



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 14, Núm. 2 • Mayo-Agosto 2018 • pp. 77-83

Malformación venosa maxilar intraósea: reconstrucción microvascular (reporte de caso y revisión de la literatura)

Fernando González Magaña,* Juan Manuel Melchor González,** Fernán Alejandra Ayala Ugalde,***
Alberto Andrés Ayala,**** Arianna Gabriela Ibarra Reyes,***** Daniel Vélez Restrepo*****

RESUMEN

El maxilar y la mandíbula son los huesos más comúnmente afectados del esqueleto facial, es rara la presencia de malformaciones intraóseas, ya que por lo general afectan a tejidos blandos. Las malformaciones venosas son el tipo de malformación de bajo flujo más común. Están compuestas por canales vasculares con estasis. Aunque están presentes al nacimiento, pueden permanecer ocultas hasta la juventud o vejez. El tratamiento para las malformaciones venosas incluye: excisión quirúrgica, escleroterapia, radioterapia, electrocoagulación, crioterapia e instilación de magnesio-láser. Dependiendo de estos tratamientos, del tamaño y la localización, como primera opción se realiza la maxilectomía tomando en cuenta la clasificación de Cordeiro. Por su aspecto clínico exofítico existen diferenciales clínicos con inmunohistoquímica que ayuda

SUMMARY

The maxilla and jaw are the most commonly affected bones of the facial skeleton, the presence of intraosseous malformations is rare, as they usually affect soft tissues. Venous malformations are the most common type of low-flow malformation. They are composed of vascular channels with stasis. Although present at birth, they may remain hidden until youth or old age. Treatment for venous malformations includes surgical excision, sclerotherapy, radiation therapy, electrocoagulation, cryotherapy, and magnesium-laser instillation. Depending on these treatments, size and location, as a first option maxillectomy is performed taking into account the classification of Cordeiro. Due to its exophytic clinical aspect, there are clinical differentials with immunohistochemistry that helps the definitive

* Médico adjunto al Servicio de Cirugía Plástica y Maxilofacial, Centro Médico ISSEMyM, Metepec, Edo. de México.
** Médico adjunto al Servicio de Cirugía Plástica, Reconstructiva y Microcirugía, Centro Médico ISSEMyM, Metepec, Edo. de México.
*** Fellow en Cirugía Craneofacial, Centro Médico ISSEMyM, Metepec, Edo. de México.
**** Residente de 4º año, Cirugía Oral y Maxilofacial, ENES UNAM, León, Guanajuato.
***** Residente de 1º año, Cirugía Plástica y Reconstructiva. Centro Médico ISSEMyM, Metepec, Edo. de México.
***** Residente de 4º año, Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital «San Vicente» Fundación Medellín. Medellín, Colombia.

Correspondencia:
CDCMF Fernando González Magaña
Servicios de Cirugía Maxilofacial y Cirugía Plástica,
Centro Médico del Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios (ISSEMyM).
Av. Baja Velocidad Km. 57.5 Carr. Méx./Tol. Núm. 284,
Col. San Jerónimo Chicahualco, 52140, Metepec, Estado de México.
Tels: (01 722) 275 6300, 275 6334 y 275 6322
E-mail: fergonzalez_max@hotmail.com

al diagnóstico definitivo. Así, también los estudios de imagen como tomografía computarizada, resonancia magnética y angiorresonancia sirven como auxiliar de diagnóstico, delimitando su extensión para un correcto tratamiento. Por ello, presentamos el caso de un paciente de género femenino de 22 años, con reporte histopatológico con diagnóstico de tumor con malformación venosa de bajo flujo de maxilar, tratamiento y reconstrucción con colgajo microvascular con peroné para posterior rehabilitación con prótesis dental.

Palabras clave: Malformación vascular en maxilar.

INTRODUCCIÓN

La clasificación de los tumores y malformaciones vasculares es un tema controvertido a la fecha, a pesar de múltiples intentos y consensos. Mulliken y Glowacki categorizaron estas entidades en dos grandes grupos (hemangiomas y malformaciones vasculares) dependiendo de su comportamiento y presentación clínica. Posteriormente, Waner y Suen subdividieron las malformaciones vasculares con base en su origen y flujo en venosas, arteriales, capilares, linfáticas, mixtas y de bajo o alto flujo.¹

Las malformaciones venosas de bajo flujo son las más comunes. Están compuestas por canales vasculares con estasis. Aunque están presentes al nacimiento, pueden permanecer ocultas hasta la juventud o vejez. Hasta el día de hoy su fisiopatología no es clara, pero se especula que se producen por una irregularidad en el desarrollo del sistema venoso. La mayoría son de tipo aislado sin tener una asociación genética clara. Se presentan en cabeza y cuello, generalmente con compromiso de la musculatura (masetero, temporal y musculatura intrínseca de la lengua), piel, mucosa oral y respiratoria.¹

Aunque son el tipo de malformación más común, la presentación intraósea es extremadamente rara, constituyendo aproximadamente de 0.5 a 1% de todos los tumores óseos. El compromiso del maxilar o la mandíbula es aún más inusual, con algunos casos anecdóticos reportados en la literatura.

El diagnóstico y la sospecha clínica de las malformaciones intraóseas es un reto clínico debido a la ausencia de síntomas y a los hallazgos radiológicos inespecíficos. En la mayoría de casos descritos se observa una masa de crecimiento lento no dolorosa y dura a la palpación. Radiológicamente, se han reportado imágenes radiolúcidas con compromiso en «pompa de jabón» o reticular con corticales íntegras, esclerosis periférica y ausencia de compromiso radicular.¹ En otros huesos faciales como los

diagnosis. Thus, image studies such as computed tomography, magnetic resonance and angioresonance also serve as diagnostic aids, delimiting their extent for proper treatment. Therefore, we present the case of a 22-year-old female patient, with histopathological report with diagnosis of tumor with venous malformation of low maxillary flow, treatment and reconstruction with microvascular flap with fibula for later rehabilitation with dental prosthesis.

Key words: Vascular malformation in maxilla.

huesos nasales se han descrito patrones líticos.² El diagnóstico diferencial incluye exostosis, granuloma eosinofílico, displasia fibrosa, quiste dermoide, mieloma múltiple y osteoma osteoide.

Existen múltiples modalidades de tratamiento para las malformaciones venosas, que incluyen excisión quirúrgica, escleroterapia, radioterapia, electrocoagulación, crioterapia, instilación de magnesio y láser. En el caso de la maxilectomía, dependiendo del tamaño de la lesión y tomando en cuenta la clasificación de Cordeiro, se clasifica según la cantidad de paredes de hueso maxilar y límites orbitarios.³

Aun cuando la reconstrucción microquirúrgica se hizo común después de su introducción inicial a principios de la década de 1980, es importante señalar que las reconstrucciones microvasculares de la región de tercio medio facial no se intentaron hasta la década de 1990 y que los colgajos libres osteocutáneos complejos no aparecieron hasta el siglo XXI.⁴ Las técnicas para reconstruir los contrafuertes del tercio medio y proporcionar un marco de alveolos para colocación de implantes y rehabilitación de los mismos comenzaron a ser más comunes en la literatura con los investigadores que abogaban por realizar reconstrucciones específicas (en forma de C, en forma de omega, apilados, etc.) y diferentes colgajos del donante (peroné, cresta iliaca, escápula).⁵⁻⁷

Dependiendo de ello, para estos defectos se considerarán las opciones de reconstrucción postquirúrgica; la reconstrucción de tales defectos representa un desafío, porque no sólo debe restaurarse la continuidad ósea, sino que se requiere cobertura intraoral y externa de la piel para lograr los objetivos reconstructivos: creación de una cavidad oral estable, restauración ósea, reanudación de una dieta oral, restauración dental y restitución cosmética.⁸ En el escenario de malformaciones venosas de tejidos blandos, la escleroterapia constituye la primera línea como modalidad única o prequirúrgica.

Sin embargo, las malformaciones intraóseas requieren excisión quirúrgica, pues su uso no detiene el crecimiento óseo asociado. Algunos autores consideran que la resección está indicada siempre y cuando la lesión esté bien delimitada, tenga un tamaño moderado y la posibilidad de reconstrucción anatómica y funcional esté al alcance. La tomografía computarizada permite la visualización de las corticales y la delimitación de la lesión y su relación con tejidos circundantes. La resonancia está indicada en lesiones de alto flujo, por lo cual el estudio con rayos X y tomografía se considera suficiente por algunos autores para planear la excisión quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de género femenino de 22 años con diagnóstico de tumor con malformación venosa de maxilar superior, su tratamiento y reconstrucción con colgajo microvascular con peroné. Con antecedentes personales patológicos de sinusitis crónica, sin carga genética tumoral. Inicia padecimiento actual en 2009, tras ser sometida a una extracción dental, cursando con hemorragia y crecimiento lento tumoral, exofítico, hemorrágico, por lo que se realiza biopsia escisional, la cual reportó granuloma de células plasmáticas sin compromiso óseo subyacente del maxilar. Continúa con crecimiento de la masa de 4 x 2.5 cm, sangrado y dolor a la palpación a las dos semanas postoperatorio. Se inicia protocolo quirúrgico para su resección y estudios de imagenología con tomografía axial computarizada de macizo facial, angiorresonancia y angiografía con galio como medio de contraste. A fin de determinar dimensiones reales, nutrición vascular, bajo anestesia general balanceada en posición decúbito dorsal, con dos equipos quirúrgicos se inicia en forma simultánea procedimiento quirúrgico con marcaje sobre la piel, ambos extremos del peroné y la incisión lateral directamente sobre la diáfisis, 2 o 3 cm más larga en cada extremo que el injerto a colocar, luego se incide la aponeurosis y aparecen los músculos peroneos, se disecan los mismos y el soleo se encuentra en la cara externa del peroné. Se desinsertan los peroneos y el soleo sin dañar el periostio y se va rodeando el hueso siempre con disección extraperióstica, se incide el periostio en ambos extremos del peroné. Se realiza la osteotomía en ambos extremos y se obtiene injerto miocutáneo con segmento óseo. En región submandibular izquierda se diseca y se refieren arterial y vena facial para posterior anastomosis con pedículo de injerto. Previamente se realiza maxilectomía tipo II

de Cordeiro de lado izquierdo con abordaje circumvestibular y colgajo palatino para la resección de las cinco paredes inferiores del maxilar con sierra reciprocante, respetando piso orbitario, nervio infraorbitario y pared lateral de fosas nasales. Se fija el injerto osteomiocutáneo intraoral en el borde anterior de maxilar y contrafuerte maxilomalar con sistema 2.0 y tornillos de 7 mm, se realiza anastomosis a las arterias y venas faciales del mismo lado. Se establece protocolo de colgajo microvascularizado, tromboprofilaxis con enoxiheparina 40 mg subcutáneo (0.5 mg/kg/peso) posterior a las primeras 12 horas, vigilancia con horario las primeras 24 horas cada hora, siguientes 24 horas cada dos horas, tercer día cada cuatro horas y cuarto día cada ocho horas para garantizar el estado del colgajo e integración del mismo. Se vigilan datos de cogestión venosa, sufrimiento de la isla y epidermólisis

Se envía pieza quirúrgica completa con límites quirúrgicos señalados a patología, quienes reportan con marcadores con inmunohistoquímica malformación venosa de bajo flujo intraóseo positivo para CD34, CD31, actina y podoplanina (marcadores para endotelio vascular) con compromiso intraóseo. Se continuó con protocolo de control de seguimiento postoperatorio cada semana durante seis semanas y posteriormente cada mes durante un año y actualmente de manera anual por dos años, sin datos clínicos de recidiva de la lesión hasta la fecha.

DISCUSIÓN

Las malformaciones venosas de bajo flujo intraóseos con frecuencia se han diagnosticado erróneamente como «angiomas óseos».

Las malformaciones venosas tienen origen congénito; sin embargo, no son evidentes ni causan síntomas durante la infancia y se manifiestan hasta la adolescencia o incluso en la etapa adulta, por lo que su diagnóstico no suele ser sencillo. Las malformaciones venosas son sensibles a los estrógenos; por tal motivo, suelen presentarse con mayor frecuencia en mujeres durante la pubertad o con cambios hormonales tales como el embarazo. El caso de nuestra paciente con gestaciones positivas concuerda con dichos estudios. Además, las malformaciones venosas pueden inflamarse después de una lesión, como traumatismo, trombosis o infección.

A diferencia de las malformaciones venosas de tejidos blandos, las malformaciones intraóseas no responden a tratamiento esclerosante; por esta razón, el tratamiento quirúrgico se vuelve la única opción viable.⁹



Figura 1. A y B. Vista submentovertex en la que se observa asimetría facial a expensas de aumento de volumen en región nasogeniana izquierda. C. Se observa lesión intraoral en cuadrante maxilar izquierdo con extensión en reborde alveolar que recubre los dientes, exófítica, de eritematosa con cambios azulados y violeta, sensible a la palpación, bordes irregulares, circunscrito, de 5 cm aproximadamente.

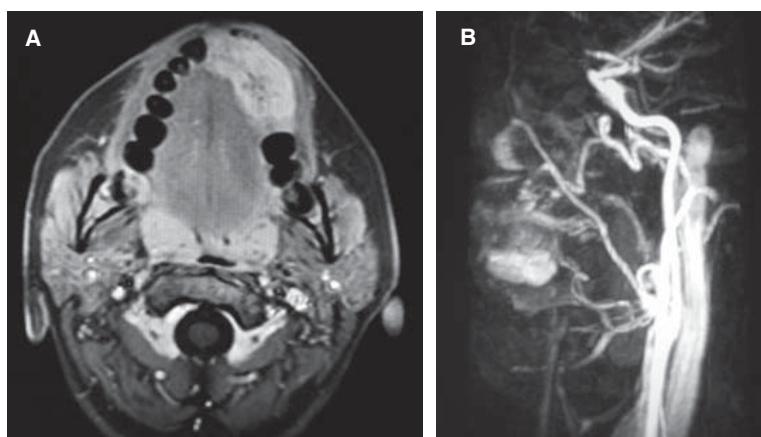


Figura 2.

A. Imagen de resonancia magnética axial T1 que muestra la lesión que afecta zona de maxilar delimitada en región antero lateral izquierda. B. Angiografía con galio como medio de contraste que se observa hiperintensa en región anterior de maxilar difusa.

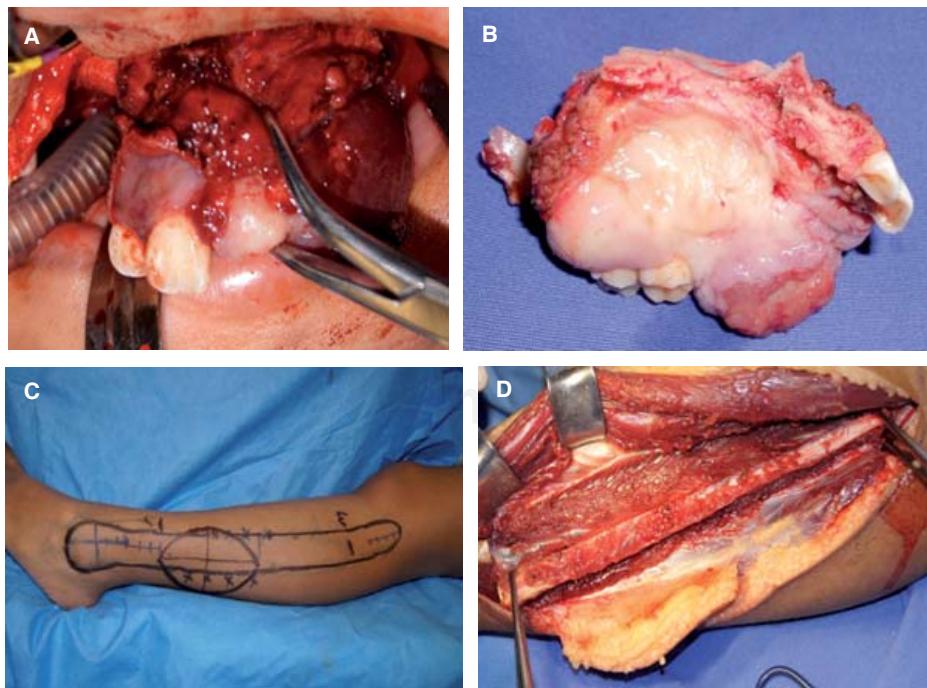
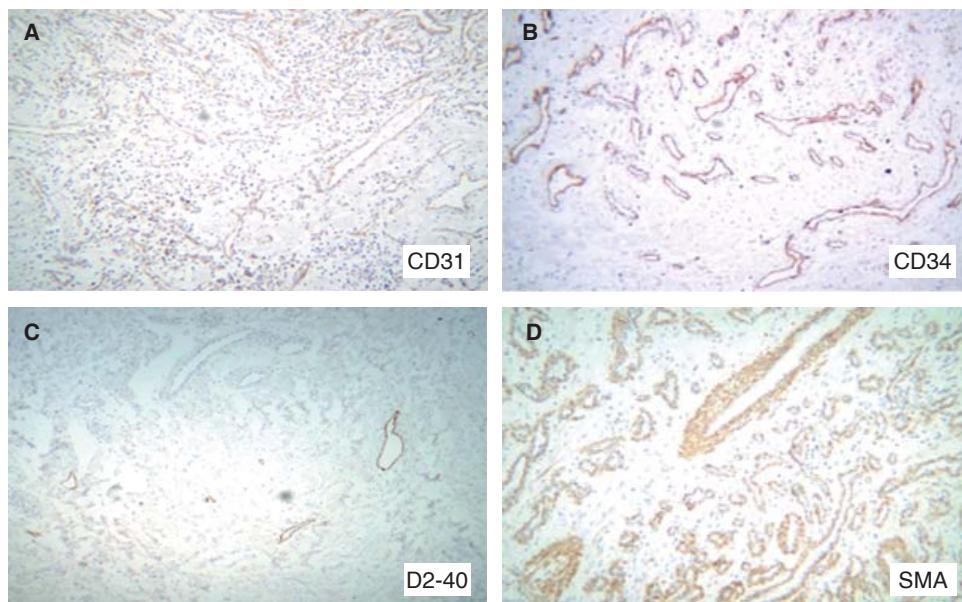
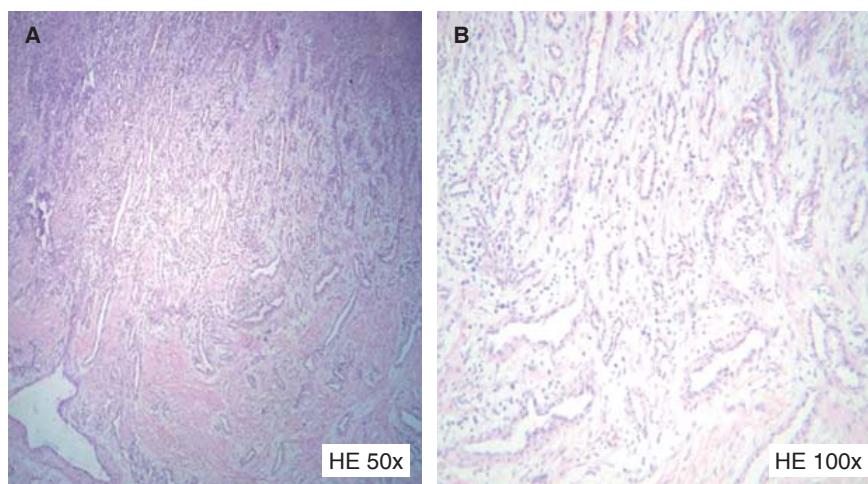


Figura 3.

A. Macro de pieza quirúrgica con abordaje intraoral maxilectomía tipo II de Cordeiro, respetando regiones infraorbitarias. B. Muestra macro de pieza quirúrgica de hemimaxilar izquierdo. C. Marcaje con violeta de geniana de cabeza de peroné, maléolos laterales, borde anterior y borde posterior de peroné, recordando que debe preservarse por lo menos 6 cm de peroné proximal y 4 cm de peroné distal y se marca en borde posterior las perforantes e isla cutánea. D. Injerto miocutáneo, osteotomía en borde proximal y distal con isla cutánea.

**Figura 4.**

Inmunohistoquímicamente, se observó inmunotinción CD31 citoplasma fuerte y difuso en las células endoteliales que recubren los espacios vasculares (**A** y **B**) y SMA resaltó notablemente las células del músculo liso y pericitos en la pared de los vasos sanguíneos (**C** y **D**).

**Figura 5.**

Cortes histológicos con tinción en hematoxilina eosina, en los que se observa proliferación de canales vasculares irregulares revestidos por una capa aplanada de células endoteliales, rodeada de forma variable por una capa delgada de musculaturas lisas.

**Figura 6.**

Se observa TAC control con reconstrucción 3D y valoración clínica a los seis meses PO.

Aunque la apariencia típica del caso corresponde a lo reportado en la bibliografía como una masa abultada indolora, rara vez puede causar desplazamiento y movilidad de órganos dentales, reabsorciones radiculares y óseas, asimetría de arcada dental o hemorragia severa después del tratamiento o biopsia.¹⁰

Cuando las malformaciones venosas intraóseas se acercan a la mucosa, ocasionalmente pueden sangrar. Las malformaciones venosas tienen características radiográficas muy características en las tomografías computarizadas. La tomografía será particularmente sensible en la detección de flebolitos, calcificaciones redondeadas patognomónicas de malformaciones venosas. Se han detectado flebolitos en aproximadamente 20% de las malformaciones venosas de tejidos blandos, una diferencia radiográfica de malformaciones venosas intraóseas.¹¹ En nuestro caso, se realizaron estudios de resonancia magnética, tomografía computarizada, angiorresonancia, en cada una de los cuales se observaron cambios de densidades óseas y, con base en los hallazgos imagenológicos, se tomó la decisión y límites del abordaje quirúrgico y, por la ausencia de flebolito en los mismos, se descartó infiltrado a tejido blando de la lesión en maxilar.

El sangrado recurrente y las alteraciones funcionales representan indicaciones absolutas para el tratamiento quirúrgico. Por el contrario, todas las indicaciones para la resección quirúrgica de una malformación venosa con fines estéticos deben hablarse claramente con el paciente y debe alcanzarse un equilibrio preciso que tenga en cuenta los riesgos-beneficios del tratamiento.¹²

La resección en bloque es la que tiene menor tasa de recidivas, como lo constatamos en nuestro caso, ya que el porcentaje de curetaje agresivo, con el afán de preservar estructuras como las raíces dentarias, es alto como en el caso de malformaciones venosas a nivel de maxilar o mandíbula.

Por otra parte, cuando se realiza resección completa con márgenes de seguridad, la reconstrucción inmediata está justificada, a fin de disminuir importantes secuelas funcionales y estéticas. Por tal motivo y como se menciona en la bibliografía, la reconstrucción microvascular es el estándar de oro para defectos mayores de 3 cm, pues permite su autonutrición y vascularidad. Se ha implementado en nuestro procedimiento como los protocolos que se establecen a nivel mundial. Además, Jinz describió que el uso de injerto óseo autólogo es mejor que los materiales no autólogos como el aloinjerto descalcificado a base de metilmetacrilato o

sustitutos óseos como el cemento de hidroxiapatita, ya que pueden infectarse o reabsorberse, particularmente en el caso del cemento de hidroxiapatita, que concuerda con nuestro tratamiento de uso de injerto autólogo.^{13,14}

La inmunohistoquímica en las malformaciones venosas es positiva para los marcadores de diferenciación vascular. En nuestro caso, el estudio histopatológico mediante técnicas de inmunohistoquímica manifiesta positividad para marcadores endoteliales CD31, CD34 y SMA para musculatura lisa vascular.^{15,16}

CONCLUSIONES

Las malformaciones venosas de bajo flujo son lesiones raras, el uso de múltiples herramientas auxiliares como los estudios de imagen y una adecuada exploración clínica van de la mano a la hora de presentarse dichas lesiones, las cuales nos conducirán a un diagnóstico certero tomando en cuenta la similitud tanto clínica como histopatológica que presentan estas malformaciones vasculares, diferenciándolas de las demás lesiones vasculares, así como un adecuado plan de tratamiento para mejoras estéticas y funcionales de los pacientes a largo plazo. Por ello, consideramos que el protocolo establecido en este caso fue el adecuado, como se refiere en la bibliografía mundial, ya que se alcanzaron los resultados esperados en su planeación como cero recidivas a dos años, restablecimiento de la función oral y de la estética de nuestra paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Vardas E, Stavrou E, Leventis M, Chatzistamou I, Iatrou I, Alexandridis C. Intraosseous mandibular venous malformation. *J Craniofac Surg.* 2011; 22 (6): e44-e47.
- Colletti G, Frigerio A, Giovanditto F, Biglioli F, Chiapasco M, Grimmer JF. Surgical treatment of vascular malformations of the facial bones. *J Oral Maxillofac Surg.* 2014; 72 (7): 1326.e1-1326.e18.
- Cordeiro PG, Santamaria E. A classification system and algorithm for reconstruction of maxillectomy and midfacial defects. *Plast Reconstr Surg.* 2000; 105 (7): 2331-2346; discussion 2347-2348.
- Umino S, Masuda G, Ono S, Fujita K. Speech intelligibility following maxillectomy with and without a prosthesis: an analysis of 54 cases. *J Oral Rehabil.* 1998; 25 (2): 153-158.
- Triana RJ Jr, Uglesic V, Virag M, Varga SG, Knezevic P, Milenovic A et al. Microvascular free flap reconstructive options in patients with partial and total maxillectomy defects. *Arch Facial Plast Surg.* 2000; 2 (2): 91-101.
- Yamamoto Y, Kawashima K, Sugihara T, Nohira K, Furuta Y, Fukuda S. Surgical management of maxillectomy defects

- based on the concept of buttress reconstruction. Head Neck. 2004; 26 (3): 247-256.
- 7. Alam D, Ali Y, Klem C, Coventry D. The evolution of complex microsurgical midface reconstruction: a classification scheme and reconstructive algorithm. Facial Plast Surg Clin North Am. 2016; 24 (4): 593-603.
 - 8. Boyd JB, Rosen I, Rotstein L, Freeman J, Gullane P, Manktelow R et al. The iliac crest and the radial forearm flap in vascularized oromandibular reconstruction. Am J Surg. 1990; 159 (3): 301-308.
 - 9. Singh V, Bhardwaj PK. Arteriovenous malformation of mandible: Extracorporeal curettage with immediate replantation technique. Natl J Maxillofac Surg. 2010; 1 (1): 45-49.
 - 10. Aldridge E, Cunningham LL Jr, Gal TJ, Yepes JF, Abadi BJ. Intraosseous venous malformation of the mandible: a review on interdisciplinary differences in diagnostic nomenclature for vascular anomalies in bone and report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 2012; 70 (2): 331-339.
 - 11. Legiehn GM, Heran MK. Classification, diagnosis, and interventional radiologic management of vascular malformations. Orthop Clin North Am. 2006; 37 (3): 435-474, vii-viii.
 - 12. Steiner F, Taghavi K, FitzJohn T, Tan ST. Stratification and characteristics of common venous malformation by anatomical location. JPRAS Open. 2017; 13: 29-40.
 - 13. Zins JE, Türegün MC, Hosn W, Bauer TW. Reconstruction of intraosseous hemangiomas of the midface using split calvarial bone grafts. Plast Reconstr Surg. 2006; 117 (3): 948-953; discussion 954.
 - 14. Moreira-Gonzalez A, Papay FE, Zins JE. Calvarial thickness and its relation to cranial bone harvest. Plast Reconstr Surg. 2006; 117 (6): 1964-1971.
 - 15. Taleb R, Koutlas IG, Argyris PP. Immunohistochemical and histochemical characterization of intraosseous arteriovenous malformations of the jaws: analysis of 16 cases with emphasis on GLUT-1 immunophenotype. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2017; 124 (2): 165-174.
 - 16. Stockman DL. Vascular malformations. Diagnostic pathology: vascular. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2016. pp. 4-9.