



caso
CLÍNICO

Hemangioma arteriovenoso en región geniana derecha. A PROPÓSITO DE UN CASO

Arribas Martín, A.I., Pérez Corral, I., Loughney González, A., Fernández Domínguez, M., Pezzi, M.
Hemangioma arteriovenoso en región geniana derecha. A propósito de un caso. Cient. Dent. 2012; 9; 2: 00-00.



Arribas Martín, A.I.

Lda. en Odontología. Alumna del Máster en Cirugía Oral Avanzada e Implantología de la Universidad San Pablo-CEU.

Pérez Corral, I.

Ldo. en Odontología. Máster en Cirugía Bucal e Implantología. Profesor del Máster en Cirugía Oral Avanzada e Implantología de la Universidad San Pablo-CEU.

Loughney González, A.

Coordinadora del Máster de Cirugía Oral Avanzada e Implantología USP-CEU. Lda. en Odontología. Máster en Cirugía Bucal e Implantología. Profesora en la Facultad de Medicina USP-CEU.

Fernández Domínguez, M.

Jefe del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del grupo Hospitales de Madrid. Director del Dpto. de Odontología de la Facultad de Medicina en la Universidad San Pablo-CEU. Director del Máster en Cirugía Oral Avanzada e Implantología de la Univ. San Pablo-CEU.

Pezzi, M.

Cirujano maxilofacial del grupo Hospitales de Madrid. Profesor del Máster en Cirugía Oral Avanzada e Implantología USP-CEU.

Indexada en / Indexed in:

- IME
- IBECs
- LATINDEX
- GOOGLE ACADÉMICO

Correspondencia:

Dra. Aitana Loughney González
ailogo_8146@hotmail.com

Fecha de recepción: 16 de abril de 2012.
Fecha de aceptación para su publicación:
24 de mayo de 2012.

RESUMEN

El hemangioma arteriovenoso, también denominado malformación arteriovenosa, es la anomalía vascular congénita benigna menos común dentro de las malformaciones vasculares, con una incidencia del 1,5% del total de casos reportados. Su principal localización es facial, seguida de la región intraoral, la vulvar y las extremidades, pero se puede localizar en cualquier parte del cuerpo. Afecta con mayor frecuencia a adultos de edad media, sin predominio de género.

Se presenta un caso clínico de un paciente varón, con un hemangioma arteriovenoso localizado en la región geniana derecha a nivel de la mucosa yugal, sin sintomatología dolorosa y en íntima relación con el conducto de Stenon derecho. Tras el estudio radiológico pertinente, se procede a su extirpación quirúrgica mediante un abordaje intraoral y previa tutorización del conducto de Stenon con sonda lacrimal. Posteriormente el análisis anatomopatológico confirmó el diagnóstico de presunción.

La revisión bibliográfica realizada en este artículo confirma que la exéresis completa del hemangioma arteriovenoso es el tratamiento de elección para la mayoría de los autores.

PALABRAS CLAVE

Hemangioma arteriovenoso; Malformación arteriovenosa; Malformación vascular.

Arteriovenous

Hemangioma of the right-hand genial region. A case report

ABSTRACT

Arteriovenous hemangioma, also known as arteriovenous malformation, is the least common of the benign congenital vascular anomalies among vascular malformations, representing 1.5% of reported cases. Its principal location is facial, followed by the intraoral region, the vulvar region and the extremities, but it can occur in any part of the body. It mainly affects middle-aged adults of both sexes.

The case is that of a male patient with an arteriovenous hemangioma located in the right-hand genial region at the level of the yugal mucous, with no painful symptoms and closely related to the right-hand parotid duct. After x-ray it was surgically removed by intraoral approach following tutoring of the parotid duct with a lacrimal probe. The presumed diagnosis was later confirmed by anatomic pathology analysis.

The review of professional literature for this article confirms that complete removal of the arteriovenous hemangioma is the treatment of choice for most authors.

KEY WORDS

Arteriovenous hemangioma; Arteriovenous malformation; Vascular malformation.

INTRODUCCIÓN

El *hemangioma arteriovenoso* o *malformación arteriovenosa* es una anomalía vascular congénita, cuya principal particularidad histológica es que está formada por una colección de vasos sanguíneos de paredes gruesas y finas, con características estructurales de arterias y venas, que van englobados en una masa encapsulada en la lámina propia, submucosa o ambas¹. Esta lesión, constituida por una red de vasos con endotelio maduro, presenta un recambio celular normal, sin capacidad de proliferación². Existen dos tipos de malformaciones arteriovenosas: las superficiales, que no muestran una desviación arteriovenosa significativa, pero asociadas con shunts, pueden latir visiblemente; y las profundas, que anteceden con grados variables de desviación arteriovenosa³.

Respecto a su patogénesis y etiología, existe la hipótesis de que el nidus de la lesión es un lecho de capilares dilatados, donde las arterias hipertrofiadas y venas dilatadas son fenómenos secundarios, como resultado de un aumento del flujo a través del nidus. Se postula que el esfínter precapilar regula el flujo de sangre a través del lecho capilar, por lo que las anomalías en el control del mismo son responsables de las malformaciones arteriovenosas. La edad de presentación y velocidad de progresión dependen de la ausencia absoluta o relativa del control del esfínter precapilar^{4,5}.

Este tipo de malformación, aunque en ocasiones no es evidente, está presente desde el nacimiento, crece proporcionalmente con el niño y nunca experimenta una involución espontánea^{1,2,6-9}. Afecta a adultos de edad media, sin predominio de género, ni distinción entre grupos raciales, y la localización más frecuente es facial, seguida de la región intraoral, la vulvar y las extremidades^{6,10,11}. Clínicamente se manifiesta como una neoformación exofítica del color de la piel, rojo o azul, indolora, de tamaño variable y generalmente única. Si son múltiples se encuentran agrupadas^{6,9}. La existencia de grasa intralesional y atrofia muscular, junto con la ausencia de edema periférico deben hacer sospechar de una malformación arteriovenosa². Entre los diagnósticos diferenciales destaca principalmente el hemangioma cavernoso, además del nevo arácnico, carcinoma basocelular, neurofibroma y granuloma anular⁶. También hay que descartar algunos tumores vascularizados como el angiosarcoma, el rabdomiosarcoma y algunos sarcomas de partes blandas².

Las pruebas de imagen de elección para su diagnóstico, son la ecografía-Doppler, para diferenciar si la lesión es de bajo o alto flujo, y la resonancia magnética, ideal para la valoración de partes blandas, siendo capaz de determinar si hay infiltración de tejidos profundos, delimitar los grupos musculares, los planos faciales y los vasos principales¹².

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica completa de la lesión, que servirá para confirmar el diagnóstico mediante un estudio histopatológico. En las grandes malformaciones arteriovenosas, se realizará previamente al tratamiento quirúrgico una embolización, la cual puede utilizarse también como procedimiento paliativo en aquellas lesiones irresecables o que han sangrado y es muy probable que vuelvan a hacerlo de nuevo⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente varón, de 34 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas hasta el momento acude a consulta externa del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Universitario Madrid-Sanchinarro. Aporta una resonancia magnética porque viene diagnosticado de malformación vascular en región geniana derecha, con crecimiento lento (Fig. 1).

En la exploración extraoral, se observa una tumoración importante localizada en la región geniana derecha, que cursa con asimetría facial y borra el surco nasogeniano derecho. No presenta dificultad para la apertura oral, y no refiere dolor ni otra sintomatología asociada.

En la exploración intraoral, la tumoración protruye en mucosa yugal derecha, ligeramente por debajo de la papila del conducto de Stenon derecho. La mucosa suprayacente era normal, con una coloración y textura dentro de los parámetros normales (Fig. 2).

A la palpación extra e intraoral, se aprecia que la tumoración tiene consistencia dura y elástica, con un tamaño de 4-5 cm de diámetro, de límites mal definidos, móvil, no adherida a planos profundos, y situada en el borde anterior del músculo masetero derecho.

Con el diagnóstico de presunción de malformación vascular en región geniana derecha, se decide realizar tratamiento quirúrgico para su extirpación y posterior biopsia que dará el diagnóstico de certeza. La intervención se lleva a cabo bajo

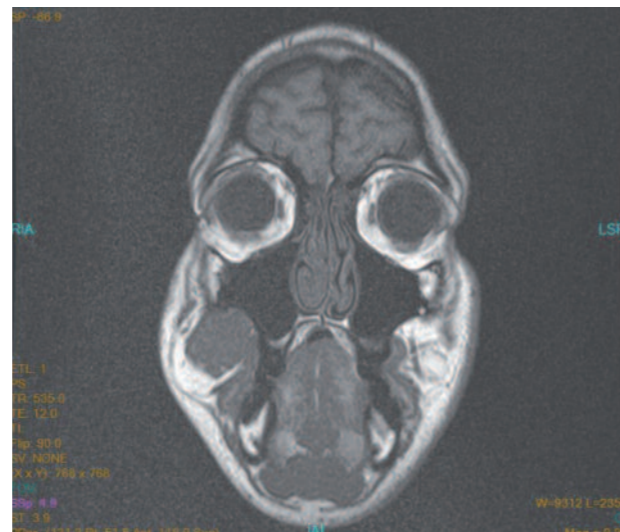


Fig. 1. RMN. Corte coronal.



Fig. 2. Aspecto intraoral de la lesión antes de la cirugía.

anestesia general e infiltración de anestesia local en la periferia de la lesión.

Mediante un abordaje intraoral, se procedió a la tutorización del conducto de Stenon con sonda lacrimal, para evitar lesionar dicha estructura anatómica a lo largo de la cirugía (Fig. 3). Posteriormente, se realizó una incisión horizontal en mucosa yugal derecha para proceder a una disección por planos, respetando la cápsula que rodeaba a la lesión, y posterior extirpación en bloque de la tumoración vascular y tejido lipomatoso que la acompañaba (Fig. 4). Por último se comprobó que el conducto de Stenon no había sido dañado y se procedió al cierre de la herida mediante sutura de la incisión lineal con puntos simples (Figs. 5, 6, 7). El estudio histológico de la muestra, confirmó el diagnóstico de hemangioma arteriovenoso.

El postoperatorio inmediato cursó sin incidencias y el paciente fue dado de alta el mismo día de la intervención, se le prescribió tratamiento ambulatorio, con antibioterapia, antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos por vía oral, además de aconsejarle dieta blanda durante 7-10 días. Dos días posteriores a la cirugía, el paciente ingresa en urgencias por celulitis facial con un importante edema bpalpebral y facial, de consistencia aumentada, no fluctuante y trismus moderado-severo (apertura oral de 1,5 cm.), sin disnea ni disfagia. Se pautó medicación intravenosa y vigilancia intensiva. A los dos días, los signos y síntomas del paciente mejoraron de forma notable y nuevamente, fue dado de alta. En las revisiones periódicas en consulta externa no hay evidencias de complicaciones ni signos de recidiva loco-regional de la lesión.

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares son poco frecuentes, representan un 7% de todas las anomalías vasculares². El hemangioma



Fig. 3. Tutorización del conducto de Stenon con sonda lacrimal.

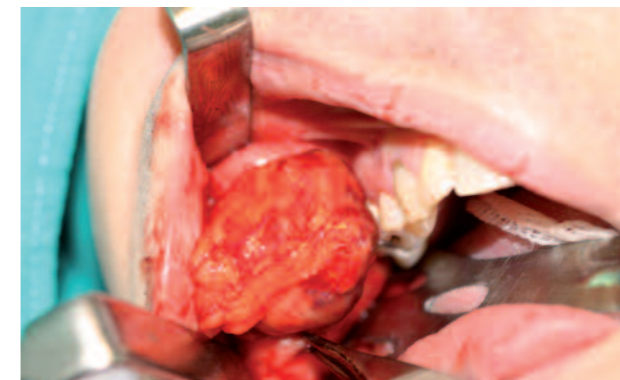


Fig. 4. Extirpación en bloque del hemangioma arteriovenoso y tejido graso asociado.

arteriovenoso, también conocido como *malformación arteriovenosa*, *tumor arteriovenoso acral*, *aneurisma arteriovenoso*, *aneurisma cirsoide* o *hemangioma racemoso*¹, es la entidad menos común dentro de las malformaciones vasculares, con una incidencia de un 1,5 % del total de casos reportados⁷.

El hemangioma arteriovenoso puede localizarse en cualquier parte del cuerpo^{3,9}. Algunos autores defienden que es más frecuente en la cara, en la región intraoral, en la vulvar y en las extremidades⁶. Otros exponen que la localización más frecuente es la intracraneal, seguido por orden de frecuencia de la cabeza, el cuello, los miembros, el tronco y las vísceras^{2,13}. Su diagnóstico, a pesar de ser congénito, es generalmente tardío, a veces durante la 4ª o 5ª década de la vida^{5,13}. Clínicamente se presenta como un tumor asintomático, benigno, de origen vascular, del color de la piel, y de tamaño variable (entre 0,5 y 1 cm., algunas veces mayor). Normalmente es único, pero cuando son múltiples aparecen agrupados⁶. En pacientes jóvenes sólo presenta un incremento de capilares, vénulas y arteriolas dispuestos sobre un tejido fibromixomatoso, donde los vasos no son de gran calibre¹⁴.



Fig. 5. Cavity residual con preservación íntegra del conducto de Stenon.

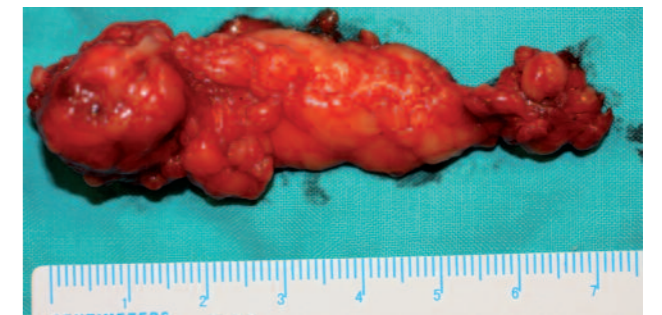


Fig. 6. Tamaño del hemangioma arteriovenoso tras exéresis.



Fig. 7. Sutura de la incisión lineal con puntos simples.

En el diagnóstico se debe realizar una historia clínica detallada y un examen clínico minucioso, incluyendo ecografía tipo-B y resonancia magnética⁷. Durante la anamnesis hay que hacer especial hincapié en una serie de preguntas fundamentales para orientar el diagnóstico y el tratamiento como: ¿estaba presente desde el nacimiento?, ¿crece lentamente?, ¿ha disminuido de tamaño?^{11,12}, ya que el hemangioma arteriovenoso está presente desde el nacimiento del niño, crece proporcionalmente con él y no involuciona. Ocasionalmente, puede ir asociado con otras anomalías, como el síndrome de nevo epidérmico, hamartomas vasculares y malformaciones. Además, se han descrito casos de localización facial en pacientes con cirrosis, hepatitis C y síndrome de Sturge-Weber^{6,11}.

El hemangioma arteriovenoso, es radiorresistente y no responde a corticoesteroides sistémicos o intralesionales, ni al interferón, ni a fármacos citostáticos. Tampoco es útil la embolización como única terapia, y sólo debe considerarse preoperatoriamente, para facilitar el acto quirúrgico y disminuir el sangrado^{4,15}.

La resección quirúrgica es la única manera efectiva de erradicar el nidus de la malformación, su indicación principal es en aquellas lesiones que estén bien delimitadas y sean de moderado tamaño, donde las posibilidades de restauración anatómica y funcional son máximas, de forma que, la lesión ideal para ser tratada exclusivamente con cirugía debe ser aislada y superficial, sin extensión a planos profundos y sin infiltración de estructuras adyacentes¹³⁻¹⁵. Hay que tener en cuenta, que la extirpación parcial, manipulación, traumatismos y cambios hormonales pueden favorecer su crecimiento⁵. Al

ser una lesión benigna, la excisión completa parece ser curativa en la mayor parte de los casos¹. El pronóstico a largo plazo es bueno, ya que tras su extirpación quirúrgica, no se han descrito recidivas después de 20 años de seguimiento^{1,6}.

En el caso que se presenta, el hemangioma arteriovenoso era de tipo superficial, de bajo flujo, y no afectaba a ningún vaso nutricio importante ni a ninguna estructura anatómica. Por ello se decidió realizar un abordaje intraoral, que aunque limitara la visibilidad del campo quirúrgico, iba a permitir que el paciente tras la cirugía obtuviese un buen resultado estético y funcional. Durante la intervención se preservó el conducto de Stenon, que era la estructura con más riesgo de ser dañada por su relación íntima con la lesión. No fue necesario realizar escleroterapia, como indica la bibliografía, ya que la malformación vascular estaba encapsulada y rodeada de tejido graso, por lo que el riesgo de hemorragia estuvo controlado en todo momento.

CONCLUSIONES

Los hemangiomas arteriovenosos son las malformaciones vasculares menos frecuentes, dentro de las anomalías vasculares. Son benignos y su sintomatología es nula o escasa. Su diagnóstico clínico es tardío ya que están presentes desde el nacimiento, pero al tener un crecimiento lento, a veces, no se manifiestan hasta edades adultas. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa de la lesión, para su posterior estudio histopatológico que confirme el diagnóstico de presunción. En la literatura científica, si la exéresis de la lesión es completa, tienen buen pronóstico y una escasa recidiva.



BIBLIOGRAFÍA

1. Barrett AW, Speight PM. Superficial arteriovenous hemangioma of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90(6):731-8.
2. Arce J, García C, Otero J, Villanueva E. Anomalías vasculares de partes blandas: imágenes diagnósticas. *Rev Chil Radiol* 2007; 13:109-121.
3. Villalobos R, Fernández R. Lesiones vasculares en la infancia: Experiencia Institucional del Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga" La Paz Bolivia de 1999-2008. *Cuad-Hosp Clín* 2008; 53(2):45-49.
4. Ethunandan M, Mellor TK. Haemangiomas and vascular malformations of the maxillofacial region-a review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2006; 44(4):263-72.
5. Redondo P. Clasificación de las anomalías vasculares (tumores y malformaciones). Características clínicas e historia natural. *An Sist Sanit Navar* 2004; 27 (Supl. 1):9-25.
6. Navarrete G, De Peña J, Vásquez M, Cruz DMC. Hemangioma arteriovenoso. Comunicación de un caso. *Dermatol Rev Mex* 2010; 54(3):159-162.
7. Zhou Q, Yang XJ, Zheng JW, Wang YA. Hemangioma concurrent with arteriovenous malformation in oral and maxillofacial region: report of a case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2011; 69(4):1100-2.
8. Rai P, Setia S, Kalra N, Upreti L. Intramuscular vascular malformation of the masseter muscle presenting with turkey wattle sign. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 102(5):618-24.
9. Doyle JL, Mesa ML, Schneider LC. Arteriovenous hemangioma of the palate. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55(11):1326-8.
10. Sangüenza OP, Requena L. Pathology of vascular skin lesions. *Clinicopathologic correlations*. Humana Press, New Jersey 2003:154-156.
11. Aguilera A, Shalkow J, De la Teja E, Durán A. Criterios estomatológicos para el tratamiento del paciente con anomalías vasculares. Informe de cuatro casos. *Acta Pediatr Mex* 2009; 30(5):247-53.
12. Redondo P, Fernández M. Protocolo de actuación ante hemangiomas y/o malformaciones vasculares. *An Sist Sanit Navar* 2004; 27(Supl. 1):133-140.
13. Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98:141-58.
14. Redondo P. Malformaciones vasculares (II). Diagnóstico, histopatología y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98:219-35.
15. Fernández L. Tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares. *An Sist Sanit Navar* 2004; 27(Supl 1):127-132.