

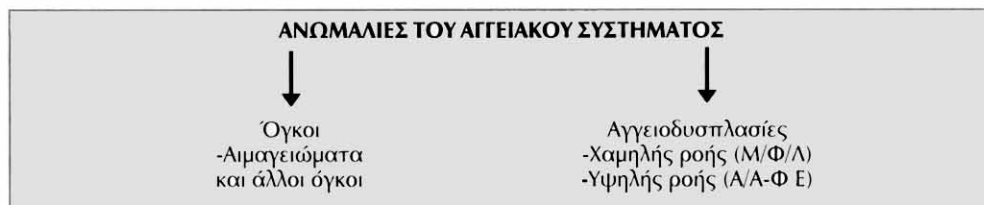
ΑΓΓΕΙΟΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ

Θ. Κώτσης - Π. Β. Δημακάκος

Αγγειοδυσπλασίες ονομάζονται οι ανωμαλίες διάπλασης των στοιχείων του αγγειακού συστήματος (περιλαμβανομένου του λεμφικού) άγνωστης αιτιολογίας, μη εκφυλιστικής και μη φλεγμονώδους αρχής, των οποίων η ελαττωματική ανάπτυξη άρχισε κατά την εμβρυογένεση. Οι αγγειοδυσπλασίες συνιστούν *ex definitio* συγγενείς ανωμαλίες και ως εκ τούτου, ο προσδιορισμός συγγενείς είναι περιττός· περιλαμβάνουν δε, όλους τους συνδυασμούς ελαττωματικής ανάπτυξης των αγγείων του αίματος ή των λεμφαγγείων, ανεξάρτητα από την ποσότητα του αίματος, που περνά από το σύστημα υψηλής ροής (αρτηριακό) προς τα συστήματα χαμηλής ροής (φλεβικό ή λεμφικό). Επιπλέον, δεν έχει αποκαλυφθεί κληρονομικότητα, καθώς σπανίως έχει παρατηρηθεί οικογενής μετάδοση. Ο όρος αγγειοδυσπλασία είναι ο πλέον κατάλληλος και περιεκτικός και συμπεριλαμβάνει μια ειδικότερη κατηγορία αγγειακών βλαβών, τις *συγγενείς αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες*, οι οποίες αφορούν -τουλάχιστον κλινικά- σε τμήμα μόνο των συνολικών αγγειοδυσπλασιών, παρά το γεγονός ότι αποτελούν τις πλέον συχνές και δυνητικά επιβλαβείς αγγειακές ανωμαλίες. Αρτηριοφλεβική επικοινωνία είναι η άμεση σύνδεση αρτηριών και φλεβών χωρίς να παρεμβάλλεται η πνευμονική ή η τριχοειδική κοίτη. Οι αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες διακρίνονται σε συγγενείς και σε επίκτητες· οι τελευταίες είναι εκείνες που δημιουργούνται από διατιτραίνοντα τραύματα, από διάφορους όγκους, λόγω αθηροσκληρυντικής ή ανευρυσματικής νόσου καθώς και οι ιατρογενείς.

Παρά το γεγονός ότι οι αγγειοδυσπλασίες ενδέχεται να προκαλέσουν εντοπισμένο ή περιφερικό οίδημα, υπερτροφική ή μειωμένη ανάπτυξη ενός άκρου και διόγκωση της εμπλεκόμενης περιοχής δίκην όγκου, δεν αποτελούν αληθείς νεοπλασίες· επομένως, ένα σημαντικό χαρακτηριστικό των αγγειοδυσπλασιών είναι η απουσία πολλαπλασιασμού των ενδοθηλιακών κυττάρων και ως εκ τούτου πρέπει να διακρίνονται από τα αιμαγγειώματα λόγω της διαφορετικής βιολογικής συμπεριφοράς (**Πίνακας 1**). Οι αγγειοδυσπλασίες αντιπροσωπεύουν μόνο ανωμαλίες του αρχικού αγγειακού συστήματος και η αύξηση του μεγέθους τους οφείλεται στη διά-

ΠΙΝΑΚΑΣ 1. Διάκριση των ανωμαλιών του αγγειακού συστήματος (ISSVA)



γκωση των αγγειακών διαύλων και των παραπλεύρων, παρά σε παθολογιοανατομικά παρατηρούμενο κυτταρικό πολλαπλασιασμό.

Οι αγγειοδυσπλασίες μπορούν να εμφανισθούν σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος και μπορούν να αφορούν σε ένα ή πιο πολλά συστήματα, καθώς και οι αρτηρίες και οι φλέβες διαφοροποιούνται από ένα κοινό πλέγμα τριχοειδών κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής ανάπτυξης, τα δε αγγεία του αίματος και τα λεμφαγγεία είναι κοινής μεσεγγυματικής αρχής. Η ανάπτυξη του αγγειακού συστήματος αρχίζει κατά την τρίτη εβδομάδα της εμβρυϊκής ζωής από τα μεσοβλαστικά κύτταρα, τα οποία εντοπίζονται κυρίως στον αμνιακό σάκο. Κατά τη διάρκεια της αγγειογένεσης και της δημιουργίας του αγγειακού συστήματος, τα κύτταρα πολλαπλασιαζόμενα συνενώνονται και δημιουργούν τις λεγόμενες αιματικές νησίδες, εκ των οποίων γεννώνται τα κεντρικά και περιφερικά αγγεία· από τα κεντρικότερα κύτταρα σχηματίζονται τα αιμοποιητικά στοιχεία. Τα τρία στάδια ανάπτυξης του αγγειακού συστήματος κατά την εμβρυογένεση είναι τα εξής:

- α) σχηματισμός του αρχέγονου πλέγματος τριχοειδών
- β) σχηματισμός του δικτυοειδούς αναπτύγματος
- γ) σχηματισμός της πλεκτοειδούς ανάπτυξης με την τελική διαφοροποίηση.

Ανάλογα με το στάδιο ανάπτυξης στο οποίο σημειώθηκε η βλάβη προκύπτει και η σχετική ανωμαλία, ανεξάρτητα από την ηλικία στην οποία γίνεται αντιληπτή η ανωμαλία. Οι αγγειοδυσπλασίες ενδέχεται να παρουσιασθούν μετά τη γέννηση ή να βρίσκονται σε λανθάνουσα μορφή σε φάση ηρεμίας· η αφύπνισή τους μπορεί να πυροδοτηθεί αργότερα στη ζωή από μηχανικό-τοπικό ερέθισμα (λ.χ. τραύμα) ή από ορμονική-συστηματική επίδραση (λ.χ. στην εμμηνарχή ή στην εγκυμοσύνη). Η εκτιμώμενη συχνότητα των αγγειοδυσπλασιών είναι περίπου 5,4% επί όλων των νοσηλευομένων ασθενών· στο τμήμα μας η συχνότητα εντόπισης ήταν 1,06% σε χρονική περίοδο είκοσι ετών (256 περιπτώσεις επί 25.000 εξωτερικών ασθενών). Οι αγγειοδυσπλασίες ενίοτε συνδυάζονται με άλλες πιο σύνθετες παθολογικές καταστάσεις και αποτελούν εκδήλωση ενός συνδρόμου, το οποίο συνήθως αποκαλείται με το όνομα των ερευνητών που το περιέγραψαν,

όπως Klippel-Trenaunay, F.P. Weber, Cobb, Proteus, Kasabach-Merritt, Rendu-Osler, Sturge-Weber, Maffucci, Von-Hippel-Lindau και άλλα.

Η σύγχρονη ταξινόμηση των αγγειοδυσπλασιών παρουσιάζεται στον **Πίνακα 2**. Οι δυσπλασίες διακρίνονται ανάλογα με το είδος του προσβεβλημένου αγγείου (αρτηρία, φλέβα, λεμφαγγείο), ανάλογα με την εντόπιση σε κύρια στελέχη ή δευτερεύοντα αγγειακά στοιχεία (στελεχιαία ή εξωστελεχιαία εντόπιση) και ανάλογα με την ύπαρξη ή μη αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας.

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Οι ασθενείς με αγγειοδυσπλασίες γενικώς διαμαρτύρονται για αισθητικές φύσεως προβλήματα, όπως δυσμορφία ή υπέρχρωση του δέρματος - ιδίως όταν οι βλάβες εντοπίζονται στο πρόσωπο - ή δυσλειτουργία λόγω

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. Ταξινόμηση των αγγειοδυσπλασιών. (τροποποιημένη ταξινόμηση του Αμβούργου 1988).

Τύπος	Μορφή
Αρτηριακές κυρίως δυσπλασίες	Στελεχιαία μορφή Απλασία ή απόφραξη Διεύρυνση Εξωστελεχιαία μορφή Διθητική Περιορισμένη
Φλεβικές κυρίως δυσπλασίες	Στελεχιαία μορφή Απλασία ή απόφραξη Διάταση Εξωστελεχιαία μορφή Διθητική Περιορισμένη
Δυσπλασίες κυρίως με αρτηριοφλεβική επικοινωνία	Στελεχιαία μορφή Εν τω βάθει Α-Φ επικοινωνία Επιπολής Α-Φ επικοινωνία Εξωστελεχιαία μορφή Διθητική Περιορισμένη
Λεμφικές κυρίως δυσπλασίες	Στελεχιαία μορφή Απλασία ή απόφραξη Διεύρυνση Στελεχιαία μορφή Διθητική Περιορισμένη
Μικτές αγγειοδυσπλασίες	Στελεχιαία μορφή Αρτηριακή και φλεβική χωρίς επικοινωνία Αιμολεμφική με ή χωρίς επικοινωνία Εξωστελεχιαία μορφή Διθητική αιμολεμφική Περιορισμένη αιμολεμφική

τοπικού οιδήματος ή λόγω διαφοράς μήκους σε κάποιο άκρο. Μερικά από τα πιο συχνά παράπονα είναι το τοπικό άλγος ή δυσανεξία, αρθραλγίες και κινητικά προβλήματα - ιδίως όταν προσβάλλονται αρθρώσεις - εξελκώσεις, διαφυγή λέμφου, δερματίτιδα από στάση, τοπική ή ακόμη και βαριά αιμορραγία. Άλλα ειδικότερα συμπτώματα εξαρτώνται από την εντόπιση της βλάβης και μπορεί να προκαλούνται από πίεση στα παρακείμενα όργανα λόγω εξέλιξης της βλάβης ή λόγω αιμορραγίας, λ.χ. στον εγκέφαλο. Σε περιπτώσεις αρτηριοφλεβικών επικοινωνιών στο κεντρικό νευρικό σύστημα, μπορεί να παρουσιασθούν κεφαλαλγία, ζάλη ή σπασμοί. Σε βαριές περιπτώσεις αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας ενδέχεται να προκληθεί καρδιακή ανεπάρκεια και θάνατος από συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή μετά από αιμορραγία. Σοβαρή αναπηρία μπορεί να προκύψει από διαφορά στο μήκος ενός σκέλους λόγω του αποκαλούμενου συνδρόμου του "αγγειακού οστού" (ειδική περίπτωση κατά την οποία η ανάπτυξη του μέλους ενός παιδιού επηρεάζεται από την παρουσία μιας αγγειοδυσπλασίας και εκδηλώνεται με υπερανάπτυξη ή με μειωμένη ανάπτυξη) ή μετά από θεραπευτικό ακρωτηριασμό. Τέλος, πρέπει να αναφερθούν οι ψυχολογικές, ατομικές και οικογενειακές επιπτώσεις των αγγειοδυσπλασιών, όπως και οι κοινωνικές, λόγω των άλλοτε άλλου βαθμού αναπηριών σε άτομα που διανύουν την πλέον παραγωγική ηλικία.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ

- **Κηλίδες χρώματος ερυθρού οίνου.** Πρόκειται για δυσπλασίες των τριχοειδών με χαρακτηριστικό χρώμα που σκουραίνει με την ηλικία.
- **Τηλεαγγειεκτασίες.** Ομάδες διατεταμένων τριχοειδών· όταν αφορούν στον εγκεφαλικό ιστό ή το έντερο μπορούν να προκαλέσουν σοβαρή αιμορραγία.
- **Σύνδρομο Klippel-Trenaunay.** Εκφράζεται με την τριάδα κιρσών, γεωγραφικών τριχοειδικών κηλίδων και υπερτροφία του σκέλους· γενικά έχει καλή πρόγνωση.
- **Σύνδρομο F.P. Weber.** Ενδέχεται να παρουσιάζει όλες τις βλάβες του **Klippel-Trenaunay** και συνήθως συνοδεύεται με ευμεγέθη αιμαγγειώματα με πολλαπλές αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διαγνωστική εκτίμηση όσον αφορά της αγγειοδυσπλασίες πρέπει να απαντήσει σε πέντε βασικά ερωτήματα σχετικά με:

- 1) την εντόπιση,

- 2) τη βαρύτητα,
- 3) την ύπαρξη ή μη αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας,
- 4) τον βαθμό συμμετοχής των παρακειμένων ιστών, ιδίως ζωτικών οργάνων, μαλακών μορίων ή οστών,
- 5) την ύπαρξη ή μη άλλων δυσπλασιών σε άλλα σημεία του σώματος.

Η διαγνωστική προσέγγιση πρέπει να ακολουθήσει τυπικές διαδικασίες αρχίζοντας με το λεπτομερές ιστορικό του ασθενούς και την προσεκτική κλινική εξέταση, με την *επισκόπηση* όλου του σώματος για ανίχνευση σκολίωσης, κλίσης της πυέλου ή διαφοράς στο μήκος των άκρων (λ.χ. υπερτροφία σκέλους). Σε πολλές περιπτώσεις εμπλέκεται το δέρμα, όπου μπορεί να παρατηρηθούν μεταβολές στο χρώμα, έλκη ή τοπικό οίδημα ή άλλες βλάβες. Η *ακρόαση* ενίοτε αποκαλύπτει την ύπαρξη αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας λόγω του χαρακτηριστικού φυσήματος δίκην "μηχανής", το οποίο είναι συνεχές κατά τη διαστολική και συστολική φάση. Με την *ψηλάφηση* μπορεί να ανιχνευθεί ροιζος ή να εκφρασθεί το "βραδυκαρδιακό" σημείο των Brannham-Nikoladoni, το οποίο συνίσταται σε μείωση της καρδιακής συχνότητας μετά από συμπίεση μιας αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας. Με την *επίκρουση* μπορούν να αποκαλυφθούν ανεπαρκείς βαλβίδες επί φλεβικών βλαβών, αλλά γενικά είναι περιορισμένης αξίας μέθοδος.

Μετά την κλινική υποψία μπορούν να χρησιμοποιηθούν μέθοδοι του αγγειολογικού εργαστηρίου ή πιο σύνθετες παρακλινικές εξετάσεις. Στις πρώτες περιλαμβάνονται οι διάφοροι τύποι πληθυσμογραφίας, ο έλεγχος με Doppler, οι διαδοχικές μετρήσεις των δεικτών πίεσης, ο έλεγχος με έγχρωμο Duplex ή με διακρανιακό Doppler καθώς και οι μετρήσεις της τάσης του οξυγόνου στο φλεβικό αίμα για τη διαπίστωση του βαθμού της αρτηριοφλεβικής επικοινωνίας. Ακολουθεί ο απλός ακτινολογικός έλεγχος για τον έλεγχο του μήκους των οστών ή της κλίσης της πυέλου ή της σπονδυλικής στήλης. Στις πιο σύνθετες εξετάσεις περιλαμβάνεται ο έλεγχος με υπολογιστική ή μαγνητική τομογραφία και τα διάφορα είδη ραδιοϊσοτοπικού ελέγχου. Όταν οι προηγούμενες εξετάσεις δεν αρκούν για τη διάγνωση ή όταν απαιτείται επακριβής χαρτογράφηση της βλάβης, ακολουθούν οι επεμβατικές μελέτες που περιλαμβάνουν τη διαδερμική με άμεση παρακέντηση αγγειογραφία ή τυπική ή εκλεκτική ή υπερεκλεκτική αγγειογραφία ή διάφορα είδη φλεβογραφίας ή λεμφογραφίας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία των αγγειοδυσπλασιών είναι σύνθετη και εξαρτάται από τη βαρύτητα, την εντόπιση, τον τύπο και το ενδεχόμενο δημιουργίας μελλοντικών σοβαρότερων προβλημάτων.

Οι ασυμπτωματικές βλάβες είναι καλύτερο να παρακολουθούνται· ειδικότερα επί αρτηριοφλεβικών επικοινωνιών, εάν η ολική εξαίρεση δεν