

DIAGNÓSTICO CLÍNICO ENTRE AS ANOMALIAS VASCULARES: HEMANGIOMA E MALFORMAÇÕES VASCULARES – REVISÃO DA LITERATURA

CLINICAL DIAGNOSIS BETWEEN VASCULAR ANOMALIES: HEMANGIOMA AND VASCULAR MALFORMATIONS - A REVIEW OF THE LITERATURE

LARA KRUSSER FELTRACO^{1*}, JOSÉ RICARDO SOUSA COSTA², MARCOS ANTONIO TORRIANI³

1. Acadêmica de graduação do curso de Odontologia da Universidade Federal de Pelotas; 2. Técnico Administrativo em Educação da Universidade Federal de Pelotas; 3. Professor Doutor da Disciplina de Cirurgia e traumatologia bucomaxilofacial do curso de Odontologia da Universidade Federal de Pelotas

* Rua Gonçalves Chaves, 457, centro, Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil. CEP: 96015-560. laralkf@hotmail.com

Recebido em 24/03/2021. Aceito para publicação em xx/xx/201x

RESUMO

Os hemangiomas e as malformações vasculares são anomalias vasculares facilmente confundidas, sendo o termo hemangioma utilizado muitas vezes de forma equivocada para descrever malformações vasculares. O objetivo deste trabalho foi agrupar características clínicas que possam contribuir para identificação e diferenciação dessas lesões, a fim de subsidiar a escolha do tratamento adequado. Esse estudo baseou-se numa revisão da literatura, organizando as informações segundo o tipo de anomalia, seus históricos e suas características clínicas. Foi realizada a revisão nas bases de dados das plataformas PubMed, Lilacs, SciELO e Scopus.

PALAVRAS-CHAVE: Hemangioma; Malformações Vasculares; Neoplasias de Tecido Vascular.

ABSTRACT

Hemangiomas and vascular malformations are vascular anomalies easily confused. Hemangioma is often misused to describe vascular malformations. This study aims to group clinical characteristics, which can contribute to identify and classify these lesions, in order to choose an appropriate treatment. This study was based on a literature review, organizing the information according to the type of anomaly, its history and its clinical characteristics. The review was performed on the databases of PubMed, Lilacs, SciELO and Scopus platforms.

KEYWORDS: Hemangioma; Vascular Malformations; Neoplasms, Vascular Tissue.

1. INTRODUÇÃO

A região de cabeça e pescoço, assim como demais áreas do corpo, pode ser acometida por algumas lesões com características muito semelhantes, desafiando os profissionais da saúde, principalmente em pacientes infantis, na obtenção de um diagnóstico preciso para que tenham decisões acertadas de tratamento e preservação, evitando uma cadeia de condutas inadequadas.

Neste contexto, encontram-se os hemangiomas e as malformações vasculares, que são facilmente

confundidos, sendo o termo “hemangioma” utilizado muitas vezes de forma equivocada para descrever, também, as malformações vasculares¹⁻³. O uso de terminologia desatualizada, mas ainda presente, que, por vezes, não diferencia tumores de malformações vasculares, acarreta em dificuldades na institucionalização da terapia. Logo, a diferenciação proposta pela a ISSVA representa importante ferramenta de estratificação das lesões proliferativas vasculares³.

As malformações vasculares, em 90% dos casos, estão presentes na infância, com uma prevalência de 0,3% a 0,5% na população⁴. Enquanto os hemangiomas ocorrem em uma prevalência de 5 a 10% nas crianças de até 1 ano de idade⁵. São consideradas anomalias vasculares, e somadas, ocorrem 53,3% na região de cabeça e pescoço, preferencialmente em mulheres (na proporção de 1:1,69) e têm aparecimento em 72,4% dos pacientes no primeiro mês de vida⁶.

As anomalias vasculares foram classificadas por Mulliken e Glowacki⁷, em 1982, de acordo com quadro clínico e com a história natural e histopatológica das lesões, em dois grupos: hemangiomas e malformações vasculares. Após, em 1996, a *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) adotou uma nova classificação, reafirmada em atualizações nos anos de 2014 e 2018, em malformações vasculares e tumores vasculares⁸, demonstrada na Figura 1.

Os tumores vasculares são divididos de acordo com o comportamento celular em: benignos, localmente agressivos e malignos². Os hemangiomas são considerados tumores benignos infantis, divididos em congênitos e da infância⁵. Os hemangiomas congênitos (HC) ainda se dividem em Hemangioma Congênito Rapidamente Involutivo (RICH) e Hemangioma Congênito Não Involutivo (NICH)⁹.

Quanto às malformações vasculares, são divididas em quatro grupos: malformações simples, combinadas, de grandes vasos e associadas a outras anomalias (ósseas, de tecidos moles ou viscerais). As malformações simples são compostas por um único tipo de vaso (vasos linfáticos, veias, artérias ou

capilares) com exceção as arteriovenosas, que são classificadas como simples, contendo veias, artérias e capilares. Já as malformações vasculares combinadas são duas ou mais malformações em uma só lesão².

Hassanein *et al.* (2011)¹, em uma revisão sistemática, constataram que, 71,3% das publicações não utilizavam o termo hemangioma, de acordo com a nomenclatura de forma acertada, e que essa discrepância levou a um aumento em 20,6% no número de tratamentos incorretos, em comparação com indivíduos cujas lesões foram designadas usando a terminologia da Sociedade Internacional para estudo de Anomalias Vasculares. A fim de corroborar isso, Goss *et al.* (2017)¹⁰, publicaram um estudo em que verificaram um grupo de 236 pacientes com lesões vasculares, dos quais aproximadamente um terço apresentavam erro de diagnóstico, o que levou a um acréscimo de tratamento errôneo em 20%. Dessa forma, os diagnósticos dessas lesões muitas vezes são confundidos, sendo o termo hemangioma muito utilizado para descrever qualquer tipo de anomalia vascular, o que acarreta em um tratamento errôneo. Assim, é importante a diferenciação dessas anomalias, uma vez que o diagnóstico direciona o tratamento e preservação.

Diante dessa problemática, este estudo se propõe agrupar características clínicas que possam contribuir para a diferenciação entre hemangiomas e malformações vasculares, para que se reduza o risco de tratamento inadequado e frustrações para pacientes, familiares, clínicos e pesquisadores.

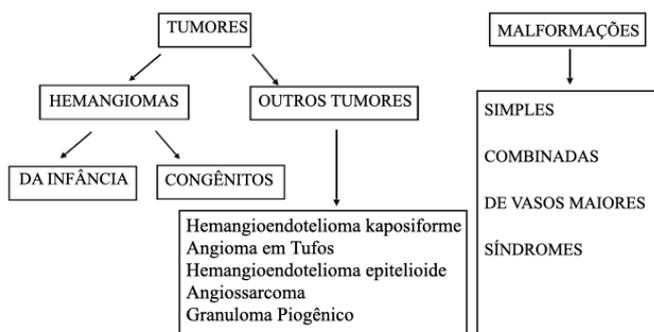


Figura 1. Classificação das anomalias vasculares.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Com intuito de subsidiar a adequada identificação de lesões vasculares cutâneas que acometem a região da cabeça e pescoço, esse estudo baseou-se numa revisão da literatura, organizando as informações segundo o tipo de anomalia, seus históricos e suas características clínicas.

Foi realizada a revisão nas bases de dados das plataformas PubMed, Lilacs, SciELO e Scopus, a partir da lista dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), no sítio eletrônico <https://decs.bvsalud.org/> e dos termos do *Medical Subject Information* (MeSH), no sítio eletrônico <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/>. Os termos utilizados foram: em língua portuguesa,

“*hemangioma e malformações vasculares*” e em língua inglesa, “*hemangioma AND vascular malformations*”.

As lesões foram agrupadas seguindo a classificação da ISSVA, inicialmente proposta por Mulliken e colaboradores, em 1982. Este foi um estudo clássico o qual classificou as anomalias vasculares cutâneas, de bebês e crianças, em malformações vasculares e hemangioma, definindo as características celulares dessas lesões em relação à história e evolução clínica. A ISSVA reclassificou, e após revisou e retificou, em publicações de 2014 e 2018, gerando a classificação atual referenciada internacionalmente (Figura 1).

3. DISCUSSÃO

Hemangioma

Como o próprio nome sugere, com a presença do sufixo “oma”, hemangiomas são tumores benignos de estruturas vasculares. E, como todo tumor, se dá por multiplicação descontrolada de suas células, especificamente as endoteliais das paredes vasculares, podendo, inclusive, formar massas celulares sem lúmen, mas mantendo a morfologia original das células¹¹.

Hoornweg *et al.* (2005)¹² realizaram estudo transversal em um grupo populacional de crianças para ver prevalência e características dos hemangiomas. A amostra abrangia 2204 crianças de 0 a 16 meses que se submeteram a exames regulares nos centros de saúde infantil na área de Tilburg, na Holanda. Delas, 219 crianças apresentavam, juntas, 256 hemangiomas. O hemangioma já estava presente ao nascimento em 24% das crianças, 15% estavam localizados por via subcutânea, 33% na área da cabeça e pescoço e 37% no restante do corpo. Dos 84 hemangiomas na área da cabeça e pescoço, 75% estavam localizados no couro cabeludo e na testa.

Os hemangiomas, devido a suas diferenças, são divididos em infantil e congênito.

Hemangioma infantil

- Características clínicas e evolução

Os hemangiomas infantis (HI) são os tumores mais comum na infância^{3,13-16}. Corroborando o fato de serem os mais frequentes, Yang *et al.* (2015)⁶, em 2015, investigaram 6459 casos de anomalias vasculares de acordo com a classificação da ISSVA de 2014, e constataram que 42,6% eram hemangiomas infantis, 14,1% hemangiomas congênitos e 29,9% enquadravam-se em malformações capilares.

Fatores de risco são: sexo feminino, que varia na proporção de 3 a 5:1, história de HI na família, bebês com baixo peso ao nascer (menor que 2500g), prematuridade (nascimento na 36ª semana de gestação) e filhos nascidos de mulheres que sofreram abortos prévios¹⁷. Neste estudo foi verificado, também, que o baixo peso ao nascer foi o fator de risco estatisticamente mais significativo. Para cada diminuição de 500 g no peso ao nascer, o risco de HI aumentou 40%.

A região mais afetada é a cabeça e pescoço (71,6%), acometendo mais as regiões, em ordem decrescente, frontonasal, maxilar e mandibular¹⁸. A região mais acometida é a face (40%) seguida pelo pescoço (20%)¹³.

Existe grande variedade no tamanho das lesões, mas 80% dos casos são menores que 3 cm¹⁸. O diagnóstico de HI, em lesões superficiais é, na maioria das vezes, clínico, baseado na coloração morango-framboesa e no tamanho com dimensões nítidas³.

O HI é classificado, de acordo com a profundidade da lesão, em: superficial, profundo ou misto¹⁹. Cada tipo é subclassificado de acordo com o tamanho, a localização anatômica ou um subtipo morfológico em: localizado, segmentar, indeterminado ou multifocal. A maior prevalência é do HI superficial (50 a 60%), depois HI misto (25 a 35%) e o HI menos prevalente é o HI subcutâneo (15%)¹⁶.

Um estudo prospectivo, realizado por Haggstrom *et al.* (2006)¹³, analisou 1915 hemangiomas infantis. A maioria dos HI foram classificados como localizados (67%), enquanto formas indeterminadas (16,5%), segmentares (13%) e multifocais (3,6%) apareceram com menor frequência.

O HI apresenta 3 fases: proliferativa, involutiva e involuída²⁰. Exibe uma evolução característica com rápido crescimento (fase de proliferação) de 8 a 12 meses, quando a maioria atinge crescimento máximo rápido, então segue por uma lenta e espontânea involução⁴. Normalmente não são detectáveis no nascimento (presente em aproximadamente 1% a 2% dos recém-nascidos), mas aparecem nas primeiras 4 a 6 semanas de vida¹⁶.

O HI apresenta diversas características clínicas na sua aparência e comportamento. Apresenta-se com uma textura firme e elástica, quente ao toque, mas não pulsante, e indolor (exceto os ulcerados)¹⁶.

As lesões começam a crescer durante a fase de proliferação, logo após o nascimento, durando aproximadamente um ano, característica elevada, assemelhando-se a um morango (daí o uso inadequado do termo “hemangiomas de morango”)²¹. Após a fase proliferativa, o hemangioma diminui de tamanho por causa da regressão espontânea da angiogênese, caracterizando a fase involutiva. Após, a lesão se caracteriza por uma área de tecido fibrótico solto. O HI pode não envolver completamente, permanecendo uma cicatriz²².

Desde cedo, eles podem se caracterizar como um adesivo telangiectásico ou uma área de palidez. De acordo com a profundidade, os hemangiomas superficiais apresentam-se como lesões vermelhas brilhantes, do tipo placa ou pápula ou nódulo²¹. É conhecido como “hemangioma de morango” ou “hemangioma capilar”, apresentando uma superfície irregular, cor avermelhada e com bordas em relevo. Já o hemangioma profundo se caracteriza como uma saliência inchada, arredondada e quente de cor azulada ou normal¹⁶. Ambos componentes, superficiais e profundos, aparecem nos hemangiomas mistos, que

apresentam características de ambos²¹. Hemangiomas localizados são geralmente ovais ou redondos e discretos e o segmentar envolve uma região ampla e uma forma geográfica. Essa lesão pode ser reconhecida pelo seu tamanho maior, uma vez que demonstrou cobrir quatro vezes mais a superfície do que lesões localizadas¹⁹.

Quando a lesão é subcutânea, ao invés de intramuscular, com estigmas cutâneos, deve-se suspeitar de malignidade^{22,23}.

Complicações em hemangiomas infantis podem ocorrer. Os casos que necessitam de tratamento são os que apresentam tamanho grande, localização facial e morfologia segmentar¹³. O estudo demonstrou hemangiomas segmentares tiveram 11 vezes mais chances de sofrer complicações e 8 vezes mais chances de receber tratamento do que hemangiomas localizados.

1.2 Hemangioma congênito - Características clínicas e evolução

O termo HC foi introduzido para designar lesões que já estavam no seu desenvolvimento máximo ao nascimento, diferentemente do comportamento da maioria dos hemangiomas proliferativos²⁴. São lesões raras e únicas, totalmente desenvolvidas no nascimento^{9,25}. Algumas lesões crescem proporcionalmente ao crescimento da criança e nunca involuem⁹ e algumas dessas lesões podem regredir mais rápido que o HI²⁴. Em razão dessas diferenças evolutivas, foram divididos em RICH e NICH⁹.

RICH é uma variante relativamente rara dos hemangiomas proliferativos, que se encontra totalmente desenvolvido ao nascimento e regride durante o primeiro ano de vida. A sua resolução espontânea pode se iniciar após o nascimento, ocorrendo normalmente antes dos 14 meses²⁴.

O RICH apresenta 3 variações morfológicas: uma lesão com uma cor vermelho-púrpura característica, frequentemente com telangiectasia ou um infiltrativo plano com pele sobreposta violácea ou um aumento acinzentado com múltiplas telangiectasias minúsculas, cercado por um halo pálido. Branqueamento periférico é mais característica do NICH mas pode ser observado no RICH⁹.

O RICH, na maioria das vezes, apresenta uma involução completa, caracterizando-se clinicamente como um excesso de pele anodérmica, dentro dos primeiros 6 a 14 meses de vida. Em outros casos, a involução pode ser incompleta, e vai se apresentar como placa vascular grossa na superfície e uma borda branca azulada circundando, característica dos NICH²⁴. Assim, por causa da semelhança na aparência, persistência do fluxo rápido no ultrassom e características histopatológicas semelhantes, Enjolras *et al.* (2001)²⁶, sugeriram que o NICH poderia ser uma etapa posterior do RICH.

O NICH também foi descrito como uma variante dos hemangiomas proliferativos, porém cresce

proporcionalmente ao crescimento da criança e nunca involui^{22, 27}.

Enjolras *et al.* (2001)²⁶, em 2001, ao estudarem uma anomalia vascular rara, congênita e cutânea, a denominaram "hemangioma congênito não-involutivo". De acordo com os autores, as lesões apareciam sozinhas e estavam localizadas na região da cabeça e pescoço, extremidades e tronco. Outro estudo mostrou tronco e extremidades inferiores como sendo os locais mais acometidos²⁷.

NICH se apresenta como placas ou saliências com cor púrpura, em tons variáveis de rosa a roxo, com telangiectasia grossa proeminente na superfície, geralmente com palidez central ou periférica e quentes à palpação. O diâmetro é em torno de 5cm^{9,26}. Tem como característica nunca involuir, com crescimento proporcional e aumento das veias na periferia da lesão⁹.

Para diferenciar os subtipos de hemangioma congênito é indicado esperar até que a criança complete 1 ano de idade para avaliar se a lesão vai involuir rapidamente²⁸.

Malformações vasculares

As malformações vasculares são anomalias congênitas que ocorrem por erro na morfogênese vascular e estão presentes ao nascimento, mas podem ser detectadas tardiamente ao longo da vida. Elas aumentam proporcionalmente ao crescimento da criança, podendo ser estimuladas por alteração hormonal ou trauma e não envolvem espontaneamente. Histologicamente, não são hipercelulares e sim compostas por canais vasculares revestidos por endotélio maduro plano e mostram atividade mitótica normal¹¹.

Embora se manifestem na pele ou mucosa, malformações vasculares podem afetar qualquer órgão e podem ocorrer isoladamente ou ocorrem em múltiplos focos²⁹.

As malformações vasculares foram agrupadas segundo diferentes critérios. A classificação mais amplamente utilizada é de acordo com o tipo de vaso envolvido, feita pela ISSAV (2014 e 2018)⁸, dividindo em quatro grupos: malformação simples, combinadas, de grandes vasos ou associadas a outras anomalias (ósseas, de tecidos moles ou viscerais), recebendo o nome da entidade vascular envolvida.

Essas lesões também foram agrupadas de acordo com a dinâmica de fluxo associada, em anomalias de fluxo lento e fluxo rápido. A Figura 2 resume os diferentes tipos de malformações vasculares simples e combinadas de acordo com essa classificação¹¹. Nota-se que as lesões com fluxo rápido sempre envolvem o componente arterial.

A 7ª Reunião do Workshop Internacional sobre Malformações Vasculares, em 1988, em Hamburgo, resultou na classificação conhecida como Classificação de Hamburgo³⁰.

Ela divide as malformações vasculares na dependência da sua origem embriológica em extratroniculares, para as malformações que surgem no

início do desenvolvimento embriológico; e tronculares para as lesões que surgem em decorrência de alterações em estágio embrionário mais avançado.

Tabela 1. Classificação de acordo com o tipo de malformações vasculares.

	Malformação Vascular Simples	Malformação Vascular Combinada
Alto fluxo	Malformação Arteriovenosas e fistula	Malformação capilar-artério-venosa
		Malformação capilar-linfática-artério-venosa
		Malformação capilar-venosa-arteriovenosa
		Malformação capilar-linfática-venosa-arteriovenosa
Baixo fluxo	Malformação Venosa	Malformação capilar-linfática
	Malformação Capilar	Malformação capilar-venosa
	Malformação Linfática	Malformação capilar-linfático-venosa
		Malformação linfática-venosa

As extratroniculares, são caracterizadas por manter algumas das propriedades dos angioblastos, as células mais primitivas, que originam a vasculatura, e levando em consequência um grande potencial em se proliferar em resposta a estímulos e apresentarem altas taxas de recidiva das lesões após o tratamento. Já as tronculares não compartilham do mesmo potencial de crescimento nem das altas taxas de recorrência. Essa divisão permite que seja previsto seu curso clínico, resposta ao tratamento e probabilidade de recidiva, demonstrando a sua importância³¹.

Malformação arteriovenosa

As malformações arteriovenosas (MAV), como o nome esclarece, envolvem alterações na gênese de artérias e veias. São anomalias de fluxo rápido, nas quais existe uma rede anormal de conexões interpostas, compostas de vasos sanguíneos primitivos entre as artérias alimentadoras e as veias drenantes, resultando numa anomalia vascular complexa³².

Representam comunicação arterial-venosa direta sem um leito capilar intermediário normal²⁹. As arteríolas e o leito capilar normais estão parciais ou completamente ausentes. Essa conexão pode ser formada com um canal único atípico, entre artéria e veia, o que se denomina fístula arteriovenosa ou uma rede composta de vários canais tortuosos e malformados, chamado nidus³².

- Características clínicas e evolução

As MAV estão presentes no nascimento, embora algumas vezes só são percebidas mais tarde na infância, sendo que a regressão espontânea é muito rara^{32,33}. Clinicamente, as MAV podem ser facilmente reconhecidas por uma mancha cutânea vermelho-rosa, pela presença de massa pulsátil, palpável, aumento do calor e vermelhidão; no entanto, a pele sobrejacente pode ser normal^{32,34}. Podem muitas vezes ser confundidas inicialmente com uma malformação capilar ou hemangioma³⁴.

As MAV das extremidades podem ser únicas ou multifocais. O aumento focal ou difuso de uma extremidade envolvida também é um achado clínico comum³².

As MAV podem ter sintomas porque sofrem impacto hemodinâmico significativo, desvio arteriovenoso que, muitas vezes, leva a redução da oxigenação capilar, causando isquemia e os pacientes podem sentir dor, hiperemia, crescimento excessivo de tecidos, sangramento em ulceração ou gangrena³⁴.

Malformações venosas

Malformações venosas (MV) são lesões congênitas que possuem uma coleção de veias anormais, não proliferativas, com endotélio sem atividade mitótica e, frequentemente, a camada uniforme de músculo liso nas paredes é escassa³⁵. São patologias de fluxo lento²⁹.

A maioria dos casos é esporádico, mas podem ocorrer predominantemente com padrão de herança autossômica dominante nos familiares²⁹.

- Características clínicas e evolução

Embora as malformações venosas sejam congênitas e, portanto, estejam geralmente presentes no nascimento, podem não ser aparentes. Elas geralmente se tornam mais evidentes à medida que o paciente amadurece^{32,36,37}.

As MV tendem a crescer proporcionalmente com o paciente e variam muito em tamanho, podendo ser pequenas e localizadas ou extensas, envolvendo toda a extremidade ou parte do corpo, podendo envolver apenas pele (superficiais), mas também se estender para músculos, articulações, ossos e vísceras (profundas)^{32,37}.

As lesões localizadas na cabeça e no pescoço são com frequência mais extensas do que aparecem inicialmente, mas também podem ser lesões minúsculas. Podem apresentar um envolvimento hemifacial, cervicofacial ou bilateral, causando assimetria facial significativa, podendo levar a sangramentos recorrentes, obstruir vias aéreas e interferir na fala e dentição^{32,36}.

Essas lesões apresentam descoloração da pele azulada, inchaço local e dor. Os achados físicos característicos são uma massa de tecido mole e facilmente compressível ou inchaço e aumento da obstrução venosa³². Não há aumento da temperatura na pele local³⁶.

A maioria das MV é compressível à palpação, mas pode conter pequenas calcificações chamadas flebólitos, que são resultados de coagulação intravascular prolongada²⁸.

A coloração azul é patognomônica e causada pela presença de canais venosos anômalos ectáticos dentro da derme³⁶.

Malformações capilares

As malformações capilares (MC), também conhecidas como “Manchas de vinho do porto”, são

lesões de fluxo lento, compostas por vasos capilares, vênulos dilatados e ectáticos.

A mancha vinho do porto é um termo que se refere à malformação vascular congênita simples capilar e não representam um “hemangioma plano” como já descrito outras vezes²².

- Características clínicas e evolução

As MC são lesões planas, geográficas e confinadas a um dos territórios do ramo trigêmeo. Como o nome indica, eles exibem uma cor vermelha escura muito intensa²² ou mancha rosa à arroxeadas³³.

Estão presentes desde o nascimento e podem escurecer e ficar mais espessas com o tempo e geralmente acompanha toda a vida^{2,36}. Elas são lesões que não desaparecem espontaneamente³³ e podem ser, inicialmente, confundidas como trauma no nascimento³⁶.

Manifesta-se isoladamente ou associada a um aumento de tecidos moles e ósseos². Podem se apresentar pequenas ou envolvendo um membro ou uma porção inteira da face e serem únicas ou múltiplas. As MC estão frequentemente presentes na área da cabeça e do pescoço, mas podem aparecer em qualquer área do corpo^{33,36}.

O comportamento clínico varia de acordo com a localização das lesões. As MC faciais tendem a se tornar mais escuras, mais violáceas, mais espessas, desenvolvem bolhas e, às vezes, se tornam hiperkeratóticas, à medida que o paciente amadurece. Já MC de tronco, membros e mãos, tendem a coloração de um rosa mais claro^{33,36}.

O aparecimento de bolhas e áreas hiperkeratóticas nas MC é geralmente presente em associação com malformação linfática ou linfática mista³⁶.

Malformações linfáticas

As malformações linfáticas (ML) são lesões de fluxo lento, compostas por canais anômalos ou bolsas de líquido linfático que leva ao fluxo linfático anormal. Apresentam paredes de espessura variável, com componentes musculares lisos e estriados e coleções de linfócitos³³. Elas surgem através de distúrbios embriológicos no desenvolvimento do sistema linfático, com falhas das estruturas em conectar ou drenar no sistema venoso³⁸.

As ML da pele e tecido subcutâneo podem ser descritas como difusas ou localizadas, secundárias ou primárias. A difusa é conhecida como “linfedema”. O linfedema secundário é mais comum, pois é causado por uma interrupção da drenagem linfática normal, associada a trauma ou infecção local, e o primário é raro e pode ser visto isoladamente ou com outras anomalias diferente. As ML localizadas são conhecidas como “linfangiomas” e podem ser divididas em macrocísticas ou profundas, e microcísticas ou superficiais, podendo, também, ser combinadas. A distinção entre macrocísticas e microcísticas é importante devido à sua relevância no tratamento e prognóstico³⁶.

- Características clínicas e evolução

As ML podem ser divididas, de acordo com o tamanho do componente cístico, sendo classificadas em microcísticas quando a dimensão não ultrapassa 2 cm e em macrocísticas quando forem maiores que 2 cm, ou também podem ser combinadas^{28,32,36}.

As ML, em geral, estão presentes ao nascimento, mas nem sempre são evidentes³⁹. ML macrocísticas são geralmente visíveis ao nascimento e comumente diagnosticadas na ultrassonografia pré-natal, diferente das microcísticas que podem ser notadas tardiamente³⁶. São lesões que apresentam crescimento proporcional com o tamanho do paciente, e não sofrem involução, persistindo ao longo da vida³⁸. É indicada uma intervenção precoce para esse tipo de malformação para não progredir, porque tem característica de expansão e sintomatologia com o tempo. Os hormônios pubertários podem contribuir para expansão da lesão, sendo assim, há maior risco de progressão na adolescência do que na infância⁴⁰.

Elas podem se apresentar desde lesões pequenas localizadas até lesões grandes que podem envolver difusamente uma extremidade ou envolver múltiplos órgãos. A pele sobrejacente pode aparecer normal ou com pequenas vesículas³². Essas lesões não são pulsáteis³³.

Elas aparecem de diferentes formas, de acordo com a localização e dimensão. Lesões pequenas e superficiais mostram-se como vesículas preenchidas por líquido, por outro lado, lesões maiores podem causar inchaço e deformidades graves³³.

Lesões microcísticas geralmente são difusas, não respeitam os planos dos tecidos, sendo difícil distinguir o tecido envolvido de tecido normal⁴¹ e são infiltrativas²⁸. Apresentam-se como pequenas vesículas que permeiam os músculos e tecido subcutâneo, sendo firmes na grande maioria dos casos, podendo ser confundido com edema³⁸. Por outro lado, as lesões macrocísticas- grandes, lisas e translúcidas sob a pele azulada- são mais localizadas e respeitam os planos de tecidos⁴¹. As lesões combinadas, mistura de micro e macrocísticas, são mais comuns abaixo da cabeça e pescoço³⁸ e propensas a se expandir e comprimir o tecido adjacente²⁸.

4. CONCLUSÃO

Por essas lesões ainda serem bastante confundidas, conceitualmente, tanto na literatura, quanto na prática clínica, é fundamental haver uma adequada compreensão de suas características. Tratam-se de diferentes anomalias, com origens diversas, estruturas teciduais, formas de evolução e involução eventual. É absolutamente indispensável sua diferenciação e correto diagnóstico, direcionando o tratamento e acompanhamento, que são distintos em cada uma dessas entidades patológicas.

5. REFERÊNCIAS

[1] Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, *et al.* Evaluation of terminology for vascular anomalies in

current literature. *Plast Reconstr Surg* 2011; 127(1):347-51.

[2] Wassef M, Blei F, Adams D, *et al.* Vascular anomalies classification: Recommendations from the international society for the study of vascular anomalies. *Pediatrics* 2015; 136(1):203-14.

[3] Wildgruber M, Sadick M, Müller-Wille R, *et al.* Vascular tumors in infants and adolescents. *Insights Imaging* 2019; 10(1):6-8.

[4] Gomes LC, Amed Filho AM, Careta MF, *et al.* Anomalias vasculares: revisão da classificação, dos aspectos clínicos e terapêuticos. *Surg Cosmet Dermatology* 2018; 11(3):175-86.

[5] Neville BW, Damm DD, Allen CM, *et al.* *Patologia Oral e Maxilofacial*. 3ª Rio de Janeiro: Elsevier; 2009.

[6] Yang B, Li L, Zhang LX, *et al.* Clinical characteristics and treatment options of infantile vascular anomalies. *Med (United States)* 2015; 94(40):1-9.

[7] Mullicken JB, Glowackie J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69(3):412-20.

[8] Blei F. ISSVA classification of vascular anomalies. *Congenit Vasc Malformations A Compr Rev Curr Manag* 2018; 47-50.

[9] Krol A, MacArthur CJ. Congenital hemangiomas: Rapidly involuting and noninvoluting congenital hemangiomas. *Arch Facial Plast Surg* 2005; 7 (5):307-11.

[10] Goss JA, Konczyk DJ, Alomari MH, *et al.* Propranolol Treatment of Vascular Anomalies Other Than Infantile Hemangioma. *J Craniofac Surg* 2017; 00(00):1-3.

[11] Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23(4):158-61.

[12] Hoornweg MJ, Smeulders MJC, Horst CMAM Van Der. Prevalence and characteristics of haemangiomas in young children. *Ned Tijdschr Geneesk* 2005; 149(44):2455-8.

[13] Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, *et al.* Prospective study of infantile hemangiomas: Clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics* 2006; 118(3):882-87.

[14] Ritter MR, Butschek RA, Friedlander M, *et al.* Pathogenesis of infantile haemangioma: New molecular and cellular insights. *Expert Rev Mol Med* 2007; 9(32): 1-19.

[15] Jinnin M, Ishihara T, Boye E, *et al.* Recent progress in studies of infantile hemangioma. *J Dermatol* 2010; 37(4):283-98.

[16] Léauté-Labrèze C, Prey S, Ezzedine K. Infantile haemangioma: Part I. Pathophysiology, epidemiology, clinical features, life cycle and associated structural abnormalities. *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2011; 25(11):1245-53.

[17] Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, *et al.* Growth characteristics of infantile hemangiomas: Implications for management. *Pediatrics* 2008; 122(2):360-67.

[18] Waner M, North PE, Scherer KA, *et al.* The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol* 2003; 139(7):869-75.

[19] Cordisco MR. Hemangiomas of infancy: Epidemiology. *Hemangiomas Vasc Malformations An Atlas Diagnosis Treat* 2002; 138:17-21.

[20] Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48(4):477-96.

[21] Holland KE, Drolet BA. Infantile Hemangioma. *Pediatr Clin North Am* 2010; 57(5):1069-83.

- [22] Restrepo R, Palani R, Cervantes LF, *et al.* Hemangiomas revisited: The useful, the unusual and the new: Part 1: Overview and clinical and imaging characteristics. *Pediatr Radiol* 2011; 41(7):895-904.
- [23] Blei F, Guarini A. Current workup and therapy of infantile hemangiomas. *Clin Dermatol* 2014; 32(4):459-70.
- [24] Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: Evidence of accelerated involution. *J Pediatr* 1996; 128(3):329-35.
- [25] Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: Missing links. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50(6):875-82.
- [26] Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, *et al.* Noninvoluting congenital hemangioma: A rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107(7):1647-54.
- [27] Lee PW, Frieden IJ, Streicher JL, *et al.* Characteristics of noninvoluting congenital hemangioma: A retrospective review. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70(5):899-903.
- [28] Johnson AB, Richter GT. Vascular Anomalies. *Clin Perinatol* 2018; 45(4):737-49.
- [29] Aboutalebi A, Jessup C, North P, *et al.* Histopathology of vascular anomalies. *Facial Plast Surg* 2012; 28(6):545-53.
- [30] Belov S. Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol* 1990; 9(3):141-46.
- [31] Lee BB, Laredo J, Lee TS, *et al.* Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology* 2007; 22(6):249-52.
- [32] Konez O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2002; 10(2):363-88.
- [33] Carqueja IM, Sousa J, Mansilha A. Vascular malformations: Classification, diagnosis and treatment. *Int Angiol* 2018; 37(2):127-42.
- [34] Greene AK, Orbach DB. Management of arteriovenous malformations. *Clin Plast Surg* 2011; 38(1):95-106.
- [35] Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ. *Mulliken and Young's Vascular Anomalies: Hemangiomas and Malformations*. 2^a: Oxford University Press, 2013.
- [36] Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, *et al.* Vascular malformations. Part I. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56(3):353-70.
- [37] Dasgupta R, Patel M. Venous malformations. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23(4):198-202.
- [38] Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: Diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23(4):178-85.
- [39] Blei F. Congenital lymphatic malformations. *Ann N Y Acad Sci* 2008; 1131(1):185-194.
- [40] Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ. Lymphatic malformation: Risk of progression during childhood and adolescence. *J Craniofac Surg* 2012; 23(1):149-52.
- [41] Ethunandan M, Mellor TK. Haemangiomas and vascular malformations of the maxillofacial region-A review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2006; 44(4):263-72.