

# Labio doble congénito asociado a hemangiomas: a propósito de un caso

João Adolfo Costa Hanemann <sup>(1)</sup>, Denise Tostes Oliveira <sup>(2)</sup>, Mônica Fernandes Gomes <sup>(3)</sup>, Mário James da Silva dos Anjos <sup>(4)</sup>, Eduardo Sant'ana <sup>(5)</sup>

(1) MSD, Department of Stomatology- Area of Pathology, Bauru Dental School, São Paulo University, Bauru, São Paulo, Brazil

(2) DDS, PhD, Department of Stomatology- Area of Pathology, Bauru Dental School, São Paulo University, Bauru, São Paulo, Brazil

(3) DDS, PhD, Department of Biosciences and Oral Diagnosis, São José dos Campos Dental School, São Paulo State University, São José dos Campos, São Paulo, Brazil

(4) DDS, PhD, Department of Dentistry, Ceará Federal University, Fortaleza, Ceará, Brazil

(5) DDS, PhD, Department of Stomatology- Area of Oral and Maxillofacial Surgery, Bauru Dental School, São Paulo University, Bauru, São Paulo, Brazil

## Correspondencia:

Dra Denise Tostes Oliveira

Disciplina de Patologia. Faculdade de Odontologia de Bauru- USP.

Alameda Octávio Pinheiro Brisolla, 9-75. CEP 17012-901, Bauru, São Paulo, Brasil.

Phone: 00 55 14 2358248; Fax: 00 55 14 2358251

E-mail: d.tostes@fob.usp.br

Recibido: 23-11-2002 Aceptado: 16-2-2003

Costa-Hanemann JA, Tostes-Oliveira D, Fernandes-Gomes M, James da Silva-dos Anjos M, Sant'ana E. Labio doble congénito asociado a hemangiomas: a propósito de un caso. *Med Oral* 2004;9:155-8.  
© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

## RESUMEN

Labio doble es una alteración del desarrollo que puede producirse aislada o como un componente del síndrome de Ascher. Se publica un caso de labio doble congénito asociado a hemangiomas y agrandamiento de glándula tiroides. Los hemangiomas orales y faciales fueron extirpados bajo anestesia local. La reconstrucción quirúrgica del labio superior fue hecha para reducir la interferencia con el habla y la masticación. Se discute el reconocimiento y tratamiento de estas alteraciones.

**Palabras claves:** Labio doble, síndrome de Ascher, hemangioma.

## INTRODUCCION

La aparición de labio doble ha sido descrita como una anomalía oral congénita o adquirida sin predilección por raza o sexo (1-5). Frecuentemente esta alteración del desarrollo se presenta como un componente del síndrome de Ascher, que usualmente se caracteriza por la concurrencia de labio doble, blefarocalasia y agrandamiento de glándula tiroides no tóxico (6-8). Se ha sugerido que el labio doble puede darse como una anomalía aislada adquirida por hábitos orales o después de un traumatismo labial (9-10). Se ha descrito la asociación de labio doble congénito con otras alteraciones como úvula bífida (1), paladar hendido (11) y queilitis glandulares (2). Los

hemangiomas son lesiones vasculares congénitas comunes en la región de cabeza y cuello, generalmente consideradas más como hamartomas que como verdaderas neoplasias (12). Normalmente son únicas aunque pueden ser múltiples, a veces forman parte de un síndrome (13). Labio doble y hemangiomas pueden ocurrir como anomalías aisladas. Recogemos un único caso de concurrencia de labio doble congénito, hemangiomas orales y faciales y agrandamiento de tiroides, discutiendo el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de estas anormalidades.

## CASO CLINICO

Un hombre de 65 años de edad fue evaluado en Bauru Dentistry School por lesión oscura en el labio inferior y que según el paciente tenía un crecimiento lento los últimos años. La exploración clínica reveló la presencia de una masa de color rojo púrpura, ligeramente sobreelevada de aproximadamente 2 cm de diámetro, que se extendía del borde bermellón a la cara interna de la mucosa labial inferior. Una lesión similar, purpúrea, bien delimitada, asintomática y sesil fue detectada en la zona facial cercana a la región subauricular derecha.

Además, se apreció que el labio superior presentaba un pliegue adicional de mucosa con una constricción en la línea media que llegaba a ser bastante evidente cuando hablaba o reía (Fig.1). Según el paciente, el labio doble lo había tenido siempre. La historia familiar no reveló ninguna evidencia de malformacio-

nes hereditarias o congénitas. Los niveles de hormonas tiroideas eran normales pero se detectó con TAC un agrandamiento de esta glándula, sin otras alteraciones patológicas. No se detectó ninguna anomalía ocular como la blefarocalasia. El diagnóstico clínico fue de labio doble superior congénito asociado a hemangiomas y agrandamiento de glándula tiroidea. Los hemangiomas orales y faciales fueron extirpados quirúrgicamente bajo anestesia local y los tejidos fueron sometidos a examen histológico. La apariencia microscópica de las lesiones mostraba grandes espacios vasculares con endotelio y hematíes. El diagnóstico histopatológico fue de hemangioma cavernoso. El paciente fue informado de que la remodelación del labio doble por motivos estéticos no estaba indicada, pero él insistió en que la alteración congénita interfería con el habla y la masticación. Consecuentemente se hizo el tratamiento quirúrgico de labio doble. Bajo anestesia local, el tejido de mucosa sobrante fue extirpado con incisiones elípticas transversales, sin resección de frenillo labial maxilar evitando modificar la forma del labio. El análisis histopatológico de las muestras extirpadas mostró secciones de mucosa labial con numerosas glándulas mucosas hipertrofiadas. A los seis meses mostraba unos resultados funcionales y estéticos del labio satisfactorios, sin evidencia de recurrencia.

## DISCUSION

La aparición de anomalías congénitas en el labio, como la del presente caso, ha sido descrita asociado a síndromes. La concurrencia de labio doble superior y blefarocalasia son componentes del síndrome de Ascher. El agrandamiento no tóxico de la glándula tiroidea es otra alteración que ha sido descrita como parte de este síndrome (14). Es bastante interesante observar que en nuestro caso la glándula tiroidea estuviese ligeramente agrandada. La incidencia de labio doble adquirido o congénito es probablemente mayor que la publicada en la literatura (9). Las formas congénitas han sido asociadas a la persistencia del sulcus horizontal entre el bermellón y la piel del labio (5). Aunque el agrandamiento del labio puede existir en el nacimiento, algunas veces puede aparecer después de la erupción dental (3, 5). Además se ha sugerido que el labio doble original puede ser aumentado como una reacción, como consecuencia de la succión de tejidos entre los dientes o prótesis en maloclusión (1, 10).

El diagnóstico diferencial del labio doble debería incluir otros tipos de agrandamientos crónicos del labio como hemangioma, linfangioma, angioedema, queilitis glandulares y queilitis granulomatosa (3-5). Tales lesiones, frecuentemente están asociadas con un labio agrandado uniformemente sin constricción en la línea media que divida el labio como en el caso publicado. La cirugía es el tratamiento habitual para estas anomalías congénitas (15) y llega a ser necesaria si la anomalía interfiere con el habla o la masticación o afecta a la estética del paciente (2,3). En el presente caso, el paciente tenía labio doble a lo largo de 65 años y no le produjo ninguna preocupación hasta entonces. Por lo tanto, la reconstrucción quirúrgica fue hecha con el fin de reducir la interferencia con el habla y la masticación. Se han descrito distintas técnicas quirúrgicas para el tratamiento de

labio doble. El paciente es operado bajo anestesia general o local y la mucosa sobrante se extirpa usando incisiones elípticas transversales (11,16) o w-plastia (17,18). En el caso publicado el labio doble fue extirpado con incisión elíptica y no hubo complicaciones postoperatorias.

Numerosas modalidades de tratamiento como las inyecciones de corticoides y esclerosantes (19), cirugía (12,20), crioterapia (21) y terapia con láser (22) han sido recomendadas para el manejo de hemangiomas de cabeza y cuello. De cualquier modo, la elección de tratamiento depende de varios factores como el tamaño, localización, grado de invasión y estructuras anatómicas de la región de la lesión (23). Los hemangiomas del caso publicado estaban presentes en el nacimiento, nunca involucionaron y tuvieron un crecimiento progresivo en los últimos años. La mayoría de los hemangiomas superficiales tales como los mostrados en el presente caso se tratan con excisión quirúrgica sin riesgo de hemorragia o deficiencia funcional o estética (20).

La habilidad del profesional y el plan quirúrgico preoperatorio incluyendo el tamaño y la profundidad de los márgenes de la lesión son factores importantes para el éxito de la cirugía, tal y como se muestra en el siguiente caso.

---

## ENGLISH

---

# Congenital double lip associated to hemangiomas: report of a case

COSTA-HANEMANN JA, TOSTES-OLIVEIRA D, FERNANDES-GOMES M, JAMES DA SILVADOS ANJOS M, SANT'ANA E. CONGENITAL DOUBLE LIP ASSOCIATED TO HEMANGIOMAS: REPORT OF A CASE. MED ORAL 2004;9:155-8.

## SUMMARY

Double lip is a developmental abnormality which may occur either isolated or as a component of Ascher's syndrome. A case of congenital double lip associated to hemangiomas and enlargement of the thyroid is reported. The oral and facial hemangiomas were excised under local anesthesia. Surgical reconstruction of the upper lip was done in order to reduce the interference with speech and mastication. The recognition and treatment of these abnormalities are discussed.

**Key words:** *double lip, Ascher's syndrome, hemangioma.*

## INTRODUCTION

The occurrence of double lip has been described as uncommon congenital or acquired oral anomaly without gender or race predilection (1-5). Frequently, this development abnormality is

reported as a component of Ascher's syndrome, which is usually characterized by concurrent presence of double lip, blepharocalasis and nontoxic thyroid enlargement (6-8). It has been suggested that double lip may be present as an isolated anomaly acquired with oral habits or after trauma to the lip (9-10). The association of congenital double lip with other abnormalities as bifid uvula (1), cleft palate (11) and cheilitis glandularis has been described (2). Hemangiomas are common congenital vascular lesions in the head and neck region, generally considered to be hamartomatous rather than truly neoplasms (12). They are usually solitary although multiple lesions may occur, sometimes as part of a syndrome (13). Double lip and hemangiomas may each occur as isolated anomalies. We reported an unique case of the concurrent congenital double lip, oral and facial hemangiomas and thyroid enlargement. The recognition and surgical treatment of these abnormalities are discussed.

## CASE REPORT

A 65-year-old man was evaluated at Bauru Dentistry School for dark lesion in the lower lip, which the patient stated that had a slowly growing in the last years. Clinical examination revealed the presence of a slightly elevated reddish-purple mass, with approximately 2cm in diameter, extending from vermilion border to inner surface of the lower labial mucosa. A similar well circumscribed, asymptomatic and sessile purple lesion was detected in the facial area near to the right subauricular region. Moreover, it was noted that the upper lip presented an additional fold of redundant mucous membrane with midline constriction that became quite evident when the patient talked or smiled (Fig. 1).



**Fig. 1.** Características clínicas del doble labio superior y hemangioma en labio inferior.  
*Clinical features of upper double lip and hemangioma of lower lip.*

According to the patient, the double lip had been present as long as he could remember. Family history did not reveal any evidence for hereditary or congenital malformations. The thyroid hormones levels were normal but an enlargement of this gland, without other pathologic alterations, was detected by computerized tomography. None eye abnormality as blepharochalasis was detected. The clinical diagnosis was congenital upper double lip associated to hemangiomas and enlargement of thyroid. The oral and facial hemangiomas were surgically excised under local anesthesia and the tissues were submitted to histopathological examination. Microscopic appearance of the both lesions showed larger vascular spaces lined by endothelium and containing red blood cells. The histopathological diagnosis were cavernous hemangiomas. The patient was informed that the removal of a double lip for cosmetic purpose was not indicated but he stated that the congenital anomaly was interfering with speech and mastication. Subsequently, the surgical treatment of double lip was done. Under local anesthesia, the redundant mucosal tissue was removed through transverse elliptical incisions, without resected the maxillary labial frenum avoiding to modify the lip form. The histopathological analysis of the specimens excised showed sections of labial mucosa covering numerous hypertrophied mucous glands. A six-months follow up showed satisfactory functional and aesthetic results in the lip, without evidence of the recurrence.

## DISCUSSION

The occurrence of congenital anomalies in the lip, as in the present case, has been described associated with syndromes. Concurrent upper double lip and blepharocalasis are components of Ascher's syndrome. Nontoxic thyroid enlargement is another abnormality that has been described as part of this syndrome (14). It was quite interesting to observe that in our case report the thyroid gland was slightly enlarged.

The incidence of acquired or congenital double lip is probably much higher than reported in the literature (9). The congenital form has been associated to the persistence of the horizontal sulcus between the pars glabra and the pars villosa of the lip (5). Although the enlargement of the lip may exist at birth, sometimes, it usually becomes apparent after the eruption of the teeth (3,5). Moreover, it has been suggested that original double lip may be enhanced by a reactive component subsequently to a "sucking-in" of the tissue between the teeth or maloccluding dentures (1,10).

The differential diagnosis of the double lip should include other types of chronic enlargements of the lip as hemangioma, lymphangioma, angioedema, cheilitis glandularis and cheilitis granulomatosa (3-5). Such lesions, frequently, are associated with an uniformly enlarged lip without a midline constriction dividing the lip as in the case reported.

Surgery is the usual treatment for this congenital abnormality (15) and becomes necessary if it interferes with speech or mastication or it is of esthetic concern to the patient (2,3). In the present case, the patient had double lip during 65 years and he did not worry about it before. Then, the option for surgical reconstruction of the upper lip was done in order to reduce the interference with speech and mastication. Some different surgical techniques have been described for treatment of double lip. The patient is operated under general or local anesthesia and the redundant mucosal tissue is removed using transverse elliptical incisions (11,16) or W-plasty (17,18). In the case reported double lip was excised by elliptical incision and there were no postoperative complications.

Numerous treatment modalities as injections of corticosteroids and sclerosants (19), surgery (12,20), cryotherapy (21) and laser therapy (22) have been recommended for the management of the head and neck hemangiomas. However, the choice of the treatment depends of the several factors as size, location, degree of invasion and anatomic structures in the region of the lesion (23). The hemangiomas in the case reported were present at birth, never involuted and had a growing in the last years. Most of the superficial hemangiomas as showed in the present case are treated by surgical excision without risk of hemorrhage or of causing cosmetic/functional deficiency (20). The professional's ability and preoperative surgical planning including size and depth delimitation of the lesion are important factors for success of surgical therapy as showed in the present case.

## BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. Barnett ML, Bosshardt LL, Morgan F. Double lip and double lip with blepharocalosis (Ascher's syndrome). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1972; 34:727-33.
2. Cohen DM, Green JG, Diekmann SL. Concurrent anomalies: cheilitis glandularis and double lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988; 66: 397-9.
3. Kenny KF, Hreha JP, Dent CD. Bilateral redundant mucosal tissue of the upper lip. *J Am Dent Assoc* 1990;120:193-4.
4. Greenfield MF, Icochea R, Hoffman C, Gropper C. Double lip: an unusual presentation. *Cutis* 2000;66:253-6.
5. Alkan A, Metin M. Maxillary double lip: Report of two cases. *J Oral Sci* 2001;43:69-72.
6. Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS, eds. *Syndromes of the head and neck*. 3rd Ed. New York: Oxford University Press; 1990. p. 420-1.
7. Papanayotou PH, Hatziotis JC. Ascher's syndrome- report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973;35:467-71.
8. Gomez-Duaso AJ, Seoane J, Vazquez-Garcia J, Arjona C. Ascher syndrome: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55:88-90.
9. Rintala AE. Congenital double lip and Ascher syndrome:II. Relationship to the lower lip sinus syndrome. *Br J Plast Surg* 1981;34:31-4.
10. Swerdloff G. Double lip- report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1960;15:627-9.
11. Calnan J. Congenital double lip: Record of a case with a note on the embryology. *Br J Plast Surg* 1952;5:197-202.
12. Ogunsalu C, Fray D, Lewis A. Surgery combined with copper wire implantation in the management of cavernous orofacial haemangiomas. *Aust Dent J* 2000;45:55-60.
13. Kaplan I, Mass E, Littner M. A study of small superficial capillary hemangiomas on the lips in children. *Pediatr Dent* 1998;20:188-91.
14. Kara IG, Kara CO. Ascher syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124:236-7.
15. Schwimmer A, Dym H, Barr C. Surgical repair of a double lip. *J Am Dent Assoc* 1979;99:993-4.
16. Reddy KA, Rao AK. Congenital double lip: A review of seven cases. *Plast Reconstr Surg* 1989;84:420-3.
17. Guerrero-Santos J, Altamirano JT. The use of W-plasty for the correction of double lip deformity. *Plast Reconstr Surg* 1967;39:478-81.
18. Benmeir P, Weinberg A, Neuman A, Eldad A, Lusthaus S, Rotem M et al. Congenital double lip: Report of five cases and a review of the literature. *Ann Plast Surg* 1992;28:180-2.
19. Muto T, Kinehara M, Takahara M, Sato K. Therapeutic embolization of oral hemangiomas with absolute ethanol. *J Oral Maxillofac Surg* 1990;48:85-8.
20. Salins PC, Kumar S, Rao CB. Management of large vascular lesions of the lip: case reports. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997;26:45-8.
21. Tal H. Cryosurgical treatment of hemangiomas of the lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992;73:650-4.
22. Sexton J, O'Hare D. Simplified treatment of vascular lesions using the argon laser. *J Oral Maxillofac Surg* 1993;51:12-6.
23. Gampper TJ, Morgan RF. Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 2002;110:572-85.