

**UNIVERSIDADE SAGRADO CORAÇÃO**

**MATHEUS FERNANDO PIRANI BIRCHE**

**LINFANGIOMA ORAL: RELATO DE CASO CLÍNICO**

BAURU  
2018

**MATHEUS FERNANDO PIRANI BIRCHE**

**LINFANGIOMA ORAL: RELATO DE CASO CLÍNICO**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Centro de Ciências da Saúde da Universidade do Sagrado Coração, como parte dos requisitos para obtenção do título de bacharel em Odontologia, sob orientação da Profa. Dra. Andréia Aparecida da Silva.

BAURU  
2018

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) de acordo com  
ISBD

Birche, Matheus Fernando Pirani  
B617L  
Linfangioma oral: relato de caso clínico / Matheus Fernando  
Pirani Birche. -- 2018.  
23f. : il.  
  
Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dra. Andréia Aparecida da Silva.  
  
Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) -  
Universidade do Sagrado Coração - Bauru - SP  
  
1. Linfangioma Oral. 2. Hamartoma. 3. OK 432. I. Silva,  
Andréia Aparecida da. II. Título.

**MATHEUS FERNANDO PIRANI BIRCHE**

## **LINFANGIOMA ORAL: RELATO DE CASO CLÍNICO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao centro de Ciências da Saúde da Universidade do Sagrado Coração como parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel em Odontologia sob orientação da Profa. Dra. Andréia Aparecida da Silva.

Banca Examinadora:

---

Profa. Dra. Andréia Aparecida da Silva  
Universidade do Sagrado Coração

---

Profa. Dra. Camila Lopes Cardoso  
Universidade do Sagrado Coração

---

Profa. Dra. Danieli Colaço Ribeiro Siqueira  
Universidade do Sagrado Coração

Bauru, 27 de Novembro de 2018

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço a minha orientadora: Profa. Dra. Andréia Aparecida da Silva pela paciência na orientação e pelos conhecimentos compartilhados.

Agradeço aos meus pais: Edna Maria Pirani Birche e Dirceu Birche do Carmo pelo amor incondicional.

Agradeço ao meu Irmão: Murilo José Pirani Birche por sempre me ajudar.

E por fim agradeço as amizades que pude cultivar durante a graduação.

Um trabalho científico é uma aventura, [...] é uma forma de exploração que nos leva a descobertas". (GIBALDI, 1999, p. 3).

## RESUMO

O linfangioma é uma má formação congênita dos vasos linfáticos. É considerada rara na cavidade bucal e quando presente nesta área pode levar a distúrbios funcionais do sistema estomatognático. O objetivo desse trabalho é relatar um caso de paciente com 8 anos de idade diagnosticado com linfangioma em dorso de língua. Clinicamente, observou-se aumento de volume nodular em dorso de língua, anteriormente ao V lingual, medindo aproximadamente 1,5 mm de diâmetro, de coloração rósea, base sésil, de superfície vesicular e firme a palpação. O tratamento foi a remoção cirúrgica e após 4 anos, o paciente encontra-se sem sinais de recidiva. Enfatiza-se, portanto, o diagnóstico e o tratamento precoce, pois, minimizam as complicações decorrentes destas lesões, em relação à adaptação funcional, estética e principalmente a qualidade de vida do indivíduo.

**Palavras-chave:** Linfangioma Oral. Hamartoma OK-432.

## ABSTRACT

Lymphangioma is a congenital malformation of the lymphatic vessels. It is considered rare in the oral cavity and when present in this area can lead to functional disorders of the stomatognathic system. The objective of this study is to report a case of an 8-year-old patient diagnosed with lymphangioma on the dorsum of tongue. Clinically, a nodular volume increase was observed on the dorsum of tongue, anterior to the V lingual, measuring approximately 1.5 mm in diameter, with a normal color, sessile base, vesicular surface and firm palpation. The treatment was the surgical removal and after 4 years, the patient is without signs of relapse. Therefore, diagnosis and early treatment are emphasized, since they minimize the complications resulting from these lesions, in relation to the functional, aesthetic adaptation and mainly the quality of life of the individual.

**Keywords:** Lymphangioma. Hamartomas. OK432.

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – A: Ao exame clínico extraoral, nenhum aumento de volume foi observado; B: Aspecto clínico da lesão. Massa nodular, bem delimitada localizada em dorso de língua.....17

Figura 2 – A e B: Aspectos Histopatológicos do Linfangioma mostrando proliferação de vasos linfáticos logo abaixo da superfície epitelial .....18

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO .....</b>	<b>Erro! Indicador não definido.</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVO .....</b>	<b>Erro! Indicador não definido.4</b>
<b>3</b>	<b>METODOLOGIA.....</b>	<b>Erro! Indicador não definido.5</b>
<b>4</b>	<b>CASO CLÍNICO.....</b>	<b>Erro! Indicador não definido.6</b>
<b>3</b>	<b>DISCUSSÃO .....</b>	<b>Erro! Indicador não definido.8</b>
<b>3</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>20</b>
	<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>Erro! Indicador não definido.</b>

## 1 INTRODUÇÃO

Os linfangiomas são tumores hamartosos benignos dos vasos linfáticos. A primeira descrição exata foi feita por Virchow em 1854 (KOLAY et al., 2018). É duvidoso que estas lesões sejam neoplasias verdadeiras. Ao contrário, elas podem representar malformações congênitas originárias de sequestros de tecido linfático que não se comunica normalmente com o resto do sistema linfático (NEVILLE et al., 2009; YOGANNA et al., 2014).

Existem três tipos de linfangiomas: 1. Linfangioma simples (linfangioma capilar), que consiste em pequenos vasos, do tamanho de capilares 2. Linfangioma cavernoso, que é composto de grandes vasos linfáticos dilatados 3. Linfangioma cístico (higroma cístico), que exibe grandes espaços císticos macroscópicos (NEVILLE et al. 2009; KOLAY et al., 2018).

Os linfangiomas possuem uma distinta predileção pela região de cabeça e pescoço, representando cerca de 50% a 75% de todos os casos. Aproximadamente metade de todas as lesões é notada ao nascimento, e cerca de 90% se desenvolvem por volta dos 2 anos de idade.

O pescoço é o sítio mais comumente envolvido, sendo o terço posterior acometido com maior frequência que o anterior. Quando ocorrem neste local são denominados higroma cístico, higroma cervical e linfangioma cavernoso, os quais causam tumefação difusa nos tecidos moles, podendo ameaçar a vida do paciente por envolver estruturas vitais no pescoço. Em alguns casos, os linfangiomas cervicais estendem-se para o mediastino ou para a cavidade bucal (NEVILLE et al., 2009; GASSEN et al., 2010; YOGANNA et al., 2014).

Os linfangiomas orais podem ocorrer em diversas localizações, mas são mais comuns nos dois terços anteriores da língua, onde podem resultar em macroglossia. Usualmente, o tumor é localizado superficialmente e demonstra uma superfície pedregosa que se assemelha a um grupo de vesículas translúcidas. A superfície se assemelha a ovos de rã ou pudim de tapioca. A hemorragia secundária dentro dos espaços linfáticos pode fazer com que algumas dessas “vesículas” se tornem arroxeadas (GASSEN et al., 2010; KOLAY et al., 2018).

Lesões profundas se apresentam como aumentos de volume amolecidos mal definidos. Pequenos linfangiomas menores que 1 cm ocorrem no rebordo alveolar em cerca de 4% dos recém-nascidos negros. Estas lesões geralmente ocorrem bilateralmente no rebordo mandibular e exibem uma distribuição homem mulher de 2:1. Muitos desses linfangiomas alveolares aparentemente se resolvem espontaneamente por não serem observados em

indivíduos mais velhos (NEVILLE et al., 2009; BHAYYA et al., 2015; DEVI et al., 2016).

Microscopicamente, os linfangiomas são compostos de vasos linfáticos que podem mostrar uma considerável dilatação (linfangiomas cavernosos) ou estruturas macroscópicas semelhantes a cistos (higroma cístico). Geralmente os vasos infiltram difusamente os tecidos moles adjacentes e podem demonstrar agregados linfoides em suas paredes. Tipicamente, o endotélio delimitante é fino, e os espaços contêm um fluido proteináceo e, ocasionalmente, linfócitos. Alguns canais também podem conter hemácias, o que cria uma incerteza se eles representam vasos linfáticos ou sanguíneos. Embora muitos destes representem hemorragia secundária dentro do vaso linfático, alguns podem, na verdade, ser exemplos de uma ocorrência simultânea de um linfangioma e de um hemangioma. (DEVI et al., 2016; KOLAY et al., 2018). Nas lesões intraorais, os vasos linfáticos são localizados caracteristicamente logo abaixo do epitélio de superfície e geralmente substituem as papilas conjuntivas. Esta localização superficial resulta em aparência clínica semelhante a vesículas translúcidas. Entretanto, observa-se a extensão desses vasos para dentro do tecido conjuntivo profundo e para a musculatura esquelética. Na investigação imunológica dessas afecções a imunohistoquímica pode evidenciar no endotélio presente expressão variável de FVIII-rAg, CD31 e CD34 (GASSEN et al., 2010; KOLAY et al., 2018).

Frequentemente, o tratamento dos linfangiomas consiste na excisão cirúrgica, embora a remoção total possa não ser possível em todos os casos devido ao grande tamanho ou ao envolvimento de estruturas vitais. A recidiva é comum, especialmente para os linfangiomas cavernosos da cavidade oral, devido à sua natureza infiltrativa. Alguns clínicos não recomendam o tratamento de linfangiomas de língua que não estejam aumentando, devido à dificuldade na remoção e à alta taxa de recidiva (NEVILLE et al., 2009).

Os linfangiomas císticos da região cervical geralmente são lesões bem-circunscritas e apresentam uma baixa taxa de recidiva. A regressão espontânea do linfangioma é rara. Infelizmente, os linfangiomas não respondem a agentes esclerosantes como os hemangiomas. Entretanto, algum sucesso com terapia esclerosante para linfangiomas não-resssecáveis tem sido relatado com o uso do OK-432, uma incubação de mistura liofilizada de cepas de baixa virulência de *Streptococcus pyogenes* que tenham perdido sua capacidade de produzir streptolisina S, com penicilina G potássica (NEVILLE et al., 2009; BHAYYA et al. 2015; KOLAY et al., 2018).

O prognóstico é bom para a maioria dos pacientes, embora grandes tumores do pescoço ou da língua possam resultar em obstrução das vias aéreas e morte. A taxa de mortalidade para os higromas císticos varia de 2% a 5% na maioria das séries de casos estudadas (NEVILLE et al., 2009; BHAYYA et al., 2015).

## **2 OBJETIVO**

O objetivo deste trabalho é relatar um caso diagnosticado como Linfangioma oral, bem como as principais características clínicas, aspectos microscópicos e possíveis formas de tratamento, através da descrição de um caso clínico.

### **3 METODOLOGIA**

Para a apresentação do caso clínico, foi realizada uma busca na literatura com os principais trabalhos que abordam Linfangioma oral. Para a pesquisa as seguintes bases de dados foram utilizadas: Scielo, Lillacs e Pubmed com os termos “Oral lymphangioma; “lymphangioma”, A abrangência de pesquisa limitou-se entre o ano de 2004 a 2018.

#### 4. CASO CLÍNICO

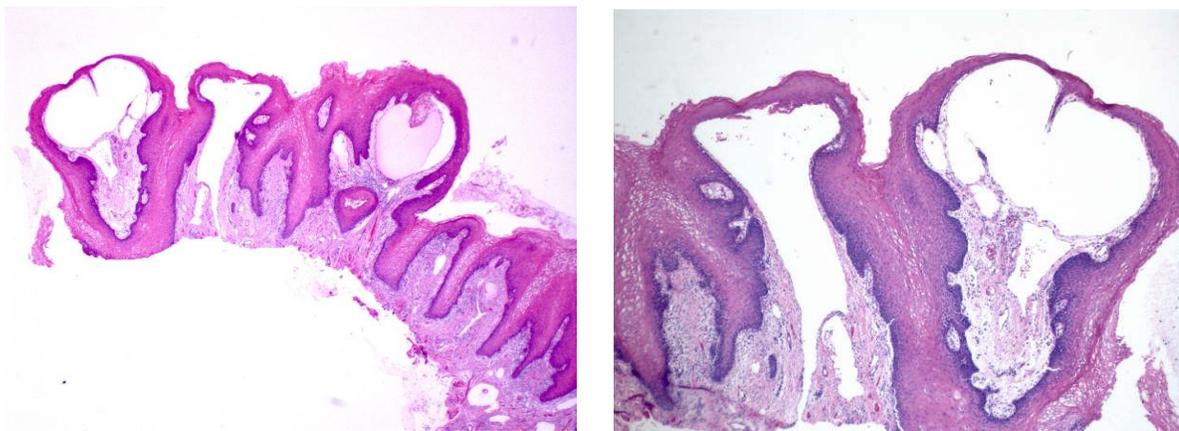
Paciente de 8 anos, sexo masculino compareceu a clínica de Estomatologia acompanhado de sua mãe, tendo como queixa principal, relatada pela mãe: “a língua do meu filho inchou, já fui ao médico e ele pediu para procurar um dentista”. O paciente não relatava dor e não soube relatar quando a lesão apareceu.

Ao exame físico extraoral (Figura 01 A) não foi observado nenhuma alteração facial. No exame físico intraoral, observou-se aumento de volume nodular em dorso de língua, anteriormente ao V lingual, medindo aproximadamente 1,5 mm de diâmetro, de coloração rósea, base séssil, de superfície vesicular e firme a palpação (Figura 01 B). O diagnóstico presuntivo foi de Linfangioma e Leiomioma.



**Figura 01-** A: Ao exame clínico extraoral, nenhum aumento de volume foi observado; B: Aspecto clínico da lesão. Massa nodular, bem delimitada localizada em dorso de língua.

O paciente foi submetido a biópsia incisional e o exame histopatológico revelou proliferação de vasos linfáticos de pequeno e médio calibre, contendo linfa no seu interior logo abaixo do epitélio de superfície (Figura 2 A e B). O diagnóstico final foi de Linfangioma. O paciente foi submetido a um segundo procedimento cirúrgico para a remoção completa da lesão. Após 4 anos encontra-se bem e sem sinais de recidiva da lesão.



**Figura 02-** A e B: Aspectos Histopatológicos do Linfangioma mostrando proliferação de vasos linfáticos logo abaixo da superfície epitelial.

## 5. DISCUSSÃO

Linfangiomas são malformações congênitas hamartomatosas benignas do sistema linfático, com acentuada predileção pela região da cabeça e pescoço (DEVI et al., 2016). Acredita-se que essa alteração se desenvolva a partir do sequestro de porções do sistema linfático primitivo.

Aproximadamente metade dos casos está presente desde o nascimento e 90% desenvolvem antes dos 2 anos de idade; raramente é diagnosticado em adultos (YOGANNA et al., 2014). No caso relatado o diagnóstico de linfangioma foi aos 8 anos de idade e a mãe não soube relata quando o aumento de volume iniciou.

Os locais de ocorrência mais comum são região de cabeça e pescoço, seguido pelas extremidades, nádegas e tronco. Às vezes, eles podem ser localizados no intestino e pâncreas. Raramente afetam a cavidade bucal e, quando afetada, os locais mais frequentes incluem a língua, palato, rebordo alveolar inferior e lábios. Brennan et al., revisaram 49 casos de linfangioma oral e constatou que 17 estavam localizados na língua, enquanto apenas um caso foi descrito na região retromolar e um no palato mole. Nosso caso, está em consonância com a literatura quanto a localização mais frequente quando ocorre na cavidade oral (NEVILLE et al., 2009; BHAYYA et al 2015; KOLAY et al., 2018).

Clinicamente, as vesículas claras são a manifestação de linfangiomas orais. Essas vesículas, que ocasionalmente assume cor vermelha ou azul por causa da ruptura de capilar sanguíneo nos espaços internos linfáticos. Os canais linfáticos são geralmente revestidos por uma única camada de células endoteliais (NEVILLE et al., 2009; BHAYYA et al 2015).

O linfangioma superficial é o tipo mais comum, desenvolve-se lentamente como ampliações suaves com superfície pedregosa. O tipo cavernoso profundo tende a se expandir para fora. O tipo de higroma cístico tende a se expandir para fora, criando um aumento generalizado da área. A investigação diagnóstica inclui biópsia para exames histopatológicos, o que confirmará o diagnóstico, a ultrassonografia detectará a natureza cística e o componente fluido de um linfangioma e a angiografia excluirá lesões vasculares (YOGANNA et al., 2014). No caso relatado não havia manifestações de higroma cístico.

O tratamento dos linfangiomas depende do seu tamanho, localização e infiltração nos tecidos circundantes. A remoção cirúrgica é o tratamento de escolha (GASEM et al., 2010) e a taxa de recorrência é cerca de 39% por causa de sua natureza infiltrativa da lesão. Terapia

não-cirúrgica como a terapia esclerosante com o agente OK-432 também é uma opção nos casos de recorrência e em casos irressecáveis (KOLAY et al., 2018).

## **6. CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O prognóstico é favorável para a maioria dos pacientes com diagnóstico de linfangioma, embora as grandes lesões localizadas no pescoço ou na base de língua possam ocasionar obstrução das vias aéreas.

Na maior parte dos casos, linfangiomas pequenos não causam incapacidade física, estética e funcional. No entanto, estas lesões devem ser tratadas, pois tendem a evoluir. Independente da causa do edema em língua, este deve ser considerado como uma condição de risco à vida, devendo ser tratada imediatamente, sendo a via aérea prioridade.

A excisão cirúrgica é o tratamento de escolha. Entretanto, as lesões podem mostrar recidivas após sua remoção, cuja tendência parece crescer com o aumento da idade do paciente. Enfatiza-se, portanto, o diagnóstico e o tratamento precoce, pois, minimizam as complicações decorrentes destas lesões, em relação à adaptação funcional, estética e principalmente a qualidade de vida do indivíduo.

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

BHAYYA H. et al. Oral lymphangioma: A rare case report. **Contemp Clin Dent**, v.6, n. 4, p. 584-587, Oct-Dec 2015.

DEVI, A; NARWAL, A; YADAV, A.B; SINGH, V; GUPTA, A. Classical Cases of Lymphangioma - As Multiple Vesicular Eruptions. **J Clin Diagn Res**, v.10, n.6, p. 22-23, Jun. 2016.

GASSEN H. T. et al. Linfangioma de cavidade bucal: relato de caso clínico. **Stomatos Canoas** v.16, n.30, p. 82-88, jan. /jun. 2010.

KOLAY, S.K.; PARWANI ,R.; WANJARI, S.; SINGHAL, P. Oral lymphangiomas - clinical and histopathological relations: An immunohistochemically analyzed case series of varied clinical presentations. **J Oral Maxillofac Pathol**, v. 22, s.1 p. S108-S111, Jan. 2018.

NEVILLE.B et al. Cistos do Desenvolvimento In: \_\_\_\_\_. **Patologia Oral e Maxilofacial**. 3ª edição. Rio de Janeiro : Elsevier, 2009. Cap 12, p 549-550.

YOGANNA, S.S.; RAJENDRA PRASAD, R.G., SEKAR, B. Oral lymphangioma of the buccal mucosa a rare case report. **J Pharm Bioallied Sci**. v. 6, s. 1 p. s188-s191, Jul 2014