



## Página del residente. Soluciones

# Hemangioma cavernoso sublingual

## Sublingual cavernous haemangioma

**Olga Pérez-Macias Martín<sup>a,\*</sup>, Beatriz Peral Cagigal<sup>a</sup>, Beatriz Madrigal Rubiales<sup>b</sup>, Sara Blanco Sanfrutos<sup>a</sup>, Luis Miguel Redondo González<sup>a</sup> y Alberto Verrier Hernández<sup>a</sup>**

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital del Río Hortega, Valladolid, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital del Río Hortega, Valladolid, España

### Discusión

Los angiomas son lesiones vasculares, localizadas y benignas. El hemangioma profundo o cavernoso se localiza bajo el tejido celular subcutáneo, pudiendo localizarse en cualquier parte del organismo; si bien, el 65% de los hemangiomas se localizan en cabeza y cuello<sup>1,2</sup>. Los hemangiomas son los tumores no epiteliales más frecuentes con una incidencia del 30% en las glándulas salivares mayores, siendo las lesiones más comunes en dichas glándulas durante la niñez e infancia temprana, sobre todo en su forma juvenil<sup>3</sup>. La parótida constituye la localización más frecuente de los hemangiomas que afectan a las glándulas salivares (81-85%)<sup>3-5</sup>. La incidencia de los hemangiomas en las glándulas salivares menores es difícil de cuantificar, ya que raramente se biopsian, incluso en los biopsiados es difícil distinguir si proviene de una glándula salivar menor o del tejido adyacente, ya que muchas veces se entremezclan ambos. En nuestro caso, histológicamente se observan acinos glandulares entremezclados con el tejido vascular, no pudiendo afirmar ni excluir el origen intraglandular del mismo<sup>3,5</sup>.

Las causas más comunes de masas en la glándula sublingual y la región submental son: angina de Ludwing, quiste dermoide congénito sublingual, amiloidosis, ránula, quiste branquial, quiste tirogloso y el higroma quístico<sup>6</sup>, pero si una opacidad está presente en el área de una glándula salivar, el primer diagnóstico a considerar sería sialolitiasis.

Los cambios en el flujo sanguíneo de los hemangiomas dan lugar a la formación de trombos y flebolitos. En la literatura se

ha hablado de numerosos casos de hemangiomas con flebolitos en la glándula parótida y submandibular, pero es rara la existencia de flebolitos en la glándula sublingual, como en nuestro caso. El primer caso fue publicado por Çancaya et al en el año 2003<sup>6</sup>.

El diagnóstico de tumoraciones benignas de origen mesenquimal, como son los hemangiomas que afectan a las glándulas salivares, es difícil<sup>4</sup>. Basándonos tan solo en la historia clínica y la exploración, se podría sugerir el diagnóstico de tumoración benigna de origen epitelial o sialolitiasis, pero se hace necesaria la valoración por medio de pruebas radiológicas. En las radiografías convencionales, las calcificaciones como los flebolitos se verán como opacidades, aunque no siempre ayudan a la hora de diferenciar entre flebolitos y sialolitiasis. Los ultrasonidos y la TC son capaces de distinguir entre masas intrínsecas y extrínsecas de las glándulas salivares, así como entre lesiones quísticas o sólidas<sup>6</sup>. Sin embargo, la TC es menos específica a la hora de sugerir la naturaleza vascular de los hemangiomas dando lugar a un falso diagnóstico de lesión no vascular. La razón de esta inespecificidad es explicada por el hecho de que el contraste utilizado en la TC no es un verdadero agente intravascular.

El contraste puede difundir rápidamente al espacio extravascular a través de los abundantes poros del endotelio de los vasos del tumor. Además, este es eliminado rápidamente por mecanismos renales, de tal forma que aproximadamente a las 2 horas tan solo queda el 32% de concentrado inicial en la circulación.

Así que el relleno tardío de los vasos sinusoidales de los hemangiomas (90-120 minutos) pasará desapercibido. Por esta

Véase contenido relacionado en DOI:  
 10.1016/j.maxilo.2011.09.006.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maciasol@hotmail.com (O. Pérez-Macias Martín).

misma razón la arteriografía convencional no muestra siempre la verdadera naturaleza de la lesión, ya que el contraste se excretará antes de que tengamos la suerte de que se produzca el relleno tardío de los vasos del hemangioma.

En nuestro caso esta sería una de las posibles explicaciones de la no existencia de ramas aferentes a la lesión, pero además se suma que en la pieza histológica se observan fenómenos de trombosis parciales oclusivas de las estructuras vasculares y calcificaciones parciales de los trombos (flebolitos).

La RM muestra las calcificaciones con una intensidad marcada en T2, frente a la isointensidad con el músculo que presenta en T1<sup>2,4</sup>.

La formación de flebolitos se ha descrito como una característica de los hemangiomas, por lo tanto, las pruebas radiológicas son útiles y ayudan a la hora de la confirmación de un diagnóstico clínico<sup>7</sup>.

Los hemangiomas cavernosos, a diferencia de los hemangiomas superficiales, no suelen involucionar espontáneamente, solo en ocasiones y siempre después de producirse un traumatismo, ulceración o hemorragia, pueden regresar parcialmente.

Varios términos y clasificaciones han sido sugeridas para describir este tipo de lesiones, pero realmente el renacimiento surgió cuando en 1982 Mulliken y Glowacki<sup>8</sup> introducen una clasificación «biológica» que reconoce dos entidades distintas, el hemangioma y las malformaciones vasculares, clasificación basada en sus diferencias clínicas y biológicas.

De acuerdo con esta clasificación, los hemangiomas profundos no perceptibles en los primeros años de vida y que empiezan a regresar pueden ser descubiertos por casualidad, cuando el desarrollo de flebolitos dentro de los trombos del mismo cause síntomas conduciendo así al diagnóstico del mismo.

La observación sería la actuación más lógica en la mayoría de las lesiones, pero la existencia de episodios hemorrágicos severos, compromiso funcional o episodios infecciosos con ulceración, trombocitopenia... serían algunas de las indicaciones para realizar un tratamiento más invasivo.

Las distintas alternativas terapéuticas incluyen corticoides, agentes esclerosantes, cirugía previa embolización, crioterapia (útil en lesiones superficiales, no así en lesiones profundas), láser (útil especialmente en lesiones de la lengua y labios), y finalmente radioterapia, aunque esta puede conllevar el desarrollo de tumores secundarios<sup>2,7</sup>.

En el caso de nuestra paciente, debido a la alteración funcional y a su localización, la mejor alternativa terapéutica era la extirpación quirúrgica.

Como conclusión, aunque el hemangioma cavernoso es una lesión poco frecuente en la glándula sublingual, debemos tenerlo en cuenta sobre todo si existen flebolitos, como uno de los posibles diagnósticos diferenciales dentro de las lesiones con calcificaciones de la región sublingual y submandibular<sup>5</sup>.

## Clinical case

We present the case of a 47-year old female, suffering from a tumour in the left side of the floor of the mouth. The patient complained of a slow but progressive growth over several months, and difficulties in speech and deglutition. She

has a history of left submaxillectomy removed in another service, with no anatomopathological report. Clinical examination revealed the presence of a tumour in the floor of the mouth, extended to the submental region, measuring 4.5 cm in diameter, hard feeling to palpation and not painful. In the neck examination, we identified an old scar related to a previous maxillectomy and no adenopathies or other lesions.

The orthopantomography did not show any alterations and the intraoral incisional biopsy was labelled as chronic sialadenitis of the sublingual glands. An oro-cervical CT found the presence of a 4x2 cm solid mass in left sublingual region, with remodelling of the adjacent mandibular cortical and punctate calcifications, which could correspond to a glandular ectopia. In the absence of a clear diagnosis, an MRI was performed, observing a 6.4x5.8x3.2 cm tumour, situated in the left floor extended to the submental zone, with iso-intense signal on T1 and markedly hyperintense on T2. This, added to the intern calcifications, made us think of a vascular tumour with phleboliths, as the presumptive diagnosis. Considering its vascular origin, a prior arteriography was requested. An arteriography of both external carotids and the selective for both lingual arteries was performed 24 hours before surgery; but no afferent vessels leading to the tumour were identified. This fact questioned the radiologic diagnosis. It was finally decided to surgically remove the tumour with the aim of reaching an anatomopathological and definite diagnosis. The patient went through surgery under general anaesthesia and the tumour, including the sublingual gland, was extirpated through the previous cervical scar. Pathology showed a well-demarcated, but not encapsulated tumour, consisting of a proliferation of vascular structures of varying size, mostly widely dilated and congestive, showing a lobular distribution pattern. Vessels were lined by flattened endothelium without atypia, showing immunostaining with CD31 and CD34, with a thin wall underlain by a layer of dense collagen with a lymphoplasmacytic inflammatory component. Parenchyma on the periphery of the tumour was composed by seromucous acini and corresponded to a salivary gland type. There were some hemorrhagic zones. Numerous arterial and venous structures of different caliber appeared with a practically occlusive thrombosis of light, with phenomena of partial recanalisation and thrombus calcification, situated in the periphery of the tumour. The final diagnosis was a left sublingual cavernous hemangioma. Discussion Angiomas are vascular lesions, localised and benign. Cavernous or deep hemangiomas are situated under subcutaneous tissue. They can be located in any part of the organism, even if 65% of the hemangiomas are found in the head and neck<sup>1,2</sup>. They are the most frequent non-epithelial tumours, showing an incidence level of 30% in major salivary glands. Furthermore, they are the most common lesions in salivary glands of those occurring during childhood, especially in their juvenile form<sup>3</sup>. The parotid gland is the most frequent site of hemangiomas that affect salivary glands (81-85%). I<sup>3-5</sup>ncidence levels of these tumours are difficult to quantify because they are rarely biopsied. Even in those that are, it is difficult to distinguish if they derive from a minor salivary gland or from the adjacent tissue, due to the fact that they often intertwine. In our case, glandular acini were observed intermingled with vascular tissue, so we cannot affirm nor exclude an intraglandular origin<sup>3,5</sup>. The most common causes

of masses in the sublingual gland and submental region are: Ludwig's angina, sublingual congenital dermoid cyst, amyloidosis, ranula, branchial cyst, thyroglossal duct cyst and cystic hygroma<sup>6</sup>. If there was an opacity zone in a salivary gland area, our first diagnosis would be sialolithiasis. Changes in the hemangioma blood flow lead to the formation of thrombi and phleboliths. Many cases of hemangiomas with phleboliths have been described in literature in the parotid and submandibular gland, but it is rare that phleboliths are found in the sublingual gland. The first case of this was published by Hazan in 2003<sup>5</sup>. Benign tumours of mesenchymal origin that affect salivary glands, such as hemangiomas, pose difficulties in diagnosis<sup>4</sup>. Basing it only on clinical history and examination, we could suggest the diagnosis as a benign epithelial tumour or sialolithiasis, but a radiological evaluation would be necessary. In conventional x-rays, calcifications like phleboliths will look radiopaque, but this will not help us distinguish between phleboliths and sialolithiasis. Ultrasounds and CT scans are capable to differentiate between extrinsic and intrinsic masses of salivary glands, as well as solid or cystic lesions<sup>6</sup>. However, a CT is less specific in detecting the vascular nature of hemangiomas, sometimes resulting in a false diagnosis of non-vascular lesions. The reason for this lack of specificity is due to the fact that the contrast used in a CT is not a true intravascular agent. Contrast can rapidly diffuse throughout the extravascular space through the numerous pores in the endothelium vessels. In addition, it is eliminated quickly by renal mechanism. After approximately two hours, only 32% of the initial concentration remains circulating. This explains why late filling of the sinusoidal vessels (90 – 120 minutes) goes unnoticed. For this same reason, conventional arteriography does not always show the true nature of the lesion because the contrast is excreted before late filling of the vessels. In the presented case, this would be one of the possible explanations for the absence of afferent vessels leading to the tumour in the arteriography. Furthermore, in the histological fragment, occlusive phenomena of partial thrombosis and partial calcification of thrombi (phleboliths) are observed. In an MRI, marked hyperintensity in T2 corresponds to calcification zones, whereas isointensity in T1 corresponds to muscle<sup>2,4</sup>.

Phlebolith formation has been reported as a characteristic feature of hemangiomas, therefore, radiograms are useful aids in the confirmation of a clinical diagnosis<sup>7</sup>. Cavernous hemangiomas, unlike the superficial ones, never completely regress. However, sporadically, some of them can partially regress when they have been exposed to trauma, ulcer or haemorrhage.

Various terms and classes have been suggested to describe these types of lesions. The renaissance began in 1982 when Mulliken and Glowacki<sup>8</sup> introduced a "biological" classification.

They recognized two distinct entities, hemangioma and vascular malformations, on the basis of clinical and biological differences.

Often deep hemangiomas that are not perceptible within the first few years of life and began to regress are discovered only by chance. Development of flebolith within the hemangioma from a thrombus may cause symptoms and usually leads to diagnosis of the hemangioma. Observation would be the most logical attitude in most of the lesions, but severe haemorrhage, functional compromise or infectious episodes with ulcer or thrombocytopenia, would be some indications of invasive treatment. Therapeutic alternatives include corticoids, sclerosing agents, surgery after embolisation, cryotherapy (useful in superficial lesions, but never in deep ones), laser (especially in the tongue and lips) and finally, radiotherapy, although there is a risk of developing secondary tumours<sup>2,7</sup>. Due to the functional alteration and localization, the best therapeutic choice for the patient was surgical extirpation. To conclude, although cavernous hemangioma is a rare pathology in the sublingual gland, it should be considered as one of the possible diagnoses of lesions with calcifications in the sublingual and submandibular region, especially if there are phleboliths<sup>5</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Skolakis CE, Khaldi L, Serletis D. A hemangioma on the floor of the mouth presenting as a ranula. *Ear Nose Throat J.* 2008;87:628-30.
2. Shpitzer T, Noyek AM, Witterick I. Noncutaneous cavernous hemangiomas of the head and neck. *Am J Otolaryngol.* 1997;18:367-74.
3. Ponniah I, Sureshkumar P, Karunakaran K. Hemangioma in minor salivary gland: real o illusion. *Diagn Pathol.* 2006;17: 1-21.
4. McMenamin M, Quinn A, Barry H. Cavernous hemangioma in the submandibular gland masquerading as sialadenitis: case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997;84:146-8.
5. Childers EL, Furlong MA, Fanburg-Smith JC. Hemangioma of the salivary gland: a study of ten cases of a rarely biopsied/excised lesion. *Ann Diagn Pathol.* 2002;6: 339-44.
6. Çancaya H, Ünal Ö, Ugras S. Hemangioma with phleboliths in the sublingual gland: as a cause of submental opacity. *Tohoku J Exp Med.* 2003;199:187-91.
7. Sano K, Ogawa A, Inokuchi T. Buccal hemangioma with phleboliths, Report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1988;65:151-6.
8. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristic. *Mulliken JB, Glowacki J. Plast Reconstr Surg.* 1982;69:412-22.

doi:10.1016/j.maxilo.2011.10.004