

Cecilie Gjerde, Odd Chr. Hansen, Jostein Kråkenes og Knut Tornes

Arteriovenøs malformasjon i underkjeven

Arteriovenøse malformasjoner i hode- og halsregionen er relativt sjeldne tilstander, men de kan gi opphav til livstruende blødninger. De har stor variasjon i klinisk uttrykk og er en differensialdiagnose som det er viktig å kjenne til for tannlegen.

I denne artikkelen presenterer vi en åtte år gammel jente med symptomer som ble tolket som apikal periodontitt, og hvor ekstraksjon av tannen førte til en svært alvorlig blødning. Blødningen var forårsaket av en arteriovenøs malformasjon i underkjeven og lesjonen ble først oppdaget da tannen ble ekstrahert. Diagnostisering og behandling av arteriovenøse malformasjoner blir diskutert sammen med en litteraturgjennomgang.

Arteriovenøse (AV) malformasjoner består av proliferasjoner av blodkar. Disse er medfødte utviklingsanomalier som resulterer i at føtale arteriovenøse shunter opprettholdes (7). De har en normal endotelcellesyklus og veksten øker sammen med veksten av barnet. Dette skiller dem fra hemangiomer, som viser en rask neonatal vekst på grunn av endotelial proliferasjon og deretter en stopp i veksten og ofte tilbakegang i puberteten (4–6, 8).

Hemangiomer er benigne svulster som består av en proliferasjon av blodkar. Karene likner normale blodkar i en slik grad at det er uklart om de representerer utviklingsanomalier, ekte neoplasmer eller hamartomatøs overvekst (1–3). De utvikles fra mesodermalt vev og er medfødte. De fleste hemangi-

omer er lokalisert til huden, de vokser langsomt, og veksten opphører når individet er utvokst. Mange går tilbake og forsvinner i løpet av tenårene (4–6). Dette er av betydning behandlingsmessig, da man helst avventer behandling av hemangiomer til etter puberteten, mens det ved AV-malformasjoner er viktig å stille diagnose og behandle så tidlig som mulig. Veksten av AV-malformasjoner kan øke ved hemodynamiske forandringer eller endokrin påvirkning.

Ca. 35% av AV-malformasjonene involverer skjelettet (9). Lesjonene er beindestruktive, kan innta store områder av beinvolumet og være opphav til patologiske frakturer og livstruende blødninger. Litteraturen antyder en overhyppighet hos kvinner, men kjønnsfordelingen er ikke entydig (2, 4, 8, 10). Gjennomsnittsalderen ved diagnose er 19 år.

Ca. en tredel av disse malformasjonene finnes i hode-/halsområdet. Udiagnostiserte lesjoner i kjevene kan føre til livstruende blødninger enten spontant eller uforutsett ved rutinebehandling hos tannlege (2, 7, 11, 12). AV-malformasjonene som forekommer i kjevene, har forbindelse med et stort antall arterier og vener. Ofte vil det være en bløtvevskomponent i overliggende hud og mukosa. Diagnostiseringen kan være vanskelig, og første tegn på lesjonen kan være spontan blødning fra gingiva (8, 9). Behandlingen av lesjonene er kompleks og krever samarbeid mellom kirurg, røntgenlege og ofte intensivavdeling. Behandlingen var tidligere preget av stor morbiditet og mortalitet (3, 4, 12). I dag består den av selektiv embolisering av tilførende kar, injeksjoner av sklerotiserende stoffer, kyrettering av lesjonen, reseksjoner eller kombinasjoner av disse behandlingsformene. Reseksjon i hode-/halsområdet kan være mutilerende. Ofte er vitale strukturer involvert i misdannelsen, slik at reseksjon ikke er mulig.

Pasientkasus

Hos en åtte år gammel pike, tidligere frisk og uten medisinbruk eller kjente allergier, ble det ved en rutinekontroll hos tannlege funnet at tann 36 var lett mobil med hevelse i tannkjøttet bukkalt. Det var tidligere notert at samtlige 6-årsmolarer hadde emaljehypoplasier. Tannrøntgen viste en diffus oppklaring apikalt for tann 36 (Fig. 1). Disse funnene, samt at pasienten hadde trangstilling i underkjeven, gjorde at det ble besluttet å ekstrahere tannen. Tannen lot seg lett fjerne, men dette resulterte i en dramatisk blødning fra alveolen. Denne lot seg ikke stanse med vanlig kompresjon. Pasienten ble transportert i ambulanse til sykehus og lagt i generell anestesi for å få kontroll med blød-

Forfattere

Cecilie Gjerde, spesialistkandidat i oral kirurgi og oral medisin. Odontologisk klinikk ved Universitetet i Bergen og Kjevekirurgisk avdeling, Haukeland universitetssykehus

Odd Chr. Hansen, lic.odont., overtannlege. Kjevekirurgisk avdeling, Haukeland Universitetssykehus

Jostein Kråkenes, førsteamanuensis, dr.med., seksjonsoverlege. Radiologisk avdeling, Haukeland universitetssykehus

Knut Tornes, professor, dr.odont. Odontologisk institutt, Universitetet i Bergen og Kjevekirurgisk avdeling, Haukeland universitetssykehus

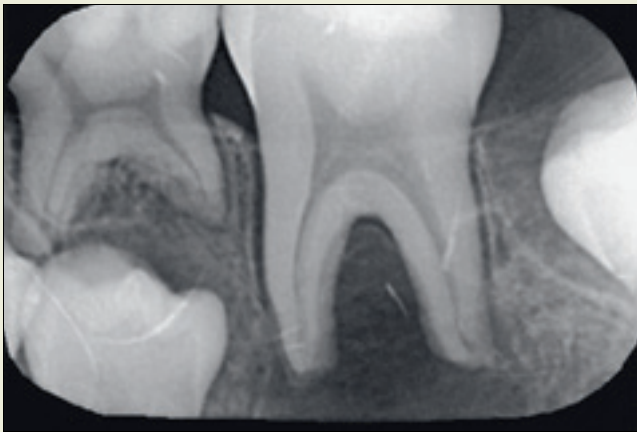


Fig. 1. Tannrøntgen tatt hos egen tannlege før ekstraksjon av 36 hos en åtte år gammel pike. Det er osteolyse apikalt for 36.

ningen. Ekstraksjonsalveolen ble tamponert med lokalt hemostatikum og man oppnådde hemostase. Pasienten kunne utskrives etter tre dager i god allmenntilstand. Serum hemoglobin (Hb) ved utskrivelsen var 10,9 g/dL (normalområdet for barn er mellom 11,5 og 15,5). En ny, akutt og kraftig blødning i munnhulen oppsto ni dager senere om natten mens pasienten sov. Hun ble igjen brakt til sykehus i ambulanse. I generell anestesi ble det foretatt ny tamponering med hemostatika og suturering. Postoperativ Hb var nå 8,2 g/dL. På grunn av faren for ny blødning, ble pasienten neste dag overflyttet til Haukeland universitetssykehus. Ved innkomsten var hun blek, men våken og orientert. Allmenntilstanden var nedsatt, og hun var svært engstelig. Hun hadde en temperatur på 38,3 og hemoglobin på 8,2 g/dL, for øvrig var det normale kliniske forhold. Hun ble undersøkt med ortopantomogram (OPG), computertomografi (CT) og magnetresonans (MR). OPG ga uklare funn i venstre corpus mandibula (Fig. 2). CT-undersøkelsen viste manglende trabekler i samme område. MR viste signalendring i beinmarg, men ingen tegn på arterie- og venehypertrofi eller øket kontrastopptak. På grunn av kliniske funn med mistanke om en AV-malformasjon, ble det utført angiografi av arteria carotis externa (Fig. 3). Denne viste en arteriovenøs malformasjon i alveolarprosessen regio 34–36 med a. alveolaris inferior og submentale gren av a. facialis



Fig. 3. Superselektivt angiogram av submentale grein av a. facialis. Typisk for AV-malformasjonene er et buktet forløp av karet.



Fig. 2. Ortopantomogram tatt preoperativt.

som forsyningskar. Ved hjelp av angiografi ble begge arteriene embolisert med polyvinylalkoholpartikler (PVA) i størrelse 350–500 mikrometer (Fig. 4). Dagen etter ble det gjort en eksisjon av lesjonen i generell anestesi, samt ekstraksjon av tann 75. Det blødde noe mer enn normalt under inngrepet, men det var ikke patologisk blødning. Man lokaliserte da ytterligere to tilførende kar som ble koagulert. Sårhulen ble pakket med Surgicel[®] og lukket primært. Pasientens Hb postoperativt var så lav som 6,8 g/dL. Det postoperative forløpet var ukomplisert. Pasienten hadde en del hevelse, men det var normal farge i overliggende hud. Det var ingen etterblødning, men pasienten hadde nedsatt følelse i venstre underleppe. Pasienten ble utskrevet etter en uke i god allmenntilstand og med stigende hemoglobinverdier. Ved kontroll 14 dager etter utskrivelsen var det partiell nekrose i lappen som dekket alveolen. Etter salvetamponering tilhelte dette ukomplisert. Det oppstod ikke nye blødninger. Ved kontroll etter seks måneder var det pen benoppfyllning i tidligere defekt, men fremdeles nedsatt sensibilitet i venstre underleppe (Fig. 5). Videre kontroll blir foretatt hos pasientens tannlege.

Diskusjon

Arteriovenøse malformasjoner representerer en stor utfordring så vel diagnostisk som behandlingsmessig. Størrelsen av defekten øker



Fig. 4. Etter embolisering er submentale grein og proximale tilførselkar (pil) obliterert.



Fig. 5. Ortopantogram tatt 6 måneder postoperativt.

proporsjonalt med barnets vekst. Økningen fremmes av lokale hemodynamiske faktorer. På grunn av en sentral kanal med noe lavere trykk enn i de omgivende, tilførende blodkarene, blir det en trykkgradient som virker som drivkraft for utvikling av flere tilførende kar (4). Det høye blodtrykket i selve lesjonen og de mange muligheter for kollateral tilførsel gjør behandling vanskelig. Før man hadde muligheter for angiografi og selektive radiografiske teknikker, døde ca. 70% av pasientene som følge av blødningskomplikasjoner (4, 12).

Diagnostikk

AV-malformasjoner presenterer seg på ulike måter. Som oftest er lesjonene asymptomatiske, særlig i tidlige stadium, med utvikling av livstruende blødning som første kliniske tegn (7, 12). Andre tegn kan være trykkhodepine, vag smerte, pulsasjoner, øreverv, tannverk, neblødning, hevelse, asymmetrier, tannmobilitet, gingivale blødninger og løsning av tenner (1). Ved større lesjoner kan det være følbart puls lokalt, for pasienten hørbar pulsasjon, forhøyet lokal temperatur og forhøyet systolisk trykk samtidig med lavt diastolisk trykk (11, 12). Det vanligste er likevel at pasienten ikke registrerer noen større ubehag eller symptomer. Vaskulære malformasjoner er tilstede ved fødselen, men blir ikke klinisk relevante før i tidlige barneår. Misdannelsen kan bli diagnostisert alt i syvårsalder, men er mer vanlig fra tiårsalder. Uten behandling vil proliferasjonen fortsette og lesjonen kan oppnå stort omfang. Vaskulære malformasjoner i hode- og halsområdet kan hemme viktige funksjoner som respirasjon, tale, syn og hørsel, og de kan være kosmetisk skjemmende. Tidlig diagnose og behandling er nødvendig for å stanse prosessen og unngå for stor mutilering (3, 7, 11).

En langsomt voksende, asymmetrisk ekspansjon av mandibula eller maksilla er den vanligste årsaken til at pasienten søker behandling hos tannlegen. Spontane blødninger fra gingiva er også vanlige. Man kan finne parestesier eller smerte og ofte mobilitet i involverte tenner. Røntgenologisk vil AV-malformasjoner oftest vise seg som en multilokulær oppklaring eller med «såpeboblemønster». De kan opptre som en avrundet, radiolucent lesjon med beinrabekler strålende sentralt fra lesjonen. Cystelignende radiolucenser er mer sjelden. Diffuse oppklaringer, uten definerte avgrensinger, forekommer også (1–3, 11). Resorpsjon av tannrøtter er rapportert (3, 10–12). CT-undersøkelse er et godt hjelpemiddel for å definere utstrekningen av lesjonen. MR er nyttig for å differensiere mellom hemangiomer og AV-malformasjoner, samt gi relasjon til andre vevssjikt i bløtvevet (9, 10). Angiografi er den sikreste metoden for å bestemme lokalisasjon og blodgjennomstrøming. Undersøkelsen kan skille mellom lav- og høytrykkslesjoner, og være til hjelp for visualisering ved emboli-

sering. Høytrykkslesjoner representerer den alvorligste varianten. Man kan ved hjelp av angiografi avgjøre hvilke årer som forsyner lesjonen og den relative venøse flow, samt tilstedeværelse av eventuelle AV-shunter (1, 8, 13).

Man anbefaler ikke å ta biopsi for å få bekreftet diagnosen. Det er rapportert tilfeller der diagnosen AV-malformasjon ikke ble vurdert og der biopsi har ført til fatale blødninger. En artikkel beskriver en pasient som mistet 1,6 liter blod i løpet av fem minutter (2). «By the time the tissue reaches the laboratory, the fate of the patient is usually decided...» (11). Man anbefaler å forsøke aspirasjon av en ossøs defekt før en eventuell biopsi ved mistanke om en AV-lesjon. Dersom sprøyten fylles raskt opp med blod, styrkes mistanken og ytterlige undersøkelser bør foretaes.

Differensialdiagnoser

Siden det kliniske uttrykket av denne lesjonen er så variabelt, må man ta høyde for en rekke differensialdiagnoser, som dentale granulomer, cyster, ameloblastom, myxom, multiple myelomer, kjempecelletumor, fibros dysplasi eller osteogent sarkom (2, 10, 12).

Terapi

Flere behandlingsalternativer er foreslått i litteraturen, alle rapporterer om gode resultater. Valg av behandlingsmåte er avhengig av størrelse og lokalisasjon på lesjonen, pasientens alder og risiko for komplikasjoner. Det er viktig før behandling å ha en forståelse av lesjonen og vite hvilke andre strukturer som er involvert.

Strålebehandling har blitt foreslått der kirurgisk behandling er vanskelig pga. lesjonens lokalisasjon eller utstrekning. Strålingen kan føre til regresjon av lesjonen, men er oftest ikke kurativ. Lesjonen består oftest av modne celler, disse kan derfor være stråleresistente. Dessuten kan stråling medføre forstyrrelse av vekstsentre, tannutvikling og spyttkjertler, samt malign omdannelse (3, 6, 10). Denne formen for behandling har derfor mest historisk interesse.

Sklerotiserende stoffer har blitt injisert i lesjonene. Disse stoffene fører til en inflammasjonsreaksjon i endotelet, som igjen fører til en fibrotisering og obliterasjon av karet. I lesjoner med høy gjennomstrømning vil stoffene imidlertid transporteres videre for raskt til å ha god nok effekt (3, 10). Ligering av tilførende kar anbefales ikke, da dette ikke er tilstrekkelig for å stoppe blødning og dessuten kan føre til shunting av blodet til andre kar med en alvorligere lesjon som resultat.

Embolisering av store tilførende kar ved hjelp av angiografi er teknisk vanskelig og har visse komplikasjonsfarer, bl.a. embolisering av lunge- eller hjernekar (3, 10). Embolisering av tilførende kar har bare en midlertidig effekt før kollateral tilførsel utvikles. Etter 72 timer er det påvist åpning av nye kar. Derfor brukes denne teknikken i forbindelse med kirurgi. Når tilførselen til defekten blokkeres i den proksimale delen av et tilførende kar, uten samtidig å blokkere tilførselen i selve misdannelsen, vil gjenværende tilførselskar øke i størrelse for å kompensere nedgangen i gjennomstrømning. Dette betyr at behandling som ikke tar seg av den sentrale delen av den vaskulære malformasjonen, vil føre til økning i kollateral sirkulasjon, som igjen vil gjøre behandlingen vanskeligere (2). Det er rapportert tilfeller med vevsnekrose etter embolisering (2, 3, 6).

Kirurgi i kombinasjon med embolisering er den mest aksepterte behandlingen for AV-malformasjoner i hode- og halsområdet. Flere ulike teknikker beskrives, fra utskrapning av defekt blodkar til reseksjoner. Anbefalt behandling i dag er embolisering av tilførende kar, etterfulgt av kyretasje innen 72 timer etter denne. Man mener at ved å fjerne den sentrale AV-malformasjonen, stopper man dannelsen av nye tilførende kar, som skjer via negativt trykk. Dermed vil man få

innvekst av bein i defekten og sparer pasienten for senere omfattende kirurgi og rekonstruksjoner. Inngrepet bør foretas med hypotensivnarkose, og blodreserver for transfusjon.

English summary

Gjerde C, Hansen OC, Kråkenes J, Tornes K.

Arteriovenous malformation of the mandible

Nor Tannlegeforen Tid 2005; 115: 382–5.

Arteriovenous malformations in the jaws are rare lesions that are difficult to detect on radiographs. The clinical presentation is often nonspecific. They are associated with significant morbidity and mortality due to potential for massive blood loss. A case report of a arteriovenous malformation in a 8 year old girl is presented along with a literature review. Early warning signs are discussed and treatment is described.

Referanser

1. Marx RE, Stern D. Oral and maxillofacial pathology. Illinois: Quintessence; 2003; p. 438–46.
2. Wei-Yung Yih, Guang-Sheng M, Merrill RG, Sperry DW. Central hemangioma of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 1989; 47: 1154–60.
3. Bunel K, Sindet-Pedersen S. Central hemangioma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1993; 75: 565–70.
4. Larsen PE, Peterson LJ. A systematic approach to management of high-flow vascular malformations of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 1993; 51: 62–9.
5. Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, Strand RD. Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *Am J Roentgenol* 1983; 141: 483–8.
6. Johnson LM, Cook H, Friedlander. A Central arteriovenous malformation of the maxillofacial skeleton. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49: 759–63.
7. Benndorf G, Kim DM, Menneking H, Klein M. Endovascular management of a mandibular arteriovenous malformation in a patient with severe hemophilia A. *Am J Neuroradiol* 2004; 25: 614–7.
8. Kademani D, Costello BJ, Ditty D, Quinn P. An alternative approach to maxillofacial arteriovenous malformations with transosseous direct puncture embolization. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004; 97: 701–6.
9. Perrott DH, Schmidt B, Dowd CF, Kaban LB. Treatment of a high flow arteriovenous malformation by direct puncture and coil embolisation. *J Oral Maxillofac Surg* 1994; 52: 1083–6.
10. Beziat JL, Marcelino JP, Bascoulergue Y, Vitrey D. Central vascular malformation of the mandible: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55: 415–9.
11. Laws IM. Pulsating haemangioma of the jaws. *Br J Oral Surg* 1968; 5: 223–7.
12. Lamberg MA, Tasanen A, Jääskeläinen J. Fatality from central hemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 1979; 37: 578–84.
13. Kaneko R, Tohnai I, Ueda M, Negoro M, Yoshida J, Yamada Y. Curative treatment of central hemangioma in the mandible by direct puncture and embolisation with n-butyl-cyanoacrylate. *Oral Oncology* 2001; 37: 605–8.

Søkeord for nettversjon: www.tannlegetidende.no: Behandlingsmetode; Blod; Kasuistikk; Kirurgi; Utviklingforstyrrelse

Adresse: Cecilie Gjerde, Kjevekirurgisk avdeling, Haukeland universitetssykehus, 5021 Bergen. E-post: cecilie.gjerde@odont.uib.no