

¿Cuál es su diagnóstico?

What should the diagnosis be?

Paciente mujer de 52 años, sin antecedentes de interés, que acude a nuestra consulta, remitida por su odontólogo del Centro de Salud, por presentar una tumoración a nivel mandibular derecho, que no produce dolor ni alteraciones de la sensibilidad. En la radiografía panorámica se observa una radiolucidez a nivel mandibular, que ocupa desde pieza 4,1 hasta la 4,5. A la exploración física se observa el abombamiento a nivel mandibular, sin movilidad dentaria, ni dolor a la percusión dental, ni aparente alteración de la mucosa oral.

En la TC se aprecia una lesión en la parte anterior derecha mandibular, en la región basal, de 3 x 1,7 centímetros. Los márgenes internos con aparente patrón geográfico de bordes mal definidos que disminuyen el córtex adyacente. En el interior hay imágenes de trabeculación. Reacción perióstica en el borde anterior de la lesión mandibular, similar a rayos de sol. No se observan masa en las partes blandas ni alteraciones en las raíces dentales. El diagnóstico diferencial no incluye las lesiones óseas quísticas, debido a la reacción perióstica. No impresiona de malignidad por la nula afectación de las partes blandas.

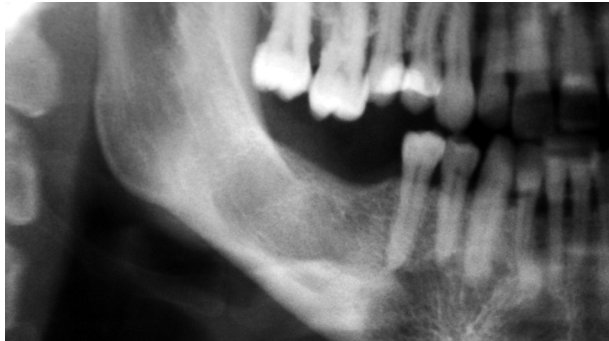


Figura 1. OPG prequirúrgica: se observa imagen radiolúcida redondeada.

Figure 1. Preoperative OPG: a rounded radiolucent image can be observed.

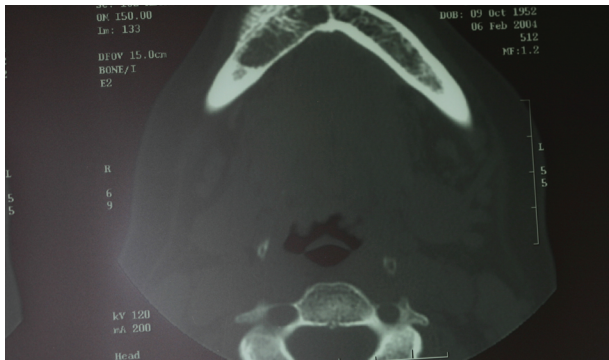


Figura 2. TC prequirúrgico: se aprecia la típica imagen en rayos de sol.

Figure 2. Preoperative CT scan: the typical "sun ray" appearance can be appreciated.



Figura 3. TC postquirúrgico: el hueso está en proceso de regeneración.

Figure 3. Postoperative CT scan: the bone regeneration process can be appreciated.

Female patient, 52 years old, with no previous history of interest, was referred to our department by her health center dentist as she had a tumor-like mass in the right mandible. It was not painful, nor was it causing any changes in sensitivity. The panoramic radiograph showed a radiolucent image within the jaw that stretched from tooth 4.1 to 4.5. Her physical examination showed a bulging of the jaw, with no dental movement, nor pain to dental percussion, nor any apparent disturbance to the oral mucosa.

The CAT scan showed a lesion in the right anterior part of the mandible, in the basal portion, which measured 3 x 1.7 centimeters. Internal margins could be seen with an apparent geographic pattern and ill-defined borders that was causing a thinning of the adjacent cortex. It appeared to have internal trabeculae. The anterior border of the mandibular lesion had "sun ray" periosteal reaction. There was no evidence of the mass in the soft tissue, nor did any roots show disturbance. The differential diagnosis did not include cystic bone lesions given the periosteal reaction. There was no suspicion of malignancy, as soft tissue was not affected.

Hemangioma intramandibular.

Abordaje intraoral

Intraosseous hemangioma of the mandible. An intraoral approach

R. Luaces Rey¹, A. García-Rozado González², J.L. López-Cedrún Cembranos³, J. Ferreras Granado², E Charro Huerga¹

El diagnóstico de sospecha radiológico es el de hemangioma intramandibular, por lo anteriormente descrito, y por presentar el canal vascular en la proximidad y aumentado de tamaño, en comparación con el contralateral.

Se realiza un estudio preoperatorio, que no contraindica la intervención quirúrgica. Bajo anestesia general, mediante un abordaje intraoral, con incisión en fondo de vestíbulo inferior derecho, identificando y preservando el nervio mentoniano derecho, se realiza exéresis de la tumoración, ligando con seda la arteria nutricia, y aplicando en el lecho quirúrgico Tissucol® y Surgicel®. La paciente presentó un postoperatorio sin complicaciones. El informe anatómopatológico de la pieza fue de hemangioma cavernoso de mandíbula y lleva un seguimiento en consultas externas de 13 meses, con buena evolución. A los 9 meses tras la intervención se le ha realizado una TC de control, en la que se aprecia el defecto quirúrgico en proceso de regeneración, sin signos de recidiva local.

Discusión

Los hemangiomas intraóseos son lesiones benignas, debidos a la proliferación de vasos sanguíneos, muy poco frecuentes. Suponen un 0,2% de neoplasias óseas, siendo las vértebras y el cráneo sus principales lugares de asiento.¹ La mandíbula y el maxilar son los siguientes lugares de aparición. Más de la mitad de los hemangiomas centrales de los maxilares ocurren en la mandíbula, siendo la región posterior su asiento más frecuente.^{2,3}

The suspected radiological diagnosis was of intraosseous hemangioma of the mandible in view of the images described, and because the vascular channel was nearby and enlarged in comparison with the contralateral side.

A preoperative study was carried out that did not contraindicate surgical intervention. Under general anesthesia and by means of an intraoral approach involving an incision into the back of the lower right vestibule once the right mental nerve had been identified and preserved, the tumor-like mass was removed after ligation of the feeding artery with a silk suture and while applying Tissucol® y Surgicel® to the surgical bed. The postoperative period was complication-free. The pathology report of the specimen was of cavernous hemangioma of the mandible. The patient has been followed for 13 months on an outpatient basis and a good outcome has been achieved. Nine months after the intervention she had a follow-up CAT scan that showed the surgical defect in the process of regenerating, and there were no signs of local recurrence.

Discussion

Intraosseous hemangiomas are benign lesions, due to the proliferation of blood vessels, and they are very unusual. They account for 0.2% of all bone neoplasms, and they are generally located in the vertebrae and the skull¹ followed by the mandible and the maxilla, and they are more commonly found at the back.^{2,3}

Their etiology is unknown but it is thought that some are real neoplasms and that others have a traumatic origin.² They are twice as common in men as in women, and the peak incidence is in the second decade of life.^{2,4}

Most are incidental radiographic findings⁵ and there are no clinical symptoms,^{2,4} although it is true that on some occasions erosion and resorption of teeth is produced⁵ (the teeth affected become mobile). There is facial disfiguration from the asymmetrical expansion as a result of the slow

¹ Médico Residente

² Médico Adjunto

³ Jefe de Servicio

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial.

Centro Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña, España.

Correspondencia:

Ramon Luaces Rey

Centro Hospitalario Universitario Juan Canalejo

Xubias de Ariba 84, 15006 A Coruña, España.

Email: rluarey@canalejo.org

Su etiología es desconocida, pero se sospecha que hay algunas que son neoplasias reales, y otras que tienen un origen traumático.² La distribución por sexos presenta el doble de frecuencia en mujeres que en hombres, siendo el pico de incidencia la 2ª década de la vida.^{2, 4}

La mayoría son hallazgos casuales radiográficos,⁵ sin dar clínica alguna,^{2,4} si bien es cierto que en otras ocasiones produce erosión y reabsorción de los dientes,⁵ (produciendo movilidad de los dientes afectados), desfiguración facial por la expansión asimétrica de lento crecimiento del maxilar o de la mandíbula, dolor o parestesias. Está descrito que pueda detectarse la pulsación del hemangioma a la auscultación o a la palpación de las tablas óseas adelgazadas, sangrado gingival espontáneo alrededor de los dientes de la zona o bien incluso puede debutar como un sangrado catastrófico tras una extracción de un diente,⁶ asociado a un hemangioma o por la realización de una biopsia.⁷ Para evitar estos últimos accidentes es muy importante tener un diagnóstico de sospecha, apoyado en las pruebas de imagen.²⁴

Teniendo en cuenta que las biopsias están contraindicadas debido al alto riesgo de sangrado, su diagnóstico de sospecha se realiza mediante las pruebas radiológicas y la clínica, si bien es muy importante tener en cuenta que su presentación radiográfica es muy variable,^{2,4} (hay descritas hasta doce apariencias distintas)⁸ e inespecífica. El ensanchamiento del canal del nervio dentario inferior sugiere un origen vascular de la lesión⁸. Hay autores que sostienen que en la mitad de los casos se observa un margen esclerótico.⁹ Pueden aparecer como radiolucencia multiloculada, con apariencia similar a pompas de jabón. También como una lesión radiolúcida redondeada en la que se observa el hueso trabecular en el centro. Es menos común su aparición como radiolucidez similar a un quiste.¹⁰

El diagnóstico diferencial debe de hacerse con otras entidades con apariencia radiológica compatible, como el quiste dental residual, queratoquiste odontogénico, quiste óseo aneurismático, ameloblastoma, mixoma odontogénico, granuloma de células gigantes, y otras patologías similares.¹⁰

Previamente al tratamiento, es muy importante el evaluar tres factores: el tamaño, la localización, y el aporte vascular. A partir de ahí comienza el conflicto, puesto que están descritos distintos procedimientos terapéuticos: la cirugía, la ligadura de la arteria carótida externa, la radioterapia,¹¹ la inoculación de agentes esclerosantes,¹² la crioterapia y la embolización.¹³ En ocasiones resulta muy útil la realización de una angiografía antes de decidirse por alguno de ellos.

Aunque está descrita con éxito la utilización de la embolización de forma aislada¹³ (que en ocasiones es necesario repetir para una completa devascularización), tal vez el tratamiento óptimo consista en la realización de una angiografía superselectiva con embolización, y si es necesario seguido de una escisión quirúrgica, si bien no debe de transcurrir más de dos semanas entre ambas para evitar la apertura de colaterales.¹⁴ La embolización no es un proceso inocuo, estando descritos entre sus complicaciones la suelta de ateromas, la rotura de catéteres, la rotura de vasos,¹⁵ hemiplejía, ceguera, parálisis facial,¹⁶ reacciones alérgicas... Está documentado el riesgo de necrosis avascular de la mandíbula tras la opción terapéutica de emboli-

growth of the maxilla or mandible, pain or paresthesias. Also described are pulsating hemangiomas on auscultation or on palpation of the thin bone sections, together with spontaneous bleeding of the gums around the teeth in that area. There can even be catastrophic bleeding after extraction of a tooth⁶ associated with a hemangioma or on carrying out a biopsy.⁷ In order to avoid these accidents the suspected diagnosis is very important together with imaging studies.²⁴

Bearing in mind that biopsies are contraindicated due to the high risk of bleeding, the suspected diagnosis is carried out by means of radiological and clinical studies, although it should be kept in mind that the radiologic presentation is very varied^{2,4} (up to 12 different appearances have been described)⁸ and unspecific. The enlargement of the lower dental nerve is suggestive of a lesion with an avascular origin.⁸ There are authors that maintain that in half the cases a sclerotic margin can be observed.⁹ Multilocular radiolucencies can appear with a similar appearance to soap bubbles. It may also appear as a rounded radiolucent lesion in which a trabecular bone can be seen in the center. A cystic-like radiolucent appearance is less common.¹⁰

The differential diagnosis should be made with other entities with a compatible radiological appearance, such as the residual dental cyst, odontogenic keratocyst, aneurismatic bone cyst, ameloblastoma, odontogenic myxoma, giant cell granuloma, and other similar pathologies.¹⁰

Before treatment, evaluating three factors is very important: size, location, and vascular supply. It is as from this point that the conflict arises, as different therapeutic procedures have been described: surgery, ligation of the external carotid artery, radiotherapy,¹¹ inoculation of sclerosing agents,¹² cryotherapy, and embolization.¹³ On some occasions carrying out an angiography before deciding upon one of these options can be very useful.

Although the use of isolated embolization¹³ has been described as successful (that may have to be repeated for complete devascularization), the best treatment may consist in carrying out a superselective angiography with embolization, and with surgical excision should it be necessary, although there should not be a gap of more than two weeks between these in order to avoid collateral vessel formation.¹⁴ Embolization is not an innocuous process, and among the complications described is the breaking off of pieces of atheroma, broken catheters, broken vessels,¹⁵ hemiplegia, blindness, facial paralysis,¹⁶ allergic reactions. The risk of avascular necrosis of the mandible has been documented after embolization as a therapeutic option followed by surgery.¹⁷ It would be of interest if during the surgery controlled hypotension could be carried out by the anesthetist, and regulated hypothermia maintained, in order to reduce blood loss.¹⁸

Generally the arteries supplying the hemangioma proceed principally, but not always, from the external carotid artery. Despite this, it is important to take into account that the ligation of the external carotid artery will lead to the

zación seguido de cirugía.¹⁷ Sería muy interesante durante la cirugía se pudiese conseguir una hipotensión controlada mantenida, por parte del anestesta, y el mantenimiento de hipotermia regulada, con el fin de reducir las pérdidas sanguíneas.¹⁸

Por lo general, las arterias de las que depende el hemangioma proceden principalmente, aunque no de forma exclusiva, de la arteria carótida externa. A pesar de eso, hay que tener muy en cuenta que al ligar la carótida externa, esto provoca la apertura de colaterales provenientes de la arteria carótida externa contralateral,^{5,16,19} (que pueden resultar inaccesibles a la embolización con catéteres), o en la arteria carótida interna ipsilateral,⁵ (lo que podría producir un aumento de la lesión, debido al aumento de presión). Es decir que de la ligadura de la A.C.E. no puede esperarse que controle un sangrado agudo o que produzca una adecuada devascularización de una lesión vascular.²⁰⁻²²

Aunque está descrita la utilización de agentes esclerosantes inyectados, pueden resultar ciertamente muy peligrosos, debido a la proximidad del sistema vascular intracraneal.¹² La radioterapia puede resultar fallida debido al nivel de maduración de las células de la malformación, y al riesgo de degenerar en sarcoma, producir osteoradionecrosis, retraso en el desarrollo de huesos y dientes y al complicar una posible posterior intervención quirúrgica.²³

El diagnóstico definitivo nos lo da el análisis anatomopatológico de la tumoración. La mayoría son de tipo cavernoso, en los que los espacios vasculares dilatados, de paredes finas, son rodeados de células endoteliales benignas. También es posible que sean canales vasculares numerosos, y pequeños, del tamaño de capilar. Si bien, puede ser una mezcla de ambos subtipos.²⁻⁴

A pesar de que se trata de una entidad con características de benignidad, está aconsejado su tratamiento precoz para evitar posibles complicaciones derivadas de su crecimiento local, que podrían incluso ensombrecer su pronóstico por un sangrado catastrófico. Con un correcto tratamiento, el pronóstico de estas lesiones es bueno, con regeneración ósea de la zona afectada en los siguientes meses. Las recidivas son muy raras.

Conclusiones

Los hemangiomas intramandibulares son una patología poco habitual, frecuentemente diagnosticados como hallazgos casuales tras pruebas radiográficas por otro motivo. No suelen dar síntomas, a menos que se dejen evolucionar, y su pronóstico es bueno.

En cuanto al tratamiento tenemos varias posibilidades, si bien la opción del tratamiento quirúrgico con embolización previa se presenta como muy válida. Puede resultar útil la realización prequirúrgica de una angiografía superselectiva.

Bibliografía

1. Faerber T, Hiatt WR. Haemangioma of the frontal bone. *J Oral Maxillofac Surg* 1991;49:1018.
2. Yih WI, Ma GS, Merrill RG, y cols. Central Hemangioma of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 1989;47:1154.

opening of collateral channels from the contralateral external carotid artery^{5,16,19} (that can turn out to be inaccessible for embolization with catheters), or in the ipsilateral internal carotid artery⁵ (that could lead to the lesion increasing, due to increased pressure). In other words, it cannot be assumed that the ligation of the E.C.A will control acute bleeding or that adequate devascularization will be produced of the vascular lesion.²⁰⁻²²

Although the use of injected sclerosing agents has been described, they can turn out to be very dangerous due to the proximity of the intracranial vascular system.¹² Radiotherapy can be unsuccessful given the level of maturity of the cells in the malformation, the risk of sarcoma development, the production of osteoradionecrosis delaying osseous and dental development, and possible surgical intervention at a later date may be complicated.²³

The definitive diagnosis is through the pathologic analysis of the tumor. Most are of the cavernous type, in which the dilated vascular spaces with fine walls are surrounded by benign endothelial cells. It is also possible for there to be numerous vascular channels and others of the size of a capillary, although a mixture of both subtypes is possible.²⁻⁴

Despite the fact that we are dealing with an entity with benign characteristics, prompt treatment is recommended in order to avoid possible complications as a result of local growth, that could even lead to a somber prognosis as a result of catastrophic bleeding. With correct treatment the prognosis of these lesions is good, with bone regenerating in the affected area during the following months. Recurrence is rare.

Conclusions

The intraosseous hemangioma of the mandible is an unusual pathology, frequently diagnosed as a result of incidental findings following radiological tests for other reasons. There tend to be no symptoms, unless allowed to develop, and the prognosis is good.

With regard to treatment there are various possibilities, although surgical treatment as an option, with previous embolization, is considered as very valid. Carrying out a presurgical superselective angiography can be useful.

3. Princ, Gasnier F, Naman N, y cols. Angiomes de Maxillaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1985;86:295.
4. Loche MJ, Cock H, Friedlander A. Central arteriovenous malformation on the maxillofacial skeleton. *J Oral Maxillofac Surg* 1991;49:759.
5. Guibert-Trainer F, Piton J, Riche MC, Merland JJ, Caille JM. Vascular malformation of the mandibule (intraosseus haemangioma). The importance of preoperative embolization . A study of nine cases. *Eur J Radiol* 1982;2:257-72.
6. Taylor BG, Etheridge SN. Hemangiomas of the mandible and the maxilla presenting as surgical emergencies. *Am J Surg* 1964;108:574.
7. Lamberg MA, Tasanen A, Jaaskelainen J. Fatality from central hemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 1979;37:578.
8. Worth HM, Stoneman DW. Radiology of vascular abnormalities in and about the jaws. *Dent Radiography Photography* 1979;52:1-23.
9. Langlais RP, Langland OE, Nortje CJ. Multilocular radiolucencies. *Diagnostic Imaging of the Jaws*. Malern: Williams and Wilkins 1995;327-384.
10. Beziat JL, Marcelino JP, Bascoulergue Y, Vitrey D. Central vascular malformation of the mandible: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55:415-9.
11. Laws IM. Pulsating Hemangima of the jaws. *Br J Oral Surg* 1968;5:223.
12. Clin DC,. Tretment of maxillary hemangioma with a sclerosing agent. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1983;55:247.
13. Bien S, Garcia-Cervignon E, Laurent A , y cols. Guerison par traitement endovasculaire transcutane d'un angiome de la mandibule et des parties molles adjacentes. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1988;89:148.
14. Hupp JR. Superselective angiography with distal subtraction and embolization of a maxillary haemangioma in a patient?
15. McKenna SJ, Roddy SC. Delayed Management of a Mandibular Vascular Malformation. *J Oral Maxillofacial Surg* 1989;47:517-22.
16. Braun IF, Levy S. The use of transarterial microembolization in the management of hemangiomas of the perioral region. *J Oral Maxillofac Surg* 1985;43:239.
17. Gallagher DM, Hilley D, Epker BN. Surgical treatment of an arteriovenous malformation of the mandible in a child. A case report. *Maxillofac Surg* 1983;11:279.
18. Mulliken JB, Murray JE, Castaneda AR, et al. Management of vascular malformations of the face using total circulatory arrest. *Surg Gynecol Obstet* 1978;146:168.
19. Yeoman CM. Management of hemangioma involving facial, mandibular and pharyngeal structures. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1987;825:195.
20. Schindel J, Matz S, Edlan A, y cols. Central cavernous hemangioma of the jaws. *J Oral Surg* 1978;36:803.
21. Spatz S, Kaltman S, Fraber S. Vascular malformation: Report of a case with eight year follow-up. *J Oral Surg* 1985;43:381.
22. Selfe RW, Sherman M, Miller TF. Arteriovenous malformations of the mandible. *Otolaryngology* 1978;86:659.
23. Perriman A, Uthman A, Kuzair KY. Central hemangioma of the jaws. *Oral Surg* 1974;37:502.
24. Drage N, Whaites E, Hussain K. Haemangioma of the body of the mandible : a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2003;41:112-4.