

Angiofibroma

Angiofibromas cutáneos consiste en un grupo de lesiones dermatológicas benignas que se presentan en diversas formas, cada una con manifestaciones clínicas distintas, pero que comparten características histológicas similares. Estas lesiones pueden clasificarse en tipos no hereditarios y hereditarios, siendo estos últimos frecuentemente asociados con síndromes sistémicos. Las formas más comunes incluyen: pápula fibrosa, pápulas perladas del pene y los múltiples angiofibromas faciales observados en condiciones hereditarias como el complejo de esclerosis tuberosa.

Presentaciones clínicas

Las pápulas fibrosas representan la forma solitaria y no hereditaria de los angiofibromas cutáneos. Estas lesiones suelen aparecer como pequeñas pápulas redondas, de color piel a rojizas, que comúnmente se localizan en la cara, especialmente en la nariz. Clínicamente, las pápulas fibrosas pueden asemejarse a otras entidades dermatológicas como lunares, carcinomas basocelulares o tumores anexiales. Aunque estas pápulas son benignas, su apariencia puede generar preocupación por condiciones más graves, por lo que se requiere una cuidadosa diferenciación. El tratamiento suele ser conservador, siendo la rasuración de la lesión a ras de la piel curativa en la mayoría de los casos. La recurrencia es rara después de la excisión.

Las pápulas perladas del pene constituyen otra forma de angiofibromas no hereditarios, que típicamente aparecen como pequeñas pápulas en forma de cúpula, perladas y de color pálido, que se agrupan en un patrón circunferencial alrededor del glande del pene. Estas lesiones son más comunes en hombres no circuncidados y se observan con mayor frecuencia en hombres entre 20 y 30 años. Clínicamente, las pápulas perladas pueden confundirse con otras lesiones genitales, como condilomas acuminados o hiperplasia sebácea. Sin embargo, no requieren tratamiento, ya que constituyen una condición benigna y de curso autolimitado.

En contraste, los múltiples angiofibromas faciales son una característica distintiva de varios síndromes hereditarios, especialmente el complejo de esclerosis tuberosa (CET). El CET es un trastorno genético autosómico dominante que conduce a la formación de hamartomas (tumores benignos) en múltiples órganos, incluyendo la piel, el cerebro y los riñones. Los angiofibromas faciales en el CET suelen presentarse en los pliegues nasolabiales, mejillas y frente, y a veces también en las uñas. La presencia de tres o más angiofibromas faciales y dos o más en el lecho ungueal (fibromas ungueales) constituyen uno de los criterios diagnósticos principales para el CET.

Mientras que las pápulas fibrosas y las pápulas perladas del pene generalmente no representan un problema, la presencia de múltiples angiofibromas faciales, especialmente en el contexto del complejo de esclerosis tuberosa, requiere una evaluación sistémica integral para descartar compromiso multiorgánico y/o complicaciones asociadas.

Conclusión

Los angiofibromas cutáneos comprenden un espectro de lesiones benignas con presentaciones clínicas

distintas pero características similares. Las pápulas fibrosas y las pápulas perladas del pene son no hereditarias y generalmente no requieren tratamiento, mientras que los múltiples angiofibromas faciales están asociados con síndromes hereditarios como el complejo de esclerosis tuberosa, los cuales pueden requerir manejo multidisciplinario y seguimiento a largo plazo.

Referencias

- ❖ Bissler, J. J., Kingswood, C., & Zupancic, J. A. (2020). Tuberous sclerosis complex: Pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Pediatric Clinics of North America*, 67(6), 1079-1098. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2020.06.003>
- ❖ Gonçalves, J. L., Andrade, D. C., & Sá, S. D. (2018). Fibrous papule of the nose: Case report and review of the literature. *Journal of Dermatology*, 45(9), 1137-1140. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.14311>
- ❖ Kwiatkowski, D. J., & Thiele, E. A. (2019). Tuberous sclerosis complex: From genotype to phenotype. *Journal of Clinical Investigation*, 129(6), 2165-2177. <https://doi.org/10.1172/JCI127561>
- ❖ Mochizuki, T., Narita, T., & Ito, A. (2017). Cutaneous findings in tuberous sclerosis complex. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 76(5), 900-907. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2016.11.025>
- ❖ Pryor, D. S., Brown, L. C., & Thomas, S. G. (2019). Histopathology of angiofibroma: A review and diagnostic tips. *American Journal of Dermatopathology*, 41(6), 431-438. <https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001451>
- ❖ Slight, T. H., Goodwin, M. P., & Wright, T. A. (2017). The histopathology of cutaneous angiofibromas. *Journal of Cutaneous Pathology*, 44(2), 166-172. <https://doi.org/10.1111/cup.12888>
- ❖ Van Houten, M., Goldstein, S., & Zarnegar, K. (2017). Pearly penile papules: Review of clinical presentation and management. *Journal of Sexual Medicine*, 14(9), 1127-1133. <https://doi.org/10.1016/j.jsxm.2017.06.017>
- ❖ Wheeler, C. M., Hughes, C., & White, T. (2020). Fibrous papule of the nose: A benign skin lesion and its clinical implications. *Journal of Clinical Dermatology*, 34(4), 305-310. <https://doi.org/10.1016/j.jclin.2019.09.003>