SOCIETA' ITALIANA DI FLEBOLINFOLOGIA

CONGRESSO DEL TRENTENNALE
Palazzo della Racchetta 20-22 ottobre 2016



SESSIONE:

TROMBOSI VENOSA
DEGLI ARTI SUPERIORI E
INTRADDOMINALI

Dichiarazione relativa ad assenza di condizione di confitto di interessi



Il sottoscritto dr. Pierluigi Edgard Mollo dichiara

di non aver avuto, negli ultimi due anni, alcun rapporto di finanziamento con soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario.







SIGNIFICATO

complesso agg. (estens.) non semplice e lineare, non facilmente intuibile; complicato, difficile

Garzanti, Vocabolario della lingua italiana

complesso *agg.* dal latino complecti (abbracciare)

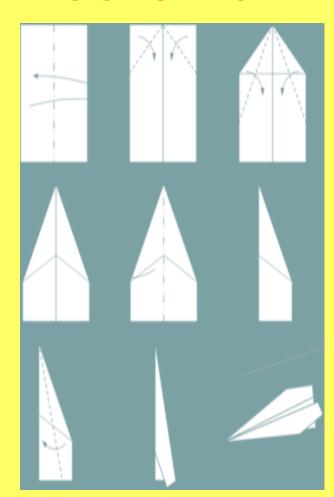
Significato: che è costituito da più elementi riuniti; in senso esteso, che ha molteplici aspetti, complicato

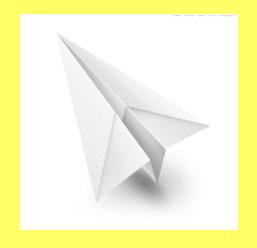
Dizionario etimologico Rusconi Libri 2004

Ma cosa vuol dire complessità in medicina?

Senza pieghe, sine plicae, SEMPLICE

Una cosa complicata puo' comunque essere ex-plicata, SPIEGATA





Con pieghe, cum plicae, COMPLICATO

Ma cosa vuol dire complessità in medicina?



Se operiamo tagli e incolliamo, creiamo connessioni e costruiamo un oggetto con intrecci , CUM PLEXI COMPLESSO

dal latino plecto, is, plexi, plexum, ĕre v tr intrecciare

E' un oggetto COMPLESSO non puo' essere SPIEGATO nei singoli fogli, perché non esistono più i fogli SEMPLICI

Complessità e comorbidità: due condizioni che frequentemente risultano "correlate"

- Progressivo invecchiamento della popolazione
- Aumento dei pazienti con comorbilità multiple
- Categorie di pazienti solitamente non incluse nei trial clinici

La complessita' in medicina

- Il singolo malato, potenzialmente sempre, ma in particolare oggi con il progressivo invecchiamento della popolazione, può presentarsi con un quadro clinico complesso in rapporto alla coesistenza di più condizioni morbose.
- Questo complica e rende più difficile, e talora impossibile, il processo di identificazione di una di queste malattie con la condizione del paziente.

William Osler affermò che "è più importante conoscere il tipo di persona che ha una malattia piuttosto che il tipo di malattia che ha una persona" (1882)

La complessita' in medicina

"Complesso" in medicina non è affatto sinonimo di "complicato" e, di conseguenza, non si trova in un rapporto di banale contrapposizione rispetto a "semplice".

Ciò a cui si contrappone la considerazione della complessità è il *riduzionismo*.

Le considerazioni sulla complessità indicano che è possibile trovare regolarità utili e importanti che non possono essere derivate dai singoli elementi e fattori che "compongono" le manifestazioni cliniche.

FLEBOPATIE COMPLESSE

- •Malformazioni venose e malformazioni artero-venose
- Sindrome di Klippel- Trenaunay
- Malattia venosa cronica nel paziente arteriopatico
- •Trombosi venosa profonda dell'arto superiore nel paziente oncologico o nel paziente portatore di catetere venoso centrale per nutrizione parenterale ovvero in sindromi dell'egresso toracico con coinvolgimento arterioso e neurologico
- Anomalie congenite della vena cava superiore e della vena cava inferiore

MALFORMAZIONI

Le malformazioni possono:

- interessare il solo sistema venoso
- interessare il sistema arterioso e quello venoso
- essere ricomprese in una sindrome malformativa

La sindrome malformativa può essere grave e comprendere arterie, vene, linfatici, cute ed annessi.

Talora può essere coinvolto anche l'apparato osteo-articolare (quadri complessi)

Le classificazioni proposte risultano considerazione del crescente numero dei quadri che possono ricompresi nelle essere malformazioni vascolari congenite le multiformi varietà congenite, centrali, viscerali, periferiche ed associate

Classificazione principali malformazioni

da Belov 1967, 1978 (modific.)

Displasie venose

- a) tronculari b) angiomi venosi

Displasie arteriose

- a) tronculari b) angiomi arteriosi

Displasie arteriose e venose associate

- a) Anast. arteriose e venose associate (attive-ipoattive)
- b) Angiomi arteriosi tronc. (attivi-ipoattiva)

Displasie emolinfatiche complesse

- a)Displasie tronculari b) emolinfangiomi

Sindromi nevo-vasculo-osteo-ipertrofiche

Klippel-Trenaunay, Parkes Weber, Martorell, Servelle

Dal punto di vista emodinamico le angiodisplasie venose, quelle arteriose e venose associate e le sindromi nevovasculo-osteo-ipertrofiche possono essere distinte in:

- ✓ a. senza ipertensione venosa
- a. con ipertensione venosa

a. senza ipertensione venosa:

le alterazioni anatomiche rappresentano il solo elemento obiettivo

a. con ipertensione venosa

lo stato ipertensivo può essere correlato fisiopatologicamente ad alterato scarico venoso, ad iperafflusso ad arterializzazione del versante venoso, a presenza di FAV

MV e MAV

- Le MV e le MAV sono forme diverse di anomalie congenite e non devono essere gestite con gli stessi principi (esistono linee guida specifiche)
- Le MAV vanno trattate aggressivamente in quanto potenziali condizioni di rischio di sopravvivenza o di perdita di un arto. Particolare attenzione deve essere riservata alla diagnosi, alle caratteristiche cliniche embriologiche ed emodinamiche
- Le MV raramente comportano un rischio di sopravvivenza o di perdita di una arto e devono essere trattate previa una attenta valutazione dei potenziali benefici nei confronti dei rischi di morbilità

Sindrome di Klippel-Trenaunay

Angiodisplasia congenita prevalentemente venosa , scarsamente evolutiva, determinata dalla triade: nevo cutaneo talora a disposizione metamerica, varici precoci o congenite di un arto, ipertrofia dello stesso fino a condizioni morfologiche di "gigantismo" distrettuale. Sovente associate anomalie delle vene profonde (segnatamente del compartimento popliteo) e anomale comunicazioni a-v spesso scarsamente significative dal punto di vista emodinamico

Esiste una variante in cui le microfistole artero-venose risultano emodinamicamente rilevanti determinando una significativa evolutività del quadro e una prognosi meno favorevole

SINONIMI

- Malattia di Klippel-Trénaunay
- Sindr. di Klippel-Trénaunay Weber
- Sindrome angio-osteo-ipertrofica
- Naevus varicosus osteohypertroficus
- Arti giganti di Robertson

La maggior varietà di forme morfologiche delle malformazioni vascolari congenite si ritrova nelle sindromi angio-osteoipertrofiche

STORIA

Sindrome individuata nel 1832 grazie al lavoro di Isidore Geoffroy Saint-Ilaire

1900: primi studi specifici condotti da Maurice Klippel e Paul Trénaunay (M. Klippel, P. Trénaunay: Du naevus variques ostéohypertrophique. Archives générales de medecine, Paris 1900,3:641-672)

1907: ulteriori studi condotti da F. Parkes-Weber che aggiunse al quadro della sindrome di Klippel –Trénaunay la presenza di fistole artero-venose, impostazione peraltro contrastata dal mondo scientifico dell'epoca (F.Parkes-Weber: Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy Br J Dermatol Syph 1907; 19:231-35)

Attualmente la sindr. di Parkes-Weber è ritenuto quadro distinto con identità nosografica propria includendo le tre caratteristiche peculiari della SKT associate a fistole artero-venose

EZIOLOGIA

Non è del tutto chiara e conosciuta. Esistono varie ipotesi ma nessuna riesce a render conto esaustivamente delle manifestazioni cliniche della sindrome

- Predisposizione genetica
- Concomitanza di due differenti mutazioni genetiche
- Quasi certa una mutazione genetica della proteina responsabile della angiogenesi
- Sono state recentemente identificate varie molecole ad attività angiogenica e osteogenica, il cui ruolo, in rapporto alla SKT deve essere ancora chiarito

(C.E. Oduber, C.M. van der Horst C, R.C. Hennekam: Klippel-Trénaunay syndrome: diagnostic criteria and hypothesis on etiology. Ann. Plast. Surg. 60:217-23,1973)

EZIOLOGIA

Ancorché questa sindrome sia considerata sporadica, in poche famiglie è stata notata una trasmissione autosomica dominante

INCIDENZA

La prevalenza non è nota Finora sono stati descritti circa 1000 casi

DIAGNOSTICA

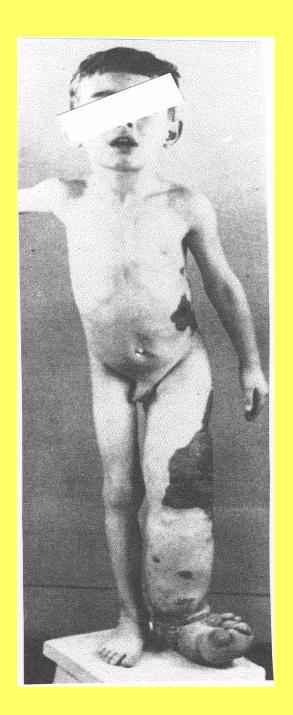
- Clinica
- Indagini funzionali

Termometria cutanea - TCPO2 - Flebotensiometria doppler

- Indagini radiologiche standard (preferibilmente in posizione ortostatica per identificare gli allungamenti e le dismetrie d'arto)
- Ultrasuoni
- Angio-TAC angio-RMN TAC 3 D

DIAGNOSTICA

La clinica della malformazione vascolare appare correlata alla localizzazione, al carattere morfologico e alle sequele fisiopato= logiche



SEGNI E SINTOMI

Il quadro si caratterizza per la presenza di manifestazioni maggiori e minori

SEGNI E SINTOMI

Manifestazioni maggiori:

- Ipertrofia ossea di una parte del corpo, sovente un allungamento di un segmento di un arto (più raramente un accorciamento). Molto più raramente si manifesta nel cavo orale. In letteratura, l'emiipertrofia è omolaterale alla lesione angiomatosa, ma talora è evenienza possibile anche la localizzazione sull'arto controlaterale
- Malformazioni a carico dei capillari che possono arrivare a formazioni di emangiomi. La malformazione è rappresentata da un nevo vinaceo, normalmente situato nell'area interessata, ma a differenza di molti emangiomi non regredisce con l'età
- Presenza di vene varicose. La patologia ectasiante venosa è omolaterale alla lesione e vi è generale accordo nel ritenere che quando il bambino inizia a camminare le varici diventino più evidenti

SINDROME DI KLIPPEL-TRENAUNAY



In questa paziente si rileva il gigantismo distrettuale e, in particolare, l'evidente dismetria per allungamento dell'arto interessato

SEGNI E SINTOMI

Manifestazioni minori

- Macrocefalia e asimmetria del viso
- Emangiomi del volto
- Glaucoma
- Acromegalie e macrodattilia
- Edema e ulcere cutanee
- Osteosclerosi e osteoporosi
- Calcificazioni endocraniche

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- Flebodisplasie
- Linfedema
- Tumori ossei
- Flebotrombosi profonde

MVC E ARTERIOPATIA

insufficienza venosa cronica (malattia venosa cronica)

- 1) da flebopatia varicosa tronculare safenica, reticolare o extrasafen.
- 2) da sindrome post flebitica
- 3) da entrambi i quadri

classificazione delle arteriopatie

- a. obliteranti sistemiche
- a. ostruttive distrettuali segmentarie
- a. a genesi meccaniche
- mediocalcinosi arteriosa
- patologia ectasiante
- displasie e neoplasie
- malattie delle comunicazioni a-v
- arteriopatie rare
- pat. arter. sec. a difetti genetici e cromosomici

PREMESSA FISIOPATOLOGICA

Volume ematico totale

20% vasi arteriosi

5% circolo capillare

75% sistema venoso

PREMESSA FISIOPATOLOGICA

circolo arterioso:
bassa capacità, elevata
pressione ed elevata
velocità

PREMESSA FISIOPATOLOGICA

sistema venoso: elevata capacità, bassa pressione e bassa velocità

PREMESSA FISIOPATOLOGICA

Entrambi i distretti risen= tono in maniera differente della postura e delle condizioni di riposo o di attività muscolare

La coesistenza di una *m.v.c.* e di una arteriopatia ostruttiva non sembra influenzare significativamente l'evoluzione spontanea dei due quadri se si considerano gli stadi iniziali, quelli in cui il compenso emodinamico è ancora efficiente sia in ortostatismo che in ortodinamismo

In alcune fasi è possibile ipotizzare un <u>effetto</u> "protettivo" reciproco di una patologia nei confronti dell'altra

Osservazioni:

- Attenuazione sintomatologica del paziente con arteriopatia e flebopatia varicosa per effetto della iperemia passiva protratta e costante
- Scarsa evidenza di patologia varicosa nell' arteriopatico cronico (le flebectasie e le varici compaiono sovente nello stesso paziente rivascolarizzato con successo, a distanza di alcuni mesi dall'intervento)

Il territorio di interazione tra i due quadri è il microcircolo sede dei meccanismi di regolazione della perfusione distrettuale e della omeostasi e gli spazi fra i vasi extravascolari

La regolazione è rappresentata dall'equilibrio tra le fasi di contra= zione e quelle di rilasciamento del compartimento microcircola= torio, responsabili della alternanza tra perfusione ematica e riassor= bimento dagli spazi extravascolari

Negli stadi avanzati di ischemia, per effetto della acidosi tessutale, i capillari sono costantemente dilatati: compare pertanto una iperemia passiva e successivamente un edema che, aggravando l'ipertensione tessutale distrettuale, ostacola la progressione del flusso arterioso

Questo fenomeno fisiopatologico viene aggravato dalla iperten= sione venosa sia secondaria alla incontinenza valvolare che alla *ostruzione* del circolo venoso profondo

L'influenza della *flebopatia* nella evoluzione della arteriopatia si "slatentizza" nel momento in cui l'i.v.c. non trova più compenso ed induce significative alterazioni sull' unità microcircolatoria

unità microcircolatoria

arteriola - capillari - venula linfatico - connettivo perivascolare di sostegno

"unicum" funzionale

Tali quadri inducono alterazioni strutturali riconducibili alle seguenti:

- Incremento della adesività piastrinica al subendotelio
- Trombosi capillare
- Incremento della permeabilità con fuoriuscita di fibrina e deterioramento degli scambi intraextravasc.
- Formazione di manicotti di fibrina pericapillare
- Ispessimento membrane basali
- Ipossia tessutale

Il quadro clinico iniziale può variare con aspetti che caratterizzano la preva= lenza della componente arteriosa su quella venosa o viceversa

Sind. post-flebitica e arteriopatie

La coesistenza di questi due quadri clinici deve essere ricercata confermata attraverso una anamnesi accurata (ricerca di pregresse flebotrombosi primitive o secondarie ed una valutazione diagnostica completa volte a stabilire l'esatta stadiazione clinica dell'arteriopatia fondamentale nel trattamento terapeutico.

Sind. post-flebitica e arteriopatie

Una conseguenza pratica molto importante consiste nell'impiego dei trattamenti elastocompressivi necessari ed insostituibili paziente con s.p.f. mal sopportati e talora controindicati nel paziente arteriopatico

Sind. post-flebitica e arteriopatie

Le lesioni ulcerative degli arti inferiori possono avere diverse eziologie

```
239 lesioni ulcerative
```

```
160 (67%) ivc
```

66 (28%) aocp

35 (15%) genesi mista artero-venosa

Baker e coll. 1992

- Sede: dipende dalla prevalenza della turba macrovasale. Sono lesioni dolenti e suscettibili all'infezione
- Forma: non caratteristica
- Cute perilesionale: aspetti atipici talora con pigmentazioni, sovente pallida
- Margini: netti o a picco
- Fondo: pallido o necrotico
- Profondità: può approfondirsi fino a raggiungere le strutture muscolo-tendinee





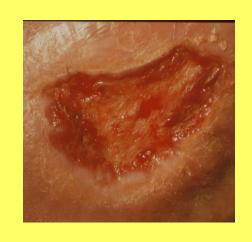


Ulcera mista

da G.Guarnera: Le ulcere vascolari degli arti inferiori Ed. Minerva Medica 2016

Le ulcere miste presentano alcune peculiarità che le differenziano dalle ulcere ad esclusiva genesi flebostatica Le caratteristiche cliniche dipendono dalla prevalenza della alterazione emodinamica macrovasale.

Esistono tre tipologie di pazienti





Tipologia 1

Pazienti con prevalente arteriopatia dei grossi rami di trasporto e di distribuzione (ulcera sovramalleolare di dimensioni variabili, bordi regolari, rotondeggianti, margini netti e tagliati a picco. Talora ulcere profonde con aree di necrosi sul fondo e sovente esposizioni ossee e tendinee. Dolore intenso, continuo con esacerbazioni notturne e in decubito.

Assenza polsi periferici.

Edema declive da posizione antalgica coatta.



Tipologia 2

Pazienti con prevalente patologia venosa: ulcere perimalleolari su aree di lipodermatosclerosi, eczema da stasi e talora atrophie blanche. Lesione estesa, margini irregolari, fondo essudante, fibrinoso, di norma meno dolorosa



Tipologia 3

Pazienti con ulcera mista vera: presentano grave insufficienza venosa cronica e severa arteriopatia. Assenza dei polsi arteriosi. Quadri clinici risultanti dalla sommazione dei due precedenti.



TcPO2

I livelli di PO2 indicano la perfusione cutanea, risultano utili per la definizione dei livelli di amputazione e possono risultare predittivi in ordine alla guarigione di un'ulcera o di una necrosi a genesi ischemica o mista

TERAPIA

La strategia terapeutica è strettamente dipendente dalla severità dell'arteriopatia

In presenza di arteriopatia moderata (ABI = 0,6-0,8) indicazione al bendaggio a pressione moderata che non deve superare la pressione arteriosa alla caviglia e al tempo stesso risultare efficace sull'emodinamica venosa (max 15-25 mmHg rispetto ai 40 mmHg riservata alle ulcere venose)

Se l'arteriopatia richiede una rivascolarizzazione distale e la safena ancorché refluente non è particolarmente ectasica, la rimozione della safena può consentirne l'utilizzo per il by-pass

Se l'arteriopatia è severa (ABI<0,5) l'angiografia e l'intervento di rivascolarizzazione devono essere eseguiti prima di ogni trattamento della patologia flebologica

RIFLESSIONI CONCLUSIVE

Anche in flebologia come in tutte le discipline mediche esistono quadri connotati da complessità clinica, diagnostica e terapeutica sovente indotti dall'età avanzata, dalla fragilità, e dalle comorbidità.

RIFLESSIONI CONCLUSIVE

In ogni caso in presenza di quadri nosografici caratterizzati da complessità clinica appare ineludibile un precoce riconoscimento diagnostico ed un appropriato trattamento che non prescindano dalla fisiopatologia delle singole malattie ad essi sottese, per evitare insuccessi terapeutici.

Quello che è facile si deve affrontare come se fosse difficile e quello che è difficile come se fosse facile

Baltasar Morales Graciàn
Pensatore spagnolo (1601 – 1658)

L'oraculo manual 1647 (collezione di trecento massime alle quali attingeranno ampiamente i moralisti francesi del '700)





Grazie per la cortese attenzione