Malformazioni artero-venose del distretto cefalico

Presentazione di un caso clinico

Vito Toto[1,3], Rosario Francesco Grasso[2], Cosmoferruccio De Stefano[3], Rosa Salzillo[1], Paolo Persichetti[1]

[1]U.O.C. Chirurgia Plastica, Ricostruttiva ed Estetica – Università Campus Bio-Medico di Roma
[2]U.O.C. Radiologia – Università Campus Bio-Medico di Roma
[3]Fondazione Alessandra Bisceglia W Ale Onlus

INTRODUZIONE

Nell'universo delle Anomalie Vascolari, le Malformazioni Vascolari (MAV), rappresentano la parte rara, pericolosa, a volte fino alla letalità, diversamente dagli altri membri della famiglia, gli Angiomi, destinati a risoluzione spontanea.

Le MAV sono caratterizzate da una crescita inesorabile, il che comporta invasione delle strutture circostanti, con conseguenti dolori, impedimento funzionale ed alterazioni circolatorie che possono esitare in gravi squilibri emodinamici. Il carattere evolutivo di queste patologie è attribuibile non solo al difetto intrinseco della cellula vascolare, ma anche a fattori idrodinamici, in quanto il sovvertimento dell'anatomia vascolare di una regione, causa alterazioni di flusso che esitano in ipertrofia e iperplasia dei vasi interessati.

Le MAV, per le loro caratteristiche di invasività ed evoluzione, richiedono cure multidisciplinari, con attente valutazioni degli specialisti sulle misure da intraprendere. Considerando che l'unica terapia risolutiva è, qualora possibile, la radicale asportazione della regione invasa, si pone il problema della "terapia sopportabile" dal paziente. In sintesi il bilancio tra salute e mutilazione. In particolare, quando sono coinvolte strutture funzionali come un arto (amputazione), o a forte impatto estetico (deturpazione), si impone ai curanti la scelta di una strategia valida e consapevole delle conseguenze.

PRE-OP

6 MESI POST-OP

PRE-OP

6 MESI POST-OP

ÉQUIPE MULTIDISCIPLINARE

- ***Prof. Paolo Persichetti,*** Direttore U.O.C. Chirurgia Plastica, Policlinico Universitario Campus Bio-Medico, Roma
- ***Prof. Cosmoferruccio De Stefano,*** Presidente Comitato Scientifico Fondazione Alessandra Bisceglia W Ale Onlus
- ***Dott. Vito Toto,*** Chirurgo Plastico, Policlinico Universitario Campus Bio-Medico, Roma
- ***Dott. Rosario Francesco Grasso,*** Radiologo, Policlinico Universitario Campus Bio-Medico, Roma
- ***Prof. Francesco Spinelli,*** Direttore U.O.C. Chirurgia Vascolare, Policlinico Universitario Campus Bio-Medico, Roma
- ***Dott.ssa Caterina Dianzani,*** Dermatologa, Policlinico Universitario Campus Bio-Medico, Roma
- ***Dott.ssa Raffaella Restaino,*** Psicologa-Psicoterapeuta, Presidente Fondazione Alessandra Bisceglia W Ale Onlus

MATERIALI E METODI

S.I., 20 anni, affetto da una MAV del padiglione auricolare sinistro e del distretto cervico-mandibolare omolaterale. Misdiagnosticata nel suo paese d'origine, l'Ucraina, la lesione veniva etichettata come Angioma e sottovalutata fino al momento in cui, a fronte dei problemi di gigantismo e dolore del padiglione, i medici proponevano un intervento di amputazione. Va sottolineato che negli anni, a causa dei dolori e dell'alterato aspetto estetico, il p. riduceva la sua vita relazionale ai minimi indispensabili. Nel Febbraio 2016 il p., attraverso canali di cooperazione internazionale, si rivolgeva alla Fondazione Alessandra Bisceglia W Ale Onlus, che prendeva in carico il caso, iniziando a studiarne le sfaccettature mediche e le implicazioni psicologiche di trattamento. Al suo arrivo a Roma, nel Marzo 2016, il p. presentava gigantismo del padiglione auricolare sinistro, con fremito visivamente avvertibile in regione cervico-mandibolare. Cute rosso violacea ulcerata nella porzione distale del lobo. Dolore presente spontaneamente ed alla palpazione, con crisi violente in occasioni di alterazioni emodinamiche, come in caso di ipertermia o traumi.

Il p. veniva quindi affidato all'équipe multidisciplinare per il trattamento delle Anomalie Vascolari, Policlinico Universitario Campus Bio-Medico, formata da medici della Fondazione e del Campus a fronte di una specifica convenzione.

Dopo la visita congiunta si decideva di effettuare una prima valutazione con angio-RMN: "…netto aumento volumetrico del padiglione auricolare di sinistra in rapporto a malformazione artero-venosa. L'afferenza arteriosa origina dalla carotide esterna, mentre il drenaggio venoso avviene attraverso la vena giugulare interna…".

A seguito del referto il gruppo concordava la strategia:

1. Angiografia pre-operatoria con embolizzazione super selettiva.
2. Entro le successive 48 ore intervento di asportazione del tessuto malformato, incluse le ulcerazioni, riequilibrio dimensionale del padiglione rispetto al controlaterale, modellamento del lobo e ricostituzione dell'angolo retro-auricolare.

Il programma veniva effettuato nei tempi e nei modi previsti ed il decorso clinico non presentava complicazioni.

Dopo 5 giorni il p. veniva dimesso con diario di controlli programmati.

RISULTATI

A sei mesi dall'intervento veniva eseguita RMN di controllo: *"…esiti di embolizzazione di malformazione vascolare del padiglione auricolare di sinistra, ove attualmente non si documentano potenziamenti patologici…".*

Ad oggi, è stato registrato un notevole miglioramento del quadro clinico in corrispondenza del padiglione operato, dove un residuo di pulsatilità è apprezzabile solo alla palpazione.

Va segnalata la "normalizzazione" della vita del paziente, che riferisce una sintomatologia algica praticamente scomparsa, un ritorno tranquillo alle sue attività ed un sereno approccio alla vita di relazione.

Il p. resta sotto controllo e, in accordo alle necessità ed ai suoi desideri, si programmerà il trattamento della porzione di malformazione vascolare che interessa la regione cervico-mandibolare.

CONCLUSIONI

Il caso viene presentato, al di là dei risultati tecnici, a dimostrare l'importanza di un approccio fortemente ragionato e lungimirante, da parte di una equipe particolarmente esperta della patologia, in grado di proporre e porre in atto una corretta terapia in termini di rapporto prezzo/beneficio per il paziente.

BIBLIOGRAFIA

1) Le anomalie vascolari. Vademecum conoscitivo della patologia e del suo trattamento, 2016, Fondazione Alessandra Bisceglia W Ale Onlus, c. De Stefano et coll.
2) Pathogenesis of vascular anomalies.Boon LM, Ballieux F, Vikkula M. Clin Plast Surg. 2011 Jan;38(1):7-19
3) Vascular anomalies: classification, imaging characteristics and implications for interventional radiology treatment approaches. Mulligan PR, Prajapati HJ, Martin LG, Patel TH. Br J Radiol. March 2014; 87(1035):20130392