

ANGIOKERATOME SOLITAIRE DE LA LANGUE

SOLITARY ANGIOKERATOMA OF THE TONGUE

K*. Krimissa, M*.Chenguir, S. Lrhazi, S*.Rouadi, R*. Abada, M*. Mahtar, M*. Roubal, A*. Janah, M*. Essaadi, F*. Kadiri, M**. Aksim, Zamiaty**

* Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale Hôpital 20 Aout Casablanca

** Service Central d'Anatomie Pathologique CHU Ibn Rochd Casablanca

RESUME

Introduction : L'angiokératome est une lésion cutanée rare pouvant se présenter soit sous forme d'une lésion solitaire, soit sous forme de papules multiples associées à des troubles métaboliques et rentrants dans le cadre d'une atteinte systémique généralisée. L'atteinte de la cavité orale est plus fréquente dans la forme systémique et la localisation linguale est extrêmement rare.

Observation : Les auteurs rapportent une nouvelle observation d'angiokératome solitaire linguale chez un patient âgé de 37 ans qui s'est présenté pour une masse linguale nodulaire bien limitée douloureuse et saignante au contact sans particularité. L'examen dermatologique n'a pas retrouvé de lésions cutanées associées. Une biopsie exérèse a conclu à un angiokératome. L'évolution était bonne, sans récurrence avec un recul de 1 an. A partir de cette observation et une revue de la littérature, sont discutés les aspects épidémiologiques, cliniques, histologiques et thérapeutiques de cette entité extrêmement rare.

Conclusion : L'angiokératome de la langue est rare, face à ce diagnostic, un examen général minutieux est indispensable pour éliminer une maladie systémique.

Mots clés : langue, angiokératome

ABSTRACT

Introduction: angiokeratoma is a rare skin lesion may arise either as a solitary lesion or as multiple papules associated with metabolic and come within the framework of a generalized systemic involvement. Involvement of the oral cavity is more common in the systemic form and tongue localization is extremely rare.

Observation: The authors report a new case of solitary angiokeratoma tongue in a patient aged 37 who presented for a very limited nodular mass lingual painful and bleeding in contact unremarkable. The dermatological examination did not reveal any associated skin lesions. An excisional biopsy concluded angiokeratoma. The evolution was good, without recurrence with a decline of 1 year. From this observation and a literature review, we discuss the epidemiological, clinical, histological and therapeutic aspects of this extremely rare entity.

Conclusion: angiokeratoma of the tongue is rare, facing this diagnosis, a thorough general examination is essential to rule out systemic disease.

Keywords: tongue, angiokeratoma

INTRODUCTION

L'angiokératome est une malformation vasculaire caractérisée par des ectasies vasculaires du derme superficiel surmontées d'un épiderme hyperkératosique. Cette lésion cutanée peut être soit isolée soit associée à des troubles métaboliques rentrant dans le cadre d'une maladie systémique. L'atteinte de la cavité orale est le plus souvent associée à la forme corporelle diffuse (maladie de fabry, fucosidose) (1-2-3). La localisation linguale chez l'adulte est extrêmement rare avec seulement six observations rapportées dans la littérature. Nous rapportons une nouvelle observation.

OBSERVATION

IL s'agit d'un homme âgé de 37 ans, sans antécédents pathologique particuliers qui s'est présenté pour une masse linguale douloureuse et saignante au contact qui augmente progressivement de volume, gênant le patient lors de l'élocution et l'alimentation et évoluant depuis 3 mois. L'examen clinique retrouvait une masse nodulaire bien limitée douloureuse à la palpation mesurant 8 mm et siégeant au niveau de la pointe de la langue. Le reste de l'examen ORL est sans particularité. L'examen dermatologique n'a

pas retrouvé de lésions cutanées associées. Une biopsie exérèse a été réalisée. L'examen anatomopathologique a conclu à un angiokératome (Figure 1 et 2).

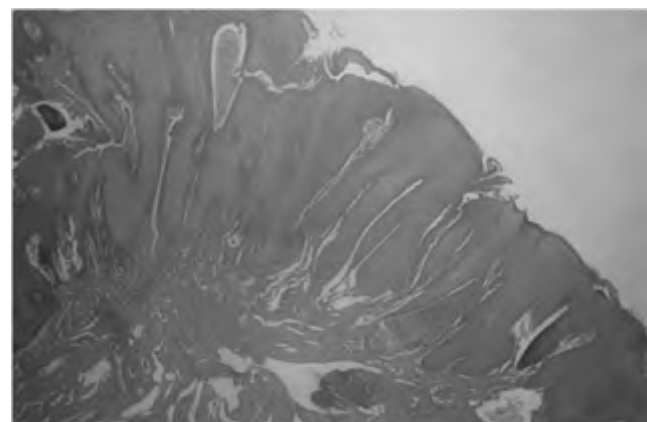


Figure 1: H.E x 4 : Epithélium malpighien hyperacanthosique et papillomateux surmonté d'une hyper orthokératose et surmontant une prolifération vasculaire.

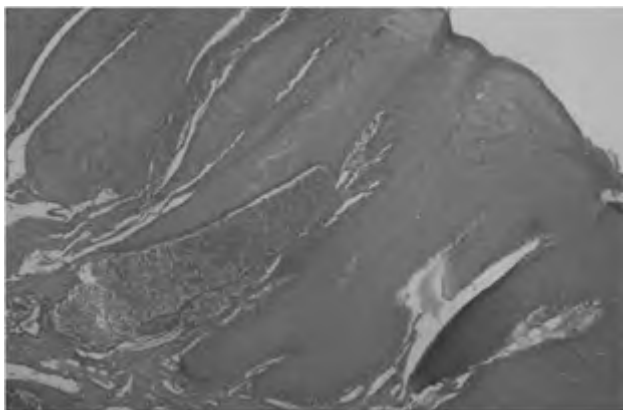


Figure 2 : H.E x 10 :
Les cavités vasculaires sont étatiques délimitées par les crêtes épithéliales allongées.

L'évolution était bonne, sans récurrence avec un recul de 1 an.

DISCUSSION

Les angiokératomes sont des lésions papuleuses saillantes rouges ou bleutées, ne dépassant pas quelques mm, surmontées d'un épiderme hyperkératosique. La taille et la topographie des lésions permettent d'individualiser plusieurs formes cliniques (4) (l'angiokératome papuleux solitaire (5), l'angiokératome scrotal et vulvaire (6), l'angiokératome circonscrit naeviforme, l'angiokératome des doigts et le diffus (7). Les formes systémiques généralisées; dites angiokératome corporel diffus; sont souvent associées à des maladies métaboliques dont les plus fréquents sont la maladie de Fabry et la Fucosidose (5,6). L'Angiokératome de la cavité buccale est rare. Il s'agit le plus souvent d'une composante d'un désordre systémique généralisé où les angiokératomes peuvent siéger sur la peau et la muqueuse buccale. L'angiokératome de la langue peut être soit isolé (l'angiokératome solitaire) (8,9) soit associé à une localisation scrotale (angiokératome fordyce) ou viscérale (5,6). L'angiokératome solitaire a été décrit dans la cavité buccale, principalement au niveau de la langue et aussi le pilier amygdalien. La localisation linguale est très rare, avec seulement six cas décrits dans la littérature chez l'adulte.

La pathogenèse de l'angiokératome est encore incertaine. On pense que l'événement primaire est l'ectasie vasculaire dans le chorion papillaire sous la membrane basale. Les modifications pathologiques du revêtement épithélial semblent être une réaction secondaire. Le traumatisme, l'hyperten-

sion veineuse et la malformation vasculaire peuvent aussi intervenir dans la pathogénèse de ces lésions.

Cliniquement, ces lésions sont généralement considérées comme des hématomes ou des angiomes. Certains cas peuvent faire évoquer un mélanome malin du fait de la pigmentation de la lésion et seulement l'analyse histologique peut confirmer le diagnostic. Le principal diagnostic différentiel des angiokératomes est le lymphangiome circonscrit (2,15). Sur le plan histologique, l'angiokératome se caractérise par une hyperkératose tapissant un revêtement hyperacanthosique papillomateux. Le chorion superficiel est le siège de cavités vasculaires dilatées et délimitées par les crêtes épithéliales allongées. Face à ce diagnostic, il est conseillé d'effectuer un examen minutieux de la peau et des muqueuses à la recherche d'autres lésions qui peuvent rentrer dans le cadre de maladies systémiques. La maladie de Fabry et la fucosidose peuvent être suspectés devant la présence de petite vacuole dans la média des parois vasculaire à l'histologie.

Le traitement usuel de l'angiokératome linguale est l'exérèse chirurgicale à but diagnostique et thérapeutique. Parmi les cas rapportés dans la littérature un patient avait bénéficié exclusivement d'un traitement au diode laser (10). Aucune récurrence n'a été décrite.

Sur le plan histologique, l'angiokératome se caractérise par une hyperkératose tapissant un revêtement hyperacanthosique papillomateux.

Le chorion superficiel est le siège de cavités vasculaires dilatées et délimitées par les crêtes épithéliales allongées. Face à ce diagnostic, il est conseillé d'effectuer un examen minutieux de la peau et des muqueuses à la recherche d'autres lésions qui peuvent rentrer dans le cadre de maladies systémiques. La maladie de Fabry et la fucosidose peuvent être suspectés devant la présence de petite vacuole dans la média des parois vasculaire à l'histologie. Le traitement usuel de l'angiokératome linguale est l'exérèse chirurgicale à but diagnostique et thérapeutique. Parmi les cas rapportés dans la littérature un patient avait bénéficié exclusivement d'un traitement au diode laser (10). Aucune récurrence n'a été décrite.

CONCLUSION

Les angiokératomes de la langue sont rares. Même si elles peuvent apparaître comme des lésions isolées, leur présence devrait inciter à des investigations supplémentaires pour éliminer une maladie systémique.



REFERENCES

1. Imperial R, Helwig EB. Angiokeratoma of the vulva. *Obstet Gynecol.* 1967 Mar;29(3):307-12.
2. Schiller PI, Itin PH. Angiokeratomas: an update. *Dermatology.* 1996;193(4):275-82.
3. Baccaglini L, Schiffmann R, Brennan MT, Lancaster HE Jr, Kulkarni AB, Brahim JS. Oral and craniofacial findings in Fabry's disease: a report of 13 patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2001 Oct;92(4):415-9.
4. Siponen M, Penna T, Apaja-sarkkinen M, Palatsi R, Salo T. Solitary angiokeratoma of the tongue. *J Oral Pathol Med.* 2006, 35(4):252–253.
5. Arthikeyan K, Sethuraman G, Thappa DM. Angio-keratoma of the oral cavity and scrotum. *J Dermatol.* 2000, 27(2):131–132.
6. Ansen T, Bechara FG, Stücker M, Altmeyer P. Angiokeratoma of the scrotum (Fordyce type) associated with angiokeratoma of the oral cavity. *Acta Derm Venereol.* 2002, 82(3):208–210.
7. Leung ES, Jordan RCK. Solitary angiokeratoma of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997, 84(1):51–53.
8. Kumar MV, Thappa DM, Shanmugam S, Ratnakar C. Angiokeratoma circumscriptum of the oral cavity. *Acta Derm Venereol.* 1998 Nov;78(6):472.
9. Vijaikumar M, Thappa DM, Karthikeyan K, Jayanthi S. Angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Pediatr Dermatol.* 2003 Mar-Apr;20(2):180-2.
10. Ergun S, Mete O, Yeşil S, Tanyeri, keratoma of the tongue treated with diode laser. *Lasers Med Sci.* 2009, 24(1):123–125.
11. Sion-vardy N, Manor E, Puterman M, Bodner L. Solitary angiokeratoma of the tongue. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2008, 13(1): E12–E14.
12. Fernández-flores A, Sanroman J. Solitary angiokeratoma of the tonsillar pillar of the oral cavity. *Rom J Morphol Embryol.* 2009, 50(1):115–117.
13. Dutta M, Ghatak S, Biswas G, Sinha RJ. Solitary angiokeratoma in the posterior third and base of the tongue: case report. *Laryngol Otol.* 2011 Oct;125(10):1083-6. doi: 10.1017/S0022215111001277. Epub 2011 Jun 21.
14. Eskiizmir G, Gencoglan G, Temiz P, Ermertcan AT. Cutaneous angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Sep;30(3):231-3.* doi: 10.3109/15569527.2010.544278. Epub 2011 Apr 2.
15. Segura-Saint-Gerons R, Toro-Rojas M, Ceballos-Salobreña A, Aparicio-Soria JL, Fuentes-Vaamonde H. Focal epithelial hyperplasia. A rare disease in our area. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2005 Mar-Apr;10(2):128-31.
16. Maria J. Fernández-aceñero G. reñedo, J. Rey biel Solitary angiokeratoma of the tongue in adults. *Romanian Journal of Morphology and Embryology* 2010, 51(4):771–773.