

Venolymphatic malformation in lateral edge of the tongue: case report

Malformação venolinfática em borda lateral de língua: relato de caso

Erasmus Freitas de Souza Junior¹ , Dáurea Adília Cóbe Sena², Virgínia Raquel dos Santos Lucena³,
Lélia Batista de Souza², Hécio Henrique Araújo de Moraes¹

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.

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.

How to cite: Souza Junior EF, Sena DAC, Lucena VRS, Souza LB, Moraes HHA. Venolymphatic malformation in lateral edge of the tongue: rare case report. *J Vasc Bras.* 2022;21:e20200113. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200113>

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

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

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

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: June 26, 2020. Accepted: September 16, 2020.

The study was carried out at Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brazil.



Copyright© 2022 The authors. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUCTION

Vascular anomalies can be subdivided into vascular tumors or vascular malformations (VM).¹⁻³ Vascular malformations can be further subdivided according to the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) classification (Table 1).¹

With regard to VM, these are enduring lesions that grow with the affected individual and are the result of progressively growing abnormal vessel morphology, composed of atypical vascular architecture, such as veins, lymph vessels, arteries, or mixed presentations.¹⁻¹⁰

Vascular anomalies are differentiated on the basis of their hemodynamic characteristics as low flow (venous and lymphatic components) or high flow (arterial components). Low flow lesions are soft and compressible on palpation, whereas high flow lesions are firm and may present thrill or murmur, which are characteristics that are only present in lesions of this type, and this differentiation is important for deciding on treatment.^{2,7-9}

When these lesions involve a mixture of venous and lymphatic components, they are called venolymphatic or lymphatic-venous malformations, depending on their predominant component. They are rare anomalies, with etiology that has not been fully elucidated, and generally grow slowly, painlessly, and progressively. While mixed VM are histologically benign and have good prognosis, locally they can invade muscle, bone, and other neighboring tissues, which can cause severe deformity, and there is also a possibility of local recurrence.^{1-6,8-13}

Treatment methods include pharmacological approaches, with steroids and beta blockers, aiming to inhibit angiogenesis and induce capillary regression, sclerosant therapies, electrocoagulation, cryosurgery, laser treatment, embolization, and surgical removal, the last of which is the first choice in the majority of cases.^{2-7,9,11-15}

This study was approved by the Research Ethics Committee at the Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (consolidated opinion number: 5.157.375).

Table 1. Classification of vascular anomalies.

VASCULAR TUMORS	VASCULAR MALFORMATIONS
Benign	Simple
Locally aggressive or borderline	Combined
Malignant	Named according to a major vessel*
	Associated with other anomalies

*Also known as "channel type" or "truncal" vascular malformations.

CASE DESCRIPTION

The patient was a 36-year-old, brown-skinned male, who presented with an abnormal swelling of the right lateral edge of the tongue (Figure 1A), with non-pulsatile consistency, hardened margins, an area of ulceration in the center (Figure 1B), and apparently normal surrounding mucosa. The patient stated that the lesion had been present for more than 2 years, denied using tobacco, alcohol, or other drugs, and reported that he had not suffered any local trauma that could be related to the lesion. His personal and family medical histories did not contribute to diagnosis. The initial diagnostic hypothesis was squamous cell carcinoma, in view of the lesion's characteristics, including hardened margin and focal ulceration, and its anatomic site; although the 2 years since onset would contradict this hypothesis.

An excisional biopsy was performed under local anesthesia and in appropriate conditions (Figure 2A). The specimen removed measured 0.3 x 0.3 x 0.3 cm (Figure 2B) and was duly stored in 10% formol and sent for histopathological analysis. The tongue was sutured without complications (Figure 2C) and the patient was maintained under periodic observation. The lesion did not relapse.

Histological sections stained with hematoxylin and eosin revealed fragments of oral mucosa lined with parakeratinized stratified squamous epithelium with extensive areas of acanthosis, hyperplasia, and hydropic degeneration (Figures 3A and 3B). Large, dilated, tortuous lymph vessels were observed in

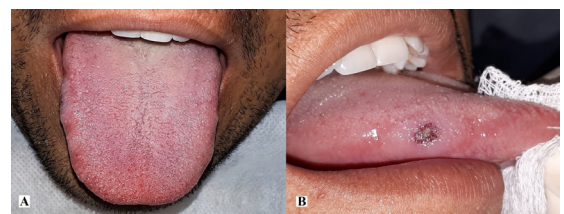


Figure 1. Clinical appearance of the lesion. (A) View of the dorsum of the tongue, showing changed volume and swollen surface of the right lateral border; (B) Right lateral view of the tongue, showing area of ulceration in the center of the lesion.

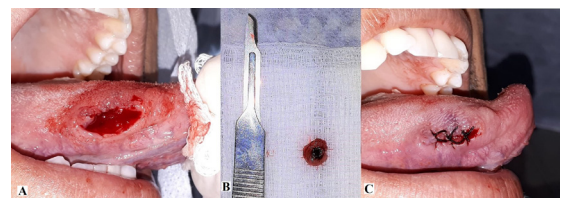


Figure 2. Excisional biopsy of the lesion. (A) Surgical wound after removal of the lesion; (B) Lesion removed; (C) Site sutured.

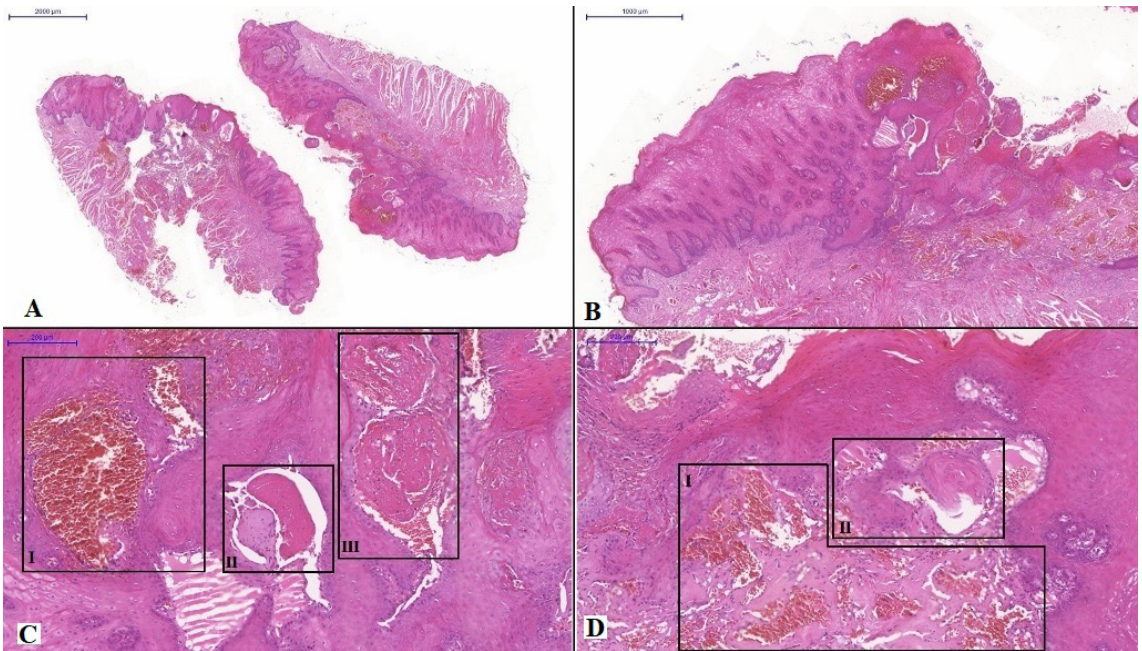


Figure 3. Microphotographs of the lesion. (A) 2000 µm; and (B) 1000 µm. Histological sections stained with hematoxylin and eosin revealed fragments of oral mucosa lined with parakeratinized stratified squamous epithelium with extensive areas of acanthosis, hyperplasia, and hydropic degeneration; (C) 200 µm. Blood vessels of varying sizes, some with congested appearance; (CII) 200 µm. Lymph vessels with eosinophilic material suggestive of lymph in their lumina; (CIII) 200 µm. Large, dilated, tortuous lymph vessels; (D) 200 µm. Blood vessels of varying sizes, some with congested appearance; (DII) 200 µm. Large, dilated, tortuous lymph vessels.

the subepithelial region (Figures 3C III and 3D II). Some of these vessels had eosinophilic material suggestive of lymph in their lumina (Figure 3C II), with blood vessels of varying sizes, some of which were congested, with a predominance of venule vessels (Figures 3C I and 3D I) and, in some cases, there was dissociation of striated skeletal muscle tissue fibers present in the tissue fragment. The histopathological picture was completed by presence of adipose tissue and striated muscle tissue. The histopathological diagnosis was venolymphatic malformation.

DISCUSSION

The pathophysiology of VMs is still imprecise and their occurrence is rare. They are present from birth, although they may not be apparent and can remain quiescent throughout adulthood.⁶

In a study with 441 patients with lymphatic malformations, it was observed that 234 were women (53.1%) and 207 were men (46.9%), lesions had been detected at a mean age of 1.9 years, ranging from 0 to 28 years, and the head and neck region was the most often involved in lymphatic malformations (61.2%, $n = 270$), followed by extremities (17.5%, $n = 77$), trunk (16.1%, $n = 71$), and multiple sites (5.2%, $n = 23$).¹⁶

In another study, with 614 patients, which analyzed venous malformations, it was observed that 374 were female (60.9%) and 240 were male (39.1%). Lesions had been detected at a mean age of 3.1 years, ranging from 0 to 46 years. The venous malformations involved the extremities (50.3%, $n = 309$), head and neck (32.7%, $n = 201$), trunk (9.8%, $n = 60$), or multiple sites (7.2%, $n = 44$).¹⁷

With regard to mixed VM types, these are rarer, particularly so in the stomatognathic system, and only 11 cases have been reported to date, two in the mandible body,^{10,18} one in a left parotid,¹⁹ one in the gingiva,¹¹ three in left oral mucosa,^{3,6,7} one in a sublingual position,²⁰ and three involving the tongue.^{5,13,21}

The reports listed above involved a wide variation in sex, age, time since onset, and site. Clinical findings in common among these reports, and also with the case described here, include expanding lesions with irregular surfaces and color changes. In the majority of these cases the initial clinical diagnoses were vascular tumors, but there were also suspected carcinomas (as in the present case report), telangiectatic granuloma, and cysts. In common with the case described here, management consisted of surgical removal in all of the cases listed in the preceding paragraph and there was no mention of relapse. However, it is

worth pointing out that there is a possibility that multiple treatments may be needed for lymphatic, venolymphatic, or lymphatic-venous malformations because of recurrence.

Mixed malformations in which both lymphatic and blood vessels are involved are generally diagnosed at birth or during the first 2 years of life. There is an increased risk of development in preterms, although there is also evidence of cases with adult presentation that were apparently secondary to trauma.^{9,12,14}

One peculiarity of the present case is that although it was only detected in adulthood, the patient denied having suffered a trauma. However, in addition to the site being prone to trauma, it is also unlikely that a VM that had hitherto been quiescent would initiate a behavioral change with no occurrence of injury, infection, local hemorrhage, or systemic hormonal changes, and the absence of trauma in the patient's history can be attributed to a lapse of memory linked to the time elapsed between onset of the lesion and his seeking medical care.

With regard to site of presentation, the most common location is the neck, but VM have also been reported in the duodenum, oral cavity and maxillofacial region, colon, bladder, testicle, and spinal column.⁹ Nonetheless, it is rare for a lesion of this size to appear in the oral cavity, particularly in the tongue, and, of the three cases of VM found in the literature, one is a case of lymphatic-venous malformation¹³ and another is subject to retraction because of duplicate publication.⁵ It is therefore important to document clinical cases such as this one, because there is a possibility of confusion when selecting a diagnostic hypothesis, since this is such an uncommon finding.

Clinically, presentation can range from an anomaly that grows slowly over a number of years to an aggressively growing tumor, but without malignant characteristics. The size of these tumors varies because of the different anatomic sites and the relationship to neighboring tissues. The most common complications are random or traumatic hemorrhage, rupture, and infection.¹⁵

The reasons why VM continue to grow vary. Examples include local trauma, thrombosis, partial resection, and hormonal stimuli, and it is believed that these lesions increase in size by hypertrophy, rather than hyperplastic proliferation. Clinically, it can be difficult to predict how much they will grow, but some lesions appear to expand invasively into surrounding tissues and can even develop into multifocal lesions.⁸

With regard to treatment, although VM may appear similar to hemangiomas, their therapeutic courses differ.⁶ Strategies for diagnosis and treatment of VM should also be based on their flow characteristics,

and VM can be subdivided into those with slow or rapid flow, based on the velocity of fluid flow through their capillary systems. Those with venous and lymphatic presentations are considered slow-flowing malformations, while those with arterio-venous presentation are fast-flowing.^{8,14,21} The present case involved a slow-flowing lesion.

It is recommended that preoperative imaging exams be ordered, including angiotomography, ultrasonography, and magnetic resonance angiography, in order to contribute to diagnosis and planning of the surgical strategy.^{14,15,21} Surgical removal is the treatment considered most effective; although excision with a safety margin is necessary to prevent recurrence.

CONCLUSIONS

The complexity of the pathophysiology of VM means that the professional responsible must have the knowledge necessary for adequate diagnosis and therapeutic management. Common clinical findings are expansive lesions with irregular surfaces, color changes, possible associations with trauma, and slow growth, although with a possibility of invading surrounding spaces. Venolymphatic malformation is rarely observed in the tongue, but was diagnosed in the case presented here. The treatment of choice in this case was surgical removal, which is the approach taken in the majority of cases reported in the literature, with no relapses.

REFERENCES

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. Hemangiolympangoama 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. Hemangiolympangoama 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. Hemangiolympangoama 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.
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 Hemangiolinfangioma. *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>.

Correspondence

Erasmio Freitas de Souza Junior
 Faculdade de Ciências da Saúde
 Rua Miguel Antônio da Silva Neto, s/n
 CEP 59607-360 - Mossoró (RN), Brasil
 Tel.: +55 (84) 3315-2248
 E-mail: erasmio_jn@hotmail.com

Author information

EFSJ - MSc in Saúde e Sociedade, Universidade do Estado do Rio Grande do Norte.
 DACS - MSc in Patologia Oral, Universidade Federal do Rio Grande do Norte.
 VRSL - Medical Student, Universidade Federal do Rio Grande do Norte.
 LBS - PhD in Patologia Bucal, Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo.
 HHAM - PhD in Odontologia, Universidade de Pernambuco.

Author contributions

Conception and design: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM
 Analysis and interpretation: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM
 Data collection: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM
 Writing the article: EFSJ
 Critical revision of the article: DACS, VRSL, LBS, HHAM
 Final approval of the article*: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM
 Statistical analysis: N/A
 Overall responsibility: EFSJ, DACS, VRSL, LBS, HHAM

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.

Malformação venolinfática em borda lateral de língua: relato de caso

Venolymphatic malformation in lateral edge of the tongue: case report

Erasmus Freitas de Souza Junior¹ , Dáurea Adília Cóbe Sena², Virgínia Raquel dos Santos Lucena³,
Lélia Batista de Souza², Hécio Henrique Araújo de Morais¹

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>

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

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

³ 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)¹⁻³. As MV recebem, ainda, outras subclassificações de acordo com a *International Society for the Study of Vascular Anomalies – ISSVA* (Tabela 1)¹.

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 mista¹⁻¹⁰.

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^{2,7-9}.

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^{1-6,8-13}.

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^{2-7,9,11-15}.

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.

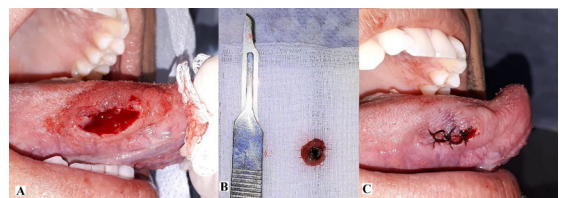


Figura 2. Biópsia excisional da lesão. (A) Loja cirúrgica após a remoção da lesão; (B) Lesão removida; (C) Sutura do local.

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".

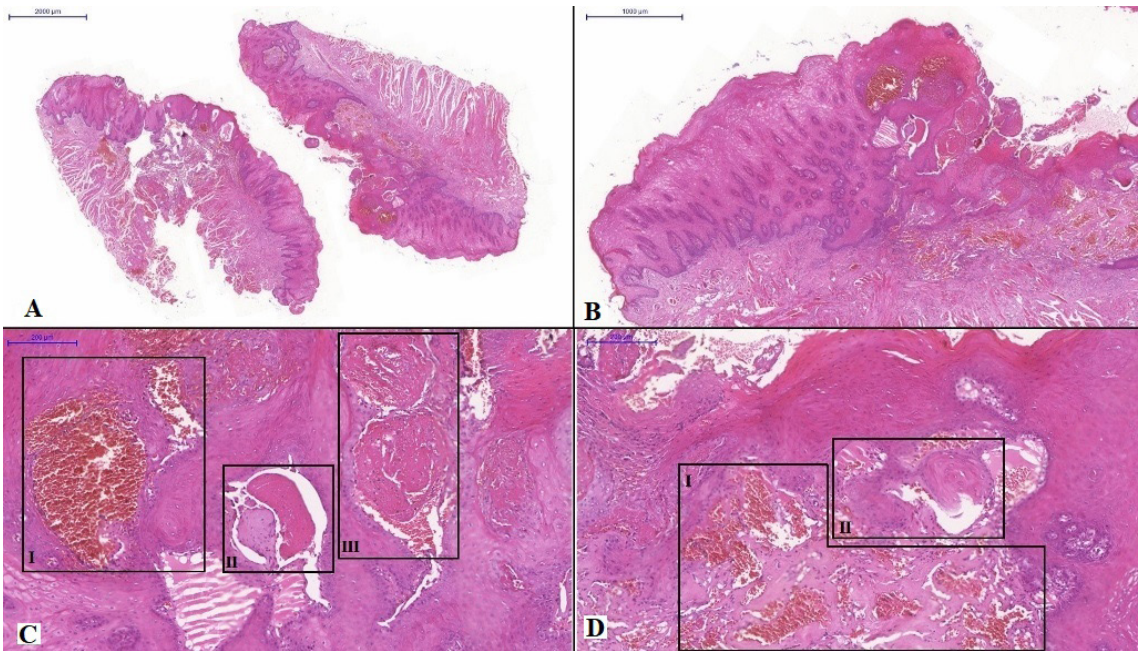


Figura 3. Fotomicrografias da lesão. (A) 2000 µm; e (B) 1000 µm. Cortes histológicos corados em hematoxilina e eosina revelaram fragmentos de mucosa oral revestidos por epitélio pavimentoso estratificado paracaratizado exibindo extensas áreas de acantose, hiperplasia e degeneração hidrópica; CI) 200 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; DI) 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 adulta⁶.

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)¹⁶.

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)¹⁷.

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^{10,18}, um em parótida esquerda¹⁹, um em gengiva¹¹, três em mucosa bucal esquerda^{3,6,7}, um em região sublingual²⁰ e três em língua^{5,13,21}.

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^{9,12,14}.

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 vertebral⁹. 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-venosa¹³ e outro está submetido a processo de recolhimento devido a publicação duplicada⁵. 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 infecção¹⁵.

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 multifocais⁸.

Quanto ao tratamento, apesar das MV poderem parecer semelhantes a hemangiomas, seus cursos terapêuticos diferem⁶. 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^{8,14,21}. 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^{14,15,21}. 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.
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 Hemangioliinfangioma. *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

Erasmio 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: erasmio_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*.