

# Malformação venolinfática em borda lateral de língua: relato de caso

## *Venolymphatic malformation in lateral edge of the tongue: case report*

Erasmus Freitas de Souza Junior<sup>1</sup> , Dáurea Adília Cóbe Sena<sup>2</sup>, Virgínia Raquel dos Santos Lucena<sup>3</sup>,  
Lélia Batista de Souza<sup>2</sup>, Hécio Henrique Araújo de Morais<sup>1</sup>

### Resumo

As malformações vasculares são anomalias que podem acometer veias, vasos linfáticos e artérias de forma isolada ou mista. Quando se apresentam de forma mista, com componentes venosos e linfáticos, são denominadas malformação venolinfática ou linfático-venosa, de acordo com sua constituição predominante. Embora seja um distúrbio benigno de bom prognóstico, é localmente invasivo, podendo levar a deformidade e havendo, ainda, a propensão de recorrência local. O presente artigo traz um caso de malformação venolinfática com localização incomum em borda lateral de língua, abordando-se a conduta clínica e o referencial teórico vigente.

**Palavras-chave:** língua; doenças vasculares; malformações vasculares.

### Abstract

Vascular malformations are vascular anomalies that can affect veins, lymphatic vessels, and/or arteries in isolated or mixed form. When they present in the mixed form with venous and lymphatic involvement, they are called venolymphatic or lymphatic-venous malformations, depending on their predominant component. Although these are benign disorders with good prognosis, they are locally invasive and may lead to deformity, while there is also a propensity for local recurrence. This article presents a case of venolymphatic malformation with unusual localization on the lateral border of the tongue, addressing the clinical conduct and the current theoretical framework.

**Keywords:** tongue; vascular diseases; vascular malformations.

**Como citar:** Souza Junior EF, Sena DAC, Lucena VRS, Souza LB, Morais HHA. Malformação venolinfática em borda lateral de língua: relato de caso raro. J Vasc Bras. 2022;21:e20200113. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200113>

<sup>1</sup> Universidade do Estado do Rio Grande do Norte – UERN, Programa de Pós-graduação em Saúde e Sociedade, Mossoró, RN, Brasil.

<sup>2</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN, Programa de Pós-graduação em Patologia Oral, Natal, RN, Brasil.

<sup>3</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN, Escola Multicampi de Ciências Médicas, Curso de Medicina, Caicó, RN, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Junho 26, 2020. Aceito em: Setembro 16, 2020.

O estudo foi realizado na Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil.



Copyright© 2022 Os autores. Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

## ■ INTRODUÇÃO

As anomalias vasculares são lesões que podem ser divididas em tumores vasculares e malformações vasculares (MV)<sup>1-3</sup>. As MV recebem, ainda, outras subclassificações de acordo com a *International Society for the Study of Vascular Anomalies – ISSVA* (Tabela 1)<sup>1</sup>.

No que concerne as MV, elas são lesões persistentes, que crescem com o indivíduo, resultantes da morfologia anormal dos vasos progressivamente aumentados e compostos de uma arquitetura vascular atípica, como veias, vasos linfáticos, artérias ou com apresentação mista<sup>1-10</sup>.

As MV são distintas com base nas suas características hemodinâmicas de baixo fluxo (componentes venosos e linfáticos) ou de alto fluxo (componentes arteriais). As lesões de baixo fluxo são moles e compressíveis à palpação, enquanto as de alto fluxo são firmes, além de poderem apresentar frêmito ou sopro, características presentes apenas em lesões dessa natureza, sendo importante essa diferenciação no tocante à terapêutica de eleição<sup>2,7-9</sup>.

Quando se apresentam de forma mista com componentes venosos e linfáticos, são denominadas malformações venolinfáticas ou linfático-venosas, de acordo com sua constituição predominante. É uma anomalia de desenvolvimento rara, com etiologia controversa, crescimento geralmente lento, indolor e progressivo. Embora as MV mistas sejam histologicamente um distúrbio benigno de bom prognóstico, é localmente invasivo em músculo, osso e demais tecidos subjacentes, podendo levar a grave deformidade, havendo, ainda, a possibilidade de recorrência local<sup>1-6,8-13</sup>.

As formas de tratamento englobam as modalidades farmacológicas, como o uso de esteroide e betabloqueador, no intuito de inibir a angiogênese e induzir regressão capilar, terapia esclerosante, eletrocoagulação, criocirurgia, laserterapia, embolização e remoção cirúrgica, sendo esta última a conduta de escolha para a maioria dos casos<sup>2-7,9,11-15</sup>.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade do Estado do Rio Grande

do Norte (número do parecer consubstanciado: 5.157.375).

## ■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, com 36 anos, feoderma, apresentando alteração de volume de superfície abaulada em borda lateral direita de língua (Figura 1A), de consistência não pulsátil, margens endurecidas e área ulcerada ao centro (Figura 1B), com mucosa circundante apresentando aspecto de normalidade. O paciente alegou que a lesão estava presente há mais de 2 anos, negando ser usuário de tabaco, álcool ou outras drogas; negou também trauma local associado. As histórias médica e familiar pregressa não eram contributivas. A hipótese de diagnóstico de carcinoma epidermoide foi levantada mediante as características de borda endurecida, ulceração focal e localização anatômica; contudo, o histórico de 2 anos do aparecimento da lesão se contrapunha a essa hipótese.

Foi realizada biópsia excisional sob anestesia local e em condições adequadas (Figura 2A). O fragmento medindo 0,3 x 0,3 x 0,3 cm (Figura 2B) foi devidamente acondicionado em formol 10% e enviado para análise histopatológica. Realizou-se a sutura da língua sem intercorrências (Figura 2C) e manteve-se o paciente em proervação, não havendo recidiva da lesão.

Os cortes histológicos corados em hematoxilina e eosina revelaram fragmentos de mucosa oral revestidos por epitélio pavimentoso estratificado paraceratinizado

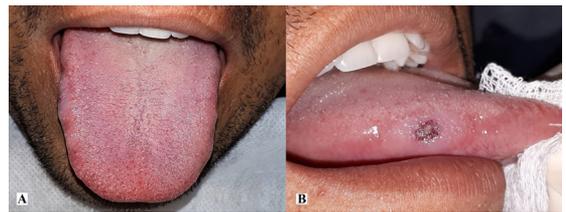


Figura 1. Aspecto clínico da lesão. (A) Visão do dorso da língua, observando alteração de volume e superfície abaulada em borda lateral direita; (B) Visão lateral direita da língua, observando área de ulceração no centro da lesão.

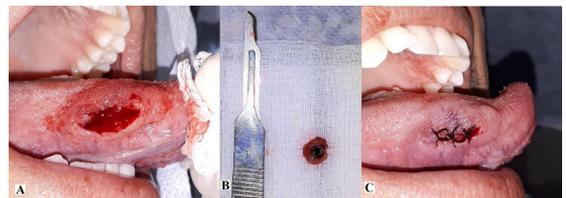
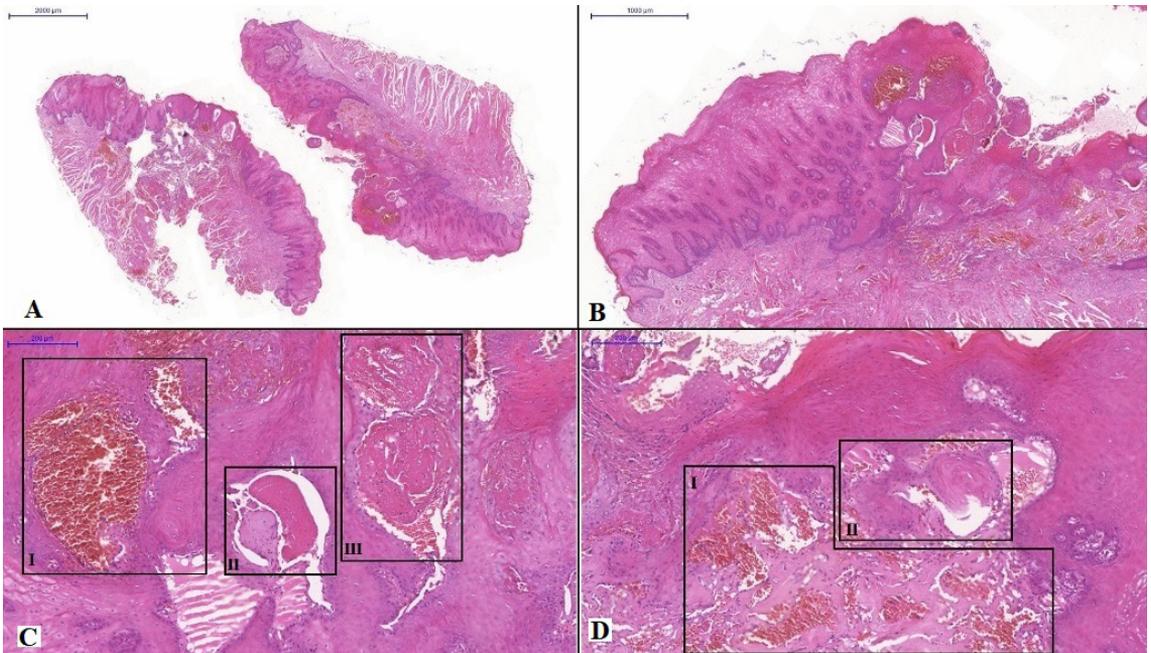


Figura 2. Biópsia excisional da lesão. (A) Loja cirúrgica após a remoção da lesão; (B) Lesão removida; (C) Sutura do local.

Tabela 1. Classificação das anomalias vasculares.

TUMORES VASCULARES	MALFORMAÇÕES VASCULARES
Benignos	Simples
Localmente agressivos ou limítrofes	Combinadas
Malígnos	Nomeadas de acordo com o vaso principal*
	Associadas com outras anomalias

\*Também conhecidas como "tipo de canal" ou malformações vasculares "tronculares".



**Figura 3.** Fotomicrografias da lesão. (A) 2000 µm; e (B) 1000 µm. Cortes histológicos corados em hematoxilina e eosina revelaram fragmentos de mucosa oral revestidos por epitélio pavimentoso estratificado paracaratizado exibindo extensas áreas de acantose, hiperplasia e degeneração hidrópica; (C) 200 µm. Vasos sanguíneos de tamanhos variados, alguns se apresentando congestionados; (CII) 200 µm. Vasos linfáticos apresentando em sua luz material eosinofílico sugestivo de linfa; (CIII) 200 µm. Grandes vasos linfáticos dilatados e tortuosos; (D) 200 µm. Vasos sanguíneos de tamanhos variados, alguns se apresentando congestionados; (DII) 200 µm. Grandes vasos linfáticos dilatados e tortuosos.

exibindo extensas áreas de acantose, hiperplasia e degeneração hidrópica (Figuras 3A e 3B). Em região subepitelial, evidenciou-se a presença de grandes vasos linfáticos dilatados e tortuosos (Figuras 3C III e 3D II), alguns deles apresentando em sua luz material eosinofílico sugestivo de linfa (Figura 3C II), bem como vasos sanguíneos de tamanhos variados, alguns se apresentando congestionados, com predomínio de vasos do tipo vênulas (Figuras 3C I e 3D I) e, por vezes, se apresentavam dissociando as fibras do tecido muscular estriado esquelético presentes no fragmento tecidual. Completou o quadro histopatológico examinado a presença de tecido adiposo e tecido muscular estriado esquelético. O diagnóstico histopatológico foi de malformação venolinfática.

## ■ DISCUSSÃO

As MV são anomalias de fisiopatologia ainda imprecisa e ocorrência incomum, apresentando-se desde o nascimento, embora possam não ser aparentes e persistir quiescentes ao longo da vida adulta<sup>6</sup>.

Em um estudo composto por 441 pacientes, que observou malformações linfática, viu-se que 234 eram mulheres (53,1%) e 207 eram homens (46,9%), com as lesões sendo notadas com uma idade média

de 1,9 anos, tendo intervalos de 0 a 28 anos, e que a região de cabeça e pescoço foi a mais acometida pelas malformações linfáticas (61,2%, n = 270), seguida pelas extremidades (17,5%, n = 77), tronco (16,1%, n = 71) ou múltiplos locais (5,2%, n = 23)<sup>16</sup>.

Já em um outro estudo composto por 614 pacientes, que observou malformações venosas, viu-se que 374 eram do sexo feminino (60,9%) e 240 eram do sexo masculino (39,1%). As lesões foram notadas com uma idade média de 3,1 anos, com intervalo de 0 a 46 anos. Malformações venosas envolveram as extremidades (50,3%, n = 309), cabeça e pescoço (32,7%, n = 201), tronco (9,8%, n = 60) ou múltiplos locais (7,2%, n = 44)<sup>17</sup>.

No tocante às MV mistas, elas são raras, principalmente em se tratando do sistema estomatognático, tendo-se ciência de apenas 11 casos relatados até o presente momento, constituindo-se de dois em corpo de mandíbula<sup>10,18</sup>, um em parótida esquerda<sup>19</sup>, um em gengiva<sup>11</sup>, três em mucosa bucal esquerda<sup>3,6,7</sup>, um em região sublingual<sup>20</sup> e três em língua<sup>5,13,21</sup>.

Os relatos supracitados apresentam uma ampla variação de sexo, idade, tempo de evolução e localização. Tendo como achados clínicos em comum entre si e em consonância com o caso aqui exposto as lesões expansivas de superfície irregular e com alteração

de cor. Já o diagnóstico clínico, em sua maioria, foi o de tumores vasculares, mas havendo, também, apontamentos para carcinoma (como o ocorrido no presente relato de caso), granuloma telangiectásico e cisto. Todos os casos mencionados no parágrafo anterior, assim como no aqui relatado, tiveram como conduta a remoção cirúrgica sem menções de recidivas; contudo, vale ressaltar que há a possibilidade de tratamentos múltiplos para malformações linfáticas, venolinfáticas ou linfático-venosas devido à recorrência.

No que tange a malformações mistas com componentes linfáticos e sanguíneos, elas geralmente são diagnosticadas no nascimento ou durante os dois primeiros anos de vida, com maior risco de se desenvolver em prematuros, embora haja evidências de casos com apresentação em idade adulta, aparentemente secundária ao trauma<sup>9,12,14</sup>.

Peculiarmente, no presente caso, apesar de ter sido notada já na fase adulta do paciente, ele negou a existência de trauma. Entretanto, além de o local ser propício a trauma, é pouco provável que uma MV que estava até então quiescente inicie alguma mudança comportamental sem que tenha havido injúria, infecção, hemorragia local ou mudanças hormonais sistêmicas, sendo possível associar a inexistência de trauma no histórico do paciente a um lapso de memória, mediante o tempo decorrido entre o aparecimento da lesão e a procura pelo serviço de saúde.

Quanto aos locais de apresentação, a ocorrência mais comum é no pescoço, também sendo relatada no duodeno, cavidade oral e região maxilofacial, cólon, bexiga, testículo e coluna vertebral<sup>9</sup>. Todavia, é raro o aparecimento de lesões desse porte em cavidade oral, principalmente na língua, em que, dos três casos de MV encontrados na literatura, um se trata de um caso de malformação linfático-venosa<sup>13</sup> e outro está submetido a processo de recolhimento devido a publicação duplicada<sup>5</sup>. Torna-se, dessa forma, importante a documentação de casos clínicos como este, já que, por ser um achado incomum, há a possibilidade de confusão no momento de se levantar a hipótese de diagnóstico.

Clinicamente, o início pode variar entre uma alteração de crescimento lento ao longo de anos a um tumor de crescimento agressivo, mas sem características malignas. O tamanho desses tumores varia devido à diferente localização anatômica e associação com os tecidos vizinhos. As complicações mais comuns são hemorragia aleatória ou traumática, ruptura e infecção<sup>15</sup>.

Os motivos pelos quais as MV continuam a crescer são variados, podendo ser em decorrência, por exemplo, de trauma local, trombose, ressecções parciais e estímulos hormonais, acreditando-se que

essas lesões aumentam de tamanho por hipertrofia em vez de proliferação hiperplásica. Clinicamente pode ser difícil prever o quanto crescerá, mas algumas lesões parecem expandir de forma invasiva em tecidos do entorno, podendo inclusive desenvolver lesões multifocais<sup>8</sup>.

Quanto ao tratamento, apesar das MV poderem parecer semelhantes a hemangiomas, seus cursos terapêuticos diferem<sup>6</sup>. As estratégias de diagnóstico e tratamento para MV devem-se basear, também, em suas características de fluxo, sendo as MV subdivididas em lesões de fluxo lento e fluxo rápido, com base na velocidade de movimento do fluido através do seu sistema capilar. Os de apresentação venosa e linfática são consideradas malformações de fluxo lento, enquanto as de apresentação arteriovenosa possuem características de fluxo rápido<sup>8,14,21</sup>. No presente caso, teve-se uma lesão de fluxo lento.

Aconselha-se o uso de exames de imagem pré-operatórios, incluindo angiotomografia, ultrassonografia e angiorressonância magnética, a fim de contribuir com o diagnóstico e planejamento da estratégia cirúrgica<sup>14,15,21</sup>. A remoção cirúrgica é o tratamento apontado como o de maior eficiência; contudo, para prevenir a recorrência, é necessária uma ressecção com margem de segurança.

## ■ CONCLUSÃO

A complexidade da fisiopatologia das MV requer do profissional conhecimento que possibilite adequados diagnóstico e conduta terapêutica. Os achados clínicos frequentes são lesões expansivas de superfície irregular, alteração de cor, podendo ser associado a traumas e de crescimento lento, mas com a possibilidade de invadir espaços circunvizinhos, sendo raro o aparecimento de malformação venolinfática em língua, como foi o diagnóstico do caso aqui apresentado. O tratamento de escolha para o presente caso foi a remoção cirúrgica, sendo a conduta de eleição para a maioria dos casos relatados na literatura, com ausência de recidivas.

## ■ REFERÊNCIAS

1. International Society for the Study of Vascular Anomalies. Classification for vascular anomalies [site na Internet]. Melbourne: ISSVA; 2018 [citado 2020 ago 14]. <https://www.issva.org/classification>
2. Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ. Mulliken & Young's vascular anomalies: hemangiomas and malformations. 2nd ed. New York: Oxford University Press; 2013. <http://dx.doi.org/10.1093/med/9780195145052.001.0001>.
3. Soni A, Choudhary K, Sapru D, Sobhana CR, Beena VT. Hemangiolymphangioma of buccal mucosa: report of a rare case and review of literature on treatment aspect. *Natl J Maxillofac Surg*. 2012;3(2):190-4. <http://dx.doi.org/10.4103/0975-5950.111379>.

4. Rogel-Rodríguez JF, Gil-García JF, Velasco-García P, Romero-Espinoza F, Zaragoza-Salas T, Muñoz-Lumbreras G. Hemangiolympangioma of the spermatic cord in a 17 year-old: a case report. *Cir Cir*. 2016;84(2):164-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circen.2016.02.010>.
5. Shetty DC, Urs AB, Rai HC, Ahuja N, Manchanda A. Case series on vascular malformation and their review with regard to terminology and categorization. *Contemp Clin Dent*. 2010;1(4):259-62.
6. Manickam S, Sasikumar P, Kishore BN, Joy S. Hemangiolympangioma of buccal mucosa: a rare case report. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2017;21(2):282. [http://dx.doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP\\_28\\_17](http://dx.doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP_28_17).
7. Yarmand F, Seyyedmajidi M, Shirzad A, Foroughi R, Bakhshian A. Lymphangiohemangioma of buccal mucosa: report of a rare case. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol*. 2015;21:282-5.
8. Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Dis*. 2010;16(5):405-18. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1601-0825.2010.01661.x>.
9. Murphy T, Ramai D, Lai J, Sullivan K, Grimes C. Adult neck hemangiolympangioma : a case and review of its etiology, diagnosis and management. *J Surg Case Rep*. 2017;2017(8):rjx168. <http://dx.doi.org/10.1093/jscr/rjx168>.
10. Kim SS. Intraosseous hemangiolympangioma of the mandible: a case report. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2003;29:182-5.
11. Cabrerizo-Merino MC, Oñate-Sánchez RE, Romero-Maroto M. El Hemangio- linfangioma en la infancia: localización inusual. *RCOE*. 2004;9(1):89-92. <http://dx.doi.org/10.4321/S1138-123X2004000100007>.
12. González ST, Navarrete G, Llanos EV. Artemisa Hemangiolympangioma. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2008;17:26-9.
13. Jian XC. Surgical management of lymphangiomatous or lymphangiohemangiomatous macroglossia. *J Oral Maxillofac Surg*. 2005;63(1):15-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.joms.2004.04.024>.
14. Ray BW, Matthew IR. How do I manage a suspected oral vascular malformation? *J Can Dent Assoc*. 2009;75(8):575-7.
15. Li Y, Pang X, Yang H, Gao C, Peng B. Hemolympangioma of the waist: a case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2015;9(6):2629-32. <http://dx.doi.org/10.3892/ol.2015.3071>.
16. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, Quatrano NA, Zurakowski D, Greene AK. Lymphatic malformation: risk of progression during childhood and adolescence. *J Craniofac Surg*. 2012;23(1):149-52. <http://dx.doi.org/10.1097/SCS.0b013e3182413ea8>.
17. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, Alomari AI, Zurakowski D, Greene AK. Venous malformation risk of progression during childhood and adolescence. *Ann Plast Surg*. 2012;68(2):198-201. <http://dx.doi.org/10.1097/SAP.0b013e31821453c8>.
18. Deliverska E. Hemangiolympangioma of the mandible: case report. *J IMAB*. 2019;25(4):2729-32. <http://dx.doi.org/10.5272/jimab.2019254.2729>.
19. Zacharia TT, Ittoop A, Perumpillichira JJ, Chavhan G. Sonographic appearance of a congenital parotid gland hemangiolympangioma simulating malignancy in an infant. *J Clin Ultrasound*. 2003;31(9):493-6. <http://dx.doi.org/10.1002/jcu.10205>.
20. Hunchaisri N. Hemangiolympangioma of the floor of mouth : a case report and literature review. *J Med Health Sci*. 2013;20(3):4-9.
21. Vilalta J, Mascaro JM. Hemangiolympangioma of the tongue treated by transfixion technique. *J Dermatol Surg Oncol*. 1985;11(2):168-70. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1524-4725.1985.tb02986.x>.

---

#### Correspondência

Erasmão Freitas de Souza Junior  
 Faculdade de Ciências da Saúde  
 Rua Miguel Antônio da Silva Neto, s/n  
 CEP 59607-360 - Mossoró (RN), Brasil  
 Tel: (84) 3315-2248  
 E-mail: erasmão\_jn@hotmail.com

#### Informações sobre os autores:

EFSJ - Mestre em Saúde e Sociedade, Universidade do Estado do Rio Grande do Norte.  
 DACS - Mestra em Patologia Oral, Universidade Federal do Rio Grande do Norte.  
 VRSL - Graduanda em Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Norte.  
 LBS - Doutora em Patologia Bucal, Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo.  
 HHAM - Doutor em Odontologia, Universidade de Pernambuco.

#### Contribuições dos autores

Concepção e design: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM  
 Análise e interpretação: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM  
 Coleta de dados: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM  
 Redação do artigo: EFSJ  
 Revisão crítica do artigo: DACS, VRSL, LBS, HHAM  
 Aprovação final do artigo: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM  
 Análise estatística: N/A.  
 Responsabilidade geral: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM

\*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao *J Vasc Bras*.