

Arteriovenøse malformationer i kæberne

En litteraturoversigt

Ib Sewerin

I *Tandlægebladet* 2005 nr. 1 og 2 omtales akutte situationer der kunne opstå i forbindelse med tandbehandling. I artiklen »Akutte skader og komplikasjoner ved behandlingsprocedurer i munnhulen« omtales bl.a. komplikationer i form af uventet eller forstærket blødning. Det blev nævnt at »*misdannelse av blodkar*« kunne være årsagen, men der blev ikke givet nogen uddybning.

I nærværende artikel gennemgås forekomsten af arteriovenøse malformationer/fistler i kæberne. Tilstanden er yderst sjælden, og dens tilstedeværelse er ofte vanskeligt diagnosticérbar, da symptomerne kan være særdeles vage, og tilstanden kan bestå upåagtet i årevis. I forbindelse med tandbehandling kan der imidlertid på ofte uforudsigelig vis udløses voldsomme og livstruende blødninger.

Betegnelsen vaskulære malformationer dækker tilstande hvor blod- eller lymfekar fremstår patologisk misdannede, enten i form af en kongenit anomali eller i form af en erhvervet forandring. En undergruppe inden for de vaskulære malformationer repræsenteres af de arteriovenøse malformationer, også kaldet arteriovenøse fistler, der defineres som en abnorm kommunikation mellem arterier og vener (1). Der ses et nøgle af arterier der drænerer direkte til vener uden et interpolerende sæt arterioler og kapillærer.

I det følgende benyttes betegnelserne arteriovenøs malformation og arteriovenøs fistel synonymt (AVM/F).

Definitioner og klassifikation

Der skelnes i litteraturen mellem hæmangiomer, der repræsenterer ægte kartumorer, og vaskulære malformationer, som kan manifestere sig i dels det arterielle, dels det venøse karsystem, foruden i form af AVM/F.

De vaskulære malformationer inddeles efter det vaskulære tryk i *low flow*- og *high-flow*-forandringer. AVM/F tilhører altid *high-flow*-typen, og deres farlige potentiale er knyttet hertil.

Forekomst uden for kæberne

Eksempler på kongenitte vaskulære malformationer der affi-

Faktarude

Advarende omstændigheder og symptomer ved kongenitte arteriovenøse malformationer/fistler i kæberne

- Barn/ungt præpubertalt/ynge individ, fortrinsvis pige/kvinde, med et eller flere af flg. symptomer, fortrinsvis lokaliseret til mandiblen:
- Facial asymmetri/ekstraoral hævelse af kæben
- Intraoral hævelse af proc.alv./kæben, evt. med misfarvning og evt. med synlig eller palpabel pulsering
- Subjektiv fornemmelse af sitren (*thrill*) og susen (*bruit*)
- Ukarakteristisk smerte
- Lokal (unilateral) tandstillingsanomali
- Atypiske rodresorptioner
- Atypisk løsning af enkelte tænder, evt. med ekstrusion
- Atypisk, uprovokeret blødning fra det marginale parodontium

cerer det kapillære system, er det neonatale »storkebid«, der optræder hos nyfødte og almindeligvis er af forbigående karakter, og naevus flammeus (»portvinspletter«/»modermærker«), der kan afficere større partier af ansigtshuden. Disse former har overvejende kosmetisk betydning (2,3).

Alvorligere kongenitte malformationer der afficerer større kar, ses oftest i underekstremiteterne. Følgerne kan blive betydelige i form af iskæmi og varicedannelse. Mange malformationer af denne art er dog symptomløse i årevis (4).

Endvidere er arteriovenøse malformationer lokaliseret til hjernen ikke sjældne. I mange tilfælde er følgen en intracerebral, intraventrikulær eller subaraknoidal blødning med deraf følgende alvorlige symptomer (5,6).

Terminologi

Op til 1980'erne skelnedes ikke mellem betegnelserne hæmangiomer og AVM/F, og i den ældre litteratur må mange beskrivelser af »hæmangiomer« formodes egentlig at dække AVM/F. I 1986 beskrev *Thorn et al.* (7) således to tilfælde af »central haemangiomas«, som i teksten karakteriseres som »arteriovenous angiomas«.

I Sundhedsstyrelsens sygdomsklassifikation (8) findes diagnoserne *malformatio congenita arteriovenosa vasis (vasorum) cerebri/vasis (vasorum) praecerebralis*. Desuden findes diagnoserne *fistula arteriovenosa cerebri/coronaria acquisita og arteriovenosa pulmonalis*.

I WHO's internationale sygdomsklassifikation (9) finder man under *Diseases of the circulatory system* (kap. IX) flg. diagnoser: *coronary arteriovenous fistula, acquired* (I25.4), *arteriovenous fistula of pulmonary vessels* (I28.1), *rupture of cerebral arteriovenous malformation (subarachnoid haemorrhage)* (I60.8) og *arteriovenous fistula, acquired (Other disorders of arteries and arterioles)* (I77.0).

Desuden findes under *Congenital malformations, deformations and chromosomal abnormalities* (kap. XVII) flg. diagnoser: *peripheral arteriovenous malformation (Other congenital malformations of peripheral vascular system)* (Q27.3) og *arteriovenous malformation of cerebral vessels (Other congenital malformations of circulatory system)* (Q28.2).

Kongenit forekomst i kæberne

Som det fremgår ses den kongenite form for AVM/F i hovedsagen i forbindelse med større kar i cerebrum, truncus og ekstremiteter, men den kan imidlertid også forekomme i kæberne, især mandiblen. Denne forekomst er imidlertid betydelig sjældnere, og i WHO's sygdomsklassifikation ICD-10 findes diagnosen overhovedet ikke i kategorien *Diseases of the digestive system* (K00-K14).

Ved lokalisation i kæberne og i tæt relation til tænderne

får AVM/F en særlig betydning idet der ved ekstraktioner og andre kirurgiske indgreb er risiko for en blottlægning af malformationen med fatale blødninger til følge. Der er i den ældre litteratur rapporteret om adskillige tilfælde af forblødning med dødelig udgang (10).

Tidligere oversigtsartikler og kasuistikker

Baseret på et antal tidligere oversigtsartikler (11-14) og et udvalg af kasuistikker fra litteraturen (15-33) kan gives følgende beskrivelse af tilstanden AVM/F.

Hyppighed

AVM/F i kæberne er en særdeles sjælden tilstand, og der foreligger ikke systematiske opgørelser over hyppigheden. Visse forfattere har dog været i stand til at publicere serier omfattende op til ca. 50 tilfælde (11-14,17).

Forekomst

AVM/F i kæberne erkendes langt overvejende i barnealderen og i tandskifteperioden, og typisk i andet decennium. Der er dog også rapporteret om forekomst der først er diagnosticeret i 50-årsalderen (11,12).

Tilstanden forekommer hyppigere hos piger end hos drenge. Desuden er en lokalisation i mandiblen hyppigere end i maksillen. I enkelte tilfælde er set en samtidig forekomst i mandibel og maksil.

Kliniske symptomer

Subjektive – Visse patienter og deres pårørende har noteret hævelse, dels intraoralt, dels ekstraoralt, resulterende i facial asymmetri. Visse patienter/pårørende har også bemærket lokale ændringer i tandstillingen, og løsning af tænder.

Visse patienter har henvendt sig med ukarakteristiske smerter og ømhed af enkelte tænder ved tygning. Visse patienter har berettet om en subjektiv fornemmelse af lokal spænding/sitren (»thrill«), og visse har fornemmet en susende støj fra regionen (»bruit«). Tilstanden er sommetider ledsaget af tinnitus.

Det hyppigst optrædende fænomen er imidlertid blødninger fra parodontiet omkring de tænder der er lokaliseret i malformationens område. *Persky et al.* (14) noterede dette symptom hos samtlige patienter i et materiale omfattende 28 patienter med AVM/F i kæberne. Blødningerne kan optræde i forbindelse med fx tandbørstning, men også opstå uprovokeret. Blødning udgående fra mundgulvet er også rapporteret. De har sjældent et omfang som virker alarmerende på patienterne, eller kræver indgriben, og patienterne kan acceptere dem i længere perioder.

Der foreligger en enkelt rapport om en kraftig blødning

udløst i forbindelse med frembrud af en permanent første-molar (12).

Objektive – Symptomer i form af intra- og ekstraoral hævelse, misfarvninger og lokale tandstillingsanomalier der kan observeres af patienterne, kan naturligvis erkendes af tandlæger på tidligere stadier og ved forekomst i mindre udtalt grad end subjektivt af patienterne. Hævelser kan skyldes en ossøs opdrivning, men kan også være en hernieagtig udposning fra en perforation af knøglen, og konsistensen kan således variere. I sidstnævnte tilfælde kan hævelsen være misfarvet som følge af dilaterede, overfladisk beliggende kar.

Ved superficiel beliggenhed kan der forekomme pulsation i intraorale hævelser, der kan være enten synlig, eller kan fornemmes ved palpation.

Det formentlig hyppigst forekommende objektive symptom er imidlertid lokal løsning af tænder, der ikke kan forklares som fysiologisk fældningsbetinget, eller forårsaget af en parodontal nedbrydning. Samtidig kan ekstrusion forekomme, og der er iagttaget tilfælde af perkussionsømhed.

Radiologiske symptomer

Der er enighed om at AVM/F i kæberne ikke medfører karakteristiske og entydige radiologiske forandringer.

I tilfælde hvor der kun har foreligget intraorale røntgenoptagelser, har de været uden anmærkninger, eller blot vist forandringer der ikke kunne skelnes fra en apikal parodontit (15,25).

Et særdeles hyppigt forekommende symptom er resorption af rødder (12).

På panoramabilleder ses ofte multilokulære radiolucente områder med »sæbebobleagtig«/ »bikageagtig«/»solstråleagtig« struktur, eller en grovmasket knogletegn, men forandringerne er uden specifikke kendetegn. Diverse projektioner kan desuden vise ekspansion af cortex, evt. perforation med hernieagtig prolifération af malformationen (30). I visse tilfælde er observeret ekspansion af canalis mandibulae (12). Udbredelsen af forandringerne er målt til 1-20 cm (17).

Skønt malformationerne menes at være kongenitte, er der flere eksempler på at man ved radiografi af kæberne har fundet normale forhold, for et år senere at have kunnet iagttage forandringer (16,23).

Komorbiditet

I alle publicerede kasuistikker har patienterne været uden andre sygdomstegn.

Der foreligger enkelte rapporter om kraftige blødninger fra en AVM/F i hhv. over- og underkæbe hos gravide kvin-

der (19,26). For arteriovenøse malformationer i huden gælder at der i mange tilfælde observeres vækst og udbrud i tilslutning til pubertet og graviditet (2). *Persky et al.* (14) rapporterede at seks af 18 kvindelige patienter med AVM/F i kæberne oplevede exacerberende symptomer i forbindelse med menstruation og graviditet.

Vaskulære malformationer ses som et symptom i forskellige syndromer, fx syndroma Parkes Weber og syndroma Klippel-Trénaunay.

Supplerende undersøgelser

Tandlægelig undersøgelse kan kun give mistanke om forekomst af en AVM/F. Da følgerne af et selv mindre indgreb som ekstraktion af en primær tand kan være af fatal karakter, er det afgørende at få afkræftet mistanken. Der må derfor ske henvisning til læge/odontologisk hospitalsafdeling. Ved mistanke er det af yderste vigtighed at undlade selv mindre kirurgiske indgreb.

Den afgørende undersøgelse har i mange år været angiografi af arteria carotis, hvor det med kontraststof med stor sikkerhed kan afsløres om der forekommer en AVM/F, og hvilken udbredelse den har.

Ved en AVM/F beliggende i mandiblen er den lokalt involverede arterie primært a. alveolaris inferior, men a. lingualis og a. facialis kan også være inddraget. Afløb sker til v. facialis eller mere eller mindre direkte til vena jugularis interna. Ved forekomst i maksillen udgår malformationerne fra a. maxillaris med evt. inddragelse af a. palatina descendens.

CT- og MR-skanning repræsenterer værdifulde supplerende undersøgelser, ligesom tredimensional volumetrisk fremstilling kan anvendes (31).

Kausal behandling

Der er i tidens løb forsøgt kausal behandling af AVM/F i kæberne i form af embolisering af malformationens kar, og der er anvendt et utal af emboliserende materialer. Emboliseringen kan udføres endovaskulært eller transkutant/transossøst. Skønt der er rapporteret om vellykkede og varige resultater (28), har disse behandlinger i mange tilfælde været utilstrækkelige som selvstændig behandling (34).

Derfor vælges ofte en kirurgisk løsning. De kirurgiske indgreb er imidlertid komplicerede og ofte af en omfattende karakter. Der skal præ- og peroperativt etableres kontrol af blødningen når der åbnes til malformationen, idet der ellers må forudses voldsomme blodtab. Dette kan ske ved forudgående embolisering af tilgrænsende kar, eller ved ligering af tilførende kar. Der er under alle omstændigheder tale om en kompliceret proces, der kræver nøje planlægning og

overvågning. Embolisering kan være en risikofyldt procedure som følge af den nære relation til andre kar og mulighed for utilsigtet embolisering af fx kar i hjernen. I mange tilfælde er beskrevet operationskomplikationer i form af iskæmiske ulcerationer, nekroser, og infektioner.

Ved forekomst i mandiblen er det i visse tilfælde muligt at udføre en enukleation af malformationen og bevare dele af den omgivende cortex og dermed en kontinuitet af mandiblen, men elimination af malformationen kræver ofte resektion af større afsnit af kæben. I tilfælde af kontinuitetsresektioner følger ofte omfattende korrektive behandlinger med knogletransplantation.

Erfaringer viser at der er en betydelig recidivtendens med delvis gendannelse af malformationen (13). Ved utilstrækkelig resektion efterlades nemt mikrofistler som kan medføre gendannelse af malformationen; der anbefales derfor radikale resektioner.

Behandling i akutte situationer

I mange af de i litteraturen refererede kasuistikker har tandlægen, pga. de ofte ukarakteristiske og vage symptomer, uforvarende foretaget et banalt kirurgisk indgreb og eksponeret en AVM/F. Resultatet er en pludselig og voldsomt føsende, delvis pulserende blødning, der ikke stammer fra et enkelt kar som lader sig ligere eller komprimere, men udgår fra malformationens samlede udstrækning, og som er særdeles vanskelig at stoppe.

Tandlægens eneste middel er manuel kompression af området med anvendelse af rigeligt tamponademateriale, evt. fast okklusion på tamponadematerialet af patienten selv, og der må omgående tilkaldes ambulance.

Erhvervede AVM/F

Uden for kæberne forekommer erhvervede AVM/F ofte. De fleste skyldes traumer, og de hyppigste lokalisationer er halssenen og ekstremiteterne (4).

AVM/F kan også forekomme i en erhvervet form i kæberne, men disse tilfælde er af sjældnere karakter.

Long *et al.* (33) rapporterede et tilfælde hvor en 45-årig mand udviklede en AVM/F i kæbeledsregionen i tilslutning til et traume med kondylfraktur.

English summary

Arteriovenous malformations of the jaws. A literature survey

Arteriovenous malformations located to the jaws are relatively rare, but may result in emergencies of fatal and life-threatening character. They are most often congenital and are typically diagnosed in children and adolescents. Clinical symptoms are often vague, but may include facial swelling

and asymmetry, pulsating intraoral swelling, malposition of teeth, atypical loosening of teeth, and spontaneous bleeding from the periodontium of single teeth. Radiographic symptoms are also uncharacteristic. Radiographs may show uni- as well as multilocular defects, »soap bubble«/»honeycomb« radiolucencies, coarse trabeculae, expanded mandibular canal, and root resorptions.

Because of the fatal consequences of a disregarded and incidental exposure of an arteriovenous malformation, dentists must be aware of the condition and its symptoms.

Litteratur

1. Schroeder TV, Sillesen H. Hjertesygdomme. Karsygdomme. I: Hansen NE, Haunsø S, Schaffalitzky de Muckadell OB, red. Medicinsk kompendium. 16. udg. København: Nyt Nordisk Forlag Arnold Busck; 2004. p. 1232-4.
2. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: Natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102: 643-54.
3. Drzewiecki KT. Hudens tumorer. I: Stadil F, Lund B, Nordling J, red. Kirurgisk Kompendium. Bd. 2. 3. udg. København: Nyt Nordisk Forlag Arnold Busck; 2003. p. 1985-2003.
4. Schroeder TV, Sillesen HH. Arteriesygdomme. I: Stadil F, Lund B, Nordling J, red. Kirurgisk Kompendium. Bd. 1. 3. udg. København: Nyt Nordisk Forlag Arnold Busck; 2003. p. 671-717.
5. Haase J, Bartholdy NJ, Knudsen F. Cerebrale arteriovenøse misdannelser. *Ugeskr Læger* 1994; 156: 6531-40.
6. Brennum J, Gjerris F. Centralnervesystemets kirurgiske sygdomme. I: Stadil F, Lund B, Nordling J, red. Kirurgisk Kompendium. Bd. 1. 3. udg. København: Nyt Nordisk Forlag Arnold Busck; 2003. p. 298-338.
7. Thorn JJ, Worsaae N, Gyldensted C. Arterial embolisation in the treatment of central haemangiomas of the maxilla. Report of two cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1986; 24: 114-21.
8. Klassifikation af sygdomme. Alfabetisk del. 10. revision. Schiøler G, Mosbech J, red. København: Munksgaard; 1994.
9. ICD-10. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. Tenth revision. Vol. 1. Geneva; World Health Organization; 1994.
10. Lamberg MA, Tasanen A, Jääskeläinen J. Fatality from central hemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 1979; 37: 578-84.
11. Anderson JH, Grisius RJ, McKean TW. Arteriovenous malformation of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1981; 52: 118-25.
12. Fan X, Qiu W, Zhang Z, Mao Q. Comparative study of clinical manifestation, plain-film radiography, and computed tomographic scan in arteriovenous malformations of the jaws. *Oral Surg Oral M Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002; 94: 503-9.
13. Giaoui L, Princ G, Chiras J, Guilbert F, Bertrand J-C. Treatment of vascular malformations of the mandible: A description of 12 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2003; 32: 132-6.
14. Persky MS, Yoo HJ, Berenstein A. Management of vascular malformations of the mandible and maxilla. *Laryngoscope* 2003; 113: 1885-92.

15. Davidson D, Egbert M, Myall R. Severe hemorrhage from an arteriovenous malformation of the mandible: Report of case. *J Dent Child* 1984; 51: 376-8.
16. McCarley DL, Hall EH. Arteriovenous malformation of the mandible: Report of case. *J Am Dent Assoc* 1988; 117: 449-51.
17. Greene MW, Nishioka GJ, Triplett RG, Holt GR. Arteriovenous malformation of the mandible: Survey of previously unreported cases and case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1989; 47: 1322-7.
18. Svane TJ, Smith BR, Wolford LM, Pace LL. Arteriovenous malformation of the mandible and its treatment: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 67: 379-83.
19. Johnson LM, Cook H, Friedlander A. Central arteriovenous malformations of the maxillofacial skeleton: Case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49: 759-63.
20. Abouzgia MB, Symington JM. Recurrent arteriovenous malformation of the mandible: A case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1992; 50: 1230-3.
21. Sadove AM, Eppley BL, Gossweiler K, Hathaway R. Mandibular vascular malformations: Treatment and long-term results. *J Craniofac Surg* 1994; 5: 289-94.
22. Engel JD, Supancic JS, Davis LF. A case report. Arteriovenous malformation of the mandible. Life-threatening complications during tooth extraction. *J Am Dent Assoc* 1995; 126: 237-43.
23. Kula K, Blakey G, Wright JT, Terry BC. High-flow vascular malformations: Literature review and case report. *Pediatr Dent* 1996; 18: 322-7.
24. Behnia H, Motamedi MHK. Treatment of central arteriovenous malformation of the mandible via resection and immediate replantation of the segment: A case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55: 79-84.
25. Mohammadi H, Said-Al-Naief NAH, Heffez LB. Arteriovenous malformation of the mandible. Report of a case with a note on the differential diagnosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84: 286-9.
26. De Riu G, Sanna MP. Mandibular arteriovenous malformation in pregnancy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1999; 87: 396-7.
27. Corsten L, Bashir Q, Thornton J, Aletich V. Treatment of a giant mandibular arteriovenous malformation with percutaneous embolization using histoacrylic glue: A case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59: 828-32.
28. Kawano K, Mizuki H, Mori H, Yanagisawa S. Mandibular arteriovenous malformation treated by transvenous coil embolization: A long-term follow-up with special reference to bone regeneration. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59: 326-30.
29. Noreau G, Landry P-E, Morais D. Arteriovenous malformation of the mandible: Review of literature and case history. *J Canad Dent Assoc* 2001; 67: 646-51.
30. Zachariades N, Mezitis M, Rallis G, Panoussis P, Machera H, Velmachou K. Vascular malformations in a 3½-year-old child. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 91: 271-3.
31. Wakoh M, Harada T, Yamamoto K, Hashimoto S, Noma H, Kaneko Y. Three-dimensional volumetric visualization of arteriovenous malformation of the maxilla. *Dentomaxillofac Radiol* 2003; 32: 63-6.
32. Yoshiga K, Tanimoto K, Okui T, Kobayashi M. High-flow arteriovenous malformation of the mandible: treatment and 7-year follow-up. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2003; 41: 348-50.
33. Long X, Cheng Y, Li X, Li H, Hu S. Arteriovenous fistula after mandibular condylar fracture. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62: 1557-8.
34. 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.

Forfatter

Ib Sewerin, docent, dr.odont.

Odontologisk Institut, Det Sundhedsvidenskabelige Fakultet, Københavns Universitet