

Tumor de Koenen y angiofibromas: Epiloia

Koenen's tumor and angiofibromas: Epiloia

David Loja-Oropeza^{1,a} , Maricela Vilca-Vásquez^{2,b} , Bruno Loja-Vilca^{3,b} 

¹ Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima-Perú

² Policlínico San Luis. EsSalud. Lima-Perú

³ Universidad San Martín de Porres. Lima-Perú

^a Médico Especialista en Medicina Interna.

^b Médico-Cirujano.



Citar como:

Loja-Oropeza D, Vilca-Vásquez M, Loja-Vilca B. Tumor de Koenen y angiofibromas: Epiloia. *Rev Méd Hered.* 2024; 35(4): 242. DOI: 10.20453/rmh.v35i4.5546

Recibido: 23/06/2024

Aceptado: 13/08/2024

Declaración de conflictos de interés:

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Correspondencia:

Dr. David Loja Oropeza
Alfonso Ugarte 848. Lima-Perú
Teléfono 997354120
Correo electrónico: davidloja@hotmail.com



Artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

© Los autores

© Revista Médica Herediana

Mujer de 39 años, acudió por hemorragia digestiva alta documentándose telangiectasias gastroduodenales por lo que se realizó electrofulguración con argón plasma. En el examen se encontraron múltiples angiofibromas faciales y fibromas periungueales (tumores de Koenen), de diversos tamaños en manos y pies. En la tomografía se encontró, calcificaciones subependimarias y periventriculares en el encéfalo, quistes pulmonares bilaterales sugerentes de linfangioleiomiomatosis y en los riñones múltiples angioliipomas. Desde su infancia presentó convulsiones episódicas, lesiones dérmicas faciales y discapacidad intelectual lo que constituye la triada clásica de Vogt, presente en alrededor del 30% de los casos de esclerosis tuberosa, conocido también como Síndrome de Bourneville o epiloia. Para el diagnóstico se requieren dos criterios mayores, o un criterio mayor y dos criterios menores. La paciente reunía más de tres criterios mayores.

A 39-year-old woman was attended for upper gastrointestinal bleeding, discovering gastroduodenal telangiectasis in an upper endoscopy; electrofulguration was performed with argon plasma. The physical examination revealed multiple facial angiofibroma and peri ungual fibroma (Koenen's tumors) of different sizes in the hands and feet. The CT scan revealed subependymal and periventricular calcifications in the brain, bilateral lung cystic lesions suggestive of linfangioleiomiomatosis, and multiple kidney angioliipomas. She had a history of episodic seizures since childhood, facial lesions, and intellectual incapacity, which constitutes the classic Vogt's triad present in approximately 30% of patients with tuberose sclerosis, also known as Bourneville or epilogue syndrome. Two major criteria, or one major and two minor criteria, are needed to make the diagnosis. The patient had more than three major criteria.