

RÂNULA CONGÉNITA

Maria Inês MARQUES, Sofia MORAIS, Sílvia COUTINHO, Ochoa de CASTRO,
Ana Isabel REI

RESUMO

Os autores descrevem um caso de rânula congénita diagnosticado às 21 semanas de gestação. O estudo citogenético revelou um cariótipo normal. Realizou follow-up com ecografias seriadas que não revelou alterações no tamanho ou na posição do quisto. O crescimento fetal foi normal e não se verificaram alterações do líquido amniótico. Foi submetido a tratamento cirúrgico ao terceiro dia de vida com excelentes resultados.

SUMMARY

CONGENITALRANULA

The authors describe a case of congenital ranula diagnosed by a routine prenatal ultrasonography at 21 weeks of gestation. The fetal karyotype was normal. Follow-up ultrasound scans revealed no changes in the size or the position of the cyst. Fetal growth was normal as was the amniotic fluid volume. Surgical treatment was performed 3 days after a normal vaginal delivery, with excellent results.

M.I.M., A.I.R.: Serviço de Obstetria. Maternidade Bissaya-Barreto. Coimbra
S.M., S.C., O.C.: Serviço de Cirurgia Pediátrica. Hospital Pediátrico de Coimbra. Coimbra

© 2010 CELOM

INTRODUÇÃO

A rânula congénita é uma malformação quística rara da cavidade oral¹. Trata-se de um mucocelo do soalho da boca que resulta mais frequentemente da obstrução das glândulas salivares *minor* ou sub-linguais. O tratamento definitivo, é cirúrgico sendo o prognóstico bom.

Os autores apresentam um caso de rânula congénita diagnosticado às 21 semanas, que foi referenciado ao Centro de Diagnóstico Pré-Natal da Maternidade Bissaya-Barreto (MBB).

CASO CLÍNICO

Grávida de 33 anos, primigesta, orientada às 21 semanas para o Centro de Diagnóstico Pré-natal da MBB por detecção, em ecografia morfológica, de volumosa formação quística da cavidade oral.

A ecografia realizada na MBB às 21 semanas confirmou a presença de (figura 1) ... *formação quística aneco-*

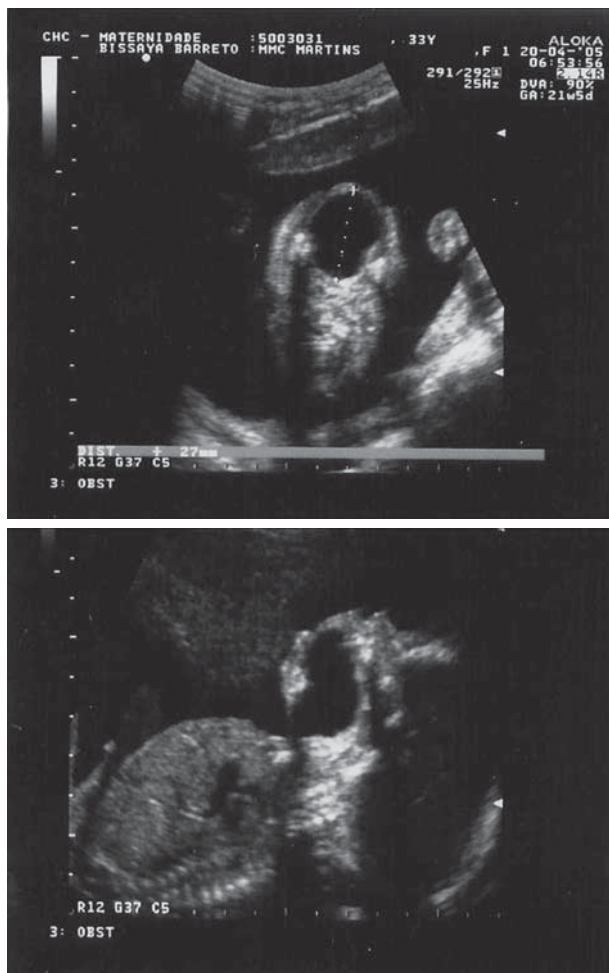


Fig. 1 – Ecografia realizada às 21 semanas

gênica avascular com sede na cavidade bucal. Face normal. Lábio, maxila e mandíbula normais. Estômago visível, estabelecendo como provável o diagnóstico de rânula.

Para caracterização da lesão foi realizada Ressonância Magnética Nuclear que revelou ... *volumosa formação da cavidade bucal com deformação e distensão da mandíbula, maxilar superior, com ligeira moldagem do palato duro e moderada redução da permeabilidade da faringe...*

Foi realizado estudo citogenético, que revelou um cariótipo feminino normal.

A grávida efectuou consulta de Cirurgia Pediátrica no Hospital Pediátrico de Coimbra.

A gravidez decorreu sem incidentes tendo sido realizada avaliação ecográfica da evolução da formação quística até ao termo. Na ecografia realizada às 38 semanas verificou-se que o líquido amniótico estava ligeiramente aumentado e que o quisto apresentava agora menor tensão.

Às 39 semanas teve parto espontâneo eutócico, o recém-nascido com 3050 g e um Índice de Apgar de 10 ao 5º minuto.

Ao terceiro dia de vida foi submetido no serviço de cirurgia do Hospital Pediátrico de Coimbra a drenagem da formação quística e marsupialização (figura 2). Teve alta clinicamente bem.



Fig. 2 – Pré e pós-operatório



Não se verificou recidiva. Actualmente com 20 meses, não apresenta sinais de doença.

DISCUSSÃO

As lesões quísticas congénitas da cavidade oral são muito raras. A rânula é uma colecção de muco do pavimento da boca causado quer por extravasamento quístico mucoso (*mucous extravasation cyst*) quer, menos frequentemente, por um quisto de retenção mucoso (*mucous retention cyst*), derivado das glândulas sublinguais major ou salivares submandibulares. Os primeiros (*mucous extravasation cyst*) resultam da destruição dos ductos das glândulas salivares *minor* com extravasamento de secreções mucosas para o tecido adjacente^{1,5}. O elevado conteúdo proteico desta secreção desencadeia uma reacção inflamatória intensa que resulta na formação de um pseudoquisto⁵. Os segundos (*mucous retention cyst*) desenvolvem-se na sequência da expansão proximal de um ducto obstruído. A principal diferença entre as duas entidades é que os quistos de retenção mucosos são delimitados por epitélio enquanto que os de extravasamento não¹.

Nos fetos e nos recém-nascidos, ocorre mais frequentemente devido à obstrução do ducto excretor da glândula causando expansão proximal e quisto de retenção mucoso. As rânulas congénitas ocorrem secundariamente à atresia ou falência de canalização dos ductos das glândulas salivares^{4,5}. O traumatismo local e a obstrução dos ductos das glândulas salivares, frequentemente por sialólitos, são a causa mais comum nos adultos².

De acordo com a sua localização pode ser classificada como simples, cervical ou mergulhante². Na rânula simples, localizada no pavimento da boca, a glândula salivar aumentada encontra-se acima do músculo milohioide. A rânula cervical localiza-se na região paracervical. Nestes casos ocorre extravasamento de muco ao longo dos planos fasciais do pescoço. As rânulas mergulhantes localizam-se junto às vias aéreas superiores com extensão até à boca. As rânulas pancreáticas são tumores quísticos intra-abdominais causados pela obstrução do ducto pancreático².

A incidência da rânula congénita é de 0,74%^{1,2,5}.

Ecograficamente traduz-se por uma massa quística hipocogénica, sem componentes sólidos, avascular no pavimento da boca. Se demasiado grande pode interferir com a deglutição do feto e originar hidrâmnios².

O diagnóstico diferencial de lesões quísticas orais é feito com *epignatus*, quistos gengivais do recém-nascido, quistos do palato, epulis congénito, hamartomas vasculares, linfangiomas, teratomas orofaríngeos, entre ou-

tros^{1,3}. *Epignatus* é uma lesão rara com uma incidência de um em 35000 a um em 200000 nados vivos. É um teratoma benigno mais frequentemente adjacente ao palato ou à superfície faríngea. Ocasionalmente tem extensão intracerebral. São habitualmente irressecáveis. As crianças que sofrem da doença habitualmente morrem por compromisso respiratório¹. O teratoma orofaríngeo é um tumor congénito incomum que se associa a morbidade e mortalidade significativas. Habitualmente distorce a anatomia orofacial e frequentemente causa dificuldades respiratórias. Aparece como tumor misto com áreas hipo e hipercogénicas e associa-se a hidrâmnios³. Os quistos gengivais ou palatinos do recém-nascido são comuns e auto-limitados. Derivam de restos epiteliais embrionários. O epulis congénito é uma massa rara que ocorre nas pontes alveolares. É uma lesão auto-limitada que responde à excisão conservadora. Os hamartomas vasculares representam uma proliferação de vasos sanguíneos ou linfáticos. Os linfangiomas orais podem apresentar-se superficialmente, principalmente na língua ou, mais raramente, ser profundos e massas mal definidas¹. Ao contrário das rânulas, os quistos linfáticos raramente drenam espontaneamente constituindo clinicamente massas permanentes³. É importante fazer um diagnóstico correcto pois o prognóstico e o tratamento são bastante diferentes. O diagnóstico diferencial das lesões quísticas da língua inclui ainda o quisto do canal tiroglossso, com uma invulgar localização no pavimento da boca, anomalias congénitas do canal submandibular, quistos gástricos heterotópicos e enteroquistomas. Todas entidades raras, com um padrão comum ultrassonográfico hipocogénico, para cuja diferenciação a ressonância magnética pode ser útil³.

O procedimento *EXIT* (*ex-utero intrapartum treatment*) envolve o estabelecimento de uma via aérea antes da circulação feto-placentar ser interrompida e encontra-se indicado nos casos das grandes massas obstrutivas que causem dificuldades respiratórias².

O tratamento pode ser realizado com observação, aspiração, marsupialização ou excisão cirúrgica⁴. Apesar de estarem descritos casos de remissão espontânea o tratamento definitivo é cirúrgico com resultados idênticos, quer se proceda a marsupialização quer a excisão da rânula². O risco de recorrência é inferior a 5%⁴. A rotura da rânula durante a cirurgia é a complicação mais frequente mas não aumenta o risco de recorrência². Os resultados de outros procedimentos cirúrgicos, nomeadamente a micromarsupialização e a descompressão do quisto, não se encontram documentados a longo prazo.

As complicações pós-natais mais importantes das rânulas da cavidade oral são a dificuldade respiratória, o

atraso da linguagem e a interferência com a mastigação e a deglutição. Apesar do risco de obstrução aérea neonatal com as rânulas simples ser diminuto quando comparado com as cervicais e as mergulhantes é recomendado que o EXIT esteja disponível na sala de partos quando se efectua o diagnóstico pré-natal de uma massa da cavidade oral potencialmente obstrutiva².

Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

BIBLIOGRAFIA

1. ONDEROGLU L, SAYGAN-KARAMURSEL B, DEREN O, BOZDAG G, TEKSAM O, TEKINALP G: Prenatal diagnosis of ranula at 21 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:399-401
2. PIRES et al: Prenatal Diagnosis of a Ranula with 2- and 3-Dimensional Sonography and Sonographically. *J Ultrasound Med* 2006;25:1499-1502
3. FERNANDEZ MOYA JM, CIFUENTES SULZBERGER S, DIAZ RECASENS J, RAMOS C, SANZ R, PEREZ TEJERIZO G: Antenatal diagnosis and management of a ranula. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;11:147-8
4. KOLKER MT, BATTI JS, SCHOEM SR: The ex utero intrapartum treatment procedure for congenital ranula in a Jeovah's witness. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:508-510
5. CHAN DF, LEE CH, FUNG TY, CHAN DL, ABDULLAH V: Ex utero intrapartum treatment (EXIT) for congenital giant ranula. *Acta Paediatr* 2006;95:1303-5