

# Malformación vascular intraósea de reborde infraorbitario. Resección y reconstrucción

## Intraosseous vascular malformation affecting infra-orbital rim. Resection and reconstruction

Vanessa Chávez-Bonilla\*, Ramón Luaces-Rey, Álvaro García-Rozado y José Luis López-Cedrún

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña, España

Estos hallazgos sugieren un tumor benigno de estirpe ósea. El radiólogo sospecha de un fibroma osificante.

Se opta por un tratamiento quirúrgico de la lesión. Bajo anestesia general se realiza un abordaje subciliar izquierdo y exéresis de la lesión en bloque mediante escoplado, seguida de un legrado y fresado. Finalmente, se realiza una reconstrucción del RIO con una malla preformada de titanio de 0,4 mm (sistema MatrixOrbital®: Synthes, Suiza) y relleno con matriz ósea desmineralizada (DBX®: Synthes, Suiza) (fig. 1). El paciente presenta un postoperatorio sin complicaciones. El informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica revela una lesión formada por trabéculas óseas sin alteraciones. Entre las trabéculas se observan estructuras vasculares, revestidas de endotelio, dilatadas y rellenas de tejido hemático (fig. 2). El diagnóstico es de hemangioma cavernoso de RIO. Un año tras la cirugía, el paciente presenta buena evolución y no hay datos de recidiva local (fig. 3).

### Discusión

Los hemangiomas cavernosos son tumoraciones de carácter benigno y de crecimiento lento. Sin embargo, pueden resultar en deformidades que repercutan en el correcto funcionamiento de estructuras anatómicas adyacentes (sobre todo cuando aparecen en territorios faciales). Son lesiones raras, que representan aproximadamente entre un 0,5 y un 1,0% de las neoplasias óseas<sup>1,2</sup>. Suelen aparecer en la columna vertebral o en el cráneo en más del 50% de los casos. En el territorio craneal suelen afectar comúnmente el hueso parietal y el frontal. La afectación facial es infrecuente, siendo la mandíbula y los huesos nasales las localizaciones más comunes<sup>1</sup>. Los hemangiomas intraóseos orbitarios primarios son extremadamente raros: hasta el 2009 solo se habían publicado 41 casos<sup>3</sup>.

La etiología de los hemangiomas cavernosos intraóseos sigue siendo incierta y, aunque se consideran de un origen congénito, aproximadamente un 50% de los pacientes refiere

un antecedente traumático<sup>1,4</sup>. Existe una forma hereditaria rara de la enfermedad que se encuentra confinada a los huesos craneofaciales<sup>4</sup>. Esta enfermedad suele presentarse en la cuarta y quinta décadas de la vida y es 3 veces más frecuente en mujeres que en hombres<sup>1,4,5</sup>.

La clasificación y terminología de los hemangiomas es compleja y puede resultar en ocasiones confusa. En función de las características histológicas se han descrito 5 subtipos de hemangiomas: esclerosante, celular, mixto, capilar y cavernoso (Shklar y Meyer, 1965)<sup>6,7</sup>. El hemangioma de tipo cavernoso crece creando canales sinusoidales que desplazan y erosionan el tejido sano. Como consecuencia, se genera un remodelado óseo que da lugar a un trabeculado en el hueso afectado<sup>5</sup>. Por otro lado, el hemangioma intraóseo puede clasificarse en periférico y central según su origen o bien en el periostio o en la esponjosa, respectivamente (Smith, 1959)<sup>6,8</sup>.

Los hemangiomas se clasificaron originalmente como neoplasias de origen vascular, pero hoy en día muchos autores los consideran malformaciones hamartomatosas<sup>5</sup>. Mulliken y Glowacki (1982) proponen una clasificación en la que se distingue hemangioma de malformación vascular en función del comportamiento clínico y las características del endotelio. Kaban y Mulliken (1986) consideran que la mayoría de las lesiones vasculares que afectan al hueso son malformaciones, no hemangiomas. Afirman que la mayoría de las lesiones catalogadas como «hemangiomas» que se presentan en huesos craneofaciales son en realidad malformaciones venosas<sup>6</sup>. El estudio mediante técnicas de inmunohistoquímica (como la captación de glut-1) será determinante a la hora de distinguir entre malformación vascular y hemangioma. En nuestro caso en concreto la sospecha inicial no era una lesión vascular y no se llevaron a cabo este tipo de pruebas.

El diagnóstico de las malformaciones vasculares intraóseas supone un reto, puesto que se presentan como una masa de consistencia dura y de crecimiento lento que usualmente no presenta signos que indiquen una lesión vascular<sup>9</sup>. En la mayoría de los casos la malformación vascular intraósea se

Véase contenido relacionado en DOI:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2013.07.002>

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [vanessabc@hotmail.com](mailto:vanessabc@hotmail.com) (V. Chávez-Bonilla).

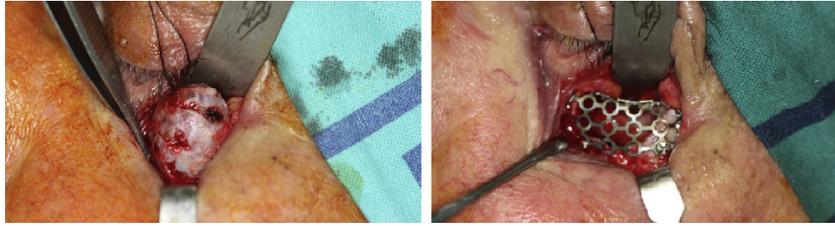


Figura 1

presenta como una lesión asintomática. Sin embargo, existen casos descritos en los que puede acompañarse de dolor. Algunos síntomas que pueden aparecer cuando su localización es en el reborde orbitario incluyen proptosis progresiva, visión borrosa o disminución del campo visual, diplopía o oftalmoplejía, epífora, epistaxis, obstrucción nasal y ojo rojo<sup>3</sup>.

El estudio radiológico es una herramienta útil pero inespecífica de cara al diagnóstico diferencial. Puede presentar una apariencia en panal de miel como resultado de los espacios cavernosos de la lesión. Como se aprecia en la TC. También puede manifestarse como una lesión radiolúcida multiloculada que se asemeja a las burbujas de jabón. Otra imagen radiológica típica es «en rayos de sol», que consistiría en un patrón trabecular radiolúcido. Si lleváramos a cabo un estudio mediante angiografía nos encontraríamos con un aumento de la vascularización en el área de la lesión<sup>9</sup>.

El diagnóstico diferencial craneofacial de masas es muy extenso. Sin embargo, algunas de las entidades que debemos considerar cuando sospechamos una lesión ósea (además de una malformación vascular intraósea) son: displasia fibrosa, mieloma múltiple, osteoma, sarcomas, tumores metastásicos, histiocitosis de células de Langerhans y osteomielitis. Es importante tener en cuenta que algunas lesiones que tienen su origen en tejidos blandos, como por ejemplo el tumor desmoide, pueden mimetizar fácilmente una lesión ósea<sup>1,2</sup>.

Están descritos múltiples procedimientos terapéuticos que incluyen la cirugía, la escleroterapia, la embolización, la crioterapia y la radioterapia<sup>2</sup>. La localización, el tamaño de la lesión y el aporte vascular serán los factores determinantes a la hora de decantarnos por un tratamiento u otro<sup>10</sup>. En nuestro

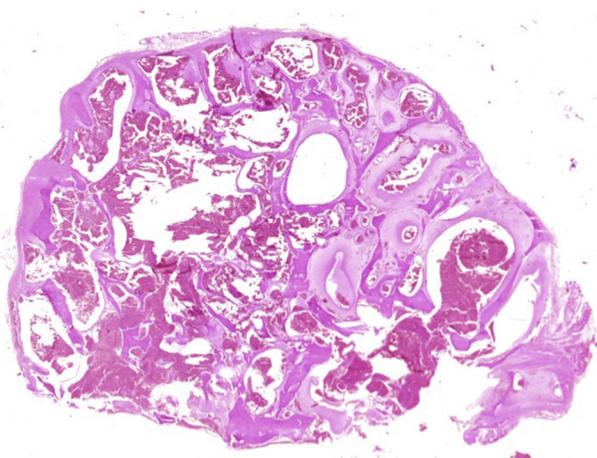


Figura 2

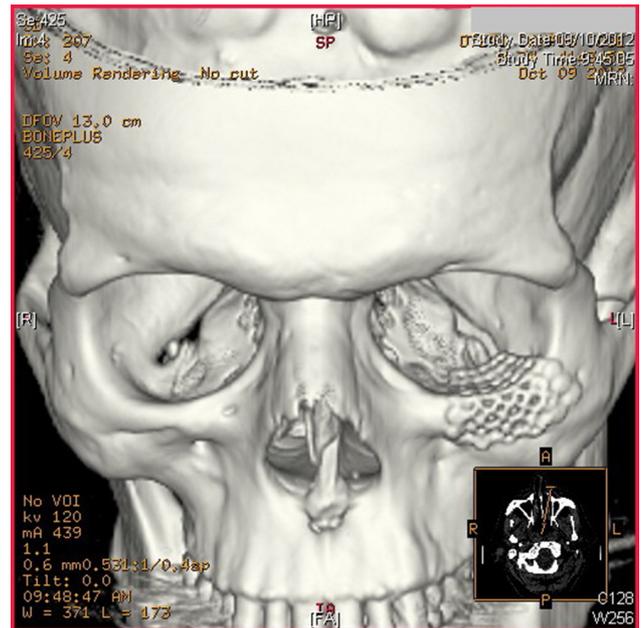


Figura 3

caso el tratamiento mediante embolización habría sido difícil en cuanto a la identificación de un vaso nutricional y no había estado exento de riesgos para el contenido orbitario debido a la localización de la lesión. El tratamiento con radioterapia suele estar reservado para aquellos casos irreseccables, puesto que en muchos casos solo consigue frenar la progresión y a largo plazo puede desencadenar una transformación maligna<sup>2,9</sup>. Nosotros optamos por un tratamiento quirúrgico de resección en bloque con reconstrucción, que es el más empleado en estos casos de localización en reborde orbitario, de acuerdo con la mayor revisión de hemangiomas cavernosos infraorbitarios publicada hasta ahora (Madge, 2009). Los resultados de la cirugía son buenos y la recurrencia es rara si la exéresis es completa<sup>2,3</sup>.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marcinow AM, Provenzano MJ, Gurgel RK, Chang KE. Primary intraosseous cavernous hemangioma of the zygoma: A case report and literature review. *Ear Nose Throat J*. 2012;210:214-5, 212.
2. Dhupar V, Yadav S, Dhupar A, Akkara F. Cavernous hemangioma. Uncommon presentation in zygomatic bone. *J Craniofac Surg*. 2012:607-9.
3. Madge SN, Simon S, Abdin Z, Ghabrial R, Davis G, McNab A, et al. *Ophtal Plas Reconstr Surg*. 2009;25:37-41.
4. Vega A, de Obieta E, Aguado G, Esqueda M, Ruiz S, Ramirez E, et al. Multifocal cavernous hemangioma of the skull. Case report. *J Neurocirugia (Astur)*. 2010:484-90.
5. Curtis N, Zoellner H. Resection of an orbital rim intraosseous cavernous hemangioma and reconstruction by chin graft and reabsorbable fixation plate. *Ophtal Plas Reconstr Surg*. 2007:232-4.
6. Vargel I, Cil BE, Er N, Ruacan S, Akarsu AN. Hereditary intraosseous vascular malformation of the craniofacial region: An apparently novel disorder. *Am J Med Genet*. 2002:22-35.
7. Shklar G, Meyer I. Vascular tumors of the mouth and jaw. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1965;19:335-58.
8. Smith HW. Hemangioma of the jaws: Review of the literature and report of a case. *AMA Arch Otolaryngol*. 1959;70:579-87.
9. Takeda K, Takenaka Y, Hashimoto M. Intraosseous hemangioma of the inferior turbinate. *Case Report Med*. 2010;2010, 409429.
10. Luaces-Rey R, García-Rozado A, López-Cedrún JL, Ferreras-Granado J, Charro-Huerga E. Intraosseous hemangioma of the mandible. An intraoral approach. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac*. 2006;28:195-9.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.07.002>