

Malformazione arterovenosa inizialmente diagnosticata come cisti follicolare

Mandibular arteriovenous malformation initially diagnosed as follicular cyst

G. Colletti^{a,*}, M. Dessy^a, F. Allevi^a, P. Dalmonte^b, A. Bardazzi^c, A. Deganello^d, F. Biglioli^a

^a Università degli Studi di Milano, Ospedale San Paolo Polo Universitario, UO Chirurgia Maxillo-Facciale

^b Istituto Giannina Gaslini IPRCCS, UO Centro Angiomi, Genova

^c Ospedale Papa Giovanni XXIII, UO Chirurgia Maxillo-Facciale, Bergamo

^d Università degli Studi di Firenze, Ospedale Careggi, UO Otorinolaringoiatria

Ricevuto il
25 agosto 2015
Accettato il
14 dicembre 2015

*Autore di riferimento
Giacomo Colletti
giacomo.colletti@gmail.com

RIASSUNTO

OBIETTIVI. Attraverso la descrizione di un caso paradigmatico di malformazione arterovenosa (MAV) gestita inizialmente come cisti, gli autori intendono proporre il corretto algoritmo diagnostico-terapeutico di tali insidiose patologie.

MATERIALI E METODI. Viene presentato il caso clinico di un paziente in età evolutiva affetto da MAV intraossea mandibolare. Un iniziale approccio improprio, basato sull'ipotesi diagnostica di cisti follicolare, aveva portato a un'emorragia cataclismatica. In seconda battuta, dopo aver oblitterato i vasi afferenti, la MAV veniva rimossa chirurgicamente. Si esamina inoltre la letteratura di riferimento.

RISULTATI E CONCLUSIONI. Al follow-up clinico e strumentale a 5 anni dal trattamento il paziente risultava libero da malattia. È importante rimarcare il ruolo

della valutazione clinica e del work-up radiologico per un'adeguata gestione terapeutica di queste patologie potenzialmente gravissime.

PAROLE CHIAVE

- ▶ Malformazioni vascolari
- ▶ Malformazioni arterovenose
- ▶ Anomalie vascolari
- ▶ Angioma
- ▶ Malformazioni arterovenose intraossee

ABSTRACT

OBJECTIVES. The authors describe a paradigmatic case of a mandibular arteriovenous malformation (AVM) initially managed as a cyst. Starting from this, a diagnostic and therapeutic protocol for these dangerous diseases is proposed.

MATERIALS AND METHODS. The case of a developmental patient affected by an

intraosseous mandibular AVM is herein described. An initial wrong diagnosis led to managing the AVM as a cyst and this caused a cataclysmic haemorrhage. Subsequently the arterial feeders were closed and the nidus surgically removed. The pertaining literature is also reviewed.

RESULTS AND CONCLUSIONS. *At a 5-year clinical and radiological follow-up, the patient was free of disease. This paper aims to underline the importance of a proper clinical and radiological diagnosis for a correct management of these potentially dangerous diseases.*

KEY WORDS

- ▶ Vascular malformations
- ▶ Arteriovenous malformations
- ▶ Vascular anomalies
- ▶ Haemangioma
- ▶ Intraosseous arteriovenous malformations

1. INTRODUZIONE

Le malformazioni arterovenose (MAV) sono patologie poco frequenti ma molto insidiose, caratterizzate da un'anomala comunicazione diretta tra il distretto arterioso e quello venoso. Tale area, definita *nidus*, è composta da cellule capaci di promuovere la formazione di nuovi vasi con un comportamento simile a quello delle neoplasie.

Circa il 50% delle MAV si localizza nella regione testa-collo [1], più comunemente nei tessuti molli, mentre le localizzazioni intraossee sono piuttosto rare e coinvolgono in maggior misura il mascellare e la mandibola, che costituiscono rispettiva-

mente il 4% e il 5% delle MAV craniofaciali [1-3].

Un aspetto critico delle MAV intraossee è dato dal fatto che le caratteristiche radiologiche possono a volte mimare quelle di semplici neoformazioni cistiche, mentre le MAV sono spesso potenzialmente gravissime per l'elevato rischio di imponenti emorragie, spontanee o causate da insulti traumatici anche di lieve entità [1].

Nel presente lavoro si descrive un caso clinico paradigmatico di un paziente in età evolutiva affetto da MAV intraossea mandibolare, inizialmente valutata come neoformazione cistica. Viene quindi discussa la revisione della letteratura pertinente.

2. CASO CLINICO

Un paziente di 11 anni di razza caucasica giungeva in altra sede per il riscontro casuale all'ortopantomografia (OPT) di una neoformazione mandibolare, silente dal punto di vista sintomatologico.

L'OPT mostrava una lesione radiotrasparente a margini maldefiniti a livello della radice dell'elemento dentario 75, con dislocazione caudale della gemma del 35. Il paziente eseguiva in seguito una TC a fascio conico mandibolare, che confermava la presenza della neoformazione ipodensa a margini poco definiti (fig. 1a,b).

Si poneva l'ipotesi diagnostica di neoformazione cistica e veniva programmato



Fig. 1a,b OPT e TC preoperatorie. Evidente la presenza di neoformazione mandibolare osteolitica in corrispondenza dell'elemento dentario deciduo 75 e localizzata coronalmente alla gemma dell'elemento 35. La lesione presenta margini maldefiniti ed è priva di orletto sclerotico periferico

l'intervento di avulsione del 75 ed enucleazione della neoformazione in anestesia generale.

Durante l'intervento, all'atto dell'avulsione dentaria si verificava immediatamente un'importante emorragia che induceva gli operatori a richiedere l'assistenza chirurgica da parte del primo autore. L'alveolo postestrattivo veniva immediatamente colmato di cellulosa ossidata rigenerata al fine di ridurre l'emorragia. Si procedeva quindi all'allestimento di un ampio lembo mucoso vestibolare con incisioni di scarico in regione canina e al trigono retromolare.

Si eseguiva lo scollamento sottoperiosteale della mandibola in modo da esporre la corticale vestibolare in corrispondenza dell'area ipodensa. Mediante fresa ro-

tante si rimuoveva parte della corticale vestibolare sino a evidenziare la lesione. Questa veniva asportata mediante curettage. Si evidenziavano due afferenze arteriose, una mesiale e una distale alla MAV, che venivano stipate con cellulosa ossidata rigenerata e quindi con cera per osso.

La cavità residua veniva riempita di cellulosa ossidata rigenerata e la mucosa suturata mediante punti a materasso orizzontali.

La parte di lesione rimossa per il curettage veniva inviata all'esame istopatologico.

Il giorno successivo all'intervento si eseguiva un'angiografia diagnostica, che mostrava la completa asportazione della lesione non essendo più identifi-

cabile il *nidus* (fig. 2). Si decideva pertanto di non procedere a ulteriori trattamenti.

L'esame istopatologico postoperatorio era coerente con la diagnosi di MAV.

L'esame clinico, l'OPT e la TC postoperatoria a distanza di 5 anni mostravano un quadro di guarigione con completa eruzione dell'elemento 35, occlusione dentale di Classe I e completa ossificazione nella sede della pregressa MAV (fig. 3a,b). Il consenso informato è stato ottenuto dai genitori del paziente prima del trattamento.

3. DISCUSSIONE

Le MAV intraossee della mandibola sono patologie del distretto testa-collo rare ma



Fig. 2 Angiografia diagnostica eseguita nell'immediato postoperatorio. La completa asportazione del *nidus* della MAV, non più evidenziabile, depone per il trattamento completato *ab initio*

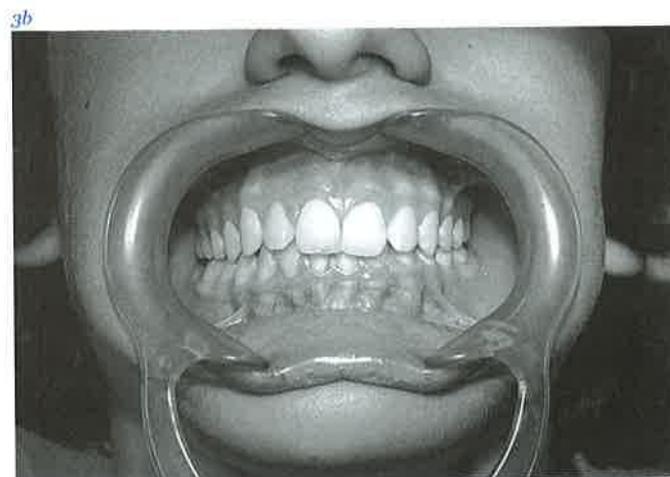


Fig. 3a,b OPT ed esame clinico a 5 anni di distanza. Si evidenziano la completa ossificazione nella sede della pregressa MAV, la completa eruzione dentaria dell'elemento 35 e un'occlusione dentale di Classe I

potenzialmente gravissime; possono essere presenti dalla nascita e rimanere silenziosi per lungo tempo, se i tessuti molli non sono coinvolti, oppure manifestarsi clinicamente con tumefazione pulsatile dei mascellari, dolenzia intermittente, odontalgia, otalgia, sanguinamenti gengivali o, più spesso, con inaspettate emorragie massive in seguito a estrazione o eruzione dentaria, o incisione intenzionale della malformazione stessa interpretata come neoformazione cistica [1].

Il caso proposto nel presente lavoro evidenzia in maniera piuttosto paradigmatica alcune caratteristiche delle MAV intraossee. La diagnosi può avvenire in ragione del corteo semeiologico sopra descritto e occorre precisare come la triade tumefazione, discromia gengivale e motilità dentale debba far sorgere il sospetto diagnostico. Quando invece la MAV sia sospettata sulla base del solo reperto radiologico (in genere un'OPT eseguita per ragioni odontoiatriche) allora la diagnosi è senz'altro più complessa ma facilitata dalla sistematizzazione di alcuni passaggi. L'aspetto alla radiologia convenzionale è di una maldefinita area di radiotrasparenza dell'osso, oppure di una lesione multiloculare a bolle di sapone con espansione del canale mandibolare (aumentato di dimensioni per la presenza di afferenti arteriose ipertrofiche) e riassorbimento radicolare degli elementi dentari. A volte, tuttavia, l'immagine alla radiologia convenzionale è meno indicativa. In entrambi i casi s'impone l'esecuzione di una TC con mezzo di contrasto, che è normalmente tipica e mostra una o più cavità che si impregnano intensamente e omogeneamente di mezzo di contrasto [1,3]. In caso di dubbio è possibile completare il work-up diagnostico con una RMN che mostra il segnale patognomonico di vuoto da

flusso ("flow-void") in assenza di massa. Questo differenzia le MAV dalle neoformazioni cistiche, sprovviste di flow-void e caratterizzate da una più o meno marcata iperintensità nelle sequenze pesate in T2. Parimenti è possibile differenziare una MAV da una neoplasia intraossea, che presenta un effetto massa con impregnazione contrastografica della stessa [3,4].

L'angiografia costituisce un eccellente strumento diagnostico poiché consente di definire con precisione l'aspetto reologico di afferenti ed efferenti, tuttavia il suo ruolo nella sola fase diagnostica è marginale mentre è spesso eseguita come prima parte di un trattamento endovascolare.

L'angioTC o l'angioRMN possono offrire dettagli diagnostici molto minuziosi e sono indicate per la pianificazione terapeutica [1,2].

3.1 DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Le MAV intraossee devono essere poste in diagnosi differenziale con la maggior parte delle altre patologie che alla radiologia convenzionale si manifestano con aree di radiotrasparenza.

La prima diagnosi da escludere è quella di cisti, radicolare o follicolare. In entrambe l'area di radiotrasparenza appare in genere netta e associata alla presenza di orletti sclerotici.

L'ameloblastoma e il tumore odontogeno cheratocistico possono presentare caratteristiche per alcuni versi simili alle MAV. In genere l'area radiotrasparente è maldefinita o pluriloculata e non si osservano orletti sclerotici. Alla TC tuttavia l'aspetto è differente e mentre i tumori odontogeni cheratocistici e gli ameloblastomi si mostrano come una massa che capta contrasto, le MAV appaiono come veri laghi vascolari.

Altri tumori benigni ad alta vascolarità, come il tumore fibroso solitario extra-pleurico, possono mostrare invece quadri di totale sovrapposibilità all'OPT e alla TC. In questi casi tuttavia la RMN favorisce la distinzione (si veda oltre).

La diagnosi differenziale con le neoplasie maligne dei mascellari, primitive o metastatiche, può essere impossibile all'OPT. Alla TC tuttavia le neoplasie mostrano tipicamente una captazione del mezzo di contrasto eminentemente alla periferia della lesione con ipocaptazione centrale. Le MAV per converso captano omogeneamente e intensamente il contrasto.

Nei casi dubbi può essere appropriato ricorrere alla RMN: le MAV si mostrano con il flow-void, che è assente nei tumori, benigni o maligni.

3.2 TRATTAMENTO

Per comprendere il corretto approccio terapeutico è necessario conoscere la biologia delle MAV. Queste, pur essendo malformazioni vascolari, hanno un comportamento assimilabile a quello di neoplasie localmente aggressive. L'elemento chiave nel trattamento delle MAV consiste nella comprensione del fatto che il *nidus*, ovvero l'albero vascolare patologico compreso fra le arterie afferenti e le vene efferenti, è il responsabile dello sviluppo della lesione e che solo la completa asportazione o oblitterazione del *nidus* con eliminazione dell'endotelio porta a un risultato duraturo nel tempo. Soltanto una terapia che permetta di ottenere l'eliminazione del *nidus* consente infine di porsi al riparo da una recidiva. Va considerato altresì che le recidive manifestano spesso un'aggressività nettamente maggiore della malattia originaria [5].

Il pilastro nel trattamento delle MAV è oggi rappresentato da un approccio endovascolare associato o meno a un trat-

tamento chirurgico. La legatura arteriosa prossimale (per esempio della carotide esterna o delle maggiori arterie afferenti) è assolutamente controindicata. L'effetto di riduzione della vascolarizzazione della malformazione è solo temporaneo, mentre si verificano costantemente due aspetti deteriori:

- ▶ il primo consiste in una risposta con una crescita spesso esplosiva della MAV, che richiama nuove afferenze dal circolo vascolare controlaterale o da quello omolaterale della carotide interna;
- ▶ il secondo è la compromissione della possibilità di raggiungere la MAV per via endovascolare in successivi trattamenti.

Legature chirurgiche arteriose, embolizzazioni prossimali e trattamenti simili vanno quindi evitati il più possibile e utilizzati solo come *extrema ratio* in caso di fallimento o impossibilità di eseguire altre procedure preferibili [6,7].

I due principali trattamenti endovascolari proposti sono l'embolizzazione endoarteriosa e l'embolizzazione transcutanea mediante puntura ossea diretta. L'utilizzo di una o dell'altra tecnica dipende dalla dimensione, localizzazione, accessibilità endovascolare e dalle caratteristiche angiografiche della lesione [6].

Tra gli approcci terapeutici endovascolari si ricorda anche la sclerotizzazione alcolica mediante utilizzo di etanolo al 90-98% che, iniettato direttamente all'interno del *nidus*, provoca un danno endoteliale con conseguente obliterazione parziale o totale del *nidus* stesso. Questo tipo di strategia terapeutica non è però esente da potenziali complicanze gravi quali un danno nervoso a livello locale o a distanza, un danno tessutale locale in aree non interessate dalla malformazione fino alla tromboembolia

polmonare e allo scompenso cardiocircolatorio. L'utilizzo di tale trattamento dovrebbe quindi essere riservato ai centri altamente specializzati [1,8].

In alcune case-series vengono dichiarate buone percentuali di controllo di malattia con il solo trattamento endovascolare della MAV, approcciata per via tradizionale o con puntura diretta. È tuttavia opinione diffusa che la chirurgia offra le migliori opportunità di guarigione.

Per quanto riguarda il trattamento chirurgico, stante la scarsità di dati statisticamente significativi, esistono diverse filosofie di approccio. Sono stati descritti trattamenti basati su:

- ▶ resezione del segmento osseo coinvolto;
- ▶ resezione, rimozione extracorporea della MAV con immediato reinnesto del segmento osseo;
- ▶ estrazione degli elementi dentari sovrastanti la malformazione, courettage e riempimento con cellulosa ossidata rigenerata [6,9].

Il trattamento più conservativo tra quelli proposti consiste nel praticare alcune finestre ostectomiche nella corticale vestibolare in corrispondenza della lesione, eseguire un courettage aggressivo e stipare la cavità con cellulosa ossidata rigenerata. Sebbene, secondo i principi generali di trattamento delle MAV, la resezione sia descritta come metodica risolutiva, il courettage aggressivo sembrerebbe la metodica da preferirsi a patto che la si associ all'embolizzazione preoperatoria e posto che la corticale linguale/palatale sia conservata [10]. L'integrità della corticale linguale/palatale è indispensabile per ottenere l'emostasi per compressione con cellulosa ossidata rigenerata. In mancanza di questa il rischio di emorragia nei tessuti molli è troppo elevato ed è quindi indicata la resezione.

4. CONCLUSIONI

Nel caso clinico illustrato il paziente non presentava alcun sintomo di esordio e il riscontro della neoformazione è stato accidentale al momento dell'esecuzione di un'OPT. Le caratteristiche radiografiche erano compatibili con quelle di una malformazione vascolare, che si presenta tipicamente come una lesione osteolitica a margini maldefiniti, tuttavia è stata posta l'ipotesi diagnostica di lesione di tipo cistico. Ciò ha portato a uno scorretto approccio terapeutico che a sua volta ha provocato un'importante emorragia al momento dell'estrazione dell'elemento dentario coinvolto, spesso sintomo di esordio in questo tipo di patologie.

La gestione della malformazione è stata rivolta quindi primariamente all'emergenza emorragica. Risolta questa è stato possibile eseguire la rimozione chirurgica della MAV. La successiva angiografia documentava la rimozione completa del *nidus* e quindi non sussisteva l'indicazione ad alcun trattamento integrativo. Il caso descritto delinea pertanto una delle rare circostanze in cui il trattamento chirurgico non è preceduto da embolizzazione.

Gli autori intendono altresì accendere l'ipotesi diagnostica di MAV intraossea in tutti i casi che manifestino clinica o aspetti radiologici coerenti con quelli illustrati nel presente lavoro. Il sospetto diagnostico aiuterà nell'integrazione strumentale e nella gestione sicura e risolutiva di una patologia guaribile e altrimenti potenzialmente gravissima.

CONFLITTO DI INTERESSI

Gli autori dichiarano che non sussistono conflitti di interesse di ordine economico o di altro tipo in riferimento al presente articolo.

FINANZIAMENTI ALLO STUDIO

Lo studio presentato non è stato sostenuto da alcuna fonte di finanziamento.

BIBLIOGRAFIA

1. Colletti G, Valassina D, Bertossi D, Melchiorre F, Vercellio G, Brusati R. Contemporary management of vascular malformations. *J Oral Maxillofac Surg* 2014;72(3):510-28.
2. Bergeron M, Cortes M, Dolev Y, Nguyen L. Extensive bilateral arteriovenous malformations of the mandible successfully controlled by combined endovascular and transcatheter angio-embolization: case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77(1):130-6.
3. Legiehn GM, Heran MK. A step-by-step practical approach to imaging diagnosis and interventional radiologic therapy in vascular malformations. *Semin Intervent Radiol* 2010;27(2):209-31.
4. Konez O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2002;10(2):363-88.
5. Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi R, Hyon WS. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg* 2004;39(3):590-600.
6. Giaoui L, Princ G, Chiras J, Guilbert F, Bertrand JC. Treatment of vascular malformations of the mandible: a description of 12 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2003;32(2):132-6.
7. Motamedi MH, Behnia H, Motamedi MR. Surgical technique for the treatment of high-flow arteriovenous malformations of the mandible. *J Craniomaxillofac Surg* 2000;28(4):238-42.
8. Pekkola J, Lappalainen K, Vuola P, Klockars T, Salminen P, Pitkäranta A. Head and neck arteriovenous malformations: results of ethanol sclerotherapy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013;34(1):198-204.
9. Azzolini A, Bertani A, Riberti C. Superselective embolization and immediate surgical treatment: our present approach to treatment of large vascular hemangiomas of the face. *Ann Plast Surg* 1982;9(1):42-60.
10. 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 e1-18.



BEGO SECURITY
Implants –
garanzia co
per 5 a

BEGO
SECURITY
Implants

Design del filetto autocentrante

Facile e veloce con
BEGO Semados® RS/RSX

- Design autoflettante con angolazione di taglio ottimizzato
- Spalla macchinata (RS-Line) o microstrutturata (RSX-Line) con Platino
- Diametro dell'impianto 3,0 – 5,5 mm
- Microsolchi bionici (registrazione brevetto in corso)
- Per ulteriori informazioni: www.dentag-italia.com

Insieme per il successo

Importatore esclusivo per l'Italia:

DENTAG

DENTAG ITALIA SRL
Via della Mimosa 9, MILANO (RZ)
02/71 256 233 / 02/71 256 244
www.dentag-italia.com
info@dentag-italia.com

BEGO