

Angiocheratoma solitario della lingua.

Farooq U., Mirzabeigi M., Vincek V.
University of Miami, Jackson Memorial Hospital, Department of Pathology
Miami, Florida (USA)

Riassunto

L'angiocheratoma è una rara condizione caratterizzata dalla presenza di vasi dilatati nel derma e solo apparentemente intraepidermici, spesso associata a numerosi difetti metabolici. Sono state descritte forme differenti di angiocheratoma, che hanno lo stesso quadro istologico, ma diverso quadro clinico. Viene descritto un caso di angiocheratoma orale in un bambino di 6 anni: si tratta a nostro parere del quinto caso di angiocheratoma orale, il terzo in età pediatrica.

Parole chiave

Angiocheratoma, lingua.

Sotto il nome di angiocheratoma vengono comprese alcune lesioni vascolari della cute potenzialmente associate a difetti metabolici. All'esame istologico l'angiocheratoma è caratterizzato da vasi dilatati nel derma, apparentemente inclusi in una epidermide acantotica e ipercheratosica. Questi spazi vascolari, circondati da epidermide acantotica, possono essere trombizzati e la superficie epidermica può essere ulcerata. Clinicamente le lesioni di colorito intensamente brunastro e di forma irregolare sanguinano facilmente (9). L'angiocheratoma della mucosa orale è raro e più frequentemente associato con la malattia di Fabry, caratterizzata dalla presenza di angiocheratomi multipli della cute e della mucosa orale (8). L'angiocheratoma può anche essere la conseguenza di un trauma, cui segue proliferazione epiteliale ed ipercheratosi (9). L'angiocheratoma della mucosa orale descritto in questo lavoro non è associato a segni sistemici o a traumi locali predisponenti allo sviluppo di tali lesioni.

Caso clinico

Si tratta di un bambino di 6 anni senza precedenti significativi nella storia patologica remota, che si presenta all'osservazione per una lesione recidivante del margine sinistro della lingua, comparsa per la prima volta tre anni prima. Un esame istologico praticato in un altro istituto aveva mostrato i reperti di un angiocheratoma. Il paziente fu trattato con laserterapia (laser a coloranti pulsato) per 4 volte, ma per la particolare sede della neoformazione, questa non fu mai asportata completamente. Tre mesi dopo l'ultimo intervento la neoformazione cominciò a crescere nuovamente con conseguente sanguinamento nella cavità orale; il paziente fu quindi ricoverato nuovamente per una escissione completa della neoformazione. Al momento del ricovero la neoformazione occupava la superficie anterolaterale della lingua, partendo al davanti della papilla della base linguale, ma non superando la linea mediana. Ancora una volta, a

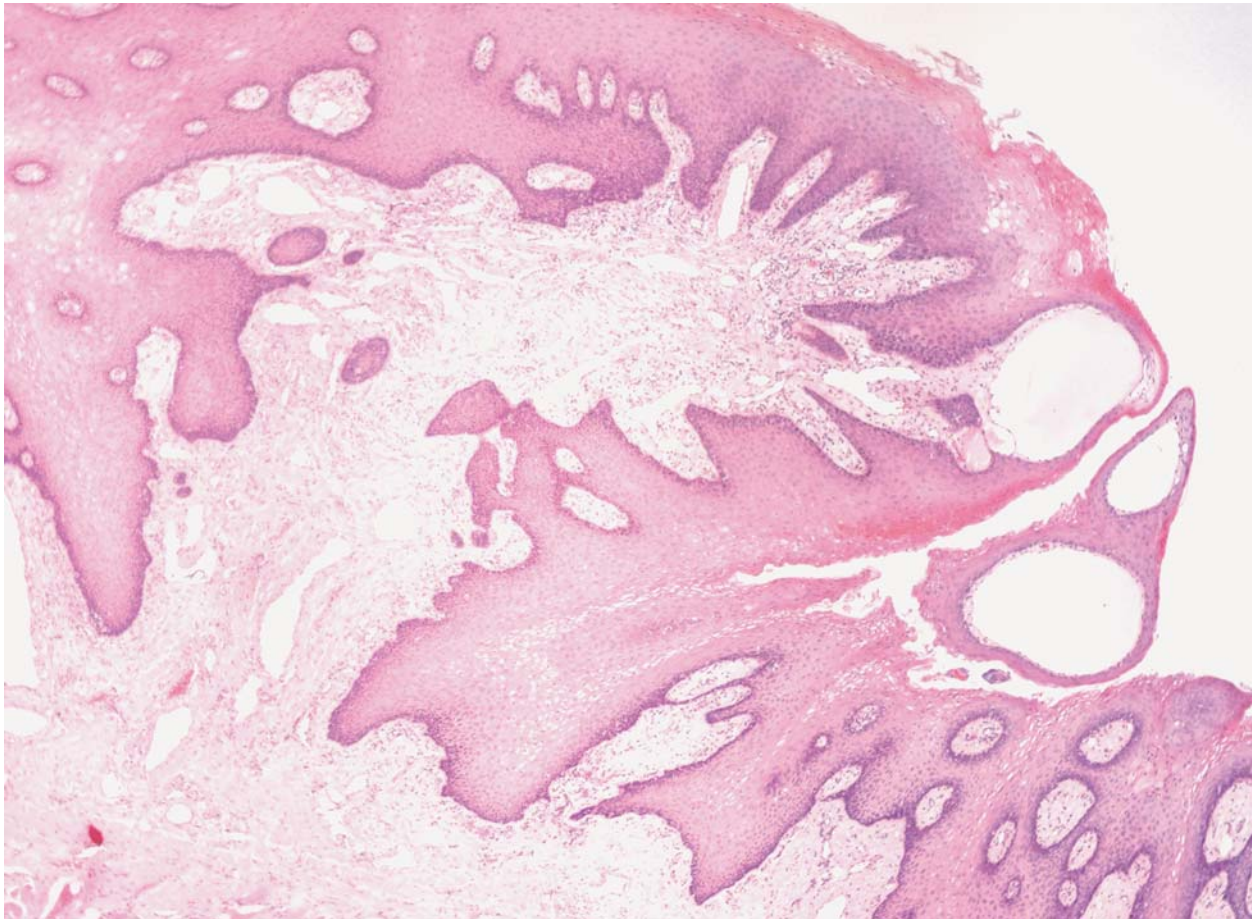


Fig. 1: Angiocheratoma della lingua: l'esame istologico mostra acantosi epidermica e spazi cistici contenenti emazie (ematosillina/eosina, 400x).

causa di difficoltà tecniche, il tumore non potè subire una rimozione radicale. Il campione ricevuto misurava 4 x 3 x 1 centimetri. Macroscopicamente erano visibili le papille linguali leggermente più brunastre e lo spesso strato muscolare sottostante. Le sezioni istologiche mostravano spazi dilatati nella mucosa squamosa e una sottomucosa ripiena di sangue e liquido linfatico. Trattandosi di una mucosa, non c'era ipercheratosi ortocheratosica, ma iperplasia pseudoepiteliomatosa e paracheratosi (Fig. 1).

Commento

Un angiocheratoma solitario è stato descritto per la prima volta nel 1967 (4). Lesioni di que-

sto tipo si localizzano frequentemente al fianco, cosce, natiche, ombelico, regione ipogastrica, scroto, glande del pene e raramente alla mucosa orale.

Si distinguono 5 tipi di angiocheratoma:

- 1) angiocheratoma corporis diffusum di Fabry (12, 14), che è il tipo sistemico e generalizzato, secondario a difetti metabolici;
- 2) angiocheratoma di Mibelli, malattia autosomica dominante, caratterizzata da lesioni simmetriche localizzate sulla superficie dorsale delle dita delle mani e dei piedi;
- 3) angiocheratoma di Fordyce o forma localizzata dello scroto;
- 4) angiocheratoma circoscritto, consistente in lesioni papulose multiple, più frequente in donne e bambini;

Tabella 1: Casi di angiocheratomi della mucosa orale nella letteratura.

<i>Autore</i>	<i>Anno</i>	<i>Sesso</i>	<i>Età (anni)</i>	<i>Sede</i>
Leung (11)	1997	Maschio	82	Cavo orale
Kumar (12)	1998	Maschio	16	Cavo orale
Karthikeyan (13)	2000	Maschio	30	Cavo orale
Vijaikumar (14)	2003	Maschio	12	Lingua
Farooq	2005	Maschio	6	Lingua

5) angiocheratoma solitario, che è stato attribuito ad eventi traumatici.

Forme cutanee isolate di angiocheratoma sono state descritte in letteratura (5, 10), ma lesioni localizzate al cavo orale sono eccezionali, come dimostra il fatto che ne sono stati descritti solo 4 casi (tabella 1). L'interessamento della mucosa orale può essere comunemente trovato nell'angiocheratoma corporis diffusum, ma nel nostro caso non erano associate altre lesioni. La patogenesi delle lesioni localizzate non è stata chiarita, pur essendo stata attribuita a fistole artero-venose (2); si è anche parlato di linfangioma circoscritto conseguente a traumi locali ripetuti (7).

Le opzioni terapeutiche comprendono ablazione chirurgica, crioterapia e rimozione con laser. Numerose sono le segnalazioni di successo terapeutico con quest'ultima tecnica nel trattamento di angiocheratomi cutanei (11, 1, 3). L'insuccesso della laserterapia nel nostro caso sembra indicare che questa tecnica non rappresenta il trattamento di scelta nell'angiocheratoma del cavo orale: in quest'ultimo l'escissione chirurgica radicale potrebbe costituire la scelta più appropriata.

In conclusione abbiamo descritto il quinto caso della letteratura di un angiocheratoma isolato del cavo orale, il terzo in una popolazione pediatrica.

Corrispondenza a:
 Prof. Vladimir Vincek
 University of Miami,
 Jackson Memorial Hospital
 Dept. of Pathology, Holtz Center, room 2042
 1161 NW 12th Avenue, Miami, FL 33136
 USA

Bibliografia

- 1) del Pozo J., Fonseca E. - Angiokeratoma circumscriptum naeviforme: successful treatment with carbon-dioxide laser vaporization. *Dermatol. Surg.* 2, 232-6, 2005.
- 2) Foucar W., Nason W.V. - Angiokeratoma circumscriptum following damage to underlying vasculature. *Arch. Dermatol.* 122, 245-6, 1986.
- 3) Gorse S.J., James W., Murison M.S. - Successful treatment of angiokeratoma with potassium tritanyl phosphate laser. *Br. J. Dermatol.* 3, 620-2, 2004
- 4) Imperial R., Helwig E.B. - Angiokeratoma. *Arch. Dermatol.* 95, 166-75, 1967.
- 5) Imperial R., Helwig E.B. - Angiokeratoma of the vulva. *Obstet. Gynecol.* 29, 307-12, 1967.
- 6) Karthikeyan K., Sethuraman G., Thappa D.M. - Angiokeratoma of the oral cavity and scrotum. *J. Dermatol.* 27, 131-2, 2000.
- 7) Kim J.H., Nam T.S., Kim S.H. - Solitary angiokeratoma developed in one area of lymphangioma circumscriptum. *J. Korean Med. Sci.* 3, 169-70, 1988.
- 8) Kumar M.V., Thappa D.M., Shanmugam S., Ratnakar C. - Angiokeratoma circumscriptum of the oral cavity. *Acta Derm. Venereol.* 78, 472, 1998.
- 9) Leung C.S., Jordan R.C.K. - Solitary angiokeratoma of the oral cavity. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.* 84, 51-53, 1997.
- 10) Mc Neely T.B.D. - Angiokeratoma of the clitoris. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 116, 880-1, 1992.
- 11) Ocella C., Bleidl D., Rampini P., et Al. - Argon laser treatment of cutaneous multiple angiokeratoma. *Dermatol. Surg.* 2, 170-2, 1995.
- 12) Rodriguez-Serna M., Botella-Estrada R., Chabas A., et Al. - Angiokeratoma corporis diffusum associated with beta-mannosidase deficiency. *Arch. Dermatol.* 132, 1219-22, 1996.
- 13) Vijaikumar M., Thappa D.M., Kaliaperumal K., Jayanthi S. - Angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Pediatr. Dermatol.* 20, 180-2, 2003.
- 14) Young W.G., Sauk J.J., Pihlstrom B., Fish A.J. - Histopathology and electron and immunofluorescence microscopy of gingivitis granulomatosa associated with glossitis and cheilitis in a case of Anderson-Fabry disease. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 46, 540-54, 1978.