



Linfangiectasia adquirida de labio inferior. Reporte de caso

Diana Antonieta Flores Flores,* Alicia Rumayor Piña,* Karla Vértiz Félix,*
Minerva Galindo Rocha,* Sandra Cecilia Esparza Díaz,* Arlene Iñigo Berumen*

* Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Coahuila.

RESUMEN

Introducción: La patología más conocida de los vasos linfáticos es el linfangioma, considerado una malformación del desarrollo, y no una verdadera neoplasia. Los linfangiomas de cavidad oral muestran predilección por niños, la mitad de los casos afecta a la lengua en forma de agregados de vesículas translúcidas. Sin embargo, lesiones solitarias, circunscritas y superficiales pueden presentarse en boca. Se considera que éstas representan ectasia focal de vasos linfáticos (linfangiectasia), la cual puede ser secundaria a obstrucción o trauma. **Objetivo:** El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una linfangiectasia superficial adquirida en mucosa labial inferior y revisar los diagnósticos diferenciales considerados con la presentación clínica. **Presentación del caso:** Paciente femenino de seis años que acude a consulta por presentar dos nódulos asintomáticos, translúcidos y fluctuantes en mucosa labial inferior. La hipótesis diagnóstica clínica inicial fue de mucocelo. Bajo anestesia local se realizó biopsia excisional de ambas lesiones. El estudio histopatológico reveló un espacio vascular subepitelial ectásico, revestido por endotelio, la inmunohistoquímica con D2-40 confirmó su naturaleza linfática. Después de ocho meses de seguimiento la paciente está bien y sin recurrencia. **Conclusiones:** Este caso representa una linfangiectasia adquirida probablemente secundaria a trauma de los capilares linfáticos periféricos, causada por el mantenedor de espacio removible. Esta entidad es diferente a los linfangiomas profundos, difusos, que se consideran verdaderas malformaciones vasculares y que, generalmente, están presentes desde el nacimiento. En la mucosa oral la mayoría de las lesiones linfáticas son superficiales y representan probablemente linfangiectasias y no verdaderos linfangiomas.

Palabras clave: Linfangiectasia, labio inferior, mucocelo.

INTRODUCCIÓN

El linfangioma es una entidad rara, considerada como una malformación congénita de vasos linfáticos.

Recibido: Marzo 2018. Aceptado: Agosto 2019.

Citar como: Flores FDA, Rumayor PA, Vértiz FK, Galindo RM, Esparza DSC, Iñigo BA. Linfangiectasia adquirida de labio inferior. Reporte de caso. Rev Odont Mex. 2020; 24 (1): 66-71.

© 2020 Universidad Nacional Autónoma de México, [Facultad de Odontología]. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

www.medigraphic.com/facultadodontologiaunam

Dependiendo de su tamaño se han clasificado en: a) simple, capilar o circunscrito, b) cavernoso y c) quístico. Este último se presenta con más frecuencia en cuello y puede alcanzar grandes dimensiones.¹ En boca los linfangiomas se presentan como agregados difusos de estructuras de apariencia vesicular, translúcidas, afectando principalmente la lengua de niños, adolescentes y adultos jóvenes. Otros sitios afectados son paladar, mucosa yugal, encía y labios.^{2,3}

Por lo general, estas lesiones tienden a ser superficiales y podrían representar más probablemente capilares linfáticos periféricos ectásicos o dilatados como consecuencia de obstrucción, trauma local o en pacientes postirradiados, en especial cuando se trata de lesiones superficiales y circunscritas. Esto, aunado a la expresión de factores de crecimiento detectados en linfangiomas de tipo cavernoso e higromas quísticos y ausentes en los de tipo superficial. Por ello, el término linfangiectasia se ha sugerido para describir estas alteraciones.^{4,5}

Algunos autores han reportado linfangiomas de tipo superficial utilizando el término linfangioma circunscrito (LC), ya que en dermatología es bien reconocido y utilizado para lesiones linfáticas superficiales de piel y región genital.^{6,7} Un hallazgo clave para el diagnóstico es la localización de los espacios vasculares dilatados inmediatamente subepiteliales, de forma superficial en la lámina propia y elevando el epitelio.^{4,6}

El primer caso documentado y reportado como LC en boca ocurrió en un paciente postirradiado, el cual mostró afectaciones en múltiples zonas de la mucosa bucal.⁶ En labio inferior existen únicamente dos reportes de linfangioma superficial, ambos de apariencia nodular, circunscrita, de consistencia blanda, superficie lisa, translúcidos y fluctuantes, semejando un mucocelo, por lo que fue hasta el estudio histopatológico en que se llegó al diagnóstico final. Cabe destacar que fueron documentados como linfangioma cavernoso y linfangioma circunscrito superficial, respectivamente.^{8,9}

En este trabajo se describe el caso de una linfangiectasia superficial cuyo diagnóstico clínico inicial fue de mucocelo, con el fin de enfatizar la importan-

cia de considerar otros diagnósticos ante la hipótesis de «mucocele» basada en características clínicas, así como la necesidad del análisis histopatológico de todo tejido removido de cavidad oral.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de seis años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia, quien inicia su padecimiento actual un mes antes de solicitar atención en el departamento de Odontología Pediátrica de la Facultad de Odontología Unidad Saltillo, de la Universidad Autónoma de Coahuila, para la evaluación de una lesión labial asintomática. En la exploración extraoral no se identificaron alteraciones, mientras que de forma intraoral se observaron dos nódulos translúcidos, de base sésil, consistencia fluctuante y superficie lisa, localizados en mucosa labial inferior, el mayor midiendo 0.6 × 0.5 × 0.4 cm, y uno más pequeño, de características semejantes y adyacente al primero. Cabe destacar que la paciente portaba un mantenedor de espacio removible, funcional, inferior desde hacía un mes. Se observó que ambos nódulos coincidían con la región en que los ganchos del mantenedor contactaban con la mucosa labial (*Figura 1*).

El resto de la mucosa oral no mostraba alteraciones. Con un diagnóstico clínico inicial de mucocele

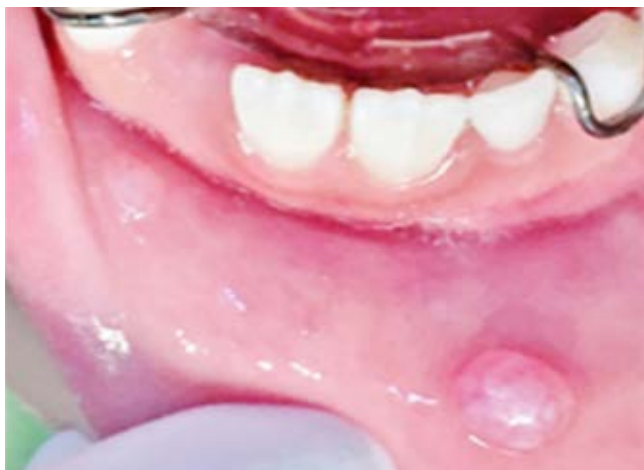


Figura 1: Imagen clínica inicial. En mucosa labial inferior se observan dos nódulos bien delimitados, del mismo color de la mucosa, a nivel de los ganchos del mantenedor de espacio removible.

Initial clinical view. In lower lip mucosa two well-delimited nodules are observed; they have the same color of the mucosa and are located at the level of the hooks of the removable space maintainer.

se procedió a realizar biopsia excisional de ambas lesiones bajo anestesia local y los tejidos fueron enviados a estudio histopatológico, el cual reveló en tinción con hematoxilina y eosina (H&E) un gran espacio localizado en la lámina propia superficial, elevando el epitelio escamoso estratificado queratinizado, que se observó atrófico, sin procesos epiteliales. Este espacio era revestido por una capa de células planas, de morfología endotelial y contenía de forma dispersa un material amorfo levemente basófilo, así como escasos polimorfonucleares. Hacia la base se observaron lóbulos de glándula salival menor y algunos haces de músculo estriado de características normales. Para determinar la naturaleza de las células que conformaban el revestimiento, y bajo la hipótesis de tratarse de origen linfático, se realizaron estudios de inmunohistoquímica utilizando el anticuerpo D2-40 (Dako, 1:100), el cual mostró positividad difusa en el revestimiento de la cavidad, confirmando la naturaleza linfática (*Figura 2*). También se observaron abundantes estructuras vasculares linfáticas pequeñas en la base de la lesión. El diagnóstico final fue de linfangiectasia superficial. La paciente se recuperó de forma satisfactoria y ha tenido un seguimiento de ocho meses sin recurrencia.

DISCUSIÓN

Las alteraciones intraorales de naturaleza linfática afectan principalmente la lengua, en forma de múltiples vesículas pequeñas, difusas y superficiales, en ocasiones la afectación es más profunda y puede producir macroglosia.² Algunos autores han preferido utilizar el término linfangioma circunscrito o incluso linfangiectasia cuando se trata de lesiones superficiales que consisten principalmente en vasos linfáticos ectásicos. En piel las lesiones localizadas y superficiales son reportadas con el término linfangioma circunscrito.¹⁰ Se ha discutido la posibilidad de que el linfangioma circunscrito intraoral sea de naturaleza reactiva y no una malformación congénita. En estos casos se considera de tipo adquirido.⁶

En algunos reportes de caso de linfangioma circunscrito se ha descrito, además de la dilatación linfática superficial, una hiperplasia epitelial con aspecto papilar, clínicamente se han caracterizado por ser lesiones pequeñas, bien delimitadas, de color violáceo.¹¹ Reportes en cavidad oral utilizando el término linfangiectasia son escasos, recientemente fueron descritos dos casos en pacientes con enfermedad de Crohn, uno de ellos afectando labio inferior y otro en vestíbulo inferior bilateral, ambos casos con presentación clínica de lesiones múltiples de aspecto vesicular.

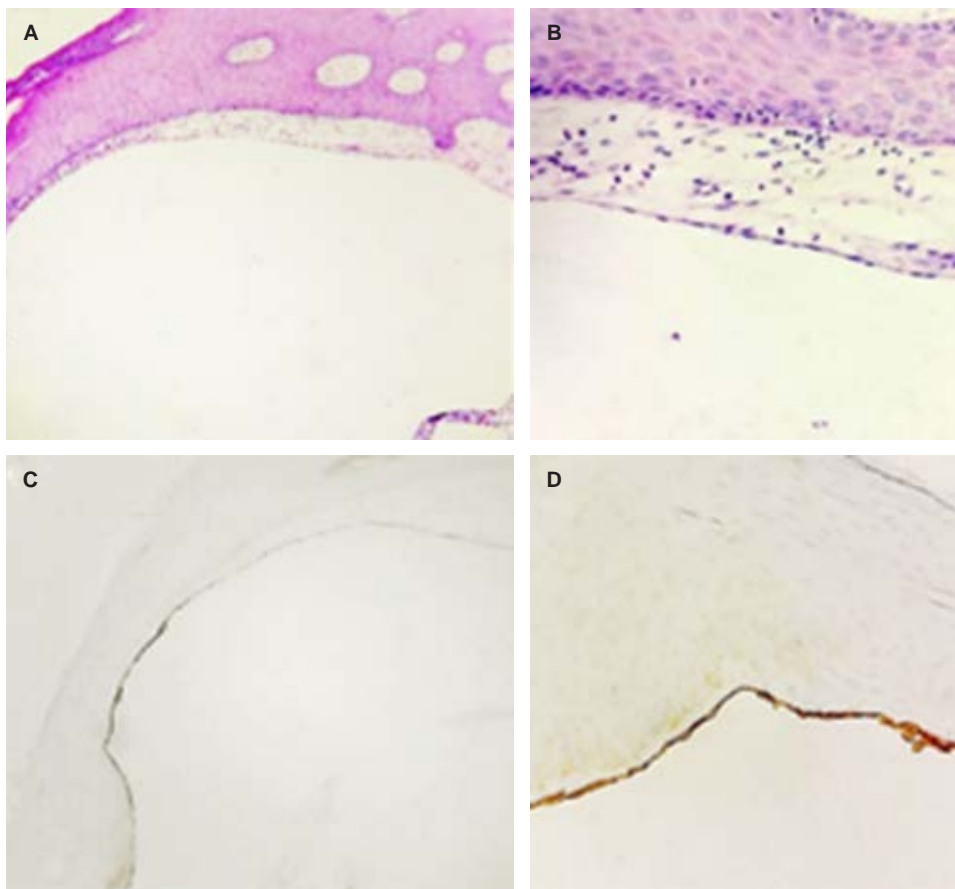


Figura 2:

Características microscópicas. **A)** Se observa el espacio subepitelial, y la superficie cubierta por epitelio escamoso estratificado queratinizado (H&E, 4x). **B)** Detalle del revestimiento que muestra una capa simple de células planas de aspecto endotelial (H&E, 20x). **C)** Estudio inmunohistoquímico. El revestimiento endotelial positivo para D2-40 (IHC, 4x). **D)** Detalle de la positividad para D2-40 en el revestimiento de la cavidad (IHC, 20x).

Microscopic features: A) The subepithelial space and the surface covered by keratinized stratified squamous epithelium (H&E stain, 4x) are observed. B) Detail of the lining showing a simple layer of endothelial-looking flat cells (H&E stain, 20x). C) Immunohistochemical study. Endothelial lining positive for D2-40 (IHC, 4x). D) Detail of positivity for D2-40 in cavity lining (IHC, 20x).

En estos pacientes se discute la posibilidad de obstrucción y ectasia secundaria de los vasos linfáticos debido a la presencia de granulomas.¹²

Este caso representa una linfangiectasia superficial, cuya hipótesis clínica inicial fue de mucocelo por sus características clínicas de ser lesiones únicas y localizadas, el mucocelo es una lesión común de fácil reconocimiento clínico que en la mayoría de los casos está asociado a un trauma local que involucra al labio inferior.¹³ De manera interesante, y de forma menos común, otras lesiones de tejidos blandos pueden presentarse con apariencia clínica semejante. Si el estudio histopatológico es omitido, no es posible la confirmación del diagnóstico.

Aún en la actualidad, algunos profesionales de la odontología no ven el estudio histopatológico como una herramienta diagnóstica importante y descartan los tejidos removidos, lo que puede originar serias complicaciones al paciente. Con el estudio histopatológico se obtuvo el diagnóstico de linfangiectasia superficial y debido a que esta entidad no posee mayores complicaciones y a que el tratamiento recomendado es la extirpación quirúrgica, la discusión sobre

los diagnósticos diferenciales clínicos e histológicos es principalmente académica.⁹

Existen pocos casos en la literatura, la mayoría asociados con historia de radiación o traumatismo, algunos con presentación clínica semejante a un mucocelo, cabe destacar que estos casos son reportados como linfangioma a pesar de la presentación clínica atípica de ser lesiones de aspecto nodular, únicas. Uno de los trabajos más recientes ya utiliza el término linfangioma circunscrito cuando se trata de lesiones ectásicas superficiales y en el que de 35 casos encontrados en la literatura con este diagnóstico, ninguno se presentó en mucosa labial.^{8,9,14}

CONCLUSIONES

El presente caso de apariencia clínica inusual para lesiones de origen linfático parece estar asociado al área de roce del mantenedor de espacio, ambos nódulos se ubicaban adyacentes al área de los ganchos. Debido a la presentación clínica y a los hallazgos histopatológicos preferimos utilizar el término linfangiectasia adquirida. La confirmación del diagnóstico

se logra únicamente con el estudio histopatológico. Enfatizamos en la importancia de considerar diversos diagnósticos diferenciales cuando tratemos con nódulos labiales, así como el envío a estudio histopatológico de todo tejido removido, a pesar de tener la confianza de un diagnóstico clínico inicial.

Clinical case

Acquired lymphangiectasia of lower lip. A clinical case report

Diana Antonieta Flores Flores,* Alicia Rumayor Piña,*
Karla Vértiz Félix,* Minerva Galindo Rocha,*
Sandra Cecilia Esparza Díaz,* Arlene Iñigo Berumen*

* Faculty of Dentistry, Autonomous University of Coahuila.

ABSTRACT

Background: The best-known pathology of lymphatic vessels is lymphangioma, which is considered a developmental malformation rather than a true neoplasia. Oral lymphangiomas are more common in children with half of the cases affecting tongue as clusters of translucent vesicles. However, single, circumscribed, and superficial lesions may appear intraorally. They are considered as focal ectasia of lymph vessels, known as lymphangiectasia, and can be secondary to obstruction or trauma. **Objective:** The goal of this report is to present a case of a lower lip superficial acquired lymphangiectasia and to compare the differential diagnoses on the basis of the clinical presentation. **Case presentation:** A six-year-old girl presented with an asymptomatic lower lip lesion. On examination two translucent and fluctuant small nodules were observed in lower labial mucosa. The first clinical diagnostic hypothesis was mucocele. Under local anesthesia, an excisional biopsy of both lesions was performed. A histopathological study revealed a superficial ectatic vascular space, lined by endothelium. Immunohistochemistry with D2-40 confirmed its lymphatic nature. After eight months of follow-up, the patient is well and shows no recurrence. **Conclusions:** This clinical case is an example of an acquired lymphangiectasia probably secondary to trauma to peripheral lymphatic capillaries caused by the use of a mandibular removable space maintainer. This entity is different from the deep diffuse lymphangiomas which are true vascular malformations and are generally present since birth. In oral mucosa, most lymphatic lesions are superficially located and most commonly represent lymphangiectasias and not true lymphangiomas.

Keywords: Lymphangiectasia, lower lip, mucocele.

BACKGROUND

Lymphangioma is a rare entity considered to be a congenital malformation of lymph vessels. Depending on its size, it has been classified as follows: a) simple, capillary or circumscribed, b) cavernous, and c) cystic lymphangioma. The latter occurs most often in the neck and can become large.¹ In the mouth, lymphangiomas are presented as diffuse clusters

of translucent vesicular-looking structures, mainly affecting the tongue of children, adolescents and young adults. Other affected sites are palate, jugal mucosa, gums, and lips.^{2,3} Generally, these lesions are superficial and could most likely represent ectatic or dilated peripheral lymphatic capillaries as a result of obstruction, local trauma, or postirradiation, especially in the case of superficial and circumscribed lesions. On the other hand, the expression of growth factors detected in cavernous lymphangiomas and cystic hygroma is absent in the superficial type; hence, the term lymphangiectasia has been suggested to describe these alterations.^{4,5} Some authors have reported superficial lymphangiomas using the term lymphangioma circumscriptum (LC), a well-recognized term in dermatology used for superficial lymphatic lesions of the skin and genital region.^{6,7} A key finding for diagnosis is the location of the immediately subepithelial dilated vascular spaces, superficially located in the lamina propria and lifting the epithelium.^{4,6} The first case documented and reported as LC in the mouth occurred in a postirradiated patient, affecting multiple areas of the oral mucosa.⁶ On the lower lip, there are only two reports of superficial lymphangioma, both of nodular appearance, circumscribed, of soft consistency, smooth surface, translucent, and fluctuating, mimicking mucocele. However, it was until the histopathological study that the final diagnosis was made. Noteworthy, they were documented as cavernous lymphangioma and superficial lymphangioma circumscriptum, respectively.^{8,9} This report aims to describe the case of a superficial lymphangiectasia, initially diagnosed as mucocele, in order to emphasize both the importance of considering other diagnoses on the basis of clinical characteristics and the need for histopathological analysis of all tissue removed from oral cavity.

CLINICAL CASE

A six-year-old girl presented to the Department of Pediatric Dentistry at the Faculty of Dentistry Unit Saltillo of the Autonomous University of Coahuila for evaluation of an asymptomatic lip lesion. The lesion had appeared one month earlier. She had no pathological history of relevance. On extraoral examination no alterations were identified, while intraorally two sessile, translucent nodules of fluctuating consistency and smooth surface, located in lower lip mucosa were observed. The largest measured 0.6 × 0.5 × 0.4 cm and the smaller one had similar characteristics and was adjacent to the first.

The patient had been using a mandibular removable functional space maintainer for 1 month; both nodules coincided with the area where the appliance hooks contacted the lip mucosa (*Figure 1*).

The rest of the oral mucosa showed no alterations. The initial clinical diagnosis was mucocele. An excisional biopsy of both lesions under local anesthesia was performed and the tissues were sent to histopathological study. The hematoxylin and eosin (H&E) staining revealed a large space located in the superficial lamina propria, lifting the keratinized stratified squamous epithelium, which was atrophic without epithelial processes. This space was lined by a layer of flat cells of endothelial morphology containing dispersed slightly basophilic amorphous material, as well as few polymorphonuclear cells. Toward the base, lobes of minor salivary gland and some bundles of striated muscle of normal characteristics were observed. To determine the nature of the cells making up the lining, immunohistochemistry studies were performed using the antibody D2-40 (Dako, 1:100), which showed diffuse positivity in the lining of the cavity confirming its lymphatic nature (*Figure 2*). Abundant small lymphatic structures were also observed at the base of the lesion. The final diagnosis was superficial lymphangiectasia. The patient recovered satisfactorily and after eight months of follow-up she has shown no recurrence.

DISCUSSION

Lymphatic intraoral alterations mainly affect the tongue in the form of multiple small, diffuse and superficial vesicles; sometimes the involvement is deeper and may produce macroglossia.² Some authors have preferred the term lymphangioma circumscriptum or even lymphangiectasia when referring to superficial lesions consisting mainly of ectatic lymph vessels. On the skin, localized and superficial lesions are reported with the term lymphangioma circumscriptum.¹⁰ It has been argued that intraoral lymphangioma circumscriptum is reactive in nature and not a congenital malformation; in these cases, it is considered of acquired type.⁶ In some reports of lymphangioma circumscriptum, besides superficial lymphatic dilation, epithelial hyperplasia with papillary appearance has been found, clinically characterized as small, well-delimited, violet lesions.¹¹ Clinical reports of oral cavity using the term lymphangiectasia are scant. Recently, two cases were described in patients with Crohn's disease, one in the lower lip and the other bilaterally in the lower vestibule. Both cases

had clinical presentation of multiple vesicular lesions. The possibility of obstruction and secondary ectasia of the lymph vessels due to the presence of granulomas is discussed in these patients.¹²

This case of superficial lymphangiectasia was initially diagnosed as mucocele due to its clinical characteristics of single, localized lesions. Mucocele is a common lesion of easy clinical recognition, mostly associated with local trauma involving lower lip.¹³ Less commonly, other soft tissue lesions may occur with similar clinical appearance. If the histopathological study is omitted, confirmation of the diagnosis is not possible. Even today, some dental professionals do not consider the histopathological study as an important diagnostic tool and discard removed tissues, which can lead to serious complications to the patient. The histopathological study allowed obtaining the diagnosis of superficial lymphangiectasia. Because this entity has no major complications and the recommended treatment is surgical removal, the discussion on clinical and histological differential diagnoses is mainly academic. There are few cases in the literature, most are associated with radiation history or trauma and some with mucocele-like clinical presentation. Noteworthy, these cases are reported as lymphangioma despite the atypical clinical presentation of single nodular-looking lesions. One of the most recent studies already uses the term lymphangioma circumscriptum referring to superficial ectatic lesions; in it, of 35 cases found in the literature with this diagnosis, none was located in lip mucosa.^{8,9,14}

CONCLUSIONS

The present case of unusual clinical appearance for lesions of lymphatic origin appears to be associated with the area of rubbing of the mandibular space maintainer. Both nodules were located adjacent to the appliance hook area. Due to the clinical presentation and the histopathological findings we prefer to use the term acquired lymphangiectasia. The diagnosis confirmation is achieved only with a histopathological study. We emphasize the importance of considering several differential diagnoses when dealing with lip nodules, as well as of sending to histopathological study all tissue removed, despite having the confidence of an initial clinical diagnosis.

REFERENCIAS / REFERENCES

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral and maxillofacial pathology*. 3^a ed. Elsevier, 2009.
2. Usha V, Sivasankari T, Jeelani S, Asokan GS, Parthiban J. Lymphangioma of the tongue - a case report and review of

- literature. *J Clin Diag Res.* 2014; 8 (9): ZD12-ZD14. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4225989/>.
3. Brennan TD, Miller AS, Chen SY. Lymphangiomas of the oral cavity: a clinicopathologic, immunohistochemical, and electron-microscopic study. *J Oral Maxillofac Surg.* 1997; 55 (9): 932-935. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9294501>.
 4. Itakura E, Yamamoto H, Oda Y, Furue M, Tsuneyoshi M. VEGF-C and VEGFR-3 in a series of lymphangiomas: Is superficial lymphangioma a true lymphangioma? *Virchows Arch.* 2009; 454: 317-325. <https://link.springer.com/article/10.1007/s00428-008-0720-8>.
 5. Bin Woo S. *Oral pathology. A comprehensive atlas and text.* 2ª ed. Elsevier. 2017.
 6. Poh CF, Priddy RW. Acquired oral lymphangioma circumscriptum mimicking verrucous carcinoma. *Oral Oncology Extra.* 2005; 41: 277-280. <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1741940905000579>.
 7. Patel GA, Schwartz RA. Cutaneous lymphangioma circumscriptum: frog spawn on the skin. *Int J Dermatol.* 2009; 48 (12): 1290-1295. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-4632.2009.04226.x/abstract>.
 8. De Carvalho FK, Pinheiro TN, Bezerra da Silva RA, de Queiroz AM, Bezerra da Silva LA, Nelson-Filho P. Lymphangioma of the lower lip mimicking a mucocele in children. *J Dent Child.* 2015; 82 (2): 116-119. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26349801>.
 9. Rodríguez RF, Báez PJ, Muriel CP. Linfangioma en labio inferior: una presentación inusual. *Av Odontostomatol.* 2008; 24 (3): 203-210. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852008000300002.
 10. Chakravarti A, Bhargava R. Lymphangioma circumscriptum of the tongue in children: successful treatment using intralesional bleomycin. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013; 77 (8): 1367-1369. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23732020>.
 11. Alrashdan MS, Hammad HM, Alzumaili BAI, Alorjani M. Lymphangioma circumscriptum of the tongue, a case with marked hemorrhagic component. *J Cutan Pathol.* 2018; 45 (4): 278-281. [dx.doi.org/10.1111/cup.13101](https://doi.org/10.1111/cup.13101).
 12. Galvin S, Flint SR, Toner ME, Healy CM, Ekanayake K. Oral lymphangiectasias and Crohn's disease: two case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2018; 126 (1): e31-e34. <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2017.12.014>.
 13. Lewandowski B, Brodowski R, Pakla P, Makara A, Stopyra W, Startek B. Mucoceles of minor salivary glands in children. Own clinical observations. *Dev Period Med.* 2016; 20 (3): 235-242. <http://www.medwiekurozwoj.pl/articles/2016-3-12.pdf>.
 14. Katsoulas N, Tosios KI, Argyris P, Koutlas IG, Sklavounou A. Lymphangioma circumscriptum, angiokeratoma, or superficial vascular ectasia with epithelial hyperplasia? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2014; e1-e5. <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S221244031301688X>.

*Dirección para correspondencia /
Mailing address:*
Alicia Rumayor Piña
E-mail: ali84rum@hotmail.com