

Hemangioma intraóseo: reto diagnóstico. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

***Intraosseous hemangioma: A diagnostic challenge.
Case report and review of the literature.***

Alejandro Donohue Cornejo,* Alberto de la Torre y Morán,** Gerardo de la Torre y Morán,**

Juan Guillermo Sánchez Acuña,*** Jorge Armando López Mendoza,****

Dalia Abril Guzmán Gastelum,***** León F Espinosa Cristóbal,***** Alfredo Nevárez Rascón*****

RESUMEN

Antecedentes: Los hemangiomas son neoplasias benignas de origen endotelial, formadoras de vasos. Los hemangiomas intraóseos son condiciones raras que comprenden del 0.5 a 1% de todos los tumores intraóseos. Su localización más común es la columna vertebral y los huesos del cráneo. Aquéllos que se presentan en los maxilares son tumores muy raros. Dos tercios de éstos se localizan en la mandíbula, con una proporción de mujer a hombre de 2:1. El objetivo de este artículo es reportar un caso significativo de un hemangioma central de grandes dimensiones de la rama de la mandíbula del lado derecho, el cual fue tratado exitosamente con resección quirúrgica y ligadura de vasos nutricionales. **Caso clínico:** Paciente de 14 años que presenta un área radiolúcida unilocular en la rama mandibular del lado derecho. Clínicamente se observa aumento de la cara difuso, que causa asimetría facial asintomática de tres años de evolución. **Conclusiones:** La importancia del hemangioma intraóseo de los maxilares radica en su proximidad con los dientes, lo que representa un alto riesgo de sangrado debido a cualquier traumatismo por intento de extracción. El diagnóstico de hemangioma intraóseo, debido a su baja incidencia e inusual manera de presentación, es un reto diagnóstico.

Palabras clave: Hemangioma, intraóseo, mandíbula.

ABSTRACT

Background: Hemangiomas are benign vasoformative neoplasms of endothelial origin. Intraosseous hemangiomas are rare conditions that account for only 0.5 to 1% of all intraosseous tumors. The most common locations are the vertebral column and skull. Intraosseous hemangiomas of the jawbones are very rare. Two thirds of such tumors are located in the mandible, with a female-to-male ratio of 2:1. The aim of this article is to report a significant case of a central hemangioma of large dimensions in the mandibular ramus on the right-hand side, which was successfully treated by surgical resection and ligation of the nutritional vessels. **Clinical case:** A 14-year-old male patient who presented a unilocular radiolucent area on the mandibular ramus on the right-hand side. Clinically, diffuse swelling of the face was observed, which had resulted in asymptomatic facial asymmetry of 3 years' evolution. **Conclusions:** The importance of intraosseous hemangiomas of the jaw lies in their proximity to the teeth, which represents a high risk of bleeding in the event of any traumatism as a result of an attempted extraction. Due to their low incidence and unusual presentation, diagnosis of intraosseous hemangioma represents a significant challenge.

Key words: Hemangioma, intraosseous, mandible.

* Jefe del Laboratorio de Patología Bucal Clínica y Experimental. Departamento de Estomatología. Instituto de Ciencias Biomédicas. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (UACJ). Ciudad Juárez, Chih., México.

** Profesor de la Especialidad de Cirugía Maxilofacial. Departamento de Estomatología. Instituto de Ciencias Biomédicas. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (UACJ). Ciudad Juárez, Chih., México.

*** Adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital Calixto García. La Habana, Cuba.

**** Residente de segundo año de la Especialidad de Patología Bucal. División de Estudios de Postgrado e Investigación. Facultad de Odontología. Universidad Nacional Autónoma de México. Ciudad de México, México.

***** Profesora de Periodoncia y Patología Bucal. Departamento de Estomatología del ICB. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (UACJ). Ciudad Juárez, Chih., México.

***** Laboratorio de Patología Bucal Clínica y Experimental. Departamento de Estomatología. Instituto de Ciencias Biomédicas. Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (UACJ). Ciudad Juárez, Chih., México.

***** Jefe del Departamento de Investigación. Facultad de Odontología. Universidad Autónoma de Chihuahua (UACH). Ciudad Juárez, Chih., México.

Recibido: Mayo 2015. Aceptado para publicación: Diciembre 2015.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas intraóseos son condiciones raras que comprenden sólo del 0.5 al 1% de todos los tumores intraóseos. Aparecen como un tejido vascular, blando, separado por hueso trabecular delgado. Intraoperatoriamente, la lesión tiene la apariencia de hueso apollillado lleno de tejido blando vascular. Estas trabeculaciones son resultado del remodelado óseo osteoclástico y osteoblástico reactivo en respuesta al estrés creado por el aumento de la neoplasia vascular. El origen del hemangioma central de los maxilares es debatible. Se ha considerado tanto como una verdadera neoplasia, donde la arteria dentaria del conducto dentario inferior constituye el origen de la lesión, con una mayor predilección por las regiones correspondientes a premolares y molares. En el cuadro I se presentan las lesiones con las cuales los hemangiomas intraóseos pueden ser confundidos.¹⁻³

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años de edad referido a la consulta externa del Hospital General de Ciudad Juárez, Chihuahua, México, por su odontólogo. Presenta aumento de volumen en la región de la rama ascendente de la mandíbula del lado

derecho, de tres años de evolución. El aumento de volumen era asintomático hasta un mes previo a la consulta, cuando el paciente refirió disminución de la apertura bucal, así como mayor aumento de volumen, lo cual provocó asimetría facial.

A la exploración física se observó un aumento de volumen difuso de la cara del lado derecho; el examen intraoral mostró distensión de la mucosa vestibular a nivel de molar inferior derecho (*Figura 1A*).

La ortopantomografía reveló una imagen radiolúcida unilocular, de forma irregular y bordes bien definidos, que abarcaba desde el borde anterior de la rama mandibular hasta el proceso coronoides, midiendo 7 x 5 cm aproximadamente (*Figura 1B*). El borde posterior, ángulo y el cóndilo mandibular se encontraban respetados. El diagnóstico clínico presuntivo se expresó como tumor odontogénico queratoquístico. El paciente fue remitido a la Clínica de Cirugía Maxilofacial de la Facultad de Odontología de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez para la realización de una biopsia por aspiración de aguja fina (BAAF) para confirmar el diagnóstico. La biopsia reveló material hemático. El diagnóstico diferencial radiográfico incluyó anomalía vascular, hemangioma, tumor odontogénico queratoquístico, ameloblastoma, mixoma, lesión central de células gigantes, quiste óseo aneurismático y osteosarcoma (*Cuadro I*).

Cuadro I. Diagnóstico diferencial para el hemangioma central.

1. Tumores odontogénicos

Ameloblastoma. Presenta diferenciación histológica ameloblastica y ausencia de imagen radiográfica en rayos de sol.

Mixoma. Compuesto de células fusiformes en un estroma mucoide lleno de mucopolisacáridos.

Tumor odontogénico queratoquístico. Tumor intraóseo de origen odontogénico, el cual no causa expansión ósea obvia.

Fibroma ameloblastico. Se presenta en jóvenes como un área radiolúcida en la parte posterior de la mandíbula. Histológicamente presenta tejido epitelial y mesenquimatoso neoplásico.

2. Lesiones quísticas

Quistes odontogénicos. Éstos aparecen normalmente en un área edéntula y carecen de trabeculado óseo interno.

3. Lesiones fibrosas

Displasia fibrosa. Es dolorosa y presenta formación de hueso reactivo de origen fibroso.

Fibroma osificante. Neoplasia benigna con significante potencial de crecimiento. Se puede observar como un área radiolúcida unilocular bien definida con borde escleróticos.

4. Otros

Histiocitosis de células de Langerhans. Se presenta como área radiolúcida de borde mal definidos. La identificación de las células de Langerhans es necesaria para el diagnóstico.

Lesión central de células gigantes. En la mayoría de los casos presentan lento crecimiento y no perforan corticales. Se presentan más comúnmente en la parte anterior de la mandíbula.

Quiste óseo aneurismático. Caracterizado por su rápido crecimiento y borde mal definidos.

El sangrado profuso durante la biopsia colocó al hemangioma central como diagnóstico presuntivo; bajo anestesia general se procedió a su exéresis. Para tal efecto, fue realizada la incisión intraoral levantando colgajo hasta el periostio; posteriormente se accedió a la cavidad, donde se tomó una muestra para su estudio histopatológico transoperatorio; se procedió a levantar colgajo de Rids ampliado y se realizó la maniobra de Martín, disecando por planos hasta llegar a la arteria la carótida externa la cual fue ligada para controlar el sangrado. Una vez realizado lo anterior, se accedió a la rama mandibular hasta el sitio de la lesión, retirándola en su totalidad mediante enucleación (Figura 1C). Posteriormente, se

realizó curetaje del hueso remanente y se procedió a la regularización de los bordes de la cavidad colocando Gelfoam y suturando por planos con Vicryl 3-0; se colocó Drenovac y, por último, el tejido cutáneo fue suturado con Prolene 4-0.

Macroscópicamente, la pieza quirúrgica se observó estructurada por múltiples fragmentos de tejido blando y de color rojo azulado, de forma irregular, de superficie lisa y consistencia firme (Figura 1D). Al microscopio, se observó una proliferación vascular de capilares congestivos rodeados por células endoteliales normales, lo cual se confirmó el diagnóstico de hemangioma central (Figura 1E).



Figura 1. **A:** Imagen clínica que muestra aumento de volumen difuso del lado derecho y que causa asimetría facial. **B:** La imagen radiográfica muestra un área radiolúcida multilocular, de forma irregular y bordes bien definidos, con márgenes escleróticos. **C:** Escisión quirúrgica de la lesión mediante acceso extraoral. **D:** Macroscópicamente se observan múltiples fragmentos de tejido blando, de color rojo azulado, de forma irregular, superficie lisa y consistencia firme. **E:** Proliferación vascular de capilares congestivos de diversos calibres, rodeados por células endoteliales normales.

DISCUSIÓN

Se presentó un caso de un hemangioma central mandibular de grandes dimensiones. Los hemangiomas constituyen neoplasias benignas de origen endotelial formadoras de vasos.¹ Son tumores intraóseos poco frecuentes que aparecen como un tejido vascular, blando, separado por hueso trabecular delgado cuyo origen es debatible, considerándose como una neoplasia² o como un hamartoma, resultado de la proliferación de células mesodérmicas intraóseas que sufre diferenciación endotelial.³

Se han considerado también a los hemangiomas como lesiones congénitas, siendo su origen la médula ósea. En el caso de los maxilares, aunque tienen poca actividad medular, pueden ser detectados remanentes de médula hematopoyética activa en áreas posteriores de la mandíbula. El hemangioma intraóseo de los maxilares muestra característicamente una mayor predilección por las regiones correspondientes a premolares y molares, seguida de la rama ascendente, cóndilo y paladar, lo cual coincide con el caso presentado. La relevancia del hemangioma de los maxilares radica en su proximidad con los órganos dentarios. Los hemangiomas intraóseos que involucionan a los ápices de las piezas dentales producen reabsorción y/o desplazamiento dental, incluso movilidad dental. Lo cual representa un alto riesgo de sangrado debido a cualquier traumatismo por intento de extracción.⁴

El caso presentado correspondió a un paciente de 14 años, coincidente con el rango etario reportado como más frecuente en la literatura, con un pico de incidencia entre la segunda y la quinta década de vida, aunque pueden aparecer a cualquier edad.² Las lesiones vasculares intraóseas pueden ser completamente asintomáticas o presentar síntomas leves de molestia, sensación pulsátil, sangrado de la encía, coloración azulada, movilidad dental, deformación del arco dentario y exfoliación dental acelerada.⁵ En el presente caso, el paciente se encontró asintomático durante tres años, refiriendo solamente disminución en la apertura bucal reciente, razón por lo cual acudió a consulta.

La presentación clínica y radiográfica es relativamente inespecífica, de tal forma que las anomalías vasculares son conocidas como «los grandes imitadores radiográficos».⁶ El cuadro 1 muestra las posibilidades diagnósticas radiográficas. Otros diagnósticos que deben ser incluidos son: metástasis y tumores malignos como el condrosarcoma, mieloma múltiple o sarcomas osteogénicos.⁷ Se relaciona a estas lesiones con imágenes de radiolucidez unilocular o multilocular asociadas con bordes periféricos escleróticos y con resorción de porciones radiculares adyacentes, con

un característico trabeculado óseo que radia del centro a la periferia de la lesión; apariencia de panal de abejas o rayos de sol con espículas radiando hacia la periferia.

El diagnóstico clínico del hemangioma intraóseo se apoya principalmente en las características clínicas e imagenológicas y debido a su baja incidencia, puede constituir un reto diagnóstico. La biopsia normalmente es diagnóstica, aunque quirúrgicamente resulta compleja de realizar debido a la hemorragia intraoperatoria.⁵ La tomografía computarizada y la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es de indudable ayuda para realizar el diagnóstico definitivo.⁵ Para la BAAF se recomienda introducir la aguja por la mucosa a una distancia del punto donde el hueso está perforado más que introducir la aguja directamente sobre el hemangioma. El sangrado que resulta de este método normalmente es más fácil de detener, ya que la mucosa sobre el punto donde el hueso es penetrado se mantiene intacta y el canal a través de la mucosa puede ser comprimido más efectivamente.⁶

La resonancia magnética es el método diagnóstico de elección, ya que proporciona información precisa acerca de la extensión de la lesión y mejor contraste entre ésta y los tejidos circundantes. Las imágenes del hemangioma central en estudios por resonancia magnética pueden presentar en T1 densidad semejante a los músculos circundantes, y en T2 la intensidad de la lesión es similar a la médula ósea adyacente.⁴ Aunque el término «hemangioma intraóseo» continúa siendo usado como una descripción clínica y patológica, se ha sugerido su utilización con cautela, ya que el diagnóstico diferencial debe incluir a las malformaciones venosas. Las malformaciones vasculares son errores de la morfogénesis vascular presentes al nacimiento, crecen con el niño y a menudo expanden. Sin embargo, la diferenciación clínica/imagenología entre un hemangioma y una malformación vascular no es posible de determinar, y es requerido por ello el examen histopatológico. La diferenciación entre un tumor vascular y una malformación vascular es terapéuticamente importante. Los hemangiomas de tejido blando son resultado de proliferación celular anormal, que a menudo responden al tratamiento con corticosteroides. No se ha determinado adecuadamente si estas opciones de tratamiento son eficaces también para los hemangiomas intraóseos. Las malformaciones vasculares son lesiones celulares estables, y las opciones terapéuticas incluyen a la embolización y resección quirúrgica.⁷

Las malformaciones vasculares intraóseas de la región maxilofacial pueden conducir a emergencias dentales de alto riesgo. El manejo apropiado para las lesiones vasculares depende de la localización, características de flujo

sanguíneo, síntomas y deformidad cosmética. El uso de agentes esclerosantes como un tratamiento definitivo de malformaciones vasculares intraóseas mediante método transóseo ha sido reportado recientemente con éxito. La embolización combinada con tratamiento quirúrgico se mantiene como la opción de tratamiento más común. Las alternativas terapéuticas incluyen cirugía, radioterapia, curetaje y embolización. El curetaje simple puede llevar a un sangrado incontrolable, así como una escisión incompleta de la lesión. El tratamiento de elección debe ser la escisión amplia en bloque de la lesión, incluyendo el hueso sano circundante, así como la ligadura apropiada de los vasos nutricionales, si están presentes. Las indicaciones para escisión quirúrgica incluyen dolor, afectación funcional, crecimiento progresivo, neuropatía compresiva o complicaciones relacionadas al tumor.⁸

La observación clínica está indicada sólo en dos condiciones: pacientes asintomáticos o deformidad facial mínima. Establecer el origen vascular de la lesión puede ser crítico, ya que una biopsia ósea o curetaje inadecuado puede dar lugar a una hemorragia severa. La transformación maligna es extremadamente rara y ha sido reportada sólo después de la radioterapia.⁵

RECONOCIMIENTOS

Los autores agradecemos el apoyo otorgado para el desarrollo de este proyecto por parte del Programa de Mejoramiento para el Profesorado PROMEP SEP, México y al Instituto de Ciencias Biomédicas de la Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, Chihuahua.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adler CP, Wold L. Vascular tumours. In: Fletcher C, Unni KK, Mertens F, editors. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. In: World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARCPress; 2002. p. 320.
2. Gómez-Oliveira G, García-Rozado A, Luaces-Rey R. Intraosseous mandibular hemangioma. A case report and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008; 13: E496-E498.
3. Williams H, Wake M, John P. Intraosseous haemangioma of the mandible: a case report. *Pediatr Radiol*. 2002; 32: 605-608.
4. Fernández L, Luberti R, Domínguez F. Aspectos radiográficos de los hemangiomas óseos maxilofaciales. Revisión bibliográfica y presentación de dos casos. *Med Oral*. 2003; 8: 166-177.
5. Riveros L, Simpson R, DeAngelis D, Howarth D, McGowan H, Kassel E. Primary intraosseous hemangioma of the orbit: an unusual presentation of an uncommon tumor. *Can J Ophthalmol*. 2006; 41: 630-632.
6. Wood NK, Goaz PW. Differential diagnosis of oral and maxillofacial lesions. St Louis: Mosby; 1997. pp. 348-354.
7. Vargel I, Cil BE, Kiratli P, Akinci D, Erk Y. Hereditary intraosseous vascular malformation of the craniofacial region: imaging findings. *Br J Radiol*. 2004; 77: 197-203.
8. Hassani A, Khojasteh A, Vahid R. Management of mandibular vascular malformation with sclerotherapy. Report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006; 102: 99-103.

Correspondencia:

Dr. Alejandro Donohue Cornejo

Departamento de Estomatología.
Laboratorio de Patología Bucal Clínica y Experimental.
Instituto de Ciencias Biomédicas.
Universidad Autónoma de Ciudad Juárez (ICB UACJ).
Departamento de Estomatología ICB.
Anillo Envolvente del PRONAF y Estocolmo s/n,
32310, Ciudad Juárez, Chihuahua, México.
E-mail: adonohue@uacj.mx