulla rete superficiale possa essere sufficiente. Sono poco o non efficaci nel caso contrario.
- *Crosses*. Unichei, ma talvolta multiple, non sono che particolari perforanti per la loro posizione anatomica ed hanno lo stesso significato funzionale.
- *Insufficienza venosa*. Termine generico che indica una anomalia nella funzione venosa e che concerne la sua funzione di drenaggio. È spesso confusa con le anomalie morfologiche delle vene. Chiameremo insufficienza venosa del tronco ogni anomalia che non permetta un drenaggio costante unidirezionale con un flusso e una pressione corretta.
- confermando le ipoplasie, le aplasie e le ectasie profonde;
- stabilendo con il Doppler una cartografia anatomica ed emodinamica per determinare le strategie e le tattiche terapeutiche.

### Regole generali dell'esplorazione eco-doppler nelle m.v.

Primo tempo dell'esplorazione: si effettua il Doppler degli assi arteriosi sia a distanza e sia al livello della malformazione venosa in quanto ciò è indispensabile per eliminare una malformazione artero-venosa associata o la loro diretta responsabilità. La velocimetria Doppler delle arterie è di solito normale, confermando i caratteri esclusivamente venosi della malformazione clinica. Tuttavia, si potranno notare delle velocità arteriose più marcate all'interno di un arto ipertrofico o al livello di un angioma piano, ma nei limiti del "normale".

L'esplorazione venosa è condotta in un secondo tempo. Accoppiando l'ecotomografia al Doppler pulsato ed eventualmente al Doppler colore. Deve sempre ricercare:

### Alla ecotomografia (duplex o triplex)

L'ecotomografia individua le formazioni venose:

- confermando il loro carattere liquido e circolante con la loro depressione e svuotamento sotto la sonda;
- distinguendole topograficamente dai piani superficiale, medio e profondo (cutaneo, sottocutaneo, sottoaponevrotico, intramuscolare, od osseo) e dagli organi vicini;
- guidando il Doppler continuo, pulsato o colore;
- evidenziando le eventuali complicanze (trombosi associate o non a delle calcificazioni sotto forma di flebiti, ematomi);
- guidando gli aghi-puntato a scopo di aspirazione e di terapia;
- un'anomalia dei tronchi profondi: aplasie, ipoplasie, trombosi e incontinenze per visualizzazione e manovre (compressione diretta, manovre di scarico manuale o per contrazione muscolare);
- un'anomalia dei tronchi venosi superficiali sopra-e sotto-aponevrotici, così come delle parti molli e delle articolazioni: ectasie, trombosi, flebiti, velocità di svuotamento lento o rapido, flussi retrogradi e reflussi;
- e terminare con una descrizione topografica, volumetrica ed emodinamica precisa, documentata con schemi più che con referti di ecografie sempre incompleti e poco espliciti, per determinare la strategia più utile e quella possibile, le eventuali altre investigazioni oppure i trattamenti più opportuni.

Essa richiede delle tecniche adatte alle sedi delle malformazioni così come al loro tipo.

### Esplorazione delle malformazioni venose della testa e del collo

*Posizione del paziente (Fig. 9 a, b, c)*

- La visualizzazione della malformazione

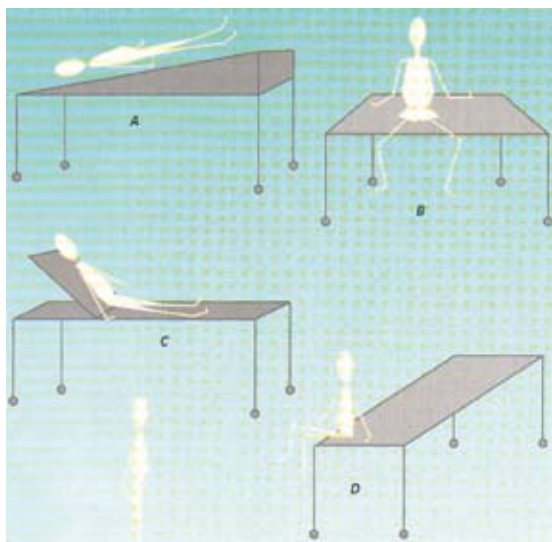


Fig. 9. Postura per l'esame venoso.

così come i suoi rapporti con gli altri organi e tessuti è favorita dalla posizione del paziente in decubito dorsale declivo che permette di riempire al meglio le sacche di sangue venose.

- Il passaggio in posizione seduta permette di misurare il grado di svuotamento posturale spontaneo delle dilatazioni.

#### Le sonde

Le sonde ecografiche e Doppler preferite da usare sono quelle che vanno da 7 a 12 MHz con interposizione di sacche di acqua per le localizzazioni cutanee o molto superficiali.

#### Malformazioni più frequentemente incontrate

- *Al livello del cuoio capelluto.* Sacche venose di volume variabile, ma abbastanza ben limitate, che si svuotano e si riempiono lentamente, molto superficiali, di rado estese all'osso sul quale vi disegna una banale impronta. Sono spesso ben circoscritte e non hanno valore funzionale. Quindi sono facili da chiudere e senza rischio.
- *Al livello del viso.* Sacche venose che possono essere di grossissimo volume, di svuotamento lento, anche in posizione seduta che deformano il viso e che possono estendersi a tutto lo spessore della guancia o ramificarsi nella regione oro-faringea. Anche se l'assenza di valore funzionale non si oppone al loro trattamento radicale, le difficoltà tecniche le-

gate alle loro ramificazioni, soprattutto profonde, non rendono sempre facili le terapie d'intervento e la terapia chirurgica.

- *Al livello del collo.* Quando sono limitate al collo, si tratta frequentemente di dilatazioni giugulari semplici. Queste dilatazioni talvolta aneurismatiche sono più "preoccupanti" che pericolose. Hanno in più una funzione di drenaggio importante. Per queste ragioni, indietreggeremo davanti ad ogni tentativo di trattamento radicale. Alcuni propongono interventi di chirurgia plastica per ridurre il calibro, spostando così l'importanza del problema estetico dalla dilatazione venosa a quello di una cicatrice.

#### Manovre (Fig. 10)

- La manovra di Valsalva permette, soprattutto quando il decubito dorsale declive non è possibile, di riempire di sangue le malformazioni.



Fig. 10. Manovre d'esplorazione dinamica.  
A: compressione diretta con la sonda.  
B: compressione a monte e a valle della sonda.  
C: manovra di Parana.

- La compressione delle vene a valle (giugulari soprattutto), quando è possibile, permette di individuare le vie principali di drenaggio della malformazione.
- La compressione diretta sotto la sonda ecografica permette di svuotare il sangue delle malformazioni venose, distinguendole dalle malformazioni di liquido non circolante, come le cisti, e ci permette di individuare meglio i trombi.

#### Diagnosi differenziale

Formazioni di liquido: le formazioni di liquido tumorale o infettive cistiche della testa e del collo non hanno sangue circolante e sono pochissimo o per niente compressibili.

#### I limiti

- Le malformazioni venose intracraniche isolate sono a circolazione lenta e non possono essere esplorate in maniera affidabile.
- Le malformazioni della lingua e soprattutto dell'orofaringe possono essere difficili, o impossibili, da visualizzare correttamente nelle loro estensioni più profonde.

#### Terapia

- L'individuazione e il mappaggio cutaneo eco-guidati ci permettono di eseguire con molta precisione atti chirurgici, punture ed embolizzazioni mirate.
- Controllo dell'efficacia delle terapie: trombosi, ematomi, riduzione delle cavità malformative.

### Esplorazione delle malformazioni venose degli arti superiori

#### La posizione del paziente (Fig. 9b e c)

- La visualizzazione della malformazione così come i suoi rapporti con gli altri organi e tessuti è favorita dall'esame del paziente in posizione seduta che permette di riempire al meglio le sacche di sangue venose.
- Il passaggio in posizione sdraiata (o meglio alzando il braccio allo zenit) permette di misurare il grado di svuotamento posturale spontaneo delle dilatazioni.

#### Le sonde

Le sonde ecografiche e Doppler da usare saranno quelle che vanno da 7 a 12 MHz con

interposizione di sacche di acqua per le localizzazioni cutanee o molto superficiali.

#### Malformazioni più frequentemente incontrate

Si tratta più frequentemente di angiomi venosi "racemosi" espressivi, poco o per niente funzionali, che realizzano dei grappoli che infiltrano la pelle, i muscoli e i fasci vascolo-nervosi, più o meno estesi, del braccio e dell'avambraccio, più o meno rado della mano. Sono spesso dolorosi a causa di trombosi venose locali. Non ci sono ostacoli funzionali alla loro exeresi o sclerosi, ma sono difficile da trattare a causa della loro distribuzione anarchica sopra-e sotto-aponevrotica.

#### Manovre (figura 10 a, b, c,)

- In posizione sdraiata e semi-sdraiata, le vene profonde sono seguite e compresse sotto la sonda dalla posizione distale fino alla vena cava inferiore. I flussi spontanei sono registrati durante il respiro. I flussi provocati sono studiati durante la manovra di Valsalva con delle compressioni manuali a monte e a valle. Ciò permette di individuare le trombosi, le aplasie, le ipoplasie e le ectasie, così come le incontinenze più importanti. Per l'esplorazione delle vene ipogastriche, dove l'esplorazione di Valsalva e le compressioni addominali possono essere insufficienti, si potranno scatenare con successo delle scariche sanguigne chiedendo al paziente di stringere semplicemente i glutei (manovra di scarico venoso nelle vene ipogastriche per contrazione gluteoperineale isometrica volontaria o CVH).
- In posizione seduta, con le gambe pendenti fuori del lettino di esame si può perfezionare l'esplorazione delle gambe e dei piedi.
- In ortostatismo, si visualizzeranno le vene profonde e superficiali e si registreranno i flussi spontanei, così come i flussi durante le compressioni manuali a monte, ma soprattutto durante le contrazioni muscolari. Queste ultime possono essere ottenute chiedendo al paziente di salire sulla punta dei piedi, ma i movimenti relativi provocati dalla sonda rendono difficile o impossibile uno studio sufficiente. Invece, si può ottenere un risultato ben migliore spingendo e tirando alternativamente dalla vita il paziente verso se stesso, di qualche centimetro in modo rapido ma leggero, in modo da ottenere una contra-

zione muscolare riflessa propriocettiva quasi isometrica che provoca uno scarico venoso (sistole poi diastole valvolomuscolare) senza spostare sensibilmente la sonda (manovra di Paranà, figura 10 c).

Queste manovre dinamiche sono essenziali per precisare i flussi e reflussi nelle vene superficiali e profonde così come nelle vene perforanti ma anche per apprezzare il carattere di supplenza di una vena (spesso una safena) in una aplasia o ipoplasia venosa profonda.

### Realizzazione del mappaggio (cartografie)

- Il mappaggio venoso, anatomico ed emodinamico, descritto con la cura CHIVA si applica perfettamente alle malformazioni venose congenite, sia nelle sue applicazioni diagnostiche sia terapeutiche.
- Il mappaggio rappresenta una documentazione molto importante ed estremamente utile.
- Il mappaggio deve rappresentare le configurazioni anatomiche ed emodinamiche della malattia, condizioni indispensabili per una buona qualità di diagnosi, ma anche per la scelta della terapia più idonea.
- Il mappaggio su carta precede e guida il relativo mappaggio cutaneo che permette di d'intervenire con atti nell'insieme più precisi e meno traumatizzanti.
- La molteplicità delle varianti individuali non permette di descriverle tutte. Mostriamo qui qualche caso particolare dimostrativo di gruppi nosologici ai quali appartengono.

### Mappaggio (cartografia) delle sindromi di ktw: mappaggio n°1 (Fig. 11)

Si tratta di una bambina di nove anni il cui arto inferiore destro è più luogo e più voluminoso del sinistro e nel quale lo sviluppo di una varice ha indotto la paziente alla consultazione. Solo un angioma piano, moderatamente esteso, era presente dalla nascita.

Descrizione anatomico-funzionale  
Topografia: arto inferiore destro.

Tronchi arteriosi:

- tutte le arterie risultano integre senza anomalie morfologiche;

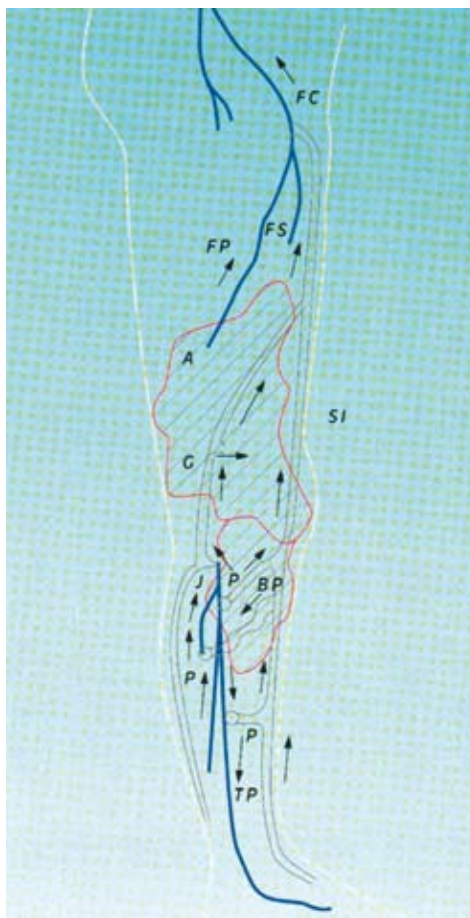


Fig. 11. Sindrome di KTW (mappaggio 1) A = Angioma piano. P = Perforanti.

- flussi arteriosi normali, cioè modulazione normale delle velocità;
- resistenze circolatorie normali a riposo, senza flusso diastolico notevole, tranne resistenze moderatamente abbassate al Doppler a frequenza elevata al livello dell'angioma piano.

Tronchi venosi profondi:

- La vena poplitea (p) non è visibile su tutta la sua estensione;
- La vena femorale superficiale (fs) è ipoplasica ma continente durante le compressioni e la manovra di Paranà;
- Le altre vene dell'arto inferiore sono continenti e di calibro normale fino alla vena cava inferiore, ad eccezione di una incontinenza con reflusso della vena tibiale posteriore (tp), di grosso calibro, durante la manovra di Paranà.

### Tronchi venosi superficiali

Manovre di compressione manuale e manovre di Paranà.

- La safena esterna è di calibro normale, antero-grade e non refluyente al livello del tronco. La crosse della safena esterna è di grosso calibro e refluyente verso la vena di Giacomini che è di grosso calibro, refluyente ma antero-grade, che raggiunge la safena interna al terzo superiore della coscia, assicurando un flusso di supplenza parziale all'aplasia venosa poplitea e femorale superficiale.
- La safena interna. Il tronco è rettilineo, antero-grade su tutta la sua estensione ma refluyente, alimentato dalla vena tibiale posteriore attraverso due perforanti di reflusso che assicurano un flusso di supplenza alla aplasia venosa poplitea. Un ramo posteriore (bp) della gamba, tortuoso, retrogrado e refluyente, si drena in una perforante gemella di grosso calibro ma non refluyente in sistole come in diastole.

### Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche

I tronchi, la crosse della safena interna e la vena di Giacomini che si presentavano clinicamente come delle varici congenite dovranno essere rispettate per la loro funzione di supplenza che in questo caso è prioritaria. Solo la varice del ramo posteriore del polpaccio può essere interrotta alla sua giunzione con il tronco safenico interno perchè è refluyente e retrogrado senza effetto vicariante e che realizza una varice banale. Quindi, sarà meglio interromperla e non toglierla perchè ha un ruolo drenante per l'angioma piano. Un difetto di drenaggio provocherebbe un'accentuazione dell'angioma e lo sviluppo di altre varici. L'aumento del volume e della lunghezza dell'arto crea tuttavia una pressione venosa troppo elevata malgrado le vene vicarianti; per questa ragione, una contenzione elastica, riducendo la pressione trasmurale, proteggerà i tessuti dalla degenerazione trofica e dall'edema. Infine, se l'allungamento dell'arto è troppo importante, si potrà prendere in considerazione un intervento ortopedico sulle cartilagini di coniugazione del ginocchio.

### Mappaggio n°2 (Fig. 12)

Si tratta di una paziente di trentasei anni che presenta delle varici bilaterali agli arti inferiori, un'edema con allungamento moderato, un angioma piano esteso, e un'ulcera malleolare

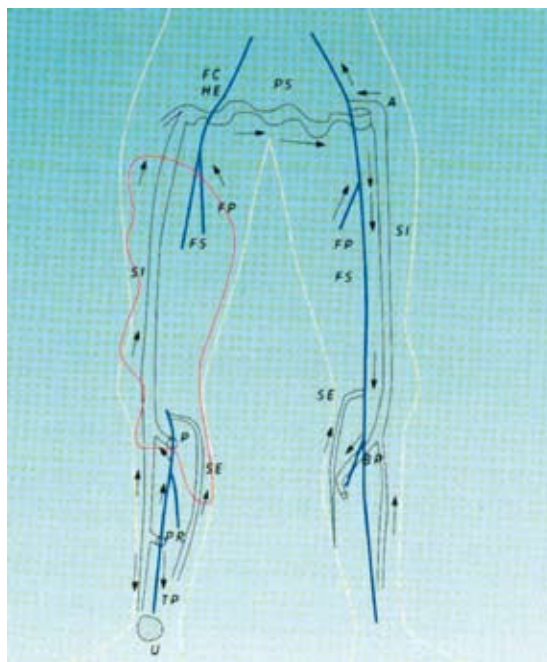


Fig. 12. Sindrome di KTW complicata (mappaggio 2)

interna dell'arto inferiore destro. Un intervento non meglio precisato è stato praticato all'arto inferiore destro all'età di diciassette anni.

### Descrizione anatomo-funzionale

#### 1- topografia: arto inferiore destro.

##### Tronchi arteriosi:

- Tutte le arterie risultano integre e senza anomalie morfologiche;
- Flussi arteriosi normali, cioè modulazione normale delle velocità;
- Resistenze circolatorie normali a riposo, senza flusso diastolico notevole, tranne resistenze moderatamente abbassate al Doppler a frequenza elevata al livello dell'angioma piano.

##### Tronchi venosi profondi:

- La vena poplitea (p) non è visibile su tutta la sua estensione;
- La vena femorale superficiale (fs) è ipoplasi-ca ma continente durante le compressioni e la manovra di Paranà;
- Le altre vene dell'arto inferiore sono conti-nenti e di calibro normale fino alla vena cava inferiore compresa, ad eccezione di una in-continenza con reflusso durante la manovra di Paranà della vena tibiale posteriore (tp) che è di grosso calibro.

*Tronchi venosi superficiali.*

Manovre di compressione manuale e manovra di Paranà.

- La safena esterna (SE) è di piccolo calibro, anterograde e non refluyente al livello del tronco. La crosse della safena esterna è piccola e continente.
- La safena interna (SI): la crosse è assente, il tronco è rettilineo, anterograde su tutta la sua estensione ma refluyente, alimentato dalla vena tibiale posteriore (tp) attraverso due perforanti di reflusso che assicurano una via di supplenza alla aplasia venosa poplitea. Solo il tronco safenico interno della gamba è retrogrado al terzo inferiore sotto la perforante refluyente più distale e che “alimenta” l’ulcera. La safena interna, per l’assenza della crosse, viene drenata da una grossa vena pudenda esterna (HE) dilatata verso la crosse della safena interna sinistra, poi dalla vena femorale comune sinistra attraverso le varici pubiche e perineali.

2-Topografia: arto inferiore sinistro.

*Tronchi arteriosi:* anatomicamente e funzionalmente normali.

*Tronchi venosi profondi:* normali.

*Tronchi venosi superficiali:*

- Safena esterna normale
- Safena interna: ectasia con incontinenza e reflusso, con flusso retrogrado della crosse, del tronco della coscia e del ramo posteriore della gamba (bp). Tronco della gamba normale. Perforante anterograde di rientro alla giunzione tronco della safena interna-ramo posteriore della gamba.

Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche.

Il tronco della safena interna destra drena da solo il piede e la gamba, che a sua volta viene drenato attraverso un “palma” spontaneo (PS) e particolare verso la radice dell’arto inferiore sinistro a causa dell’assenza della crosse in seguito ad una crossectomia, che è stata eseguita durante l’adolescenza per delle ipotetiche varici congenite. Questo intervento ha avuto per conseguenza un peggioramento dei disturbi di drenaggio profondo e superficiale del polpaccio. La safena interna così come la compensazione attraverso il “palma” spontaneo devono dunque essere imperativamente rispettate.

Il trattamento dell’ulcera malleolare, che da anni non guarisce malgrado il costante intervento della chirurgia plastica, può essere tuttavia trattata in anestesia locale dopo il mappaggio della cute con esame eco-Doppler. Questo intervento agirà in un primo tempo sulla safena interna della gamba refluyente e retrograda, giusto al disotto della perforante della gamba (PR) che alimenta questo reflusso. Successivamente, si potrà intervenire, se la pressione nella perforante sarà troppo elevata e circonda questa interruzione, direttamente su questa perforante per sezionarla tra due legature con filo non riassorbibile. Nessun intervento è possibile sulle altre vene superficiali a causa del loro carattere non solo vicariante della lesione profonda, ma anche drenante dell’angioma piano. Invece, si può pensare senza rischio ad una cura CHIVA particolare delle varici dell’arto inferiore sinistro. Questa cura consisterà nell’interrompere semplicemente dopo mappaggio con esame eco-Doppler il tronco safenico della coscia a monte della confluenza del “palma” (A) e del ramo posteriore di gamba (BP) alla sua confluenza con il tronco safenico interno.

**Mappaggi delle pseudo-sindrome di ktw: mappaggio n°3 (Fig. 13)**

Bambino di nove anni che presenta un angioma piano del lato interno della coscia destra e dello scroto con delle varici congenite del tronco safenico interno di grosso calibro.

*Descrizione anatomo-funzionale*

*Topografia:* arto inferiore destro.

*Tronchi arteriosi:*

- Tutte le arterie risultano integre senza anomalie morfologiche;
- Flussi arteriosi normali, modulazione normale di velocità;
- Resistenze circolatorie normali a riposo, senza flusso diastolico notevole, tranne resistenze moderatamente basse al Doppler a frequenza elevata al livello dell’angioma piano.

*Tronchi venosi profondi:* normali.

*Tronchi venosi superficiali:*

Manovre di compressione manuale e manovra di Paranà. La safena esterna è normale. La safena interna: la crosse è anterograde e non refluyente, il tronco della coscia e quello della

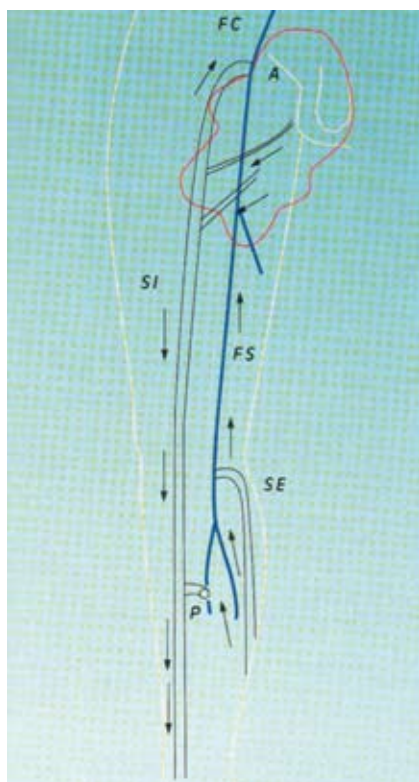


Fig. 13. Pseudo-sindrome di KTW (mappaggio 3)

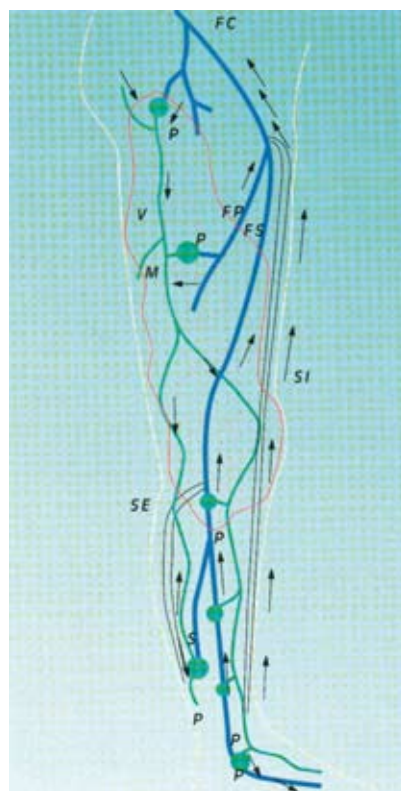


Fig. 14. Pseudo-sindrome di KTW (mappaggio 4)

gamba sono di grosso calibro, non refluenti ma retrogradi ed incontinenti su tutta l'estensione, che drena l'angioma piano della coscia. Esiste una buona perforante di drenaggio anterograde al quarto superiore della gamba (P).

*Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche*

La pressione idrostatica al livello del tronco safenico della gamba accentuata dal flusso di drenaggio dell'angioma piano provoca una dilatazione importante, così come un edema ed una ipersudorazione.

La sezione con legatura della safena interna della gamba a monte della perforante di drenaggio (P) permetterà di migliorare la situazione distale preservando un drenaggio corretto dell'angioma piano.

**Mappaggio n° 4 (Fig. 14)**

Adolescente di quindici anni che presenta un'angioma piano esteso dell'arto inferiore destro, che interessa il gluteo, la coscia e la gamba

a predominanza esterna, un aumento globale di volume dell'arto e del piede, delle varici di grosso calibro visibili soltanto al livello della gamba e del piede.

*Descrizione anatomico-funzionale*

*Topografia: arto inferiore destro*

*Tronchi arteriosi :*

- Tutte le arterie risultano integre senza anomalie morfologiche;
- Flussi arteriosi normali;
- Resistenze circolatorie normali a riposo, senza flusso diastolico notevole, tranne resistenze moderatamente basse al Doppler a frequenza elevata al livello dell'angioma piano.

*Tronchi venosi profondi:* normali su tutta la loro estensione ad eccezione di una importante ectasia con incontinenza della vena del soleo (S).

*Tronchi venosi superficiali*

Manovre di compressione manuale e manovra di Paranà. La safena esterna è normale. Quella interna è normale anche se un pò dilatata.

Invece, esistono numerose vene dilatate ed irregolari, soprattutto il tronco della vena marginale esterna (M) sovra- e sotto-aponevrotica, che alimentano gli shunts profondi e superficiali situati nella parte alta ed esterna della coscia fino ad una grossa perforante della vena del soleo passante per delle perforanti del ginocchio. Le manovre mostrano che la maggioranza della perforanti sono refluenti.

#### Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche

La strategia terapeutica deve tenere conto di tre priorità. Ridurre la colonna di pressione frazionandola, chiudere gli shunts veno-venosi preservando il drenaggio della cute e soprattutto dell'angioma piano.

I principi generali della cura CHIVA si applicano perfettamente a questa situazione. Si interromperanno perciò le vene retrograde e refluenti al disotto delle perforanti dopo mappaggio con esame eco-Doppler. Ma qui più che altrove, saremo parsimoniosi nel nostro intervento, segnando il più possibile al di fuori delle zone deboli dell'angioma ed effettuando da tre a cinque sedute operatorie con quattro e sei mesi d'intervallo e che saranno dapprima indirizzate verso gli shunts più alti e più importanti, poi verso gli altri situati più in basso. Sopprimere a tutti i costi le varici e le perforanti porterebbe alla crescita evolutiva dell'angioma piano che non drenandosi in modo efficiente svilupperebbe nuove vie di reflusso ancora più anarchiche di quelle già esistenti

#### Mappaggio n°5 (Fig. 15)

Giovane donna di ventun anni che presenta dall'infanzia un grosso ginocchio sinistro senza allungamento importante dell'arto, senza anomalia della gamba, una coscia moderatamente aumentata di volume, un linfangioma capillare circoscritto al terzo inferiore e anteriore della coscia, senso di pesantezza al ginocchio e qualche episodio doloroso acuto.

#### Descrizione anatomico-funzionale

*Topografia:* arto inferiore destro

*Tronchi arteriosi:*

- Tutte le arterie risultano integre senza anomalia morfologica;
- Flussi arteriosi normali, cioè modulazione normale delle velocità;

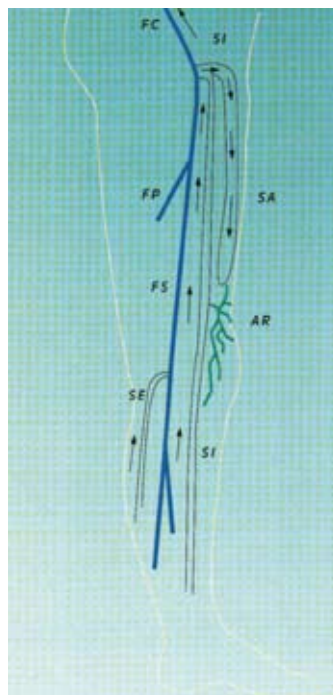


Fig. 15. Pseudo-sindrome di KTW (mappaggio 5)

- Resistenze circolatorie normali a riposo, senza flusso diastolico notevole.  
*Tronchi venosi profondi:*  
Normali fino alla vena cava inferiore inclusa.  
*Tronchi venosi superficiali:*  
Manovre di compressione manuale e manovra di Paranà.
- La safena esterna (SE) è normale.
- La safena interna (SI) è normale tranne a livello del ramo superiore e anteriore della coscia (SA) che è enorme e refluenta dalla valvola ostiale incontinente.
- Angioma venoso "racemoso" (AR) del contorno della rotula e del lato interno del ginocchio, sopra- ma soprattutto sotto-aponevrotico, che infiltra i muscoli e si estende fino alla capsula articolare con delle formazioni calcifiche che corrispondono ad esiti di flebiti conseguenti alla formazione di trombosi locali responsabili dei dolori acuti. Il drenaggio avviene attraverso il ramo superiore e anteriore della coscia, ma inefficiente a causa del reflusso, così come i rami non refluenti del tronco safenico della coscia.

#### Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche

Si tratta dunque qui di un angioma racemoso



articolare del ginocchio sinistro, infiltrante, sotto tensione, aggravato dal reflusso di un enorme ramo anteriore della coscia della safena interna. Il mappaggio con esme eco-Doppler dei rami drenanti insufficienti, o aggravanti, determinerà una riduzione della tensione e delle sue conseguenze sulla funzione e il volume della coscia e del ginocchio. La rimozione profonda dell'angioma venoso racemoso sarebbe in questo caso difficile a causa dell'infiltrazione delle parti molli e della partecipazione linfatica, e non sarebbe senza rischio per quanto riguarda la funzione dell'articolazione e sarà considerato solo se, nonostante questo primo intervento chirurgico emodinamico e l'elastocompressione, si dovessero verificare le complicanze evolutive, e soprattutto emorragiche all'interno dell'articolazione.

### **Mappaggio delle avavolazioni congenite: mappaggio n°6 (Fig. 16)**

Un adolescente di quindici anni presenta un aumento globale e simmetrico del volume dei due arti inferiori con delle safene troppo visibili per la sua età, ma senza varici evidenti, una pesantezza moderata con dei piccoli disturbi trofici superficiali distali.

#### *Descrizione anatomo-funzionale*

*Topografia:* arto inferiore destro

*Tronchi arteriosi :*

- Tutte le arterie risultano integre senza anomalia morfologica;
- Flussi arteriosi normali;
- Resistenze circolatorie normali a riposo, senza flusso diastolico notevole.

#### *Tronchi venosi profondi*

Regolari fino alla vena cava inferiore inclusa, ma di grosso calibro e con flussi retrogradi importanti in diastole muscolare durante le manovre. In ecografia ad alta definizione non si visualizza alcun gioco valvolare venoso.

#### *Tronchi venosi superficiali*

Manovre di compressione manuale e manovra di Paranà.

- La safena esterna è moderatamente aumentata di calibro, con flussi normali. I movimenti valvolari sono visibili.
- La safena interna è di grosso calibro ma regolare con flussi normali e qualche movimento valvolare visibile ad alta definizione.

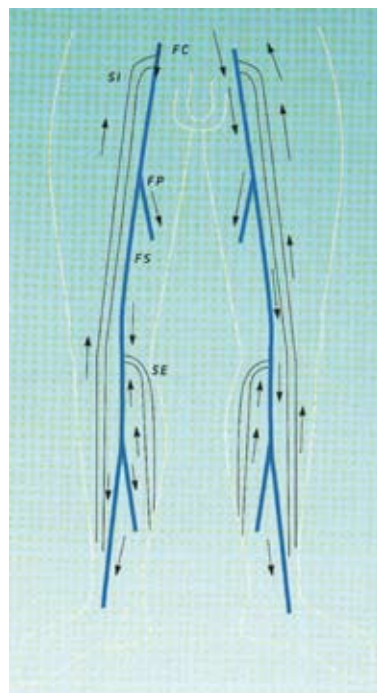


Fig. 16. Avalvolazioni congenite profonde (cartografia 6).

#### *Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche*

Si tratta ovviamente di una incontinenza venosa profonda congenita per agenesia. È chiaro che solo un'emoconcentrazione potrà impedire o ridurre la degenerazione evolutiva diminuendo il "volume morto" e la pressione transmurale. Da notare che l'assenza del reflusso diastolico nelle safene non può essere sufficiente per affermare l'integrità funzionale delle valvole superficiali. Infatti, anche in assenza di valvole superficiali, il reflusso durante la diastole muscolare può non avere luogo. La causa è che la pressione può rimanere più elevata sia nei tronchi venosi profondi che nelle vene superficiali durante la diastole valvolato-muscolare.

## **Le malformazioni artero-venose**

### **A) Fisiopatologia**

#### *Definizione*

Per ragioni fisiopatologiche e soprattutto emodinamiche può essere logico e pratico definire come malformazioni artero-venose congenite tutte quelle lesioni che presentano delle vie di comunicazione tra le reti arteriose da una

parte e venose dall'altra parte; comunicazioni anomali, con un loro flusso elevato e la mancanza di regolazione neuro-umorale in rapporto con una disangiopoiisi embriogenetica.

Naturalmente anche le anomalie micro- e macro-circolatorie entrano in questo quadro di malformazioni. Queste comunicazioni vengono chiamate indifferentemente fistole o shunts artero-venose o ancora angiomi artero-venosi.

### *Embriologia*

Le modificazioni embriologiche rappresentano la causa e possono essere descritte e spiegate risalendo allo stadio embriogenetico della loro apparizione.

Normalmente, alla fine dell'embriogenesi, esistono comunicazioni solo tra le arteriole e le piccole vene per mezzo dei capillari da una parte e delle metarteriole e altri canali variabili secondo gli organi. La regolazione del flusso viene assicurato dalle strutture muscolari parietali lisce che sono sotto controllo neuro-umorale.

Secondo André, le anomalie malformative conserverebbero i caratteri distintivi dello stadio embriogenetico alla loro apparizione secondo la forma seguente.

*Allo stadio lacunare*, saranno di tipo cavernomatoso.

*Allo stadio capillare*, provocheranno degli angiomi capillari o teleangiectasie.

*Allo stadio reticolare*, delle fistole arteio-venose si formeranno tra piccole vene e arteriole.

*Allo stadio del tronco*, si stabiliranno delle comunicazioni dirette tra i tronchi arteriosi e venosi. È ovvio che queste malformazioni possono combinarsi tra loro. È meno ovvio, ma tuttavia "emodinamicamente" logico, che alcune malformazioni o altre anomalie vascolari associate, che si tratti soprattutto delle dolico-arterie a monte o delle ectasie venose a valle, siano solo la conseguenza di queste malformazioni disembiogenetiche.

Si può anche supporre che queste malformazioni avranno degli aspetti e delle conseguenze particolari, non solo secondo lo stadio embriogenetico corrispondente alla loro apparizione ma anche secondo il tessuto o l'organo nel quale saranno apparse. In effetti, la qualità del tessuto potrebbe essere determinante nello sviluppo e nelle manifestazioni di una anomalia artero-venosa. Così, la grande diversità apparente di queste malformazioni potrebbe ridursi a delle

categorie più semplici e meno numerose.

### *Anomalie primarie e secondarie*

Ci si può anche chiedere se i punti in comune e le differenze tra le fistole artero-venose acquisite e le fistole artero-venose congenite potrebbero meglio spiegare la fisiopatologia e il percorso evolutivo di ognuna di queste due categorie. Le manifestazioni emodinamiche sono dello stesso tipo: flusso arterioso e venoso eccessivo e non reattivo alla regolazione neuro-umorale, ed è questo che sembra dimostrare il quadro clinico ed emodinamico abituale delle fistole artero-venose acquisite (traumatiche o terapeutiche) provocando le dilatazioni dei vasi afferenti ed efferenti.

L'allungamento dell'arto potrebbe anch'esso essere secondario, perchè anche in assenza di lesione venosa obliterante, la pressione eccessiva sul versante venoso provocata dalla fistola potrebbe avere lo stesso effetto.

### *Fattori di evoluzione*

Le FAV acquisite sono in generale traumatiche. Le FAV congenite sono talvolta clinicamente manifeste alla nascita, ma possono anche comparire solo più tardi a causa di un trauma o per esempio nella donna nella gravidanza, come se fossero rimaste quiescenti fino a quel momento. Purtroppo, le differenze tra fistole acquisite e congenite non si esauriscono qui. Infatti, se la terapia chirurgica o l'embolizzazione delle fistole AV acquisite risultano in generale definitive, succede spesso il contrario per le fistole AV congenite. In quest'ultime, i successi immediati sono frequenti, ma altrettanto lo sono le recidive a breve termine con conseguente aggravamento. Tutto si svolgerebbe come se queste malformazioni proliferassero a partire dalla più piccola aggressione, traumatica o ormonale, ecc... È particolarmente in questo settore che una migliore comprensione della fisiopatologia sarebbe la benvenuta. Come abbiamo detto, i trattamenti per embolizzazione o chirurgia diretta delle FAV acquisite risultano di solito pienamente efficaci e definitive. Gli stessi trattamenti applicati alle FAV congenite non risultano così soddisfacenti e sembrano anche aggravare secondariamente la malattia dopo un primo ma breve miglioramento.

Ciò ci porta ad una attenta riflessione seguendo due ipotesi. Per prima supponiamo che queste FAV congenite abbiano una evolutività

propria con un possibile movente patologico che si aggrava dopo la nascita con le fasi della crescita e più facilmente in occasione di un trauma o di una gravidanza; e in questo caso ci sarebbe solo da trovare il “fattore umorale o il tessuto” responsabile. Per seconda consideriamo che si tratti di evolutività legata alla messa in attività emodinamica di fistole arterio-venose pre esistenti, ma che siano rimaste inattive. Se tale fosse il caso, rimarrebbe solo da spiegare il meccanismo. Quest’ultima ipotesi potrebbe rappresentare l’oggetto del modello teorico seguente.

### **Modello teorico del funzionamento e delle complicanze evolutive delle fav congenite a partire da considerazioni sull’emodinamica delle FAV.**

#### ***Emodinamica delle fav uniche***

##### *I flussi.*

Il gradiente di pressione tra il settore arterioso e quello venoso è uguale alla loro differenza di pressione e va dal valore più elevato verso quello più basso. Provoca un flusso tra i due settori proporzionali alla differenza di pressione ed è inversamente proporzionale alle resistenze circolatorie interposte tra questi due settori. Questa interfaccia è normalmente costituita dal settore microcircolatorio che modula il flusso per regolazione neuro-umorale della sue resistenze. Le FAV sono dei “buchi” in questo settore, il cui calibro rimane più o meno costante, qualunque sia la grandezza a causa della sua attitudine nel non reagire alla regolazione neuro-umorale. Per questa ragione, le loro variazioni di flusso dipenderanno unicamente dal gradiente di pressione.

##### *Le conseguenze*

Una FAV provoca in tutti i casi e proporzionalmente alla sua importanza:

- un aumento di flusso e dunque di velocità circolatoria nell’arteria afferente che aumenta di lunghezza e di calibro senza dubbio per liberazione di fattori parietali dilatanti sotto l’effetto dei fenomeni di rimodellazione parietale;
- un aumento di flusso e di pressione nella vena efferente che provoca la sua dilatazione. Produce degli effetti più particolari se-

condo il suo tipo.

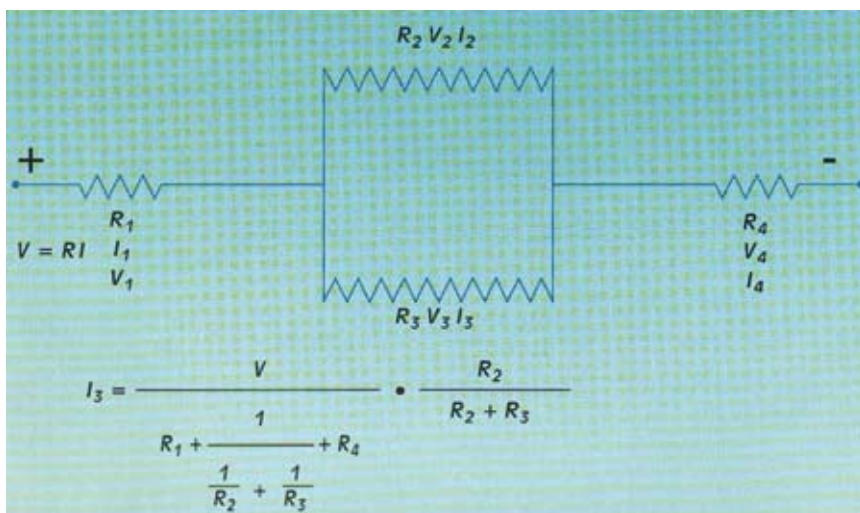
- Quando la FAV è tronculare, provoca un effetto volo nella rete arteriosa a valle nel flusso come se fosse in pressione.
- Quando la FAV è reticolare, provoca un effetto volo nei capillari a valle.
- Quando la fistola è capillare, si accompagna necessariamente da una dilatazione capillare.

#### *Emodinamica delle FAV multiple*

Consideriamo uno schema semplice di associazione di diverse fistole, che siano di tipo identico o diverso. L’effetto furto (Figg. 17 a, b). Si dice che c’è “furto” quando il flusso e la pressione cadono a valle di una lesione “che ruba”. Ossia quando questa lesione “dirotta” una certa quantità di flusso sanguigno a vantaggio di un vaso e dunque a discapito di un altro. Quali sono le condizioni necessarie perchè si abbia un furto? Bisogna semplicemente che l’asse donatore principale sia in condizioni tali che non possa assicurare un flusso “normale” nell’asse “sottoposto al furto” a causa della presenza della lesione “che effettua il furto”. In altre parole, bisogna che la lesione provochi una perdita di carico nell’asse donatore principale, in modo che si ripercuota sull’asse che subisce il furto. Se assimiliamo questo fenomeno emodinamico ad un fenomeno elettrico, diremo che tutto si svolge come se, da due resistenze parallele, l’una veniva a cadere al punto di provocare una caduta di flusso (di intensità) nell’altra. Per ottenere questo effetto elettrico, bisogna necessariamente mettere a monte una resistenza in serie per cui la resistenza aumenterebbe con il flusso della corrente.

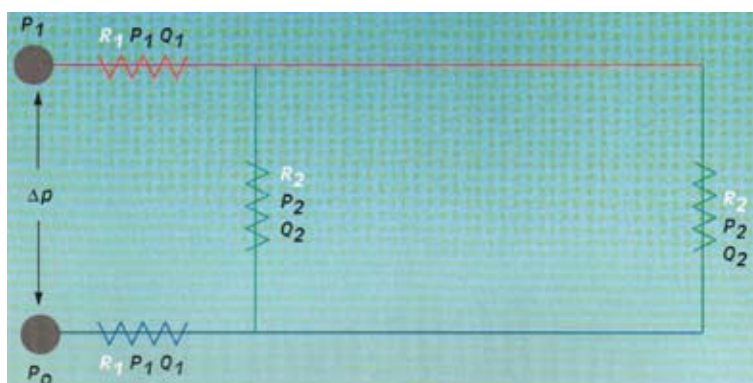
Ciò è possibile quando il flusso della corrente diventa tale da far riscaldare la resistenza in serie così il calore ha come effetto quello di aumentare la resistenza. In realtà è ciò che si svolge nelle arterie. Una FAV si comporta come una resistenza in parallelo e l’asse donatore principale come una resistenza in serie. In effetti, più la resistenza sarà bassa nella FAV, più il flusso aumenterà nell’asse donatore principale fino ad un valore tale che provocherà una perdita di carico proporzionale al flusso, fino a otto volte la lunghezza del vaso e dell’indice della viscosità e inversamente proporzionale alla radice quadrata del raggio conformemente alla legge di Poiseuille:  $dP = Q \cdot 8 \ln / \pi r (4)$ .

La resistenza  $r$  è dunque qui:  $8 \ln / \pi r (4)$ .



- R1 = Resistenza in serie a monte dello shunt R2
- R2 = Resistenza in shunt sopra R3
- R3 = Resistenza allo shunt
- R4 = Resistenza in serie a valle dello shunt.
- R = Resistenza totale del circuito
- I = Intensità del furto di corrente.
- V = Differenza di potenziale.

Figura 17 A. Effetto furto e circuito elettrico. La direzione della corrente in ogni resistenza in parallelo è proporzionale alla differenza di potenziale tra i due estremi del generatore meno la differenza di potenziale tra le estremità della resistenza a monte in serie, così come il rapporto tra le altre resistenze e le stesse. Sarebbe a dire che la perdita di intensità in ciascuna delle resistenze in serie resta uguale in rapporto alle altre resistenze in serie e che non c'è furto dell'una rispetto all'altra, ma che c'è la resistenza a monte in serie che deruba più o meno la corrente secondo la sua importanza facendo cadere la tensione. Non possiamo che far variare l'intensità ( la direzione della corrente ) in R2 ed R3 che cambiando i valori di R1. Noi vediamo anchesecondo la formula conforme alla legge di Ohm, che se consideriamo che R2 lo shunt, la direzione dell'intensità I3 varierà nella resistenza R3 nelle seguenti condizioni: aumenterà con la differenza di potenziale del generatore e con l'aumentare della resistenza R3 nello shunt. Ciò vuol ben dire che più la resistenza R3 dello shunt sarà bassa più essa <<ruberà>> la direzione della corrente in R3, a condizioner che la resistenza in serie R1 a monte non sia nulla. Vediamo anche che più la resistenza R1 sarà elevata più la direzione in R2 ed R3 sarà bassa, ma il furto sarà tuttavia più importante nel valore relativo.



Se noi stabiliamo l'equivalenza gradiente depressione =  $\Delta p = V - R - portata Q = I$

$$Q_3 = \frac{\Delta p}{R_1 + \frac{1}{\frac{1}{R_2} + \frac{1}{R_3}} + R_4} \cdot \frac{R_2}{R_2 + R_3}$$

Questo flusso Q3 nello shunt R3

- ~ si  $\Delta p$  ~
- ~ si  $R_2$  ~
- ~ si  $R_1$  OU  $R_4$  ~
- ~ si  $R_3$  ~

Figura 17 B. Effetto del furto e circuito emodinamico. Se noi assimiliamo il gradiente di pressione alla differenza di potenziale elettrico e la direzione all'intensità di corrente elettrica, i calcoli sono praticamente simili con quelli della Fig. 17 A. La differenza sta nel fatto che il comportamento delle resistenze elettriche è differente da quello delle resistenze emodinamiche. Una resistenza elettrica resta la stessa qualunque sia la direzione della corrente, mentre una resistenza emodinamica è proporzionale al flusso del fluido che lo attraversa nei limiti dove il fluido non è sempre perfetto e che si creano perturbazioni supplementare (in particolare turbolenze) trascinano un parte dell'eccessivo carico. Si comprende così perché le riduzioni delle resistenze a valle aumentando il flusso nell'asse donatore vanno ad aumentare relativamente le resistenze a monte ( perdita di carico per iperflusso), vanno ad aggravare il furto, ma il loro aumento lo va a ridurre notevolmente.

Questa misura rimane reale solo se il regime è laminale. Essa è più direttamente applicabile quando il regime è perturbato, perchè allora la perdita di carico legata a questa perturbazione aumenta l'effetto di resistenza. Si nota quindi che non ci essere furto se la FAV è poco resistente (corta e di grosso calibro) e se l'asse donatore è sufficientemente lungo e/o di piccolo calibro. Si potrà ridurre e/o sopprimere il furto sia riducendo il calibro della FAV, sia aumentando il calibro dell'asse donatore e sia diminuendo il flusso per aumento delle resistenze a valle della FAV.

È ovvio che a voler ridurre il flusso aumentando le resistenze a monte della FAV si giungerebbe ad una accentuazione del furto. Avremo notato passando che il "ladro" è a sua volta rubato da un altro ladro. La fistola ha più portata per la caduta del gradiente di pressione artero-venoso che provoca e ruberà proporzionalmente alle altre che avranno poco o per niente portata, e quindi funzionalmente sconosciute (inattive). È ovvio che la chiusura della fistola che ha più portata, che sopprime così il suo effetto di furto favorirà l'aumento di portata nelle fistole che rimarranno così sconosciute a causa del furto.

### *Conseguenze fisiopatologiche*

#### *Effetti monofattori*

La soppressione per occlusione o legatura e sezione della FAV attiva può "risvegliare" una o diverse altre FAV fino a quel momento "addormentate" per l'effetto furto. Questo è vero, sia che le fistole siano dello stesso tipo o diverse, sia che siano in serie, in parallelo o in rete. In ultimo, si può così capire come i trattamenti radicali, compresi quelli per amputazione delle FAV nelle parti più distali degli arti, possano arrivare progressivamente a determinare le amputazioni dell'arto, essendo le FAV più prossime nascoste, prima di ogni amputazione, dalla FAV più distale che creava il furto, e che si rivelava dopo che il furto era stato soppresso.

#### *Effetti plurifattoriali*

La soppressione come l'obliterazione estesa dell'arteria apparentemente donatrice avrà per effetto sia di provocare una necrosi del tessuto a valle, che di favorire la comparsa di multipli neo-vasi che a breve termine potranno rendere di nuovo funzionale la fistola, sia sopprimendo il suo effetto di flusso competitivo, sia rendendo funzionale i peduncoli collaterali potenzialmente donatori.

La distruzione come obliterazione della vena o delle vene di ritorno potrà essere inefficaci, in quanto alcune collaterali venose non preferenziali potranno assicurare questo stesso ritorno. Se, al contrario, risulteranno emodinamicamente efficaci, saranno responsabili di una iperpressione intravascolare e trans-murale nella microcircolazione a monte.

Questa iperpressione trans-murale provocherà non solo un'apertura più efficiente delle microfistole patologiche congenite eventualmente associate, ma anche i micro-shunts fisiologici, che aggraveranno i disturbi trofici e che favoriranno la necrosi e le sanguinazioni.

La totale compressione a monte e a livello delle FAV evidenziata al Doppler permette di constatare che, per una data pressione, una normalizzazione delle resistenze circolatorie senza perturbare le portate distali è variabile secondo la portata delle FAV. Ciò sembra dovuto alla compressione venosa globale che riduce il debito aumentando le resistenze nel territorio venoso. L'assenza di complicanze reali, soprattutto trofiche, che potremmo aspettarci a causa dell'iperpressione così provocata nella microcircolazione a monte, si può spiegare come segue.

La compressione non provoca solo una iperpressione endoluminale nella microcircolazione aumentando la resistenza nel ritorno venoso, condizione necessaria alla riduzione della portata nella fistola, ma esercita anche una controcompressione globale extra luminale su questa stessa microcircolazione, e ciò come effetto riduce la pressione trans-murale. Ed è questa che si misura con la differenza tra le le pressioni intra-ed extra-luminale che, per i suoi alti valori, provoca una sofferenza del tessuto e la dilatazione dei vasi. Quando questa compressione può essere tollerata ad un livello sufficiente e perpetuata per mesi, sembra che l'evoluitività si stabilizzi e che i disturbi trofici cutanei spesso regrediscono. Talvolta, possiamo constatare a sorpresa la riduzione notevole della portata mentre la compressione è stata tolta. Se è abbastanza "facile" capire la stabilizzazione e l'effetto benefico della compressione graduata, è più difficile spiegare le regressioni. Ovviamente, si può trattare di FAV "spontaneamente regressive", come alcune che si manifestano durante le gravidanze. Può trattarsi anche di una interruzione del circolo vizioso per il quale la FAV ha la tendenza a mantenersi a causa del "trauma" emodinamico.

La riduzione di questo trauma favorirebbe allora le "riparazioni". Il trauma meccanico, iatrogeno o accidentale, potrebbe "risvegliare" una FAV emodinamicamente quiescente allargando una fistola per effetto meccanico che sarebbe allora sufficiente per farla sviluppare ancora di più attraverso il circolo vizioso di cui abbiamo appena parlato.

La gravidanza è chiaramente un'occasione per far scoprire o crescere FAV congenite. Tutto si svolgerebbe come se i fattori di regolazione emodinamica locale e generale si trovassero perturbati dalla gravidanza. Abbiamo premesso che le FAV congenite sfuggono alla regolazione neuro-umorale abituale. Così, la gravidanza non potrebbe sregolare ciò che non poteva esserlo. Si può tuttavia avanzare come ipotesi che prima della gravidanza la mancanza di regole locali era più o meno compensata dalla regolazione regionale e generale diventata insufficiente durante la gravidanza.

### **B - Classificazione nosologica, emodinamica e terapeutica delle malformazioni artero-venose congenite (Fig. 18)**

Secondo questo modello fisiopatologico, possiamo pensare ad una messa in "ordine", ossia classificazione delle FAV secondo uno schema vicino a quello di André.

#### *Fistole artero-venose capillari (FAVC)*

Sono delle FAV per dilatazione della rete capillare mal differenziate in fistole capillari, o angiomi capillari. Contrariamente all'uso corrente, le classificheremo nel gruppo delle FAV perché corrispondono alle due condizioni necessarie seguenti:

- La loro portata è superiore al normale anche se di solito poco importante;
- Non rispondono ai sistemi di regolazione neuro-umorali (la loro non reattività emodinamica alle prove termiche, come alle medicazioni vaso-attive ne sono testimonianza).

Esse si riferiscono di solito agli angiomi cutanei e ad alcuni angiomi degli organi ghiandolari. Solo la loro exeresi, quando è tecnicamente possibile, e quindi la loro distruzione con il laser può sopprimerle. L'occlusione delle vene di drenaggio (che possono apparire come delle varici congenite, mentre sono solo vene dilatate per il sovraccarico dovuto al drenaggio) può

giungere ad un aggravamento di questi angiomi piani a causa dell'iperpressione delle piccole vene secondarie a valle (vedere capitolo malformazioni venose).

#### *Fistole artero-venose reticolari (FAVR)*

Sono delle FAV per comunicazione arteriolo-piccole vene dirette (reticolari), o angioma arteriolo-piccole vene, o angioma reticolare, che sfuggono ovviamente alla regolazione neuro-umorale, e di cui la portata è in generale elevata ma variabile secondo il loro numero e la loro importanza. Hanno un aspetto a nido ("nidus") in angiografia. La loro localizzazione può essere cutanea, intramuscolare, cartilaginea, ossea, meningea e cerebrale. Le complicanze possono essere cardiache a causa della portata, o emorragiche a causa di una pressione troppo elevata nelle vene di drenaggio divenute sottili per la dilatazione secondaria, o ancora atrofiche sulle ossa per l'allungamento, l'erosione, o le fratture.

I trattamenti dipendono, come abbiamo già visto, dalle condizioni emodinamiche particolari ad ogni configurazione. Si può dire, per schematizzare, che tutte le volte che sarà possibile una compressione graduata ed efficace, essa sarà la soluzione adottata. Le embolizzazioni (come la chirurgia) saranno riservate alle forme gravi con le loro complicanze emorragiche o cardiache, e il pronostico di vita diventa allora predominante in confronto dei rischi iatrogeni.

#### *Fistole arterio-venose del tronco (FAVT)*

Sono delle FAV per comunicazione tra tronchi, o fistole dei tronchi, o angiomi tronculari. Esse sono costituite da comunicazioni dirette, uniche o multiple, in scale o per l'intermediazione di sacche cavernomatose tra i tronchi arterioso e venosi. Sono emodinamicamente comparabili alle fistole arteriolo-venulari tranne l'importanza della portata, di solito molto più elevata. Sono ubiquitari, ma soprattutto si incontrano a livello degli arti e quasi per niente al livello della cute. Il loro approccio terapeutico è simile a quello delle FAVR.

#### *Fistole arterio-venose composite (FAVCO)*

Sono delle FAV complesse o composte che associano le tre forme descritte in precedenza in proporzione diversa. Queste FAV entrano spesso nel quadro di una facomatosi.

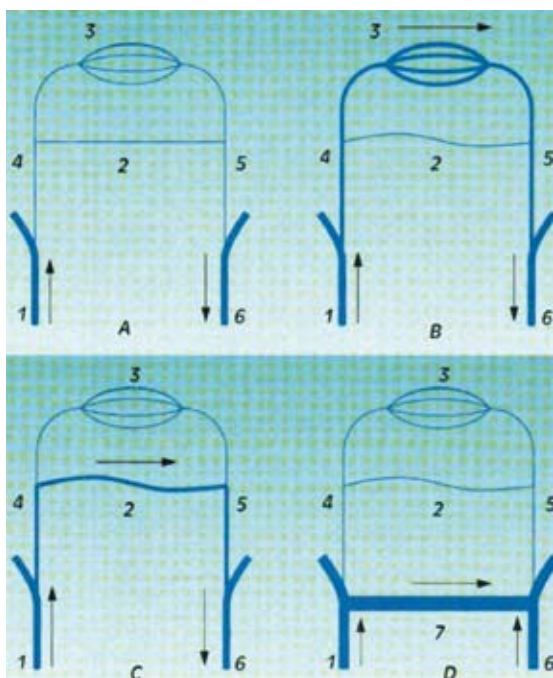


Fig. 18. Schematizzazione anatomica delle FAV congenite.

- 1: tronco arterioso.  
 2: metarteriola. 3: capillare.  
 4: arteriola. 5: venula. 6: tronco venoso.  
 A: normale.  
 B-FAVC :capillari indifferenziati dilatati.  
 C-FAVR ovvero arteriolo-venulare.  
 D- FAVT: shunts diretti nei tronchi.

*Configurazioni malformative più spesso incontrate secondo la topografia*

*Testa e collo*

- Angiomi capillari (FAVC) cutanei associati a piccoli focolari superficiali di fistole arteriolo-venulari (FAVR).
- Angiomi arteriolo-venulari (FAVR) delle parti molli spesso di tipo emolinfangiomatosi.
- Angiomi arterio-venulari del cuoio capelluto che realizza la forma di angioma classicamente chiamata aneurisma cirsoide.
- Angiomi arteriolo-venulari (FAVR), trans-cranici di solito tra i rami della carotide esterna e il seno laterale.
- Angiomi arteriolo-venulari intracranici, del tipo dell'angioma detto plessiforme di Dandy.

*Arti*

- Angiomi troncali (FAVT) e arteriolo-venulari (FAVR) associati (FAVCO) di tipo osteoiper-

trofico, di cui la tipica sindrome di PW.

- Angiomi capillari (FAVC) piani associati a delle malformazioni venose di tipo sindrome di KTW.

*Tronco*

- Angiomi capillari (FAVC) piani semplici.
- Angiomi capillari giganti.
- Angiomi arteriolo-venulari (FAVR) del piccolo bacino(pelvi).
- Angiomi arteriolo-venulari del midollo spinale.

**C - Ecotomografia-Doppler**

La velocimetria Doppler, soprattutto continua, associata alle manovre di compressione costituiscono le basi essenziali dell'investigazione delle malformazioni artero-venose. L'ecotomografia B con o senza codificazione colore del Doppler può essere un complemento utile ma non potrebbe in nessun caso sostituirla.

In effetti, è il flusso circolatorio, come si manifesta al Doppler, che può dare la "firma" al tipo di malformazione: angiomi capillari con resistenze moderatamente basse e ripartite in modo omogeneo su tutta la sua superficie; angiomi arteriolo-venulari a resistenze basse, a "focolai"; angiomi del tronco a resistenze bassissime, puntiformi e piane.

Il Doppler continuo associato alle manovre di compressione può determinare così la sede delle comunicazioni, così come i peduncoli che le alimentano attualmente e/o potenzialmente.

Il Doppler continuo associato all'angiografia può migliorare considerevolmente la precisione delle angiografie con contrasto, sia per distinguere il sito e il numero preciso delle comunicazioni e sia per determinare le alimentazioni potenziali associate a quelle attuali.

Il Doppler continuo intra-operatorio, chirurgico o angiografico, aiuta nella precisione degli interventi, riduce il rischio iatrogeno, e permette di controllare in maniera estemporanea i risultati.

**Misure velocimetriche**

*I regimi circolatori*

Sono le resistenze circolatorie a livello dei peduncoli donatori che definiscono il tipo di comunicazione. Più le resistenze sono basse, secondo l'indice di Pourcelot (velocità sistolica massima

A meno velocità telediastolica D/velocità sistolica massima A), più la fistola a valle sarà "attiva". Le cause di errori sono tuttavia non trascurabili, soprattutto per le resistenze poco o moderatamente ridotte. A tutti i livelli, bisognerà diffidare delle altre cause che possono ridurre le resistenze: i processi infiammatori, lo sforzo muscolare e l'elevata temperatura del corpo o dell'ambiente. Queste cause devono essere ricercate ed eliminate. Il paragone con l'arto o l'organo simmetrico permette semplicemente, e nella maggior parte dei casi di risolvere questo problema.

### I flussi

La misura del flusso teoricamente più affidabile e più precisa è ottenuta dalla misura della velocità media moltiplicata con la superficie della sezione del vaso donatore principale. La misura precisa della velocità è troppo dipendente dell'angolo di incidenza per essere considerata come perfettamente esatta e riproducibile, nonostante le "correzioni" di angolo automatiche o non. La misura della superficie di sezione del vaso è ottenuta con la misura preliminare del diametro. L'imprecisione anche piccolissima della misura del diametro si ripercuote in modo

importante sulla misura del debito.

Quando il vaso ha il suo simmetrico controlaterale considerato normale, si può stabilire un rapporto delle velocità e delle portate tra i due. Quando questa misura per simmetria non è realizzabile, si potrà, se la compressione è possibile (soprattutto l'arto), stabilire un rapporto di portata di fistola per compressione o RDFC. Questo rapporto è uguale alla velocità media (vm) spontanea nell'arteria donatrice principale alla radice dell'arto diviso per il valore della velocità media nella stessa arteria quando la fistola è chiusa. La compressione della fistola può ottenersi con una compressione graduale che consiste nel mettere un bracciale a tensione alla radice dell'arto e gonfiarlo fino ad ottenere un flusso di regime normale nell'arteria. Può anche ottenersi con la compressione manuale selettiva della FAV, ma non è possibile in caso di FAV e piane. La compressione graduata consiste nell'ottenere una normalizzazione di regime per compressione su tutta l'estensione dell'arto dalla parte distale fino alla parte più prossimale della FAV. Per maggiore precauzione, e per evitare errori di misura, è auspicabile stabilire tre tipi di misura, e una discordanza tra esse può permettere di individuare l'errore.

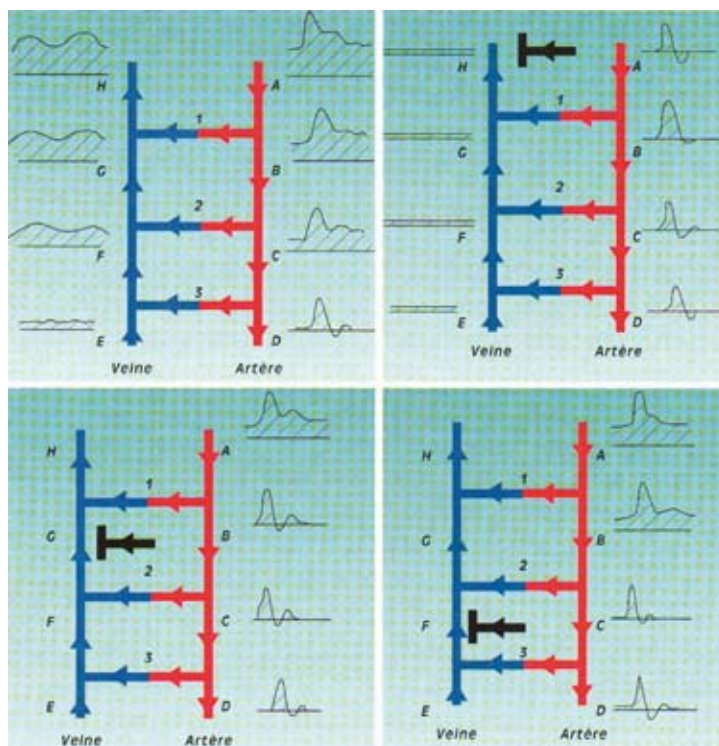


Fig. 19. Localizzazione del livello delle FAV per i piani di compressione.

### Manovre (Figg. 19-20-21)

#### Al livello degli arti

1- Analisi Doppler del flusso circolatorio alla radice dell'arto: arterie succlavie, degli assi femorali comuni e iliache.

– Se le resistenze circolatorie a valle sono normali significa che c'è assenza di FAV importante a valle ma non può eliminare una FAV con poco portata. Per questo è importante successivamente esaminare, seguendo i loro tronchi, i vasi principali delle braccia, avambracci, mani, coscine, gambe e piedi. Se le resistenze rimangono normali si può affermare l'assenza di FAV troncolari o arteriolo-venulare.



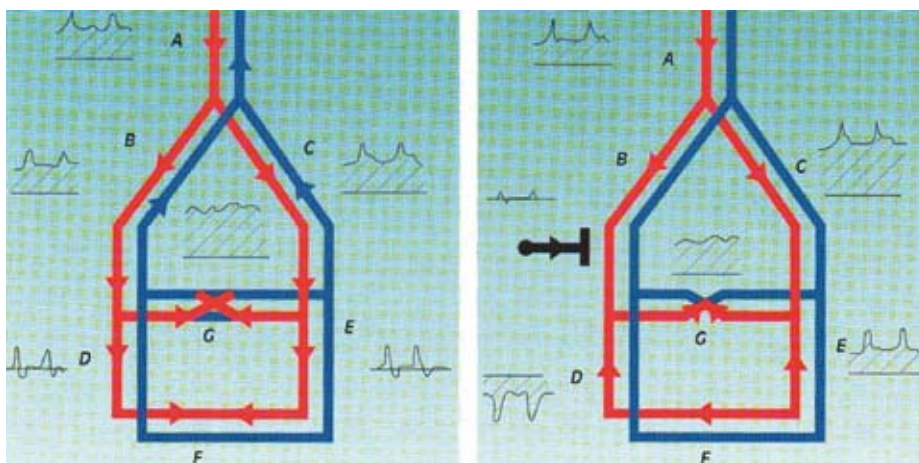


Fig. 20. Localizzazione dei peduncoli attuali e potenziali per le compressioni.

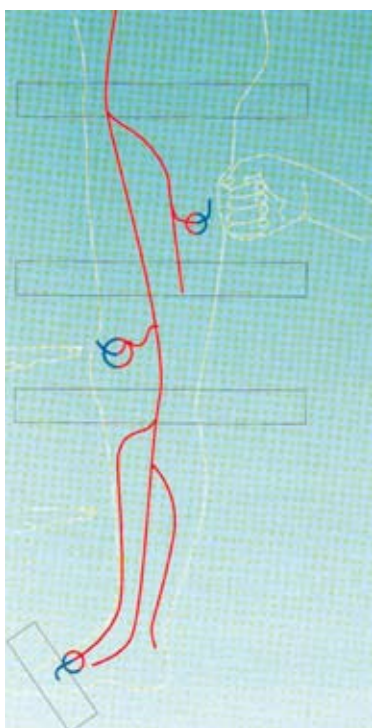


Fig. 21. Esempio di piani di compressione, manuali e con sfigmomanometro.

- Un paziente portatore di un'angioma piano cutaneo, senza riduzione sensibile delle resistenze sugli assi arteriosi principali, all'esame diretto con il Doppler continuo ad alta frequenza (da 8 a 10 MHz) mostrerà delle resistenze localmente più basse, dimostrando una portata locale superiore alla norma ma troppo lieve per essere quantificabile.
- Se le resistenze a valle sono basse, prima di misurare le portate, bisogna assicurarsi so-

prattutto che le resistenze siano moderatamente basse, e che non ci siano altre cause come una FAV, come precedentemente descritto.

### 2- Individuazione del livello delle FAV

L'individuazione diretta delle FAV è aleatoria, sia per difetto che per eccesso. Le manovre di compressione ci permettono invece una buona precisione. Le compressioni manuali e al bracciale a tensione, dalla radice dell'arto fino alla parte distale, mostrano che il flusso circolatorio arterioso al disopra della compressione si normalizza quando la stessa si trova al disopra o al livello della FAV.

Ovviamente il flusso circolatorio ridiventa anormale appena la compressione si sposta al disotto della FAV. Il flusso circolatorio al disotto del livello della prima FAV individuata è normale, con o senza compressione se questo focolare fistoloso è unico. Se questo regime è ancora anormale, ed esistono una o diverse altre FAV piane, i diversi livelli saranno individuati da compressioni pianificate.

### 3 - Individuazione precisa dei peduncoli donatori

È ancora con le manovre di compressione che saremo più precisi e che potremo determinare i peduncoli potenzialmente donatori. I peduncoli spontaneamente donatori sono quelli che spontaneamente rappresentano la sede di flussi anormali e che si normalizzano durante la compressione elettiva del focolare fistoloso corrispondente. I peduncoli potenzialmente donatori sono quelli i cui flussi circolatori sono spon-

taneamente normali, ma nei quali le resistenze si abbassano e il flusso aumenta sensibilmente quando si comprime selettivamente il peduncolo spontaneamente donatore.

#### 4 - Individuazione precisa dei focolari di FAV

Dopo l'individuazione del livello e dei peduncoli delle FAV, la loro sede può essere definita in modo più preciso. La compressione elettiva del focolare provoca una normalizzazione dei flussi a monte e a valle.

#### 5 - Informazioni complementari fornite dal Doppler pulsato e colore associati all'eco B.

Le stesse manovre già descritte possono essere utilizzate in eco Duplex o Triplex, ma sono meno affidabili e più difficili da realizzare che con il solo Doppler continuo. Ma sono tuttavia utili per affinare l'individuazione dei siti fistolosi nei loro rapporti con i tessuti, soprattutto ossei.

#### 6 - Aiuto all'angiografia diagnostica e d'intervento.

La compressione graduata col bracciale di tensione alla radice dell'arto, fino all'ottenimento di un flusso circolatorio normale a monte come a valle del bracciale, e ciò è raggiunto quando la contro-pressione è vicina alla pressione diastolica, permette di praticare una angiografia "lenta". In effetti, i primi momenti dell'iniezione sono rallentati e non perturbati dal ritorno troppo rapido. Lo sgonfiamento del bracciale durante il seguito dell'iniezione permette dopo di individuare precisamente i focolari fistolosi. Se a questo metodo si associano le manovre di compressione pianificate e selettive, avremo delle migliori precisioni sui focolari fistolosi, evidenziando soprattutto i peduncoli potenzialmente donatori, ciò che ci permetterà di formulare al meglio le indicazioni terapeutiche, chirurgiche o d'intervento. Questi stessi metodi possono essere utilizzati in corso di embolizzazione o di chirurgia.

Abbiamo capito che questo metodo permette una angiografia diagnostica e d'intervento selettiva per compressioni, riducendo o annullando i cateterismi selettivi a distanza dal punto della puntura.

#### Al livello della testa e del collo

1- Analisi Doppler del flusso circolatorio dei vasi del collo e del viso:

*carotidi primitive, interne ed esterne, vertebrali e succlavie.*

- e le resistenze circolatorie a valle sono normali, ciò significa che vi è assenza di FAV importante a valle, ma non può in nessun caso eliminare la presenza di una FAV di portata poco importante. Si esamineranno successivamente, seguendoli lungo i loro tragitti, i vasi principali del collo, del viso e delle orbite.
- Se le resistenze rimangono normali, si può concludere che non vi è la FAV dei tronchi o arteriolo-venulare.
- Se il paziente è portatore di un angioma piano cutaneo, senza riduzione sensibile delle resistenze sugli assi arteriosi principali, l'esame diretto al Doppler continuo ad alta frequenza (da 8 a 10 MHz) mostrerà delle resistenze localmente più basse, che dimostrano una portata locale superiore al normale ma troppo debole per essere quantificabile.

Tuttavia, bisogna verificare su tutta la superficie degli angiomi piani che non esista un piccolo focolare fistoloso a velocità elevata (piccolo focolare di FAVR), anche in assenza di flusso notevolmente elevato nelle arterie vicine, piccole o grandi, poichè le decisioni terapeutiche sono strettamente dipendenti.

- Se le resistenze a valle sono basse, prima di misurare le portate, assicurarsi dell'assenza di altre cause per una FAV soprattutto se le resistenze sono moderatamente basse.

#### 2- individuazione della sede delle FAV.

L'individuazione diretta della FAV è aleatoria, sia per difetto che per eccesso. Le manovre di compressione permettono invece una buona precisione. Le compressioni pianificate possono essere solo manuali e selettive, dalla radice del collo fino al viso e al cuoio capelluto. Mostrano che il flusso circolatorio arterioso a monte della compressione si normalizza quando la compressione si trova a valle o a livello della FAV. Ovviamente, il flusso circolatorio ritorna anormale dal momento che la compressione porta a valle della FAV. Il flusso circolatorio a valle del livello della prima FAV individuata è normale se questo focolare fistoloso è unico o è di nuovo anormale se esiste una o diverse altre FAV piane. I diversi livelli sono così individuati e mappati con lo stesso metodo.

#### 3- Individuazione precisa dei peduncoli donatori.

È sempre con le manovre di compressione

che saremo il più precisi e che potremo determinare i peduncoli potenzialmente donatori. I peduncoli spontaneamente donatori sono quelli che rappresentano spontaneamente la sede di flussi anormali e che si normalizzano durante la compressione elettiva del focolare fistoloso corrispondente. I peduncoli potenzialmente donatori sono quelli i cui flussi circolatori sono spontaneamente normali, ma nei quali le resistenze si abbassano e il flusso aumenta sensibilmente quando si comprimerà selettivamente il peduncolo spontaneamente donatore.

#### 4 - Individuazione precisa dei focolari di FAV

Dopo l'individuazione del livello e dei peduncoli delle FAV, la sede delle FAV può essere più precisamente definita con la compressione elettiva del focolare che provoca una normalizzazione dei flussi a monte e a valle.

#### 5 - informazioni complementari date dal Doppler pulsato e colore associati all'eco B.

Le stesse manovre già descritte possono essere utilizzate in eco-Duplex o Triplex. Sono tuttavia meno affidabili e più difficili da realizzare che con il solo Doppler continuo. Possono ritornare utili per migliorare l'individuazione dei siti fistolosi nei loro rapporti con i tessuti. Invece, il Doppler trans-cranico pulsato o colore, può essere utilissimo per individuare più precisamente i focolari intracranici.

#### 6 - Aiuto all'angiografia di diagnosi e di intervento

La compressione al bracciale di tensione qui non è possibile. Tuttavia, il metodo delle compressioni manuali selettive è possibile, evidenziando i peduncoli potenzialmente donatori, e ciò permetterà di meglio formulare le indicazioni terapeutiche, chirurgiche o di intervento. Questi stessi metodi possono essere utilizzati con profitto durante embolizzazioni o atti chirurgici. Si è notato che questo metodo permette una angiografia diagnostica e d'intervento selettiva per compressioni che può in più limitare le angiografie selettive con catetere migrante.

### Realizzazione dei mappaggi anatomici e funzionali delle fistole artero-venose

Le variazioni individuali dell'estensione, del tipo e della localizzazione delle malformazioni artero-venose, più spesso associate ad altre malformazioni, non permettono di farne una pre-

sentazione particolareggiata. Tuttavia mostreremo qui, sotto forma di mappaggi, qualche caso particolare, rappresentativo dei problemi diagnostici e terapeutici che di solito si pongono.

#### Mappaggio N°7

Un bambino di dodici anni presenta un grosso braccio sinistro caldo, anche se armoniosamente ipertrofico, con un angioma piano esteso che riguarda tutta la mano, il braccio e la spalla. Le radiografie non mostrano anomalie ossee latenti.

#### Descrizione anatomo-funzionale

##### Topografia: arto superiore sinistro

Al Doppler continuo, si trovano, con delle manovre di compressione pianificate e selettive, delle velocità globalmente elevate con delle resistenze basse, ma nessun segno di fistole dei tronchi o arteriolo-venulare. Esistono solamente delle velocità circolatorie, moderatamente elevate ed in modo omogeneo su tutta la superficie dell'angioma piano che è dunque capillare (FAVC). All'eco Duplex si evidenziano solamente delle arterie e delle vene di grosso calibro ma senza aneurismi né altre anomalie, e l'angiografia non mostra focolai fistolosi. Le portate misurate sono importanti: 2,5 litri al minuto nell'arteria ascellare. Una prova di compressione e di contenzione globale graduata mostra che la portata cade a 400 ml/mn per una contro-pressione di 65 mm/hg.

#### Sintesi diagnostica e conseguenze terapeutiche

Si tratta quindi secondo la nostra classificazione di un angioma piano di tipo capillare. La portata molto elevata, non abituale nelle FAVC, si spiega con la superficie particolarmente importante dell'angioma. Le possibilità chirurgiche o d'intervento sono inesistenti in ragione dell'impossibilità di ridurre l'angioma con una exeresi o con delle embolizzazioni. Le possibilità mediche si riassumono alla concentrazione regolata per ridurre la portata che potrebbe senza ciò provocare delle conseguenze cardiache ulteriori. Il laser è teoricamente possibile, ma sarebbe qui difficile perchè necessiterebbe numerose sedute.

#### Mappaggio n° 8 (Fig. 22)

Un giovane adulto presenta una tumefazio-

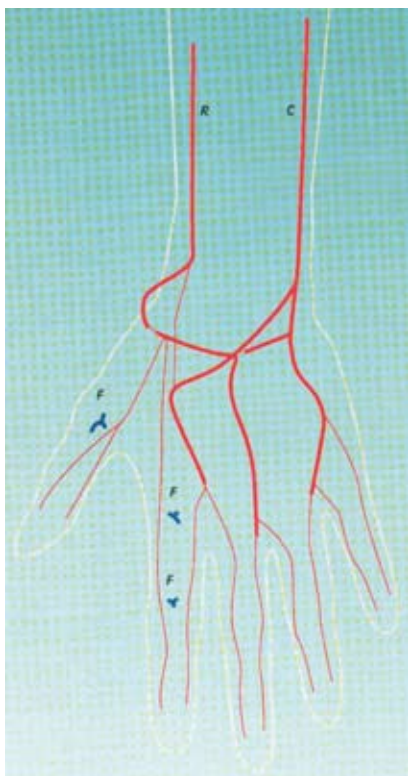


Fig. 22. Aneurisma <<cirsoide>> (cartografia 8).

ne calda che batte e gonfia la mano destra con importanti dilatazioni venose apparse dopo un piccolo trauma professionale .

#### Descrizione anatomico-funzionale

*Topografia:* arto superiore.

- Al Doppler continuo, si trovano, con delle manovre di compressione pianificate e selettive, delle velocità elevate con resistenze basse, con dei segni di fistola arteriolo-venulare limitata all'eminenza tenar e alla base della prima falange delle prime tre dita. I peduncoli che alimentano la fistole sono l'arteria radiale e i suoi rami. I flussi dell'arteria cubitale sono corretti. Tuttavia, se si comprime l'arteria radiale, i flussi diventano patologici nell'arteria cubitale, mentre le FAV rimangono appena meno alimentate, ciò che depone per un'alimentazione potenziale evidente dall'arteria cubitale attraverso l'arco del palmo. La compressione selettiva dell'eminenza tenar normalizza il flusso radiale, ma aumenta il flusso cubitale a causa dei focolai alla base delle prime falangi del secondo e terzo dito che sono dunque ripresi

dall'arteria cubitale.

- All'eco Duplex, si evidenziano delle arterie e delle vene di grosso calibro ma senza aneurisma. Le portate misurate sono moderatamente importanti: 600ml/mn nell'arteria ascellare. Una prova di contenzione globale graduata mostra che la portata cade a 150 ml/mn per una contro -pressione di 60mm/kg.

#### Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche

Si tratta dunque secondo la nostra classificazione di un angioma arteriolo-venulare (FAVR) o ancora cirsoide a portata ancora moderata e non complicato da ulcerazioni ne da emorragie. Esistono delle possibilità chirurgiche e/o d'intervento: legatura dei peduncoli, embolizzazione ed exeresi sono teoricamente possibili, ma i rischi iatrogeni (necrosi, crescita evolutiva con apertura di altre FAV, fanno qui preferire il trattamento medico). Le possibilità mediche si riassumono nella contenzione graduata per ridurre la portata delle FAV nella mano. Questa contenzione graduata è qui difficile per ragioni anatomiche, ma sarà lo stesso preferita, proteggendo maggiormente l'angioma dai traumi e permettendo una funzione sia pure incompleta della mano.

#### Mappaggio n°9 (Fig. 23)

Un bambino di nove anni presenta un importante allungamento dell'arto inferiore destro, un angioma piano della gamba, delle vene dilatate, un calore locale elevato e una ulcerazione sanguinolenta del dosso del piede.

#### Descrizione anatomico-funzionale

*Topografia:* Arto inferiore.

Al Doppler continuo, si trovano, con manovre di compressione pianificate e selettive, delle velocità elevate con resistenze basse, con segni di FAVCO associate fistole dei tronchi e arteriolo-venulare piane nel territorio dell'arteria poplitea, della tibiale anteriore al suo terzo superiore e della pedidia.

Tuttavia, se si comprime l'arteria tibiale anteriore, i flussi diventano allora patologici nell'arteria tibiale posteriore. La compressione simultanea delle tibiali anteriore e posteriore fa comparire un flusso patologico nell'arteria pero-

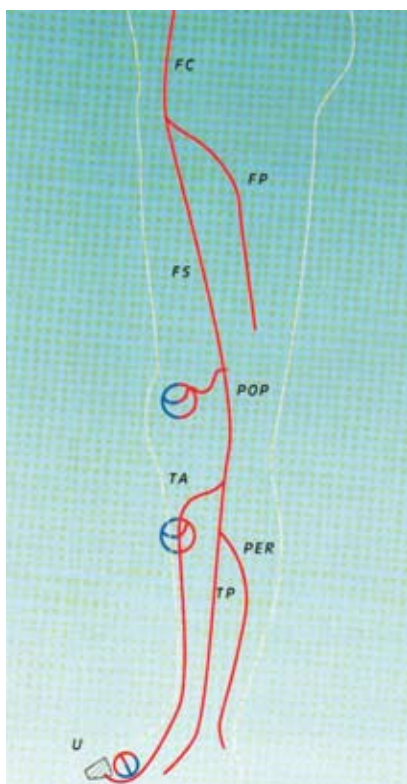


Fig. 23. Sindrome di Parkes-Weber (cartografia 9)

nea, e ciò dimostra un'alimentazione potenziale ovvia delle arterie tibiali posteriore e peronea attraverso l'arco plantare. L'angioma piano è di tipo capillare senza focolare arteriolo-venulare.

All'eco Duplex si constatano delle arterie e delle vene di grosso calibro e senza aneurisma. Si visualizzano inoltre al Doppler colore, aiutandosi con le compressioni, le comunicazioni artero-venose dirette, quindi troncolari e situate al terzo superiore della tibiale anteriore. I focolai articolari del ginocchio interessano la parte tibiale. Quelli della pedidia interessano i primi e secondi metatarsi. Qui le FAV sembrano piuttosto di tipo arteriolo-venulare. Le portate misurate sono importantissime: 4,5 l/mn nell'arteria femorale comune. Una prova di contenzione globale graduata mostra che il debito cade a 200 ml/mn per una contro-pressione di 65 mm/hg.

#### *Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche*

Si tratta dunque secondo la nostra classificazione di una FAVCO che associa un angioma capillare, un angioma arteriolo-venulare (o cir-

soide) e un angioma del tronco piano a portata molto elevata che interessano anche le ossa, con allungamento importante dell'arto di tipo sindrome di Parkes-Weber, complicato da ulcerazioni e da emorragie.

Esistono delle possibilità chirurgiche e/o d'intervento: legatura dei peduncoli, sconnessioni pianificate delle fistole del tronco; embolizzazione ed exeresi sono teoricamente possibili, ma i rischi iatrogeni fanno qui preferire in un primo tempo il trattamento medico. Le possibilità mediche si riassumono nella contenzione graduata per ridurre la portata delle FAV dell'arto. Questa contenzione graduata è qui abbastanza facile per le contenzioni anatomiche ma è dolorosa e non può essere sopportata che a 40mm/hg, ciò che riduce modestamente la portata a 1,5 lit. Davanti al rischio emorragico persistente a causa soprattutto dell'impossibilità nel mantenere una contenzione sufficientemente graduata e all'impotenza funzionale dell'arto, si deciderà di intervenire per embolizzazione dei focolari arteriolo-venulari e per sezione-legatura delle comunicazioni del tronco. Le due terapie vengono eseguite sotto il controllo Doppler con un'esplorazione diretta e sotto compressioni selettive. Il bilancio immediato mostra una quasi normalizzazione al Doppler come in arteriografia. Le condizioni locali migliorano velocemente e le ulcerazioni cicatrizzano.

#### **Mappaggio n°10**

Si tratta della stessa bambina (mappaggio N°9) un anno dopo. Dopo tre mesi di miglioramento, si ha una ripresa evolutiva con un'ulcerazione molto importante e soprattutto molto emorragica.

#### *Descrizione anatomo-funzionale*

Recidiva di tutti i focolari fistolosi nei quali i debiti sono aumentati (6 l/mn).

#### *Sintesi diagnostiche e prospettive terapeutiche*

L'evoluitività recente è rapida, che è difficile non attribuire ai trattamenti. Le recidive concernono le FAV embolizzate, con successo, per le ragioni che abbiamo evocato più indietro (necrosi locale) con reclutamento su "angiogenesi provocata". Non riguardano quelle che sono state operate, ma quelle vicine che non è stato possibile mettere in evidenza durante i primi

esami (probabile effetto furto). L'importanza delle complicanze emorragiche, nonostante i vari tentativi di nuove embolizzazioni per il suo salvataggio, porterà ad una amputazione della gamba la cui cicatrizzazione sarà lunga ed incompleta.

Due anni più tardi, apparizione di fistole a portata elevata nel territorio della femorale profonda, che pone il problema di una disarticolazione.

### Mappaggio n°11 (Fig. 24)

Una giovane ragazza di diciassette anni presenta un angioma piano poco esteso emi-facciale sinistro del labbro superiore.

#### Descrizione anatomico-funzionale

##### Topografia: Viso

Al Doppler continuo si trovano, con delle manovre di compressione pianificate e selettive, delle velocità nettamente ma moderatamente

elevate con delle resistenze basse nella sola arteria facciale sinistra i cui flussi si normalizzano durante la compressione dell'angioma. La superficie dell'angioma è sede di flusso discretamente elevato e di ripartizione omogenea, all'eccezione di un punto preciso dove la velocità è molto più elevata, e che manifesta la presenza di un piccolo focolaio fistoloso del tipo arteriolo-venulare in seno ad un angioma capillaro-venoso. La compressione dell'arteria facciale riduce questo flusso senza normalizzarlo. In effetti, l'arteria temporale di flusso spontaneamente normale, vede quest'ultimo aumentare nettamente durante questa manovra, a testimonianza della sua partecipazione potenziale all'alimentazione dell'angioma. La ricerca del ramo temporale in causa mostra che si tratta dell'arteria trasversa del viso.

All'eco-Duplex, si constatano solo arterie e vene di calibro normale, senza aneurisma né altra anomalia. L'angiografia mostra il focolaio fistoloso arteriolo-venulare nella forma di "nidus". La misura delle portate non è possibile perché sono poco importanti.

#### Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche

Si tratta dunque secondo la nostra classificazione di una FSAVCO che associa un angioma piano di tipo capillare a portata poco elevata associato ad un piccolo focolaio arteriolo-venulare. Le possibilità chirurgiche o d'intervento: l'exeresi non è attuabile a causa dell'assenza di complicanze gravi. Una embolizzazione prudente è attuabile in virtù del solo disturbo estetico come preliminare ad una laser terapia.

### Mappaggio n°12 (Fig. 25)

Una giovane adulta di ventinove anni presenta dei problemi all'orecchio destro insorti nella sua ultima gravidanza. Si sente allo stetoscopio un soffio importante al livello della mastoide destra.

#### Descrizione anatomico-funzionale

##### Topografia: Testa

Al Doppler continuo, si rilevano velocità elevate con resistenze basse nella carotide esterna e nell'arteria occipitale destra. La compressione della carotide primitiva e dell'arteria occipitale fermano gli acufeni. Le altre manovre di compressione pianificate e selettive non mostrano

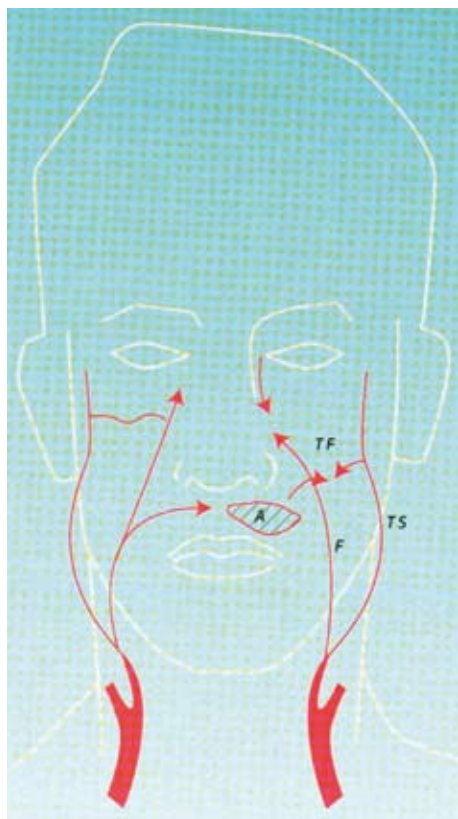


Fig. 24. Angioma piano associato ad una FAVR della faccia (cartografia 11).

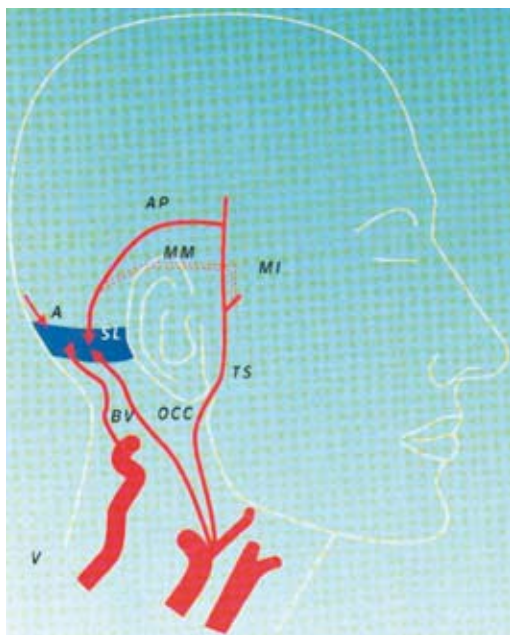


Fig. 25. FAVR carotide esterna - seno laterale (cartografia12).

modifiche patologiche dei flussi delle altre arterie della testa e del collo ad eccezione dell'arteria occipitale controlaterale il cui flusso aumenta fortemente durante la compressione della carotide primitiva destra, ma anche dell'arteria mascellare interna destra il cui flusso aumenta durante la compressione dell'arteria occipitale destra attraverso le anastomosi tra le due arterie occipitali. Ciò dimostra il carattere potenzialmente donatore dell'arteria occipitale sinistra e di quella mascellare interna destra attraverso quella meningea media. Infine, il flusso dell'arteria occipitale si riduce non completamente durante la compressione della carotide primitiva destra, e quindi si può dedurre una partecipazione dell'arteria vertebrale con i suoi rami muscolari. Questa partecipazione è confermata dalla riduzione del flusso della vertebrale durante la compressione della regione retromastoidea. Invece, i flussi venosi esocranici sono nei limiti del normale.

All'eco-Duplex non si vedono anomalie particolari, tranne la presenza di flussi rapidi a livello del cuoio capelluto e del tavolo esterno dell'osso temporale di fronte al seno laterale destro. L'eco-Doppler trans-cranico non mostra anomalie di flusso delle arterie cerebrali, ma un flusso venoso elevato e parzialmente pulsato. Le

portate misurate sono moderatamente importanti: 650ml/mn nell'arteria carotide primitiva destra.

#### *Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche.*

Si tratta dunque secondo la nostra classificazione di un angioma arteriolo-venulare o ancora racemoso o cirsoide dell'osso temporale destro, alimentato dai vasi non cerebrali e drenato dal seno laterale provocato e/o rivelato da una grandezza.

Questa malformazione è responsabile di un numero non trascurabile di acufeni pulsatili invalidanti. Esistono delle possibilità chirurgiche e/o d'intervento: legatura dei peduncoli, sconnessione all'inizio dell'osso della fistole del tronco, embolizzazioni. Saranno scelte in funzione dell'importanza del disturbo funzionale, ma anche del rischio di emorragia venosa intracranica quando le vene di ritorno sono troppo dilatate e soprattutto quando una di esse è occlusa, rendendo ancora più fragili le collaterali di supplenza. Le recidive sono tuttavia ancora possibili e possono spiegarsi benissimo con le ragioni che abbiamo enunciato in precedenza. Le possibilità mediche si riassumono nella sorveglianza clinica e ultrasonora.

#### **Mappaggio n°13**

Un adulto di ventisette anni presenta una esoftalmia sinistra pulsatile e dolorosa apparsa senza causa apparente. Si sente allo stetoscopio un soffio importante al livello dell'orbita sinistra.

#### *Descrizione anatomo-funzionale*

##### *Topografia: Testa*

Al Doppler continuo, si trovano velocità elevate con resistenze basse nella carotide primitiva, interna ed esterna sinistra così come un flusso oftalmico elevatissimo e retrogrado nell'arteria oftalmica sinistra. La compressione della carotide primitiva sinistra si accompagna ad una scomparsa del flusso oftalmico, ad un aumento considerevole del flusso nella carotide interna destra senza modificazione dei flussi vertebrali, che dimostrano la partecipazione potenziale molto importante della carotide destra alla FAV endocranica sinistra. I flussi giugulari sono rapidi e moderatamente pulsati.

All'eco-Duplex, non si evidenziano anomalie morfologiche particolari, tranne flussi rapidissimi nell'orbita d'interpretazione difficile. L'eco-Doppler trans-cranico non mostra anomalie di flusso delle arterie cerebrali, ma velocità elevate al livello del sifone carotideo sinistro che è difficile da distinguere dal seno cavernoso anch'esso a flussi elevati. La riduzione della brevissima durata di questi flussi e poi della loro ripresa ad un flusso quasi identico durante la manovra di compressione della carotide primitiva sinistra e all'assenza di influenza durante la compressione della carotide destra confermano le conclusioni già ottenute al Doppler continuo.

I flussi misurati sono importanti: 1200 ml/mn nell'arteria carotide primitiva sinistra.

#### *Sintesi diagnostica e prospettive terapeutiche*

Si tratta quindi secondo la nostra classificazione di un angioma del tronco alimentato da vasi cerebrali e drenato dal seno cavernoso. Questa malformazione è responsabile dell'esoftalmo pulsatile a causa dell'iperpressione venosa, che può portare alla perdita dell'occhio. Esistono delle possibilità chirurgiche o d'intervento: legatura dei peduncoli, sconnessione della fistole del tronco, embolizzazioni. Saranno scelte in funzione dell'importanza del disturbo funzionale, ma anche del rischio oftalmologico e di emorragia venosa intracranica quando le vene di ritorno sono troppo dilatate e soprattutto quando una di esse è occlusa,rendendo ancora più fragili le collaterali di supplenza. In ogni caso, la loro difficoltà come i rischi neurologici iatrogeni faranno porre con prudenza le loro indicazioni. Le possibilità mediche si riassumono alla sorveglianza clinica e ultrasonora.

## **Conclusioni**

Le difficoltà diagnostiche e terapeutiche delle malformazioni vascolari sono dovute alle incertezze nosologiche e fisiopatologiche che le riguardano. Sembrano che si debbano ridurre con la migliore conoscenza delle condizioni emodinamiche, grazie soprattutto al Doppler. È la ragione per la quale è di prima importanza che i medici che praticano l'eco-Doppler si familiarizzino con questa patologia sotto tutti i suoi aspetti diagnostici e terapeutici. Possa questo capitolo averli convinti.

## **Bibliografia**

- 1 - ORCELL, CHOMETTE G. Anatomie pathologique vasculaire, Flammarion 1978.
- 2 - RICHE MC, ENJORLAS O, MERLAN JJ et al. Atlas des hémangiomes et des malformatios vasculaires superficielles. Medsi. MacGraw Hill 1991.
- 3 - FRANCESCHI C. Cure CHIVA, Editions de l'Armençon 1988.