



Mapeamento anatômico das anomalias vasculares dos lábios

Anatomical mapping of vascular anomalies of the lips

RAFAEL FERREIRA ZATZ¹
DOV CHARLES GOLDENBERG^{1*}
VÂNIA KHARMANDAYAN¹
ESTHER MIHWA CHOI¹
ROLF GEMPERLI¹

Instituição: Hospital das Clínicas
da Faculdade de Medicina da USP,
São Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido: 1/7/2019.
Artigo aceito: 21/10/2019.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2020RBCP0003

■ RESUMO

Introdução: O lábio é a região do corpo mais frequentemente acometida por anomalias vasculares (AV). A correta determinação da etiologia da lesão é determinante à escolha do tratamento do paciente e à correta condução do caso. O objetivo deste estudo é correlacionar o posicionamento anatômico e as características das lesões com o diagnóstico etiológico das AVs dos lábios, a fim de promover uma ferramenta que auxilie na prática clínica.

Métodos: Análise retrospectiva de 150 pacientes com AV dos lábios, avaliados entre 1999 e 2017. O diagnóstico etiológico foi baseado na classificação de ISSVA 2014. Análise clínica e fotográfica foi realizada para avaliar o padrão anatômico de envolvimento e mapear as lesões. **Resultados:** Hemangioma infantil apresentou acometimento de apenas um lábio, em menor extensão e situado mais centralmente, com raro envolvimento de comissura oral. Malformações venosas e venolinfáticas (MVs) e malformações arteriovenosas (MAVs) envolveram o lábio superior predominantemente, situadas mais lateralmente e acarretando significativa deformidade. Contudo, MAVs apresentaram mais frequente extensão além dos limites do vermelhão. Os pacientes com malformações capilares (MCs) sofriam de acometimento integral do lábio inferior. Todos os casos de malformações linfáticas exclusivas (MLs) envolveram o lábio superior inteiro, com grande distorção. **Conclusão:** A apresentação inicial das AVs muitas vezes consiste em pequenas alterações, desafiadoras ao diagnóstico assertivo. Padrões específicos de acometimentos foram observados para cada diagnóstico etiológico estudado. O mapeamento pode ser utilizado como ferramenta auxiliar diagnóstica e contribuir para melhor intervenção nos pacientes com anomalias vasculares labiais.

Descritores: Hemangioma; Lábio; Anormalidades múltiplas; Neoplasias de tecido vascular; Anormalidades congênitas.

¹ Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, São Paulo, SP, Brasil.

■ ABSTRACT

Introduction: The lip is the body region more often affected by vascular anomalies (VAs). Identifying the appropriate etiology of the lesion is significantly important when determining the treatment of choice for the patient. This study aimed to determine the association between the anatomical positioning and the characteristics of the lesions and the etiological diagnosis of VAs of the lips to identify the appropriate tool to be used in clinical practice. **Methods:** A retrospective analysis was performed in 150 patients with VA of the lips evaluated between 1999 and 2017. The etiological diagnosis was based on the International Society for the Study of Vascular Anomalies 2014 classification. Clinical and photographic analysis was performed to assess the anatomical pattern of involvement and map the lesions. **Results:** An infantile hemangioma was observed to a lesser extent in only one lip and was situated more centrally, with rare involvement of the labial commissure. Venous and venous-lymphatic malformations and arteriovenous malformations (AVMs) involving the upper lip were predominantly located more laterally and caused significant deformity. However, AVMs more often extended beyond the limits of the vermilion. Capillary malformations were observed in the entire lower lip in some patients. Simple lymphatic malformations were observed in the entire upper lip with significant distortion in some patients. **Conclusion:** The initial presentation of VAs often comprises minimal changes; hence, establishing an assertive diagnosis is considered difficult. Specific patterns of involvement were observed for each etiological diagnosis studied. Anatomical mapping can be used as an auxiliary diagnostic tool and can possibly identify an appropriate clinical intervention in patients with VAs of the lip.

Keywords: Hemangioma; Lip; Multiple abnormalities; Vascular tissue tumors; Congenital abnormalities.

INTRODUÇÃO

A classificação da Sociedade Internacional para o Estudo de Anomalias Vasculares (ISSVA) categoriza anomalias vasculares (AV) em 2 grupos principais: tumores e malformações. Hemangioma infantil (HI) é o tumor vascular mais comum, enquanto malformações são definidas de acordo com a presença de componente venoso, linfático, arteriovenoso, capilar ou da combinação entre eles¹⁻⁵. Durante muito tempo não houve consenso quanto à terminologia e classificação dessas lesões, com impacto negativo nas indicações terapêuticas, muitas vezes aplicadas de forma heterogênea e não parametrizada, aumentando a probabilidade de condutas iatrogênicas. Após a padronização do ISSVA, as diferentes opções de tratamento foram comparadas e cada diagnóstico etiológico foi associado a um procedimento padrão-ouro. O diagnóstico de uma AV é essencialmente clínico, baseado na anamnese e exame físico cuidadoso. Exames complementares radiológicos são necessários em situações selecionadas^{3,6}.

As AVs são as anormalidades congênicas mais comuns dos tecidos moles, afetam até 10% dos recém-nascidos. Sua ocorrência é variável, podem ocorrer em qualquer região do corpo, mas são mais comuns na cabeça e no pescoço do que nas extremidades. Os lábios são a unidade do corpo mais frequentemente acometida por anomalias vasculares^{5,7,8}. Em posição central na face, são notadamente visíveis, o que cria um estigma estético importante, que tende a piorar com o crescimento do paciente. Além disso, potencialmente podem envolver a musculatura oral, acarretando em problemas funcionais, como fala imprópria, incontinência oral e prejuízo à mímica facial^{5,7,9}.

O padrão de acometimento no lábio pode ser relacionado à etiologia da lesão, mas poucos estudos foram publicados com enfoque nesta perspectiva^{7,10,11}. Baseado em um grande número de casos, este estudo objetiva avaliar esta correlação e contribuir para um melhor diagnóstico e manejo de pacientes com anomalias vasculares dos lábios.

MÉTODOS

Esta é uma série de casos de pacientes atendidos entre 1997 e 2017 em um único serviço de Anomalias Vascular em São Paulo, Brasil. O estudo presente foi aprovado pelo Comitê Ético Institucional (número de protocolo 1.630.646) e foram obtidos consentimentos informados de pais ou responsáveis.

Um total de 150 pacientes com lábio AVs foram incluídos e avaliados por análise fotográfica. Baseado na classificação de 2018 da ISSVA, o diagnóstico etiológico foi definido através de avaliação clínica, exames complementares e biópsias, conforme a necessidade. Foram coletados os seguintes dados: tipo de AV, idade, gênero, lábio envolvido (superior/inferior/ambos), envolvimento de comissura oral (central, lateral, central-lateral, inteiro), extensão (25% até 100%), acometimento além do vermelhão e a presença de distorção do lábio (Figura 1). Para isolar a prevalência de IH, pacientes eram divididos por idade em dois grupos: menores e maiores que 7 anos de idade. Foi realizado um mapeamento anatômico das lesões e correlacionado com o diagnóstico etiológico. Para melhor visualização, os valores individuais foram reunidos de forma a criar mapas de calor. As cores mais quentes representam as áreas de maior incidência da anomalia vascular representada.

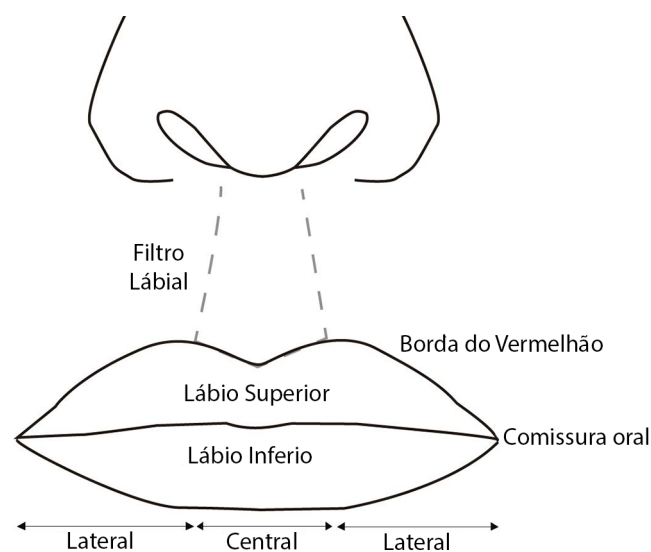


Figura 1. Marcos anatômicos dos lábios.

Os dados foram agrupados no MS – Office 2013 e analisados com o Pacote estatístico IBM SPSS (Pacote Estatístico para Ciências sociais), versão 2 - 3.0. O Teste de Razão de Probabilidade foi utilizado, adotando um nível de significação de 5% (0.050).

RESULTADOS

De um total de 150 pacientes, 95 eram do sexo feminino e 55 masculinos. Destes, 76 foram

diagnosticados como HI, malformações venosas e venolinfática (MVs) em 35 pacientes, malformações arteriovenosas (MAVs) em 20 pacientes, malformações capilares (MCs) em 16 pacientes e malformações linfáticas exclusivas (MLs) em 3 casos. O predomínio feminino foi relacionado à prevalência mais alta de HI (60% dos 95 casos, razão feminino:masculino = 1,7:1). Não houveram casos de outros tumores vasculares além de HI. Os resultados estão expostos na Tabela 1 e resumidos na Figura 2.

Quanto à distribuição por faixa etária, 82 casos (54%) eram menores do que 7 anos. Dentro deste subgrupo, 79% dos casos foram diagnosticados como HI. Malformações vasculares foram mais prevalentes nos pacientes acima de 7 anos: 71,4% das MVs, 85% das MAVs e 87,5% das MCs.

As AVs foram encontradas em ambos os lábios, mas ligeiramente mais frequente no lábio superior (54%). A maioria dos casos (64,6%) apresentou-se com acometimento de até 50% extensão do lábio. O segmento mais comumente acometido foi a porção centro-lateral (40,6%), seguido pelo envolvimento apenas da porção lateral do lábio (23,3%). Envolvimento de comissura aconteceu em 29,33% dos 150 casos. Envolvimento de pele, isto é, além do vermelhão, aconteceu em 68,6% dos casos. A distorção do lábio foi observada em 85,33% dos pacientes.

Considerando apenas o grupo de tumores vasculares, 85% dos pacientes eram menores que 7 anos de idade. O padrão de acometimento para HI foi o envolvimento de apenas um lábio, igualmente distribuído entre lábio superior e inferior. A maioria das deformidades causou distorção dos lábios e extensão além do vermelhão. Foram observadas algumas diferenças entre o lábio superior e inferior: no lábio superior, as lesões eram frequentemente menores, mais centralmente localizadas, enquanto as de lábio inferior apresentaram maior grau de heterogeneidade. Pacientes mais velhos foram diagnosticados com HI em sua fase involuída. O padrão de acometimento de HI está exposto na Tabela 1 e resumido na Figura 3.

Dentre as malformações vasculares, foram observados diferentes padrões para cada etiologia específica. A maioria de pacientes eram maiores de 7 anos (77%). Malformações venosas e venolinfáticas aconteceram predominantemente no lábio superior, mais lateralmente localizadas. Foi observado acometimento de 25 a 75% da extensão do lábio, com deformidade significativa de sua estrutura. Quase a metade dos pacientes teve malformações que se estenderam além das margens do vermelhão. A Tabela 1 expõe os dados e a Figura 4 resume o padrão de acometimento das MVs.

As MAVs apresentaram-se ligeiramente mais frequentes no lábio superior. A maioria dos casos

Tabela 1. Padrões anatômicos das anomalias vasculares dos lábios.

Lábio acometido	HI		MV		MAV		MC		ML		Total
	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.
Superior	38	46,91	23	28,40	13	16,05	4	4,94	3	3,70	81
Inferior	38	55,88	12	17,65	7	10,29	11	16,18	0	0,00	68
Ambos	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	100,00	0	0,00	1
Total	76	50,67	35	23,33	20	13,33	16	10,67	3	2,00	150
Localização	HI		MV		MAV		MC		ML		Total
	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.
Central	25	83,33	5	16,67	0	0,00	0	0,00	0	0,00	30
Lateral	16	45,71	13	37,14	6	17,14	0	0,00	0	0,00	35
C+L	26	42,62	17	27,87	13	21,31	4	6,56	1	1,64	61
Inteiro	9	37,50	0	0,00	1	4,17	12	50,00	2	8,33	24
Total	76	50,67	35	23,33	20	13,33	16	10,67	3	2,00	150
Envolvimento comissura oral	HI		MV		MAV		MC		ML		Total
	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.
Sim	7	15,91	13	29,55	9	20,45	15	34,09	0	0,00	44
Não	69	65,09	22	20,75	11	10,38	1	0,94	3	2,83	106
Total	76	50,67	35	23,33	20	13,33	16	10,67	3	2,00	150
Extensão	HI		MV		MAV		MC		ML		Total
	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.
< 25%	31	63,27	13	26,53	5	10,20	0	0,00	0	0,00	49
25-50%	27	56,25	10	20,83	8	16,67	3	6,25	0	0,00	48
> 75%	9	31,03	12	41,38	6	20,69	1	3,45	1	3,45	29
100%	9	37,50	0	0,00	1	4,17	12	50,00	2	8,33	24
Total	76	50,67	35	23,33	20	13,33	16	10,67	3	2,00	150
Envolvimento de pele	HI		MV		MAV		MC		ML		Total
	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.
Sim	53	51,46	19	18,45	15	14,56	15	14,56	1	0,97	103
Não	23	48,94	16	34,04	5	10,64	1	2,13	2	4,26	47
Total	76	50,67	35	23,33	20	13,33	16	10,67	3	2,00	150
Distorção	HI		MV		MAV		MC		ML		Total
	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.	%	Freq.
Sim	62	48,44	32	25,00	19	14,84	12	9,38	3	2,34	128
Não	14	63,64	3	13,64	1	4,55	4	18,18	0	0,00	22
Total	76	50,67	35	23,33	20	13,33	16	10,67	3	2,00	150

HI: Hemangioma Infantil; MV: Malformações Venosas e Venolinfática; MAV: Malformações Arteriovenosas; MC: Malformações Capilares; ML: Malformações Linfáticas Exclusivas.

acometeram a porção centro-lateral, de 25 a 75% de extensão. Foi observado um acometimento frequente da comissura oral e distorção do lábio. A maioria das MAVs estenderam-se além do limite do vermelhão. O padrão anatômico é descrito na Tabela 1 e ilustrado na Figura 5.

MCs acometeram predominantemente o lábio inferior. Todos os pacientes tiveram envolvimento inteiro do lábio e 75% apresentaram distorção de volume (Figura 6). Houveram apenas 3 casos de ML,

todos eles no lábio superior, com extensão quase inteira e grande distorção.

Comparando-se tumores a malformações vasculares, algumas diferenças estatisticamente significativas foram observadas. Os HIs localizaram-se mais centralmente ($p=0,001$), com raro envolvimento da comissura oral ($p=0,001$) e de menor tamanho que as malformações vasculares ($p=0,02$). Estes resultados estão demonstrados na Figura 7.

Anomalias Vasculares	Lábio Envolvido	Segmento Envolvido	Porcentagem de Envolvimento	Envolvimento da Comissura Oral	Envolvimento da Pele	Distorção do Lábio
Hemangioma Infantil	Sup = Inf	Central/ Central+ Lateral	<50%	+	+++	++++
Malformações Venosas e Venolinfáticas	Inf 1,5 : 2,5 Sup	Lateral	25-75%	++	+++	++++
Malformações Arteriovenosas	Inf 1,5 : 2,5 Sup	Lateral	25-75%	++	+++	++++
Malformações Capilares	Inf 1,5 : 2,5 Sup	Total	75-100%	++++	++++	+++
Malformações Linfáticas	Superior	Total	75-100%	+	++	++++

0-25%: + 25-50%: ++ 50-75%: +++ 75-100%: ++++

Figura 2. Resumo do padrão anatômico de acometimento das malformações vasculares.

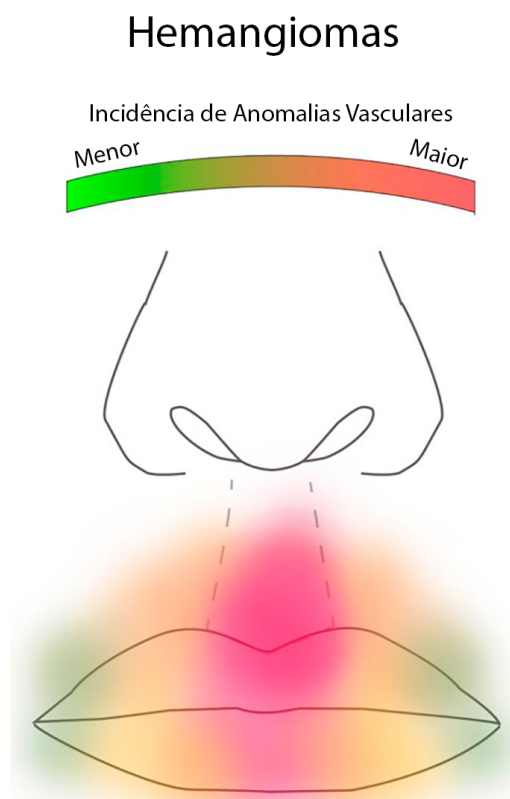


Figura 3. Padrão de acometimento de hemangiomas infantis.

Malformações Venolinfáticas

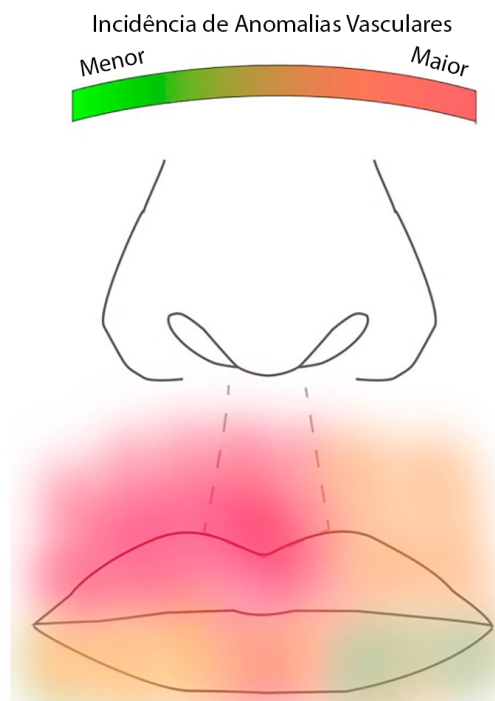


Figura 4. Padrão de acometimento de malformações venosas e venolinfáticas.

DISCUSSÃO

Mais de dois terços de anomalias vasculares são encontradas na região da cabeça e pescoço. Quando se considera os lábios como uma única unidade, é a região do corpo de maior prevalência^{5,7}. Um diagnóstico adequado é determinante para o correto manejo do paciente, a fim de minimizar o acometimento

estético e o prejuízo funcional^{5,6,7}. Na prática clínica, o primeiro atendimento das AVs é frequentemente realizado por não-especialistas. Consequentemente, qualquer ferramenta médica que auxilie no diagnóstico diferencial permitirá referenciar mais rápido ao profissional especializado e um melhor atendimento a este paciente.

Malformação Arteriovenosa

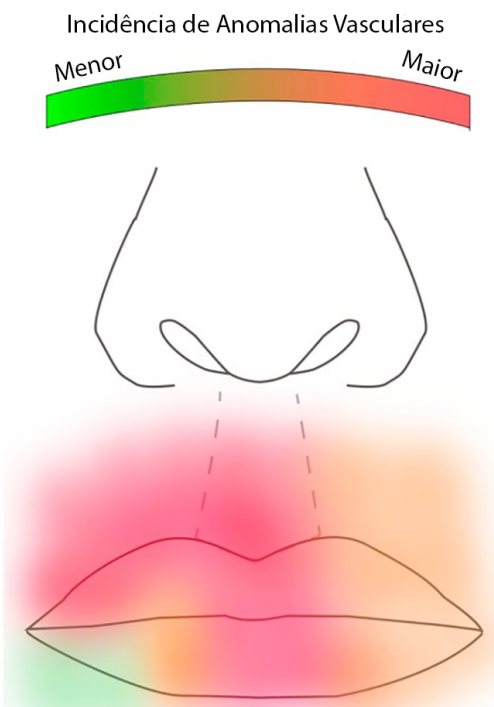


Figura 5. Padrão de acometimento de malformações arteriovenosas.

Malformações Capilares

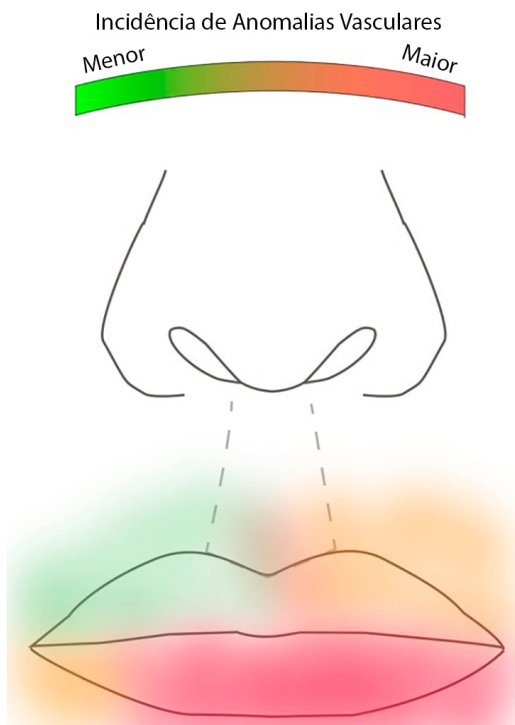


Figura 6. Padrão de acometimento de malformações capilares.

A localização anatômica pode auxiliar na definição da etiologia de uma AV. O tratamento das AVs difere consideravelmente de acordo com o diagnóstico. Se, por um lado, o tratamento expectante é preferido em tumores vasculares, como HI, a falta de tratamento de malformações vasculares permite sua expansão, deformando o local e acarretando em um aumento notável na dificuldade do tratamento^{12,13,14}. O tratamento farmacológico hoje é de grande relevância no tratamento de anomalias vasculares e a escolha do medicamento é específica para cada etiologia¹⁵.

A ressecção cirúrgica de anomalias vasculares dos lábios pode ser uma opção de tratamento. O local anatômico é determinante para planejar o procedimento. A reconstrução após a ressecção visa corrigir deformidades de contorno, reconstruir a comissura oral e restabelecer a competência do lábio. O tipo de ressecção (completa ou parcial) e a perspectiva de recorrência da lesão também depende do tipo etiológico da lesão¹³.

Este estudo revelou o padrão anatômico de acometimento das AVs dos lábios e, mais intensamente, sua correlação com o diagnóstico etiológico (Figura 2). A apresentação inicial das AVs muitas vezes consiste em pequenas alterações, desafiadoras ao diagnóstico assertivo. Neste sentido, o padrão anatômico de acometimento pode ser útil, sobretudo nas malformações mistas em que um componente profundo da lesão pode ser negligenciado. Assim, a combinação de características clínicas e localização anatômica potencialmente reduz o erro diagnóstico e promove melhor tratamento ao paciente^{14,15}.

O uso de imagens para resumir conceitos clínicos está ganhando terreno na medicina moderna. Mapas de calor são frequentemente utilizados para representar dados estatísticos complexos. Neste estudo, foram utilizados para expor a distribuição complexa de anomalias vasculares de uma forma concisa e prática¹⁶.

Embora existam algumas limitações neste estudo, como o padrão retrospectivo de coleta de dados, um padrão anatômico de distribuição pode ser identificado. A meta principal foi alcançada e espera-se minimizar o erro diagnóstico e um rápido direcionamento do paciente ao seu tratamento.

CONCLUSÃO

Foram identificados padrões anatômicos de acometimento dos lábios para cada anomalia vascular. Cria-se, assim, uma ferramenta para auxiliar no diagnóstico dos pacientes e um melhor manejo terapêutico.

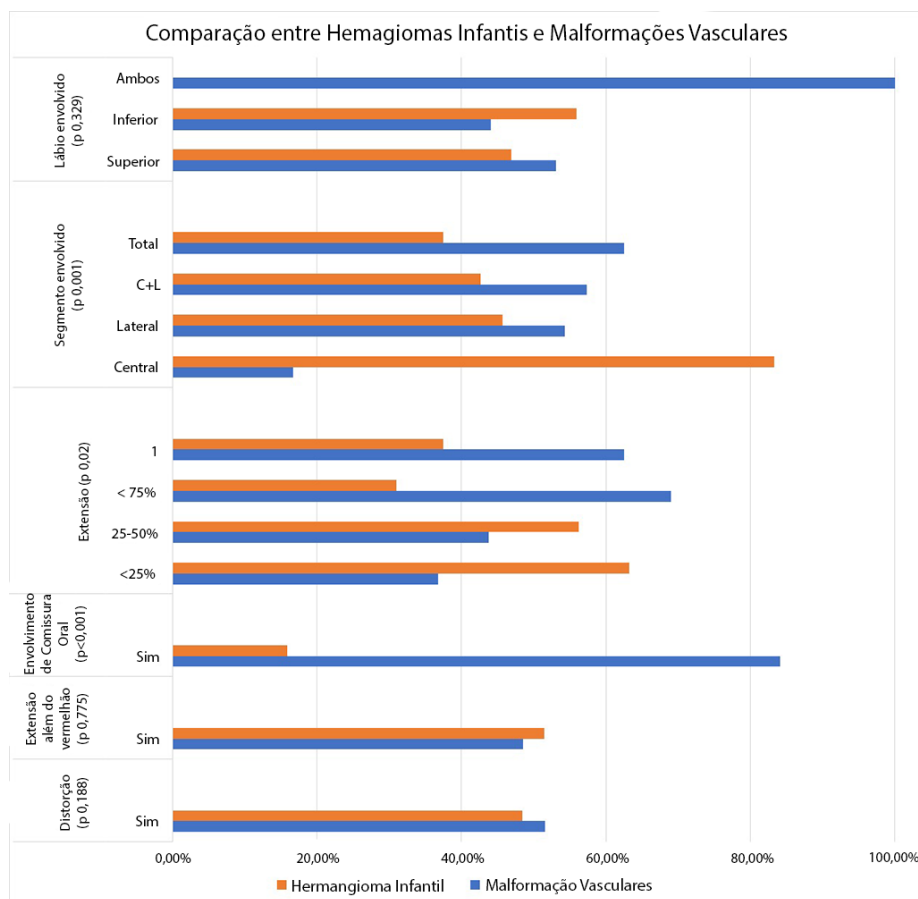


Figura 7. Comparação entre hemangiomas infantis e malformações vasculares.

COLABORAÇÕES

RFZ	Análise e/ou interpretação dos dados, Análise estatística, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento do Projeto, Redação - Revisão e Edição
DCG	Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento do Projeto, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão
AK	Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Concepção e desenho do estudo, Realização das operações e/ou experimentos
EMC	Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Concepção e desenho do estudo
RG	Aprovação final do manuscrito, Redação - Revisão e Edição, Supervisão

REFERÊNCIAS

- Corrêa PH, Nunes LCC, Johann ACBR, Aguiar MCF de, Gomez RS, Mesquita RA. Prevalence of oral hemangioma, vascular malformation and varix in a Brazilian population. *Braz Oral Res.* 2007;21(1):40-5.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69(3):412-22.
- Goldenberg DC, Hiraki PY, Marques TM, Koga A, Gemperli R. Surgical treatment of facial infantile hemangiomas: an analysis based on tumor characteristics and outcomes. *Plast Reconstr Surg.* 2016;137(4):1221-31.
- International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Classification for vascular anomalies - overview table. In: 20th ISSVA Congress Workshop; 2014 apr 1-4; Melbourne, Austrália. Melbourne, Austrália: ISSVA; 2014. Available from: <http://www.issva.org/UserFiles/file/Classifications-2014-Final.pdf>
- Sohail M, Bashir MM, Ansari HH, Khan FA, Assumame N, Awan NU, et al. Outcome of management of vascular malformations of lip. *J Craniofac Surg.* 2016;27(6):e520-4.
- Jackson IT, Carreño R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1993;91(7):126-30.
- Ryu JY, Lee JS, Lee JW, Choi KY, Yang JD, Cho BC, et al. Clinical approaches to vascular anomalies of the lip. *Arch Plast Surg.* 2015;42(6):709-15.

8. Jafarian M, Dehghani N, Shams S, Esmaeelinejad M, Aghdashi F. Comprehensive treatment of upper lip arteriovenous malformation. *J Maxillofac Oral Surg* [Internet]. 2016; 15(3):394-9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27752213>
9. Yanes DA, Pearson GD, Witman PM. Infantile hemangiomas of the lip: patterns, outcomes, and implications. *Pediatr Dermatol*. 2016;33(5):511-7.
10. Low DW. Management of adult facial vascular anomalies. *Facial Plast Surg*. 2003;19(1):113-29.
11. Min-Jung TO, Scheuermann-Poley C, Tan M, Waner M. Distribution, clinical characteristics, and surgical treatment of lip infantile hemangiomas. *JAMA Facial Plast Surg*. 2013;15(4):292-304.
12. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *Arch Dermatol*. 2002;138(12):1567-76.
13. Hiraki PY, Goldenberg DC. Diagnóstico e tratamento do hemangioma infantil. *Rev Bras Cir Plást*. 1983;25(2):388-97.
14. Van Doorne L, De Maeseneer M, Stricker C, Vanrensbergen R, Stricker M. Diagnosis and treatment of vascular lesion of the lip. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2002;40(6):497-503.
15. Waner M, North PE, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm Junior MC, et al. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol*. 2003;139(7):869-75.
16. Wilkinson L, Michael F. The history of the cluster heat map. *Am Stat*. 2009;63(2):179-84.

***Autor correspondente:**

Dov Charles Goldenberg

Rua Armanda, 93, Itaim Bibi, São Paulo, SP, Brasil.

CEP: 04538-100

E-mail: drdov@terra.com.br