

A Case of Solitary Angiokeratoma of the Oral Tongue Tip

Sung Jun Won¹, Jin Pyeong Kim^{1,2}, Jung Je Park^{1,2} and Seung Hoon Woo^{1,2}

¹Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, ²Institute of Health Sciences, Gyeongsang National University College of Medicine, Jinju, Korea

설첨부에 생긴 단발성 혈관각화증 1예

원성준¹ · 김진평^{1,2} · 박정제^{1,2} · 우승훈^{1,2}

경상대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실,¹ 건강과학연구원²

Received July 18, 2011

Revised September 23, 2011

Accepted October 6, 2011

Address for correspondence

Seung Hoon Woo, MD
Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Gyeongsang National University
College of Medicine,
79 Gangnam-ro, Jinju 660-702,
Korea

Tel +82-55-750-8173

Fax +82-55-759-0613

E-mail lesaby@hanmail.net

Angiokeratoma is a rare, cutaneous disorder that typically manifests as multiple lesions and is often associated with a number of metabolic disorders. Although solitary cutaneous forms have been reported, localized lesions within the oral tongue have not been described so far. We report a 16-year-old male with a solitary pigmented lesion of his oral tongue tip. The lesion was a mixture of purple and white in color with a granulomatous appearance. Histopathological examination of the lesion obtained by excisional biopsy showed features consistent with angiokeratoma. We report a case of solitary angiokeratoma of the oral tongue tip and review the clinical and pathologic features of this unusual condition.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:111-3

Key Words Angiokeratoma · Oral tongue · Excision.

서 론

혈관각화증(angiokeratoma)은 진피(dermis) 상층부 혈관이 확장되면서 표피의 증식을 동반하는 혈관의 양성종양이다. 발병 원인으로는 소정맥압의 상승이나 특정 대사 물질의 혈관벽 침착 등에 의해 혈관 확장 현상 등이 보고되고 있으며, 표피 증식은 혈관변화에 따른 이차적 현상이다.^{1,2)}

단발성 혈관각화증은 주로 하지에서 생기며, 때때로 남, 녀 외성기에서 발견되기도 하나,¹⁻⁶⁾ 구강 내에서 발견되는 혈관각화증은 매우 드물다.⁷⁻¹²⁾ 이런 병변이 발견될 경우 주로 파브리병(Fabry's disease)과 푸코사이드 축적증(fucosidosis) 같은 전신적 피부 질환을 의심하게 된다.^{3,4,6,13)} 따라서 전신 질환 없이 구강 내의 단발성 혈관각화증(solitary angiokeratoma)으로 발현되는 경우는 매우 드물다.^{7,8,10,11)}

저자들은 설첨부에 발생한 단발성 혈관각화증을 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

16세 남자 환자가 2주 이상 지속되는 설첨부(tongue tip) 통증을 주소로 내원하였다. 증상은 설첨부에서 시작되어 설근부 쪽으로 퍼지는 양상이었다. 과거력상 특이 질환 및 복용하는 약물은 없었다. 이학적 소견상 설첨부에 1.0×1.0 cm의 둥근 사마귀양 돌출성 병변이 발견되었다(Fig. 1). 병변은 짙은 보라색과 흰색이 섞여 있는 육아종 양상이었고, 구강 내 타 병변은 관찰되지 않았다. 치과 치료의 병력도 없었고, 치아로 혀를 자극하는 습관도 관찰되지 않았다. 상기 병변은 1년 전부터 생겼다 사라지는 양상으로 반복되었으며 최근 2주 전 발생한 후 지속되고 있었다. 전신 피부검사서에서 병변과 유사한 증상은 관찰되지 않았다.

부분 마취하에 종물의 절제 생검을 실시하였다. 종물은 쉽게 설첨부와 분리되었으며 심각한 출혈이나 이상 조직은 보이지 않았다. 조직 검사상 편평상피(squamous epithelium)의 극세포화(acanthosis)와 이상각화증(hyperparakeratosis)이 관찰

되었으며 진피까지 확장된 혈관이 보였다. 망상융기(retic ridge)에 둘러싸인 확장된 혈관 내에 혈전(thrombi)이 차있는 모습도 관찰되었다(Fig. 2). 병변은 상피하 조직을 포함하여 근육층까지 침범한 양상이었으며, 주위의 결합조직은 만성적인 염증 소견을 보이고 있었다. 조직검사상 혈관각화증으로 진단되었으며 설첨부에 단독으로 발생할 가능성이 낮아 다시 한번 전신 피부검사를 하였으나 다른 병변은 확인할 수 없었다. 현재 환자는 술 후 12개월째 재발 소견 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

혈관각화증(angiokeratoma)은 하지(lower limbs)에 호발하는 양성종양으로 각질층의 증식과 혈관 확장 또는 혈관 증식이 특징인 비교적 희귀한 혈관성 피부 질환이다. 주된 임상



Fig. 1. This photograph shows an erythematous papule over the surface of the oral tongue tip. The lesion was a mixture of purple and white in color with a granulomatous appearance. A size is 1.0 × 1.0 cm in diameter.

양상은 혈관이 늘어나 검푸르게 보이면서 사마귀 모양으로 거칠게 만져지는 병변이다.^{3,4,6,13)}

혈관각화증은 국소 형태(localized form)와 전신 형태(systemic form)로 구분되며, 국소 형태는 다음과 같이 구분된다. 첫째, 단발 구진성 혈관각화증(solitary popular angiokeratoma)으로 초기에 한 개 또는 여러 개의 선홍색 병변이 생기며 이후에 청색 또는 흑색의 단단하고 과각화된 표면을 가진 구진(papule)으로 변하는 병변으로서, 젊은 성인의 하지에 발생한다. 둘째, 포어다이스 혈관각화증(angiokeratoma of Fordyce)으로 혈관성 구진이 음낭, 때로는 외음부에 국소적으로 발생하며 대부분 중년 후에 나타난다. 셋째, 국한성 혈관각화증(angiokeratoma circumscriptum)으로 대부분 출생기에 나타나며, 하지나 체간부의 편측성 병변으로 발생한다. 넷째, 미벨리 혈관각화증(angiokeratoma of Mibelli)으로 다수의 흑적색 구진이 양측 손가락, 발가락 등에 나타나며 대부분 소아 및 사춘기에 발생한다.

전신 형태는 주로 대사성 질환과 동반되는 경우로 파브리병(Fabry's disease)과 푸코사이드 축적증(fucosidosis)에서 혈관각화증이 나타난다.^{3,6)} 파브리병은 리소좀(lysosome)에 존재하는 가수분해 효소인 α-galactosidase의 효소활성 결핍 또는 부족에 의해 당지질(glycosphingolipid)의 선천성 대사 이상으로 나타나는 병이다. 유사한 질환으로 푸코사이드 축적증은 상염색체 열성으로 유전되는 드문 질환으로 리소좀 축적 질환(lysosomal storage disease)에 속하며, 효소 알파-L-푸코시다제(α-L-fucosidase)의 결핍으로 발생한다. 파브리병과 푸코사이드 축적증에서 나타나는 공통된 임상적 특징으로 사마귀 모양의 혈관각화증이 생후 2세경에 피부에 발현된다는 점을 들 수 있다. 이러한 혈관각화증은 주로 복부, 엉덩이, 대퇴부 그리고 외부 생식기에 나타난다.^{4,13)}

혈관각화증의 병리적 기전은 아직 정확히 밝혀지지 않았으나, 모든 종류의 혈관각화증은 조직학적으로 유사하다. 혈관의

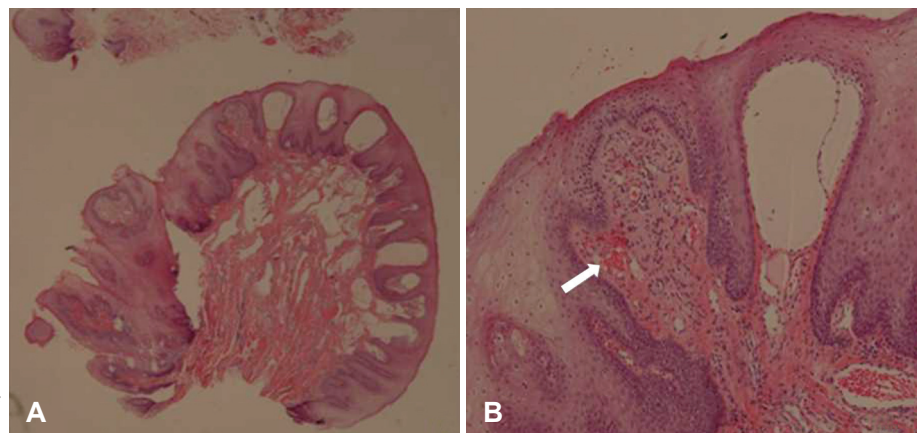


Fig. 2. Angiokeratoma showing parakeratosis and dilated blood vessels surrounded peripherally by epithelial collarettes (H&E × 40)(A). Fibrin thrombus is present in the lumen of one of the vessels (arrow)(H&E × 100)(B).

팽창이 모세 진피(papillary dermis), 기저막(basement membrane) 아래에서 일어나 표피의 변화를 일으킨다.⁷⁻¹¹⁾ 따라서 과각화증(hyperkeratosis), 극세포증(acanthosis), 그리고 확장된 혈관이 진피까지 나타나며, 표피에서 연장된 표피능(rete ridge)에 의하여 둘러싸여 있고, 때로는 혈관 내 혈전이 동반되기도 한다. 구강 내에 생기는 혈관각화증도 피부에 생기는 혈관각화증과 유사하나,^{7,8,10-12)} 피부병변은 정상적인 과각화증(hyperorthokeratosis)을 보이는 반면 구강 내의 병변은 이상과각화증(hyperparakeratosis)을 보이며 대부분 확장된 혈관 내에 혈전(thrombi)이 차있는 차이가 있다.^{7,8,10,11)}

모든 종류의 혈관각화증의 조직학적 양상이 유사하기 때문에 혈관각화증의 구별은 임상적으로 나타나는 모습에 따른다. 따라서 조직학적 특징보다는 임상적인 차이로 구별해야 하는데 본 증례의 경우도 조직학적 특징은 혈관각화증에 해당하였고, 단독으로 환자의 설첨부에만 발생하였으므로 국소형태 중 단발성 구진성 혈관각화증으로 추측된다.

혈관각화증은 흑색의 불규칙한 병변이며 때로 출혈이 동반되기도 한다. 따라서 임상적으로 다른 질환과 감별이 어려운 경우가 있다. 혈관 내 혈전이 동반되는 경우 병변이 검게 변하여 색소세포성모반(melanocytic nevus), 악성 흑색종(malignant melanoma), 심상성 사마귀(verruca vulgaris), 혈관종(hemangioma), 모세혈관 동맥류(capillary aneurysm), Spits 모반, 국소 상피 과형성증(focal epithelial hyperplasia) 등과의 감별진단이 필요할 수 있다.

구강 내 혈관각화증의 치료는 완전한 외과적인 절제이다. 경우에 따라서는 레이저를 이용한 치료법들이 보고되고 있기는 하지만 재발의 가능성이 높아 권장되지 않는다. 이와 동시에 원인으로 가능성 있는 전신적인 요소를 찾아 감별하는 것이 중

요하다.

본 증례의 경우 드물게 설첨부에 발생한 혈관각화증을 진단 및 치료한 경우로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Gomi H, Eriyama Y, Horikawa E, Miura T. Solitary angiokeratoma. *J Dermatol* 1988;15(4):349-50.
- 2) Molina Leguizamón EB, Raimondo NA. [Solitary angiokeratoma]. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1981;9(4):247-50.
- 3) Albano LM, Rivitti C, Bertola DR, Honjo RS, Kelmann SV, Giugliani R, et al. Angiokeratoma: a cutaneous marker of Fabry's disease. *Clin Exp Dermatol* 2010;35(5):505-8.
- 4) George S, Graham-Brown RA. Angiokeratoma corporis diffusum in fucosidosis. *J R Soc Med* 1994;87(11):707.
- 5) Kim JH, Lam TS, Kim SH. Solitary angiokeratoma developed in one area of lymphangioma circumscriptum. *J Korean Med Sci* 1988;3(4):169-70.
- 6) Massi D, Martinelli F, Battini ML, Comin CE, Franchi A, Gioia O, et al. Angiokeratoma corporis diffusum (Anderson-Fabry's disease): a case report. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;14(2):127-30.
- 7) Fernández-Aceñero MJ, Rey Biel J, Renedo G. Solitary angiokeratoma of the tongue in adults. *Rom J Morphol Embryol* 2010;51(4):771-3.
- 8) Fernandez-Flores A, Sanroman J. Solitary angiokeratoma of the tonsillar pillar of the oral cavity. *Rom J Morphol Embryol* 2009;50(1):115-7.
- 9) Leung CS, Jordan RC. Solitary angiokeratoma of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997;84(1):51-3.
- 10) Sion-Vardy N, Manor E, Puterman M, Bodner L. Solitary angiokeratoma of the tongue. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2008;13(1):E12-4.
- 11) Siponen M, Penna T, Apaja-Sarkkinen M, Palatsi R, Salo T. Solitary angiokeratoma of the tongue. *J Oral Pathol Med* 2006;35(4):252-3.
- 12) Yildirim M, Kilinç N, Oktay MF, Topçu I. A case of solitary angiokeratoma circumscriptum of the tongue. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2007;17(6):333-5.
- 13) Kanitakis J, Allombert C, Doebelin B, Deroo-Berger MC, Grande S, Blanc S, et al. Fucosidosis with angiokeratoma. Immunohistochemical & electronmicroscopic study of a new case and literature review. *J Cutan Pathol* 2005;32(7):506-11.