



S.S. U.N.A.M. A.M.A.L.A.C.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

DIRECTOR EMERITO Y PROFESOR TITULAR DEL CURSO:

DR. FERNANDO LATAPI

F. Latapi

DIRECTORA:

DRA. OBDULIA RODRIGUEZ.

*DE FERNANDO LATAPI
CONTRERAS*

J. Alvarado
DR. JOSÉ ALVARO PEÑALOZA MARTÍNEZ
JEFE DE CLINICA
U.O.B.O.

**TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS
CON DIFERENCIACION PILOSEBACEA**

ESTUDIO DE 391 CASOS Y REVISION DEL TEMA.

**TESIS DE POSTGRADO EN:
DERMATOLOGIA, LEPROLOGIA Y MICOLOGIA**

DRA. GLORIA IMELDA LEON QUINTERO

ASESORES:

DRA. JOSEFA NOVALES S.

DRA. ROSA MA. GUTIERREZ V

MEXICO, D. F.

1985 - 1988

**TESIS CON
PALA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

Págs.

INTRODUCCION	1
PRIMERA PARTE:	
1. LA PIEL	3
2. EL FOLICULO PILOSO	5
3. LA GLANDULA SEBACEA	20
4. TUMORES DE LA EPIDERMIS	27
5. TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS	30
6. TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS CON DIFERENCIACION PILAR:	
6.1 TRICOFOLICULOMA	36
6.2 PORO DILATADO	40
6.3 ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA	41
6.4 FIBROFOLICULOMA MULTIPLE	42
6.5 TRICODISCOMA MULTIPLE	44
6.6 TRICOEPITELIOMA	47
6.7 TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO	55
6.8 TRICOADENOMA	57
6.9 HAMARTOMA GENERALIZADO DEL FOLICULO PILOSO	59
6.10 PILOMATRIXOMA	60
6.11 TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERATIVO	76
6.12 TRIQUILEMOMA	78
6.13 TUMOR DEL INFUNDIBULO FOLICULAR	80
7. TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS CON DIFERENCIACION SEBACEA:	
7.1 NEVO SEBACEO DE JADASSOHN	82
7.2 HIPERPLASIA SEBACEA	89
7.3 ENFERMEDAD DE FORDYCE	91
7.4 ADENOMA SEBACEO	92
7.5 EPITELIOMA SEBACEO	96
7.6 CARCINOMA SEBACEO	98
SEGUNDA PARTE:	
8. INTRODUCCION	102
9. OBJETIVOS	102
10. CRITERIOS DE INCLUSION	103
11. DESCRIPCION DE LA INVESTIGACION	103
12. MATERIAL Y METODOS	104

13. RESULTADOS:	
13.1 NEVO SEBACEO DE JADASSOHN	112
13.2 PILOMATRIXOMA	122
13.3 TRICOEPI TELIOMA	134
13.4 HIPERPLASIA SEBACEA	145
13.5 CARCINOMA SEBACEO	153
13.6 TRICOFOLICULOMA	158
13.7 ENFERMEDAD DE FORDYCE	164
13.8 TRIQUILEMOMA	168
13.9 ADENOMA SEBACEO	172
13.10 TRICOEPI TELIOMA DESMOPLASTICO	175
14. COMENTARIO	177
15. CONCLUSIONES	180
BIBLIOGRAFIA	183

I N T R O D U C C I O N

Debido a que los Tumores de Anexos se consideran como neoplasias raras o poco frecuentes, y la literatura al respecto es escasa, se decidió efectuar un estudio de los Tumores de Anexos con diferenciación pilosebácea lo más detalladamente posible. En segundo lugar, hacer una recopilación de ellos del Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua", para conocer su frecuencia, sus características clínicas e histopatológicas y hacer la correlación.

Como la mayoría de los casos publicados en la literatura sobre el tema están ilustrados sólo con fotomicrografías histológicas, se decidió tomar fotografía clínica de todo tumor objeto de biopsia o extirpación total, para contar con un material propio y establecer la correlación clínica e histológica. Desde el principio se reconoció que el diagnóstico era por lo general, un hallazgo histopatológico, y que es difícil hacerlo clínicamente, dado que presentan características morfológicas diversas que hacen posible la confusión con otras neoplasias. No se logró tener ilustración de todas las variedades, como se mencionó en un principio, porque su frecuencia es escasa.

Por último, antes de iniciar a hablar de cada tumor, se creyó conveniente hacer algunas consideraciones anatómicas-fisiológicas e histológicas de los anexos de la piel - motivo de este estudio: el folículo piloso y la glándula sebácea, porque de esta manera se entendería mejor su patología.

PRIMERA PARTE

"MONOGRAFIA SOBRE LOS TUMORES
DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS CON DIFERENCIACION
PILOSEBACEA"

1. L A P I E L

La piel no es simplemente una barrera que separa el medio interno del organismo del externo, ni es el principal soporte de los órganos. Es el vehículo de las comunicaciones biológicas y sociales con el mundo exterior. (1)

La piel funciona como órgano sensorial, como órgano metabólico con funciones sintetizadoras, excretoras y de absorción, como barrera protectora contra el ambiente externo y como factor importante de la regulación térmica. Pero además - la piel refleja procesos patológicos de otra localización primitiva o compartidos con otros tejidos. Muchas enfermedades de la piel están aparentemente limitadas a sus manifestaciones cutáneas, pero la historia de la Dermatología y de la Medicina nos dice que enfermedades con manifestaciones cutáneas únicamente han resultado luego en muchos casos afecciones que implican a varios aparatos o sistemas. (1,2)

Las características generales de la piel son: color, humedad, turgencia y textura.

Generalmente se considera a la piel en términos de sus dos capas principales: EPIDERMIS y DERMIS, no sólo con respecto a su desarrollo y morfología funcional, sino también en cuanto a desórdenes y procesos patológicos. Ambas capas tienen íntima relación funcional y son mutuamente interdependientes durante toda la vida incluso en la etapa prenatal. (1,2)

La unión entre la epidermis y la dermis no es una línea recta sino que presenta ondulaciones, la dermis penetra hacia la epidermis, forma las pápilas dérmicas, y entre ellas quedan porciones de epidermis que se insinúan hacia la dermis, son los procesos interpapilares. (1,2)

La epidermis es un compuesto de células de forma y fun--

ciones diferentes pero de un mismo origen. La dermis es un -
denso estroma fibroelástico de tejido conectivo, que encierra
extensas redes vasculares y nerviosas, así como glándulas y -
apéndices especializados que derivan de la epidermis. Por de
bajo de la dermis hay una capa subcutánea, o tejido celular -
subcutáneo, de grosor variable. (1)

2. EL FOLICULO PILOSO

El complejo piloso está constituido por el FOLICULO PILOSO y es la parte más sobresaliente, incluye a la GLANDULA SEBACEA, MUSCULO ARRECTOR DEL PELO, y en algunos casos a la --- GLANDULA APOCRINA. Aunque no desempeña ninguna función vital, el folículo piloso se ha utilizado para la detección de algunas enfermedades genéticas en el hombre y es un atributo de belleza. (3,4)

2.1 EMBRIOLOGIA.

Alrededor de las 9 semanas de gestación se observan por primera vez las yemas epiteliales primarias o yemas del pelo en la región de las cejas, el labio superior y el mentón. El desarrollo del pelo corporal no comienza hasta el cuarto mes de vida intrauterina. Así, durante el cuarto mes, mientras algunos folículos pilosos de la cabeza ya están maduros y produciendo pelo, la mayoría de los del tronco están escasamente diferenciados, de manera que en cortes obtenidos desde el comienzo del quinto mes hasta el nacimiento se encuentran estructuras pilosas en diferentes estadios del desarrollo. En cambio en la vida extrauterina no se forman nuevos folículos. (1,3,5)

Cada folículo se forma por una interacción entre componentes dérmicos y epidérmicos. El estadio más primitivo de la diferenciación es una acumulación de células precursoras del germen piloso en la capa germinativa, más una acumulación subyacente de núcleos mesodérmicos. Esta etapa puede llamarse "PREGERMEN PILOSO" (1,5). Luego la estructura epidérmica crece por división mitótica de sus propias células y así se forma el "GERMEN PILOSO", que protruye en la epidermis y crece hasta alcanzar la superficie formando el canal piloso. Este germen crece oblicuamente hacia abajo a través de la der--

mis hasta tejido celular subcutáneo por inducción de las células mesenquimatosas subyacentes, formando primero la cuña pilosa y a medida que se desarrollan las células de la matriz del pelo y las papilas pilosas dérmicas, la cuña bulbosa del pelo. (3,5)

Las células mesenquimáticas del germen piloso envuelven al folículo epitelial en crecimiento dentro de una vaina fibrosa, parte de la cual queda encerrada en la parte central del extremo inferior del folículo formando la papila dérmica. Las células epiteliales que rodean a esta papila constituyen la matriz pilosa. Una vez que la matriz y la papila se han unido para formar el extremo inferior o bulbo piloso, comienza la diferenciación del pelo y de la vaina folicular interna. (3,5)

A través de un complejo proceso inductivo evidentemente originado en la papila dérmica, comienzan las células epiteliales de la matriz a madurar dando como productos finales la capa de Henle, la capa de Huxley, la cutícula de la vaina folicular, la cutícula del pelo y la corteza del pelo. En el adulto hay un sexto producto la médula, ausente en pelos fetales. (3,5)

El canal piloso intradérmico se forma por muerte prematura de las células centrales de la porción superior del folículo piloso, antes de que se haya producido la queratinización completa. En contraste, la porción intraepidérmica se produce por queratinización completa, descamación y autodestrucción de las células matrices del canal piloso que previamente se han organizado en forma de cordón en la epidermis. (3,5)

El tallo del pelo queda libre cuando se desintegran la vaina folicular interna y el techo del canal piloso. Los folículos pilosos crecen inclinados y mientras están en el estado de cuña pilosa tardía o de bulbo inicial, desarrollan en

su cara interior dos o tres excrecencias o brotes. La más baja de las tres se transforma en la inserción del músculo erector del pelo (el músculo depende del mesénquima), la -- del medio se diferencia en una glándula sebácea, mientras - que la superior se transforma en una glándula apocrina sin embargo, el brote apocrino no aparece en todos los folícu-- los pilosos, sino sólo en aquellos ubicados en determinadas regiones como axilas, región periumbilical, región genital. El orden nunca varía. (3,5,6)

Los melanocitos en cortes tratados con la reacción dopa oxidasa o coloreados con nitrato de plata amoniacal, se distribuyen al azar en las yemas epiteliales primarias y en las cuñas del pelo. Durante el estadio de cuña bulbosa del pelo los melanocitos se concentran en la región pigmenta--- ria, es decir, en la capa de células basales ubicada en la parte superior de la papila pilosa y en menor grado en el - bulbo piloso inferior, ubicado por fuera de la papila pilosa. (5)

HISTOGENESIS: Los hallazgos encontrados con el microscopio electrónico sugieren que las "células mesenquimáticas de -- las yemas pilosas" a medida que profundizan en el mesénqui-- ma de la dermis proporcionan una fuerza que empuja al ger-- men piloso hacia abajo y la formación de la porción intrae-- pidérmica del canal piloso por efecto de una destrucción ce-- lular se asocia a la presencia de cuerpos densos de tipo li-- sosómico. (5)

2.2 ANATOMIA.

Con excepción de las palmas, plantas, el dorso de la - parte terminal de los dedos y otras áreas, los folículos pi-- losos cubren enteramente la superficie cutánea. (1,7)

Existen diferencias morfológicas cualitativas del pelo entre los diferentes grupos raciales. Los blancos son los

que tienen más pelo y los mongólicos menos pelos, los negros se encuentran en los extremos. (7,8)

Morfológicamente, el pelo está dividido en cuatro categorías: recto, ondulado, en espiral y helicoidal. El pelo mongólico es recto, porque el folículo piloso está orientado en ángulo recto con respecto a la superficie de la piel. En los negros son en espiral porque los folículos son curvos y la porción inferior está más horizontal a la superficie de la piel. Los blancos pueden tener cualquiera de estos tipos. No hay diferencia significativa en las propiedades bioquímicas del pelo entre las razas. (7,8)

Hay diferencia morfológica y biológica del pelo en las diversas partes del cuerpo, varían en su estructura, longitud, velocidad de crecimiento, y respuesta a varios estímulos, difiere también con la edad de la persona, así el feto está cubierto por pelos finos, suaves y ligeramente pigmentados, llamado "lanugo", los pelos finos que cubren la mayoría del cuerpo de los jóvenes y adultos son llamados "velllos". Existen pelos largos, gruesos y pigmentados llamados "pelos terminales" son los que poseen médula, en el adulto las cejas, pestañas, piel cabelluda, barba, axila y pubis corresponden a estos pelos terminales. (7,8)

Durante su vida el folículo piloso puede dar origen a diferentes tipos de pelo, por ejemplo, un folículo de la piel cabelluda puede producir un pelo "lanugo", más tarde a un pelo "terminal", y finalmente con la calvicie a "vello". (7)

El color del pelo depende primariamente de la cantidad y distribución de la melanina dentro de la vaina pilosa, en el pelo rubio los melanocitos bulbares producen pocos melanosomas o son melanosomas melanizados incompletamente, resultando una vaina pilosa ligeramente pigmentada. El pelo

gris es una consecuencia de la ausencia relativa de melanosomas en la vaina pilosa secundario a una disminución en el número de melanocitos en el bulbo piloso. El cabello negro o café oscuro tiene grandes melanosomas elipsoidales muy melanizados, mientras que el pelo rojizo contiene melanosomas esféricos y la melanina es químicamente distinta de la del pelo negro. En el pelo blanco producido por la edad -- los melanocitos están presentes pero desprovistos de tirosinasa y este color y apariencia plateada son derivados de -- una región del folículo piloso opuesto a la incidencia de la luz. (7,8,9)

El folículo piloso y el pelo son fundamentalmente una estructura derivada de las células indiferenciadas de la epidermis fetal, en secciones longitudinales el folículo piloso puede dividirse anatómicamente en tres segmentos:

1) INFUNDIBULO: es el segmento superior, se extiende desde el orificio folicular por arriba hasta la entrada del conducto sebáceo por debajo, 2) ISTMO: es una corta sección del medio del folículo, limitado superiormente por el conducto sebáceo e inferiormente por la inserción del músculo erector del pelo, y 3) RAIZ: o segmento inferior, que va de la inserción del músculo a la base del folículo. Los dos primeros segmentos reciben también el nombre de TALLO PILOSO. (2,7,8) (FIG. 1)

2.3 HISTOLOGIA.

El folículo piloso está formado por cinco porciones -- principales: la PAPILA PILOSA DERMICA, la MATRIZ DEL PELO, el PELO, la VAINA RADICULAR INTERNA y la VAINA RADICULAR EXTERNA. (5)

La papila pilosa dérmica que protruye en el bulbo piloso, induce y mantiene el crecimiento del folículo piloso, -- está en contacto con el tejido conectivo subpapilar por medio de un delgado cuello por donde entran y salen los vasos

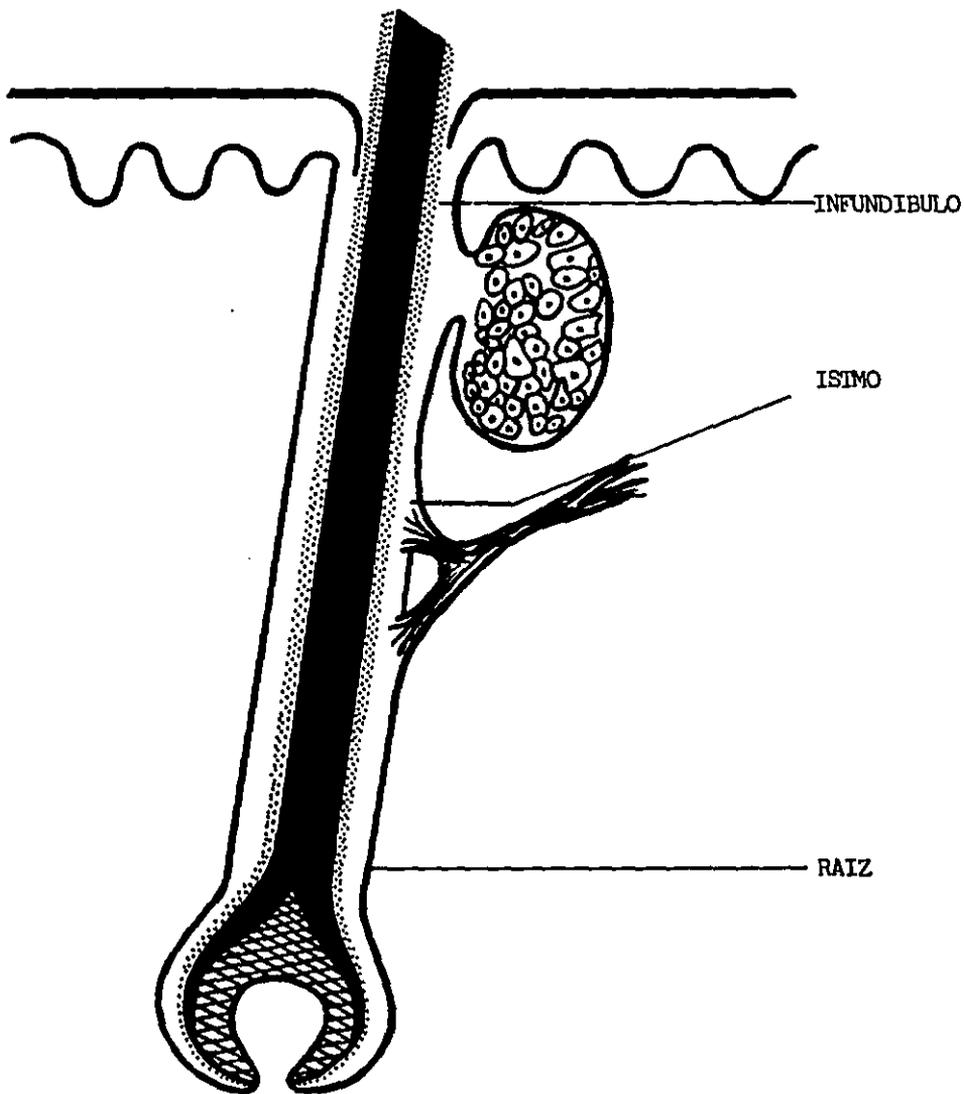


FIG. 1. FOLICULO PIOSO. (ACKERMAN)

sanguíneos. Contiene mucopolisacáridos ácidos sulfatados - como el condroitín sulfato. Además, durante el estadio anógeno se encuentra una considerable actividad de fosfatasa alcalina como resultado de la presencia de grandes cantidades de asas capilares. En los individuos con pelo obscuro, en la papila pilosa dérmica, los melanófagos contienen grandes cantidades de melanina. (5,7)

Las células pluripotenciales de la matriz del pelo presentes en el bulbo piloso, dan origen al pelo y a la vaina radicular interna. La vaina radicular externa representa la extensión descendente de la epidermis. (5)

Los melanocitos dopa positivos se esparcen principalmente entre las células basales de la matriz del pelo que se encuentran en el vértice de la papila pilosa y en menor grado entre las células basales del bulbo piloso inferior, ubicada por fuera de la papila pilosa dérmica. La melanina cuya cantidad varía de acuerdo con el color del pelo se produce en estos melanocitos y se incorpora a las futuras células corticales del pelo por fagocitosis de la porción distal de los procesos dendríticos de esas células. (5)

Las células que se originan en la matriz del pelo a medida que se desplazan hacia arriba se diferencian en seis tipos de células, estos diferentes tipos de células se queratinizan a distintos niveles así tenemos que la capa de Henle se queratiniza primero, le sigue las dos cutículas yuxtapuestas que cubren el interior de la vaina radicular interna y el exterior del pelo, seguidas por la capa de Huxley, la corteza del pelo y finalmente la médula (excepto para el lanugo y el vello). (5,8) (FIG. 2)

La médula pilosa aparece amorfa después de su queratinización parcial. Ultraestructuralmente los agregados celulares de la médula pilosa contiene melanosomas, vacuolas va

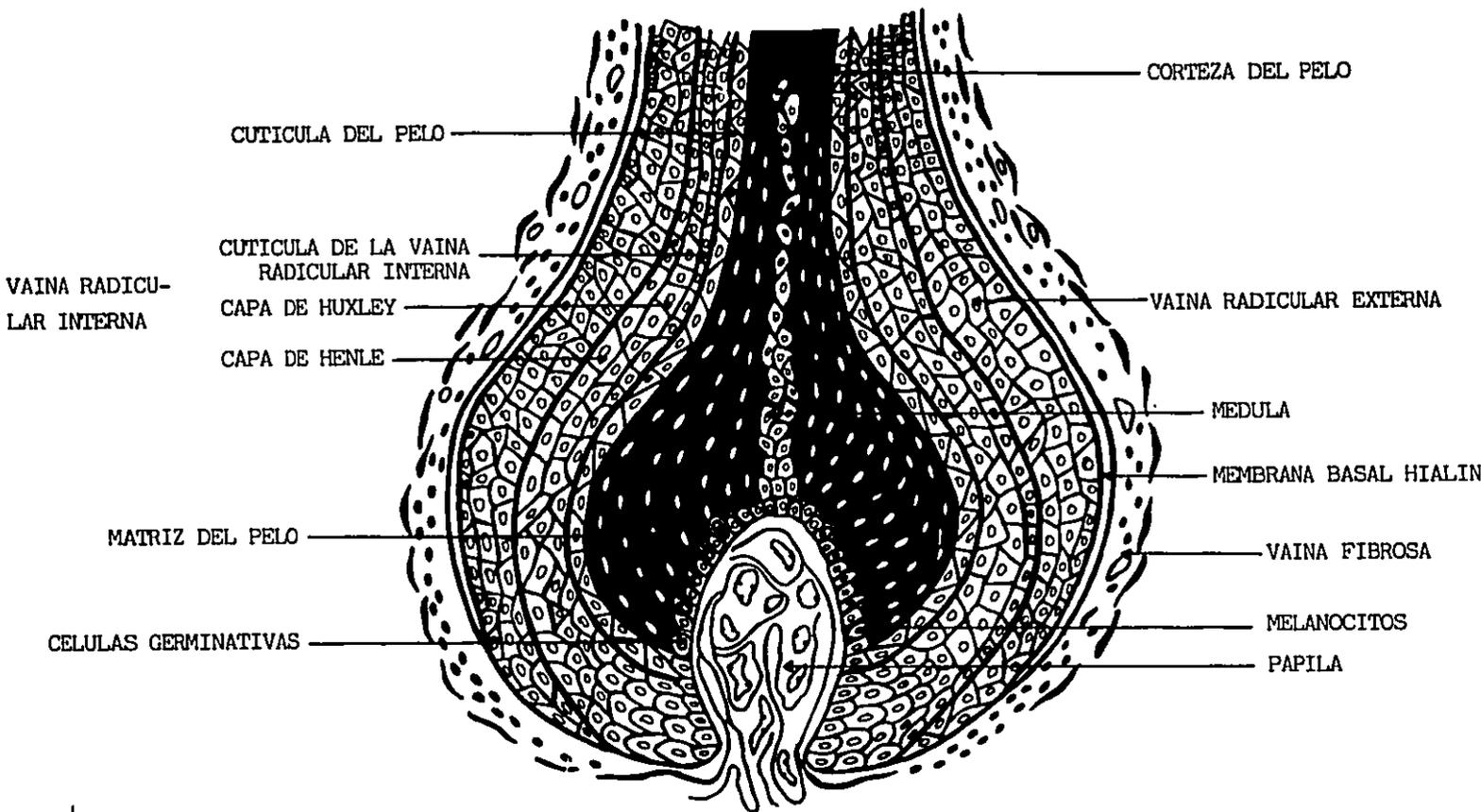


FIG. 2. FOLICULO PILOSO (ACKERMAN)

cías, gránulos ricos en citrulina y filamentos inmaduros inmersos en un material electrodenso. (7)

La corteza del pelo consta de células que durante su crecimiento ascendente desde la matriz se van queratinizando gradualmente, perdiendo sus núcleos y llenándose de fibrillas de queratina. El proceso de queratinización tiene lugar sin formación de gránulos de queratohialina como se ve en la epidermis o de gránulos tricohialinos como se observa en la vaina radicular interna. Los filamentos de queratina de la corteza pilosa son ricos en uniones disulfuro lo cual da al pelo una gran resistencia a la tensión. (5,7)

La vaina radicular interna se compone de tres capas concéntricas de adentro hacia afuera son: 1. CUTICULA DE LA VAINA RADICULAR INTERNA, 2. CAPA DE HUXLEY y 3. CAPA DE HENLE, ninguna de estas tres capas contiene melanina. Las tres capas se queratinizan, en contraste con las células de la corteza y de la cutícula del pelo. La más cercana al pelo es la cutícula de la vaina radicular interna consta de una hoja de células aplanadas, superpuestas, las cuales se dirigen hacia abajo en la dirección del pelo, siguiendo así la misma dirección de las células de la cutícula del pelo y entrelazándose firmemente con ellas. En las células de la cutícula de la vaina radicular interna los gránulos tricohialinos son escasos. La capa de Huxley se compone de dos capas de células y desarrolla numerosos gránulos tricohialinos a nivel de la zona queratógena del pelo. La capa de Henle es la primera en sufrir queratinización cuando emerge de la matriz del pelo ya muestra numerosos gránulos tricohialinos. (5)

Las células de las tres capas que forman la vaina radicular interna después de queratinizarse por completo cuando alcanzan el istmo del folículo piloso se desintegran, por -

lo tanto, las células de la vaina radicular interna no contribuyen al pelo que emerge. (5)

La vaina radicular externa se extiende desde la epidermis en forma descendente, hacia los lados del bulbo piloso, donde termina, es más gruesa cerca de la epidermis y disminuye gradualmente de espesor a medida que se acerca al bulbo piloso. En su porción interior, es decir desde el istmo del folículo piloso hacia abajo, la vaina radicular externa está cubierta por la vaina radicular interna y no sufre que ratinización, sus células tienen un citoplasma vacuolado -- claro debido a la presencia de cantidades considerables de colágeno. (5)

En la porción media del folículo piloso o istmo, la -- vaina radicular externa ya no está cubierta por la vaina radicular interna que ya se ha queratinizado y desintegrado. Por lo que la vaina radicular externa se queratiniza, es de nominada QUERATINIZACION TRIQUILEMAL por PINKUS, produce células queratinizadas grandes y homogéneas sin formación de gránulos de queratohialina. (3,5)

En la porción superior del folículo piloso, la vaina -- radicular externa sufre una queratinización del mismo tipo que la superficie epidérmica, con formación de gránulos de queratohialina. (5)

La capa vítrea forma una zona eosinófila homogénea, periférica a la vaina radicular externa, es PAS positiva y -- diastasa resistente, es más gruesa alrededor del tercio inferior del folículo piloso. Por fuera de la capa vítrea se encuentra la vaina radicular fibrosa compuesta por haces colágenos gruesos. (5)

HISTOGENESIS: El ciclo del pelo consta del estadio de involución (CATAGENO) y el estadio final (TELOGENO) del pelo -- viejo que es reemplazado por un pelo joven nuevo (ANAGENO).

Al comienzo del estadio CATAGENO cesa la actividad mitótica y la producción de melanina en el bulbo piloso, el folículo inferior se colapsa y el pelo se dirige hacia arriba. Posteriormente al colapsarse el folículo inferior y formar el cordón de células epiteliales éste se acorta hasta formar una pequeña protrusión dirigida hacia abajo denominada yema secundaria del pelo alcanzando ese momento estadio TELOGE--NO. (5)

Cuando comienza el nuevo crecimiento del pelo la yema pilosa secundaria se alarga por división celular y crece hacia abajo como una columna epitelial junto con la papila pilosa dérmica dentro de la vaina radicular fibrosa vieja y colapsada del pelo previo. A medida que crece hacia abajo el extremo inferior de la columna epitelial resulta invaginada por la papila pilosa dérmica. Se forma entonces un nuevo bulbo piloso que representa al estadio ANAGENO. Por diferenciación posterior se origina un nuevo pelo como señala Kligman la formación de un folículo piloso activo, a partir del germen secundario recapitula el patrón embrionario de desarrollo del pelo a partir del GERMEN EPITELIAL PRIMARIO. (5)

El examen con microscopio electrónico de un folículo piloso durante su estadio ANAGENO muestra que la médula del pelo está formada por una trama irregular de queratina inmadura que contiene en sus espacios grandes vacuolas irregulares y un material homogéneo electrón-denso. Este último es similar al material interfibrilar de la corteza del pelo, pero está presente en mucha mayor cantidad que en la corteza. En ambos componentes de la médula del pelo se encuentran melanosomas. (5)

La corteza del pelo consta de células ahusadas queratinizadas, firmemente unidas, su queratina está constituida por filamentos dispuestos en fibrillas separadas por pequeñas cantidades de material interfibrilar electrón-denso. -

Los melanosomas de la corteza del pelo son más grandes que los de la epidermis, se encuentran aislados o en grupos pero no dentro de los lisosomas. Generalmente se ubican en la matriz interfibrilar dentro de las células y sólo raramente en el espacio intercelular. (5)

2.4 FISIOLOGIA.

La característica más importante de los folículos pilosos es que su actividad es intermitente, cada folículo tiene tres fases: 1. de crecimiento (ANAGENO), 2. de involución (CATAGENO) y 3. de descanso (TELOGENO). (7,8) (FIG. 3)

El intervalo entre las fases de crecimiento, involución y reposo son una característica importante del ciclo del pelo. En diversas regiones del cuerpo el pelo tiene diferentes intervalos en anágeno lo cual da como resultado variación en la longitud del pelo. En la piel cabelluda crece de 3 a 10 años, involuciona en un periodo de 2 a 3 semanas y se encuentra en reposo por 3 a 4 meses. En el adulto joven sano por lo general del 4 al 14% de los pelos de la piel cabelluda se encuentran en telógeno a un mismo tiempo, menos del 1% están en catágeno y del 80 a 85% en anágeno. Estas cifras pueden variar según la región de la piel cabelluda, los folículos pilosos en las zonas parietal y occipital se encuentran en anágeno en un 48 y 48.9% respectivamente, en catágeno en un 5.8% en región parietal y 4.6% en región occipital. (6-8)

Hacia el final del período activo o anágeno, los folículos de la piel cabelluda muestran un aclaramiento del pigmento en la base del tallo los melanosomas cesan de producir y transferir melanina. La región media del bulbo se constriñe, y distalmente debido a esta constricción la base ensanchada del pelo se queratiniza formando una "clava" por lo cual queda retenida en la piel durante un tiempo. (1,7, 8)

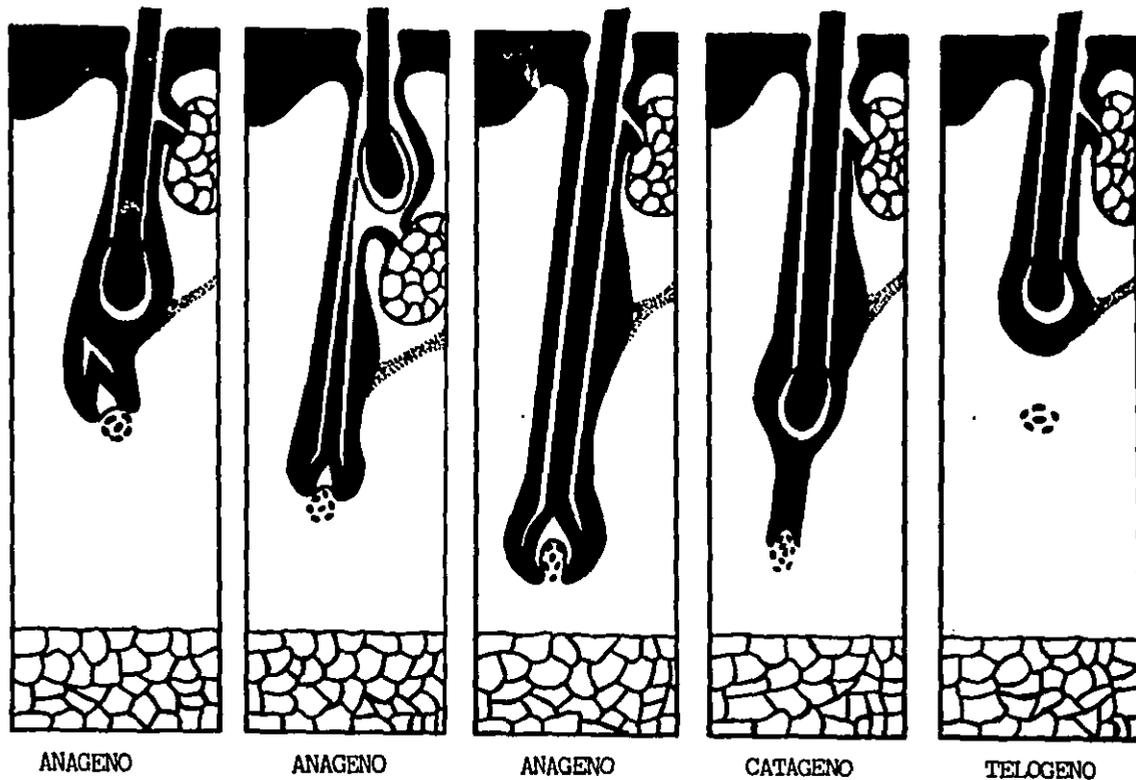


FIG. 3. CICLO DEL PELO (ACKERMAN).

Un rasgo característico de esta fase de transición llamada catágena, es el engrosamiento y corrugación de la membrana vítrea. La columna epitelial por debajo de la constricción libera entonces a la papila dérmica, después se alarga a medida que el pelo endurecido va hacia la superficie de la piel. (1,7,8)

El período de reposo o telógeno, se completa con el acortamiento desde abajo de la hebra epitelial, hasta que se reduce a un pequeño "germen secundario". Cuando a las pocas semanas comienza el ciclo siguiente, el germen secundario crece hacia abajo para revestir la papila dérmica y formar nuevamente una matriz que produce un nuevo pelo, de un modo muy semejante a un folículo en desarrollo. (1,7,8)

Los mecanismos que controlan la actividad intermitente del folículo piloso son poco conocidos. Parece ser que los folículos están innatamente programados, pero también pueden estar influenciados por diversos factores como la salud general, clima, drogas y hormonas. Por ejemplo, un fenómeno interesante es el incremento (más del 90%) de la proporción de pelos en anágeno de la piel cabelluda durante el segundo y tercer trimestre de embarazo. Esta alteración se restablece alrededor de los 3 meses después del parto. La vinculación del desarrollo de los folículos pilosos a las distintas hormonas ha dado lugar a diferentes clasificaciones:

I. Pelos independientes de las hormonas esteroides influenciados por las hormonas del crecimiento e inhibidos algunas veces por los andrógenos, pertenecen a ellos los pelos de la cabeza, pestañas, cejas, falange media, segmento distal de los miembros y triángulo lumbosacro.

II. Pelos dependientes de las hormonas esteroides femeninas, representados por los pelos del pubis, axilas, extremo proximal de los miembros y en menor proporción el pelo del hi-

pogastrio.

III. Pelos dependientes de las hormonas esteroides masculinas: corresponden a los pelos de la barba, bigote, pelos nasales, orejas y pelos del cuerpo, en especial del dorso. -- (1,7,10)

El crecimiento varía según la especie de que se trate, y dentro de cada especie varía según la región del cuerpo. Las mediciones más seguras por marcación de pulsos con --- (³⁵S) cisteína y subsiguiente autorradiografía de los pelos, dan un índice total diario promedio de 0.37 mm. para la piel cabelluda. En los hombres el pelo de la piel cabelluda crece lentamente y el del tronco más rápidamente en comparación a la mujer. Se desconoce como los andrógenos estimulan el crecimiento del pelo terminal en algunas áreas como cara y tórax, mientras que al mismo tiempo en algunos individuos, produce calvicie. Sin embargo se conoce que la cantidad de 5-alfa-reductasa de testosterona es mayor en -- los folículos pilosos de la región frontal y que ésto marca genéticamente a la persona que desarrollará la calvicie. -- (1,7)

3. LA GLANDULA SEBACEA

3.1 EMBRIOLOGIA.

La glándula sebácea es una estructura productora de lípidos que se desarrolla embriológicamente en el cuarto mes de vida fetal de un brote epitelial del folículo piloso en la unión del infundíbulo con el istmo, observándose como glándulas sebáceas rudimentarias. (7,8,11)

Las células contienen glucógeno que permanece en la periferia de la glándula, se pierden rápidamente en el centro donde hay grandes gotas de lípidos que son visibles a las 17 semanas de vida intrauterina. En el punto donde se origina del folículo las células situadas centralmente se degeneran para formar una luz que se rodea de células queratinizadas para formar de esta manera el conducto sebáceo. La glándula se hace multiacinar por la formación de brotes en la pared periférica. (11)

Las glándulas son funcionales desde su formación, el sebo es el primer producto glandular demostrable del cuerpo humano. Su desarrollo y función antes del nacimiento y el período neonatal parece que están regulados por los andrógenos maternos y por la síntesis endógena de esteroides por el feto. Las glándulas alcanzan un pico de actividad en el tercer trimestre y su secreción forma parte del vernix caseosa. Los lípidos del vernix recuerdan al sebo en su contenido de ácidos grasos, escualeno y ésteres de la cera, pero también contiene esteroides y ésteres del esteroide. Las glándulas sebáceas permanecen activas en el período neonatal, son pequeñas en tamaño y consisten de un pequeño número de acinos sebáceos, pero entonces involucionan y permanecen en reposo hasta la pubertad. (11,12)

3.2 ANATOMIA.

Las glándulas sebáceas están distribuidas en toda la superficie del cuerpo, excepto en palmas, plantas y dorso de pie. Hay mayor cantidad de ellos en cara y piel cabelluda, son más grandes en espalda, frente y nariz. Casi todas las glándulas sebáceas están unidas a un folículo piloso con el que se asocia debido a que tienen el mismo origen embriológico. (7,8) (FIG. 4)

En general el tamaño de la glándula sebácea es inversamente proporcional al diámetro del folículo piloso con el que se asocia, excepto las glándulas sebáceas que se encuentran en piel cabelluda y barba, donde tanto el folículo piloso como la glándula sebácea se encuentran bien desarrollados, así como las glándulas sebáceas diminutas que se asocian al vello. (7,8)

En algunas áreas (mucosa bucal y vermellón de los labios, aréola de la mujer, pliegues internos del prepucio, labios menores y párpados) las glándulas sebáceas no están asociadas a folículos pilosos. Ciertos folículos llamados folículos sebáceos, contienen un vello insignificante porque una glándula sebácea grande y multilobular impide su crecimiento. Tales folículos se encuentran en la cara (excepto en el área de la barba) y en la región superior de las caras anterior y posterior del tórax y en los hombros. (7,8)

3.3 HISTOLOGIA.

La glándula sebácea puede constar de un sólo lóbulo, pero a menudo tiene varios lóbulos que terminan en un conducto excretor común compuesto por epitelio escamoso estratificado. Cada lóbulo sebáceo posee una capa periférica que habitualmente no contienen gotitas lipídicas. Estas células son análogas a las células de la capa basal de la epidermis. Las células ubicadas en posición más central -

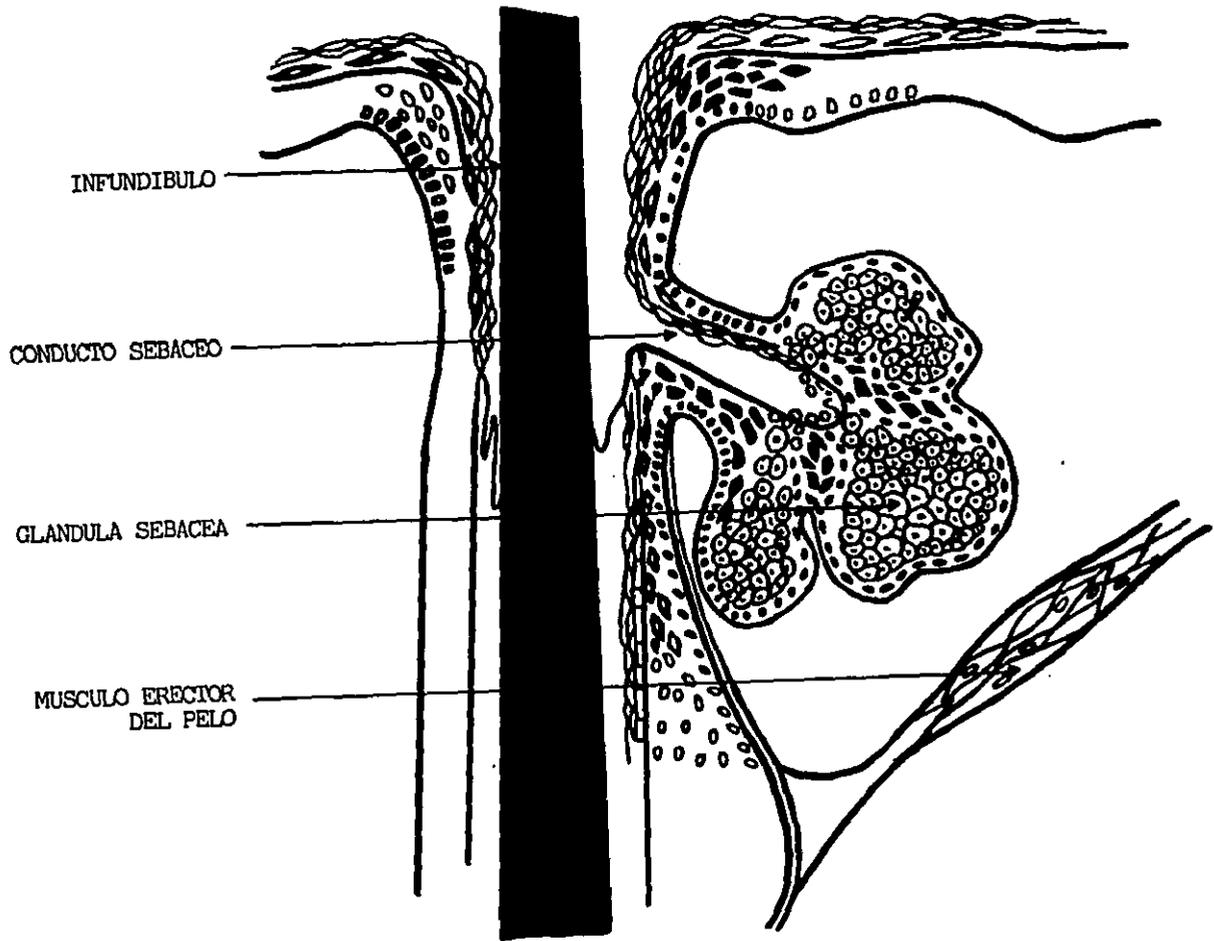


FIG. 4. GLANDULA SEBACEA (ACKERMAN).

cuando se usan colorantes para lípidos en cortes por congelación o fijados en formalina, contienen gotitas lipídicas, en los cortes de rutina hechos en parafina en los que se extraen los lípidos el citoplasma de estas células aparecen como una trama delicada, el núcleo ocupa una posición central. En la parte del lóbulo situada más cerca del conducto las células se desintegran. (5,8)

El conducto de la glándula sebácea marca la zona transicional entre el epitelio escamoso estratificado del infundíbulo folicular y las células productoras de lípidos de los lóbulos sebáceos. Aunque el conducto sebáceo está recubierto por el epitelio escamoso cornificado, la capa granulosa del epitelio ductal desaparece gradualmente así como la pared del conducto se adelgaza y empieza a ser evidente el cambio a células sebáceas productoras de lípidos. (7)

HISTOGENESIS: El examen histoquímico revela la presencia de triglicéridos y de pequeñas cantidades de fosfolípidos, hay colesterol esterificado pero no colesterol libre, además hay ceras pero no son identificables por medios histoquímicos. El sebo superficial contiene además ácidos grasos libres formados por acción de una lipasa sobre los triglicéridos del sebo. Esta lipasa es producida por bacterias tales como el Corynebacterium acnes. (5)

Los estudios de microscopía electrónica confirman que las células de la capa periférica habitualmente no contienen vacuolas lipídicas, y en forma similar a las células basales de la epidermis están unidas a una lámina basal por hemidesmosomas. En las células ubicadas más adentro se observa un aumento del volumen del citoplasma, al mismo tiempo hay aparición de un retículo endoplásmico liso y formación de material lipídico fino dentro de sus cisternas. Esto indica que el retículo endoplásmico liso sintetiza los lípidos. En la región de Golgi, el material li-

pídico sintetizado se aglomera formando vacuolas lipídicas. (5)

Hacia el centro de los lóbulos sebáceos las células - como resultado de una síntesis continua de lípidos están - ocupadas casi por completo por vacuolas lipídicas, las enzimas lisosomales producen la autólisis fisiológica que -- tiene lugar en la secreción holocrina. (5).

La coloración histoquímica para enzimas lisosomales - tales como la fosfatasa ácida y la aril sulfatasa, revela un número creciente de lisosomas a medida que las células sebáceas incrementan su contenido en lípidos. En las células en desintegración ubicadas en la región preductal, la actividad de fosfatasa ácida y de aril sulfatasa es más -- pronunciada, pero esta actividad se localiza principalmente fuera de los lisosomas, ya que éstos han liberado su -- contenido en su función de "sacos suicidas". (5)

3.4 FISIOLOGIA.

La glándula sebácea es otro tejido epitelial humano - influenciado por hormonas, antes de la pubertad las glándulas sebáceas son pequeñas y su función es limitada. Al -- llegar la pubertad, las glándulas comienzan a crecer y a - producir una secreción aceitosa junto con la aparición de los caracteres sexuales secundarios. (1,13)

Estos cambios de las glándulas sebáceas están bajo la influencia de andrógenos, ésto está demostrado en estudios hechos en varones prepuberales y adultos castrados que se someten a la administración de testosterona tópica o sistémica. El mecanismo exacto por el cual los andrógenos causan el agrandamiento de la glándula sebácea no se conoce - pero según parece, hay mayor proliferación celular de las células basales de la glándula, causando un aumento marcado en la cantidad de los elementos cisternales y vesículas

en el retículo endoplásmico con rápida formación del producto terminal o sebo. (1,13)

Las funciones asignadas al sebo humano son las siguientes: efectos antibacterianos y antifúngicos, precursor de vitamina D, inhibidor de la pérdida del agua, regulación del agua de la superficie por formación de una emulsión el manto ácido de la piel e implementa la función de barrera, (14)

Los constituyentes del sebo son: triglicéridos (más ácidos grasos libres) 57.5%, ésteres de la cera 26.0%, escualeno 12.0%, ésteres del colesterol 3.0% y colesterol 1.5%. Aunque el sebo representa el producto de diferenciación de los sebocitos su composición difiere de la de las células sebáceas intactas. Los lípidos de las glándulas sebáceas aisladas de piel humana, contienen pocos ésteres de esteroles, triglicéridos, escualeno y ésteres de la cera. (1,11)

Las diferencias sugiere que los lípidos sintetizados en las células sebáceas se modifican durante la diferenciación del sebocito y el tránsito intrafolicular del sebo. - Otras diferencias entre el sebo y los lípidos de las glándulas sebáceas intactas pueden reflejar eventos de la maduración del sebocito. La ausencia de fosfolípidos se debe probablemente en gran parte a hidrólisis de dichos lípidos que acompaña a la degeneración de membranas intracelulares durante la muerte celular. La activación de enzimas lisosomales es el estadio terminal de la vida del sebocito puede ser mediadora de esta hidrólisis. (1,11)

Se han utilizado diversos métodos para medir la producción de lípidos de la piel humana. La cantidad de producción del sebo se ha calculado por el contenido de escualeno en las biopsias de piel y por medición de la lipogéne

sis sebácea. Un método simple y práctico para medir la se creción sebácea humana es colocar una hoja de papel de cigarrillo durante tres horas en un área delimitada de la -- frente para extraer el sebo con dietil éter. (11)

La actividad de la glándula sebácea puede inhibirse - por los estrógenos así como por otros compuestos como derivados de la vitamina A tal como el ácido 13-cis-retinoico. (11)

4. TUMORES DE LA EPIDERMIS

Las células epiteliales cutáneas son pluripotenciales a través de toda su vida, es decir que tienen capacidad para diferenciarse en otras direcciones. En la piel hay tumores que se originan en la EPIDERMIS o en los ANEXOS, pueden ser benignos o malignos y derivan de CELULAS PLURIPOTENCIALES. (3)

Los tumores son procesos producidos por alteración de un grupo localizado de células, esta alteración que es permanente, puede estar presente desde el nacimiento u originarse en cualquier etapa de la vida y una vez iniciada la alteración celular se transmite a la progenie de las células alteradas. (3)

Las neoplasias epidérmicas se dividen en tumores originados en la epidermis y tumores originados en los anexos epidérmicos. Pueden subdividirse a su vez en MALFORMACIONES y NEOPLASIAS. (3,5)

Una MALFORMACION es estable o relativamente estable, - consiste en un exceso congénito (más raramente defecto congénito) de una o varias de las estructuras normales de la piel, a estos procesos también se les llama NEVOS, que implica origen congénito, estabilidad y madurez. Una NEOPLASIA está formada por células que no sólo están presentes en exceso, sino también retardadas en su maduración y desviadas de las células normales en sus características morfológicas y funcionales. Las neoplasias no son estables sino - que depende de su capacidad para destruir tejidos normales y dar metástasis. (3,5)

Los tumores benignos se caracterizan por crecimiento - lento, por no infiltrar tejidos vecinos y por no dar metás-

tasis e histológicamente por:

1. Uniformidad en el aspecto de los núcleos de las células tumorales,
2. Orden arquitectónico en la disposición de los núcleos de las células tumorales,
3. Restricción de la tasa de crecimiento, y
4. Ausencia de metástasis. (5)

Los tumores malignos se caracterizan por crecimiento rápido, invasión a tejidos vecinos, ulceración y por dar metástasis, histológicamente por:

1. Aspecto atípico de los núcleos de las células tumorales que se evidencia por pleomorfismo es decir gran variabilidad en la forma y tamaño y por anaplasia es decir hiperplasia e hiperchromasia,
2. Desorden arquitectónico en la disposición de los núcleos de las células tumorales, con pérdida de la polaridad,
3. Crecimiento rápido con presencia de mitosis incluyendo mitosis atípicas, y
4. Rotencialidad de producir metástasis. (5)

De los cuatros criterios de malignidad citados sólo la potencialidad de producir metástasis constituye una evidencia decisiva de la malignidad de un tumor. Para que se formen metástasis las células tumorales deben tener un grado de autonomía que las células no malignas no tienen. Esta autonomía permite a las células malignas inducir al tejido extraño para que forme el estroma necesario para poder multiplicarse.

La tendencia a desarrollar algunos tipos de tumores benignos de la piel puede estar genéticamente determinado por herencia autosómica dominante, estos tumores son comúnmente múltiples, de disposición simétrica y en algunos casos más numerosos en cabeza y región superior de tórax (Tricoepite-

lioma, Cilindroma, etc). Hay también evidencia de la susceptibilidad de la piel a agentes carcinogénicos están genéticamente influenciados como en el Xeroderma pigmentoso. Factores constitucionales son importantes en algunas condiciones (Adenoma sebáceo y múltiples tumores viscerales malignos primarios). Otras causas de malignidad son los oncogenes que tienen la habilidad de transformar células benignas a células malignas y las causas ambientales como arsénico, alquitranes, luz solar, rayos "X", entre otras. --

(11)

5. TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS

A partir de los anexos de la piel se pueden originar diversos tumores: benignos y malignos. Entre los tumores benignos que se diferencian según el sentido de los anexos epidérmicos tenemos los que lo hacen hacia PELO, GLANDULA SEBACEA, GLANDULA SUDORIPARA APOCRINA y GLANDULA SUDORIPARA ECRINA. Aparte de los tumores benignos hay tumores malignos de los anexos epidérmicos y se reconocen tres tipos: CARCINOMA DE LA GLANDULA SEBACEA, CARCINOMA DE LA GLANDULA SUDORIPARA APOCRINA y CARCINOMA DE LA GLANDULA SUDORIPARA ECRINA. (5)

5.1 CLASIFICACION DE LOS TUMORES BENIGNOS DE LOS ANEXOS.

Los tumores benignos originados en los anexos de la piel se dividen de acuerdo con el grado decreciente de diferenciación que presentan en cuatro subgrupos: HIPERPLASIAS, ADENOMAS, EPITELIOMAS BENIGNOS y EPITELIOMAS PRIMITIVOS o BASOCELULARES. (5) (FIG. 5)

Las HIPERPLASIAS se caracterizan solamente por un exceso de estructuras bien diferenciadas maduras o casi maduras. Los ADENOMAS son tumores que exhiben menos diferenciación que las hiperplasias no obstante, hay estructuras de tipo glandular bien diferenciadas. (5,15)

En los EPITELIOMAS BENIGNOS hay una reducción adicional con respecto al grado de diferenciación y habitualmente es difícil reconocer el tipo de estructura que el tumor intenta formar. Los EPITELIOMAS PRIMITIVOS son los menos diferenciados de los tumores benignos de los anexos, de acuerdo con el concepto ya expuesto, los epitelomas de células basales no son carcinomas, pues se componen de células inmaduras, mas que de células anaplásicas aunque en la clínica tienen malignidad local y destruyen los tejidos. (5,15)

	DIFERENCIACION PILOSA	DIFERENCIACION SEBACEA	DIFERENCIACION APOCRINA	DIFERENCIACION ECRINA
<u>HIPERPLASIAS (HAMARTOMAS)</u>		NEVO SEBACEO HIPERPLASIA SEBACEA ENFERMEDAD DE FORDYCE	NEVO APOCRINO	NEVO ECRINO
<u>ADENOMAS</u>	TRICOFOLICULOMA PORO DILATADO ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA FIBROFOLICULOMA MULTIPLE TRICODISCOMA MULTIPLE	ADENOMA SEBACEO	HIDROCISTOMA APOCRINO HIDROADENOMA PAPILI-- FERO SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO APOCRINO ADENOMA TUBULAR APO-- CRINO ADENOMATOSIS EROSIVA DEL PEZON	HIDROCISTOMA ECRINO SIRINGOMA (SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO ECRINO)
<u>EPITELIOMAS BENIGNOS</u>	TRICOEPITELIOMA TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO TRICOADENOMA HAMARTOMA GENERALI-- ZADO DEL FOLICU-- LO PILOSO PILOMATRIXOMA TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERATIVO TRIQUILEMOMA TUMOR DEL INFUNDI-- BULO FOLICULAR	EPITELIOMA SEBACEO	CILINDROMA APOCRINO (SIRINGOMA CONDROI-- DE APOCRINO)	(CILINDROMA ECRINO) POROMA ECRINO SIRINGOMETAPLASIA MUCINOSA ESPIRADENOMA ECRINO HIDRADENOMA DE CELU-- LAS CLARAS SIRINGOMA CONDROIDE ECRINO
<u>EPITELIOMAS PRIMITIVOS</u>	EPITELIOMA BASOCE-- LULAR QUERATOSICO	EPITELIOMA BASOCE-- LULAR QUISTICO	EPITELIOMA BASOCE-- LULAR ADENOIDE	EPITELIOMA BASOCELU-- LAR CON DIFERENCIA-- CION ECRINA

FIG. 5. CLASIFICACION DE LOS TUMORES BENIGNOS DE LOS ANEXOS (LEVER, 1983).

Numerosos tumores benignos de los anexos muestran un sólo aspecto histológico o están en un estadio intermedio de diferenciación sin embargo, algunos tumores tienen diferenciación en más de un sentido, se combinan de varios tipos histológicos de tumor. (5,16)

5.2 HISTOGENESIS DE LOS TUMORES DE LOS ANEXOS.

Desde 1948 se propuso la tesis de que los tumores que se diferenciaban hacia pelo, glándula sebácea o glándula sudorípara apocrina, se desarrollaban a partir de CELULAS GERMINATIVAS EPITELIALES PRIMARIAS y como tales, eran tumores germinativos epiteliales primarios. Las hiperplasias, los adenomas y los epitelomas benignos se originaban en células germinativas primarias y que antes del comienzo de la neoplasia habían alcanzado cierto grado de diferenciación, mientras que los epitelomas de células basales se originaban en células germinativas epiteliales primarias que habían alcanzado poca o ninguna diferenciación. (5)

En el caso de los tumores benignos de los anexos que están presentes desde el nacimiento como los nevos sebáceos, cabe suponer que estos tumores en realidad derivan de las células germinativas epiteliales primarias embrionarias. (5) (FIG. 6)

En los tumores de los anexos determinados genéticamente, como el Cilindroma, el Tricoepitelioma y el Síndrome del Epitelioma basocelular nevoide, cabe suponer que son anormales los genes que regulan el desarrollo de células pluripotenciales en anexos cutáneos y que, tarde o temprano, modifican el crecimiento de las células pluripotenciales en tumores de los anexos, mas que anexos maduros. No obstante, es poco probable que algún tumor benigno de los anexos se origine en estructuras maduras. (5)

ESTRATO GERMINATIVO
EMBRIONARIO

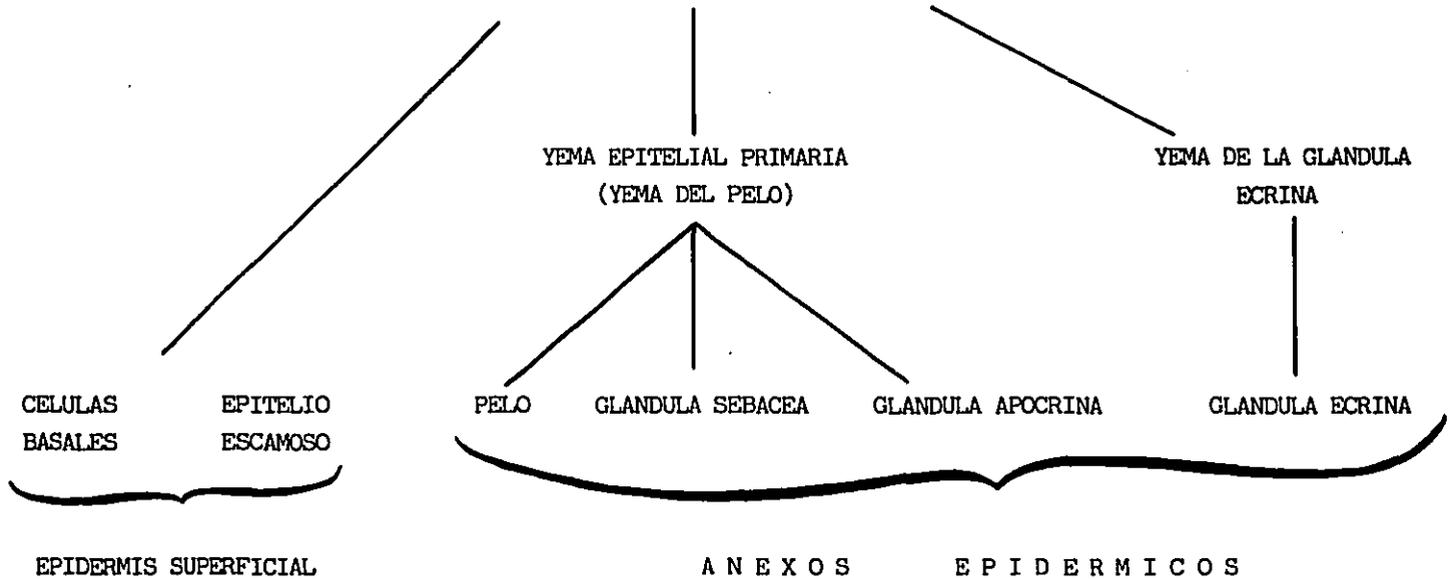


FIG. 6. EMBRIOLOGIA DE LA EPIDERMIS (LEVER, 1983).

5.3 TERMINOLOGIA.

NEVO: El término nevo se emplea en la bibliografía de dos maneras: a) cuando se refieren a un tumor compuesto por células névicas o b) al referirse a una lesión presente desde el nacimiento y compuesta por estructuras maduras o casi maduras otros lo llaman tumor nevoide o Hamartoma (hiperplasias congénitas, tales como el Nevo sebáceo, Nevo ecrico, - Nevo verrugoso y Nevo en flama). Para evitar confusiones - cuando uno se refiere a una hiperplasia congénita es aconsejable usar el término NEVO con un adjetivo calificativo, de manera que, el NEVO sin adjetivo calificativo designe al tumor compuesto por células névicas. (5)

El término HAMARTOMA parece apropiado para aquellos nevos que no tienen células névicas y como las hiperplasias congénitas, se componen de estructuras maduras o casi maduras. Albrecht eligió el término HAMARTOMA para designar a las "malformaciones de tipo tumoral que muestran una mezcla defectuosa de los componentes normales del órgano en que se producen". (5)

EPITELIOMA: Muchos autores emplean el término epitelioma - como sinónimo de carcinoma no obstante, como el significado literal de la palabra es "Tumor del epitelio", el término - puede ser usado, tal como lo sugiere JADASSOHN para designar tumores benignos y malignos del epitelio, siempre y --- cuando se agregue un adjetivo calificativo. Como lo sugiere BECKER, tal vez sea mejor reservar el término EPITELIOMA para los tumores epiteliales benignos y CARCINOMA para los malignos. (5)

6. TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS

CON DIFERENCIACION PILAR

Los tumores con diferenciación pilar que se revisarán a continuación son:

- 6.1 TRICOFOLICULOMA
- 6.2 PORO DILATADO
- 6.3 ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA
- 6.4 FIBROFOLICULOMA MULTIPLE
- 6.5 TRICODISCOMA MULTIPLE
- 6.6 TRICOEPITELIOMA
- 6.7 TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO
- 6.8 TRICOADENOMA
- 6.9 HAMARTOMA GENERALIZADO DEL FOLICULO PILOSO
- 6.10 PILOMATRIXOMA
- 6.11 TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERATIVO
- 6.12 TRIQUILEMOMA
- 6.13 TUMOR DEL INFUNDIBULO FOLICULAR

6.1 TRICOFOLICULOMA

DEFINICION: El Tricofoliculoma es un tumor benigno del folículo piloso, de presentación excepcional, difícil de reconocer clínicamente, pero que muestra una histopatología característica. (11,17)

SINONIMIA:

- "Hamartoma folicular piloso", (FESSLER, 1924). (18)
- "Nevo folicular piloso", (PRINZ, 1951). (18)
- "Foliculoma", (KLIGMAN y PINKUS, 1960). (17)
- "Tricofoliculoma", (WORINGER, 1961). (18)

HISTORIA: El Tricofoliculoma es un tumor descrito por FESSLER en 1924, quien lo interpretó como un "Hamartoma folicular piloso". Posteriormente otros autores han descrito casos semejantes, pero con denominaciones histogénicas diferentes. En 1951 PRINZ describe un caso en un hombre de 31 años de edad, que presentó un tumor en nariz, por sus características histológicas lo denominó "Nevo folicular piloso". HYMAN y CLAYMAN en 1957, a propósito de un paciente de 47 años de edad, describen un tumor de 10 años de evolución, ubicado en la línea media de la cara por debajo del ángulo palpebral interno. Estos autores lo ubican dentro de los HAMARTOMAS altamente diferenciados del aparato pilosebáceo y adoptan la denominación de Prinz. (18)

En 1960 KLIGMAN y PINKUS hacen una descripción clínica de 10 casos, las lesiones se localizaban en la cara, generalmente eran únicos, aunque un caso mostró centenares de lesiones en cara y tronco, todos los pacientes eran adultos. Para estos autores estos tumores deben ser excluidos de los NEVOS y de los BASOCELULARES los considera como ADE-NOMAS PILOSOS. De este trabajo surge la denominación de -

"Foliculoma". LEVER en 1961 coincide con Kligman y Pinkus en que estos tumores muestran menos diferenciación que los NEVOS PILOSOS y mayor que el TRICOEPITELIOMA. (17,18)

WORINGER en 1961 presenta un caso al que denomina "TRICOFOLICULOMA". (18)

EPIDEMIOLOGIA: Es un tumor poco frecuente con predominio en el hombre. Se presenta comúnmente hacia la edad media de la vida. (11,18)

CARACTERISTICAS CLINICAS: Su localización más frecuente es en cara, ocasionalmente puede aparecer en piel cabelluda o cuello. Son en general lesiones únicas, sin embargo hay un caso publicado en 1960 por PINKUS en que se observaron cientos de lesiones distribuidas en cabeza y tronco. (17,18)

Es una neoformación pequeña, cupuliforme, del color de la piel, frecuentemente con un poro central lleno de material queratósico por donde emerge un penacho de pelos finos, lo cual es altamente sugestivo del diagnóstico. (19, - 20)

CARACTERISTICAS HISTOPATOLOGICAS: En el examen histológico la dermis contiene un espacio quístico grande tapizado por epitelio escamoso que contiene material córneo y frecuentemente también fragmentos de tallos pilosos birrefringentes. En los casos que contienen un poro central el espacio quístico grande se continúa con la epidermis superficial. Una indicación de que representa un folículo piloso agrandado y distorsionado. En algunos casos en la dermis hay uno o dos aspectos quísticos adicionales. (5)

Emergiendo en forma radiada de la pared de estos folículos pilosos "primarios", se ven muchos folículos pilosos "secundarios" pequeños, habitualmente bastante bien diferenciados. Los folículos pilosos "secundarios" están bien desarrollados y a menudo presentan una papila pilosa. Además

muestran una vaina radicular externa y una interna -esta última puede contener gránulos de queratohialina- y, ubicado en el centro un pelo fino. Estos pelos finos se visualizan mejor en las áreas en que los folículos pilosos "secundarios" aparecen en cortes transversales. (5)

Encastrados en las paredes de los folículos pilosos -- "secundarios" puede haber pequeños grupos de células glandulares sebáceas. En algunos de los folículos pilosos "secundarios" más rudimentarios en lugar de un pelo se observa un quiste córneo central, como se ve también en el Tricoepitelioma. (5)

El estroma es rico en fibroblastos y se orienta en haces paralelos de fibras que encapsulan las proliferaciones epiteliales en forma similar a la vaina radicular fibrosa normal. Como en la vaina radicular externa de las estructuras pilosas maduras, en la vaina radicular externa de los folículos pilosos "secundarios" se demuestran grandes cantidades de glucógeno. (5)

En todos los tumores hay cordones epiteliales que interconectan los folículos pilosos secundarios. Como estos cordones epiteliales se diferencian en el sentido de la vaina radicular externa, la hilera de células periféricas muestra formación en palizada y las células de los cordones aparecen grandes y vacuoladas como resultado de su contenido en glucógeno. (5)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El diagnóstico histológico diferencial se plantea con el PORO DILATADO DE WINER y el TRICOADENOMA DE NIKOLOWSKI. Cuando en los cortes histológicos se pasa por alto la cavidad primaria grande y los folículos pilosos "secundarios" no muestran ninguna vaina radicular interna o pelo central, la empalizada en la periferia de los cordones epiteliales pueden sugerir la presencia de un TRICOEPI TELIOMA o un EPITELIOMA BASOCELULAR. (5,21)

El aspecto vacuolado de las células de los cordones e-

piteliales, debido a su contenido de glucógeno, facilita el reconocimiento de la diferenciación hacia la vaina radicular externa y establece el diagnóstico de TRICOFOLICULOMA. (5,21)

TRICOFOLICULOMA SEBACEO: El Tricofoliculoma sebáceo es un tumor benigno de origen pilosebáceo descrito por PLEWIG en 1980. Es una variante de Tricófóliculoma, con individualidad reconocida. (22,23)

En la descripción inicial se comunicaron tres casos y en Portugal GARCIA E SILVA, describió un caso más en 1982. (22,24)

El Tricofoliculoma sebáceo aparece en áreas ricas en folículos sebáceos tales como la nariz. Es una neoformación con una depresión central parecida a una fístula, por donde se exteriorizan pelos terminales y vellos. (24).

La histopatología corresponde a una cavidad central, grande, de forma irregular, revestida por epitelio escamoso. Varios folículos pilosebáceos se conectan en forma radial a la cavidad que contiene conductos sebáceos y numerosos lóbulos sebáceos, grandes, bien diferenciados, así como folículos pilosos parcialmente terminales y pelo parcialmente vellos. (5)

El Tricofoliculoma sebáceo debe distinguirse de la fístula del dorso de la nariz y del Tricofoliculoma. La primera se presenta como un orificio en la línea media de la nariz que comunica con un quiste dermoide más profundo. Puede tener un pelo y se observa al nacimiento o surge en los primeros años de vida. Histológicamente es una cavidad sin estructuras sebáceas ni pelos terminales en la pared del revestimiento. (22)

El Tricofoliculoma tiene las mismas características histológicas del Tricofoliculoma sebáceo, con excepción de las glándulas sebáceas grandes en la cavidad del tumor.(22)

6.2 PORO DILATADO

El Poro dilatado fue descrito en 1954 por WINER y se consideró como un tipo de neoplasia de la vaina folicular. Comparte con el Tricofoliculoma la presencia clínica de un poro central e histológicamente la presencia de un espacio quístico que se comunica con la superficie de la epidermis, revestido por epitelio escamoso, lleno de material queratósico. (3,5)

Se localiza en la cara, usualmente como una lesión solitaria. Tiene la apariencia de un comedón gigante y no se advierte induración a la palpación. Predomina en varones adultos. (5)

En la histopatología el Poro dilatado muestra un infundíbulo piloso marcadamente dilatado recubierto por una epidermis atrófica cerca del ostium, pero hipertrófica en la profundidad de la cavidad quística donde se observan varios procesos interpilares y proliferaciones delgadas irregulares hacia el estroma que rodea la neoformación. (5)

La cavidad quística llena de queratina puede extenderse hacia el tejido celular subcutáneo en la porción inferior, pequeños lóbulos de glándula sebácea y folículos pilosos vellosos pueden estar unidos al revestimiento epidérmico. (5)

6.3 ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA

El Acantoma de la vaina pilosa fue descrito en 1978 - por MEHREGAN y BROWSTEIN, como una neoformación benigna de los anexos epidérmicos, diferente a las ya descritas. (25)

Habitualmente se encuentra en la piel del labio superior y rara vez se observa en otro lugar de la cara. Generalmente se presenta como neoformación solitaria, asintomática, del color de la piel, con un orificio central parecido a un poro, lleno de material queratósico. Predomina en el adulto. (5,25)

Histológicamente hay una gran cavidad quística ramificada abierta a la superficie, y que se extiende a la dermis media. La pared del quiste está compuesta por epitelio escamoso estratificado de grosor variable. Hay numerosos lóbulos de células tumorales, bien definidos, se extienden de la pared del quiste hacia el tejido celular subcutáneo. (5,25)

Las células tumorales en algunas áreas muestran empalizada periférica y contienen cantidades variables de glucógeno. Esto recuerda al epitelio de la vaina radicular externa. (5,25)

Esta neoplasia debe ser diferenciada del TRICOFOLICULOMA y del PORO DILATADO. (25)

6.4 FIBROFOLICULOMA MULTIPLE

El Fibrofoliculoma es una entidad histológica descrita por BIRT en 1977. Puede presentarse en forma múltiple y solitaria. El primero generalmente muestra una herencia autosómica dominante y en algunas ocasiones está asociado a otras lesiones cutáneas. (26,27)

Los tumores solitarios tienen los mismos datos clínicos e histopatológicos, no son hereditarios y no se asocian con otros cambios significativos. (26,27)

Parece ser una neoplasia de la vaina radicular fibrosa del folículo piloso con un compromiso menor del componente epitelial del folículo, principalmente del segmento superior de la pared del infundíbulo folicular. Es además un tumor con elementos mesodérmicos. (28,29)

En el espectro de las neoplasias foliculares benignas, el Fibrofoliculoma parece estar entre el FIBROMA PERI FOLICULAR (de origen mesodérmico) y el TRICOFOLICULOMA (de origen epitelial). (28,29)

El Fibrofoliculoma es una neoformación cupuliforme, - de 2 a 4 mm. de diámetro, de color amarillo pálido o blanco, de consistencia suave. Por lo general son múltiples y se distribuyen principalmente en cabeza y cuello en ocasiones se encuentran algunas lesiones esparcidas en tronco y brazos. Alguna de las neoformaciones tiene una umbilicación central o está llena de queratina, mientras que otras tienen un pelo central. (28)

Histológicamente el Fibrofoliculoma muestra en su centro un folículo piloso distorcionado, rodeado por una capa gruesa basofílica de estroma mucosoide con aumento en el nú-

mero de fibroblastos y vasos sanguíneos. Hacia el estroma se extienden bandas delgadas anastomosadas de epitelio folicular. (5)

El Fibrofolliculoma debe ser diferenciado de otros tumores epiteliales y mesodérmicos del folículo piloso como TRICOEPITELIOMA, TRICOFOLICULOMA y TRIQUILEMOMA. (27)

Los tumores mesodérmicos son pocos en número y menos bien conocidos, como el FIBROMA PERIFOLICULAR que está caracterizado por un tejido conectivo marcadamente engrosado con proliferación de la base fibrosa de la vaina sin alteraciones epiteliales significativas. También debe diferenciarse del TRICODISCOMA que está relacionado con la porción mesodérmica del disco piloso, es un tumor fibrovascular elíptico pequeño con un collarete epidérmico y localizado periféricamente al folículo piloso. (27)

El Fibrofolliculoma también debe ser diferenciado del PORO DILATADO y de la PAPULA FIBROSA la cual muestra proliferación de fibroblastos pero falta cambios sustanciales del epitelio folicular. (27)

6.5 TRICODISCOMA MULTIPLE

El Tricodiscoma fue descrito por primera vez por PINKUS en 1966 como un tumor cutáneo pequeño del disco piloso retroplilar humano. Estas lesiones son generalmente múltiples y afecta más comúnmente a adultos y están asociadas - más frecuentemente con fibromas y acrocordones. (30)

Clinicamente son neoformaciones múltiples, de 1 a 5 - mm. de diámetro, del color de la piel, de superficie lisa y de consistencia firme. Aparecen en la cara, tronco y extremidades (excepto en palmas y plantas) y tienden a permanecer sin cambios por años. (31)

Histopatológicamente el Tricodiscoma exhibe una localización subepidérmica dentro de un área circunscrita de - tejido conectivo finamente fibrilar, conteniendo vasos sanguíneos de pared gruesa y luz pequeña. Usualmente se encuentra un folículo piloso en la margen de la lesión. (5)

Pinkus y cols. caracterizaron al Tricodiscoma con: -
1) Una interrelación topográfica constante con los folículos pilosos, 2) tejido dérmico muy vascularizado conteniendo fibras elásticas y colágenas, 3) presencia de células pequeñas melanizadas en el tumor, y 4) ocasionalmente filetes nerviosos mielinizados dentro de la lesión. Por - microscopía electrónica se han observado células de Merkel en la capa basal del disco del pelo. (31)

SINDROME DE BIRT-HOGG-DUBE.

Este cuadro patológico ha sido comunicado en la literatura dermatológica en 1977, cuando BIRT, HOGG y DUBE describieron un síndrome hereditario caracterizado por la aso

ciación de FIBROFOLICULOMAS, TRICODISCOMAS y ACROCORDONES. Posteriormente se han publicado casos similares. (26,29, - 32)

El síndrome de Birt-Hogg-Dubé se caracteriza por: a) clínicamente por la presencia de numerosas neoformaciones de aspecto cupuliforme, que miden 2 a 5 mm. de diámetro, - de superficie lisa o queratósica, ligeramente umbilicadas. Localizadas principalmente en la cara y cuello y en ocasiones en tronco y extremidades. (29,32)

Las lesiones habitualmente comienzan a aparecer después de los 25 años de edad sin predilección por algún sexo. (32)

b) Histológicamente por la asociación de fibrofoliculomas, tricodiscomas y acrocordones: el fibrofoliculoma es una - proliferación mixta de tejido epitelial y conjuntivo del - complejo pilar, muestra en su centro un folículo distorcio nado, rodeado por una capa gruesa basofílica de estroma mu coide con aumento en el número de fibroblastos y vasos san guíneos. Hacia el estroma se extienden bandas delgadas -- anastomosadas de epitelio folicular (5,32)

El Tricodiscoma deriva del disco táctil retropilar y se caracteriza por una proliferación dérmica bien limita-- da, cerca de un folículo pilosebáceo, constituido por teji do conjuntivo laxo rico en mucina con numerosos vasos san guíneos hiperplásicos, estructuras nerviosas mielinizadas y células de Merkel en la capa basal del disco del pelo. - (32)

El Acrocordon muestra una epidermis con papilomato--- sis, hipequeratosis y acantosis regular. El tallo de teji do conectivo envuelto por la epidermis se compone de fi--- bras colágenas laxas y, a menudo, contiene numerosos capi--- lares. (5)

c) Otro elemento importante para el diagnóstico es el carácter hereditario de esta afección. En la primera observación 15 miembros de la misma familia pertenecientes a 3 generaciones presentaron la asociación de Fibrofolículo---mas, Tricodiscomas y Acrocordones. El estímulo para esta proliferación puede estar determinada genéticamente, pero la causa permanece desconocida. Se sugiere herencia autosómica dominante. (32)

En conclusión las características clínicas, histológicas y genéticas permite la individualidad del SINDROME DE BIRT-HOGG-DUBE como una afección cutánea autónoma. (32)

6.6 TRICOEPITELIOMA

DEFINICION: El término TRICOEPITELIOMA engloba dos variedades clínicas bien individualizadas, pero con imagen histopatológica común. Una de ellas se caracteriza por la -- presencia de neoformaciones múltiples de tamaño variable, con localización preferentemente en cara, presentando un - condicionamiento genético dominante. La segunda forma clí nica se caracteriza por tumores aislados, sin ninguna espe cificidad y sin condicionamiento genético. (33)

SINONIMIA:

- "Adenomas simétricos de la cara", (BALZER y MENETRIER, 1885). (34)
- "Epitelioma adenoide quístico", (BROOKE, 1892). (33)
- "Epitelioma múltiple benigno quístico", (FORDYCE, -- 1892). (34)
- "Tricoepitelioma papuloso múltiple", (JARICH, 1894). - (33)
- "Erupción liquenoide embrionaria de la piel", (HEI---- DINGSFELD, 1908). (33)
- "Nevus follicularis", (SAVATARD, 1922). (33)

HISTORIA: La forma familiar se conoce desde finales del - siglo pasado, citándose la comunicación de BROOKE en 1892, con el nombre de "Epitelioma adenoide quístico", es la pri mera descripción completa en la literatura seguida poco -- después por las comunicaciones de FORDYCE en 1892 y de JA RICH en 1894. En 1908, HEIDINGSFELD describe casos seme-- jantes bajo el nombre de "Erupción liquenoide embrionaria de la piel" y a partir de entonces las publicaciones sobre el tema han sido numerosas. (33)

Aunque no tan bien conocida como la variedad múlti---

ple, el Tricoepitelioma solitario ha sido considerado como una entidad diferente. De entre las publicaciones iniciales sobre Tricoepitelioma solitario está la de WOLTERS en 1901 quien describió una joven de 20 años de edad con una lesión en ceja derecha desde el nacimiento de color amarillo rojizo, ligeramente elevada y diagnosticó histológicamente Tricoepitelioma. Posteriormente en 1909 SHOPPER publica el caso de una mujer de 27 años de edad quien desde los 2 años tenía en ceja izquierda una neoformación hemisférica de color amarillo rojizo, se hizo el diagnóstico --histológico de Tricoepitelioma. SAVATARD estuvo en desacuerdo con la relativa rareza del diagnóstico del Tricoepitelioma solitario, él creía que el tumor no era reconocido clínicamente porque recuerda al Nevo no pigmentado y no se observan al microscopio las piezas quirúrgicas. Actualmente existen numerosas referencias sobre esta variedad. (35)

CARACTERISTICAS CLINICAS:

A. Tricoepitelioma múltiple: GOLDMAN en 1940 señaló inicialmente el carácter hereditario del Tricoepitelioma siendo posteriormente confirmado por diversos autores que se han ocupado del tema. Se trata de una herencia autosómica dominante por lo que debe incluirse entre las GENODERMATOSIS. GAUL estudió 40 casos en varias generaciones de una familia. (33,34,36,37)

La edad de aparición es casi sin excepción en la infancia o en la pubertad, de los 50 casos estudiados por GRAY y HELWIG, 18 tenían de 0-5 años y 11 de 6-11 años. Predomina en el sexo femenino aunque GRAY y HELWIG, en 1963, observaron preferencia de presentación en varones. ANDERSON y HOWELL consideran que el predominio femenino es aparente, en el varón la penetrancia y expresividad serían menores, con lesiones de menor tamaño, por lo cual consultan -

con menor frecuencia. (33,34,36,37)

Las lesiones aparecen primero en cara en surcos nasogenianos, pueden extenderse en forma gradual hacia párpados, mejillas, labio superior, frente, pabellones auriculares, cuello, piel cabelluda, parte alta de tórax, siempre simétricamente. En 1985, RODRIGUEZ-HILL y cols. comunicaron el caso de una mujer de 35 años con Tricoepitelioma múltiple involucrando áreas atípicas como la región genital. (34,38,39)

Clínicamente las lesiones son neoformaciones de pequeño tamaño, de 0.5 a 2 mm. de diámetro, pueden parecer en estos estadios iniciales simples quistes de milium, son del color de la piel, aspecto translúcido untuosas. Posteriormente las lesiones aumentan de tamaño lentamente, dan lugar a grandes tumoraciones que cuando se presentan múltiples y confluentes en regiones ciliares, frontales, mejilla, etc., dan una facie de aspecto "leonino" semejando la Lepra lepromatosa nodular. (33)

En la pubertad las lesiones cesan de aparecer y en la observación de CARAPETO algunos tumores llegaron a desaparecer. Las neoformaciones pueden ulcerarse en forma espontánea o por traumatismos. Esta contingencia es muy rara y de ninguna manera implica la malignización del tumor. La degeneración carcinomatosa del Tricoepitelioma es muy discutida. HOWELL y ANDERSON consideran que, aunque teóricamente posible, es excepcional y que los casos publicados de transformación maligna corresponderían a la entidad conocida como SINDROME DEL CARCINOMA BASOCELULAR NEVOIDE. (34,35)

B. Tricoepitelioma solitario: Descrito por SAVATARD (1922). Es un tumor único que aparece en la pubertad y sobre todo en adultos jóvenes, la localización es la misma que en la forma múltiple, más frecuentemente en cara, piel

cabelluda, espalda, cuello y parte superior de brazos y -- muslos. No hay antecedentes familiares. (34,40)

El Tricoepitelioma solitario rara vez es mayor de 2 a 3 cm., aunque se han comunicado casos más grandes como el de CZERNOBILSKY en 1972, donde refiere un Tricoepitelioma en muslo derecho que medía 8.0 cm. y pesaba 250 gr. y el de FILHO y cols. en 1984, que medía 6.5 X 4.5 X 3.0 cm. y pesaba 130 gr. (41,42)

La neoformación es hemisférica, de consistencia firme, del color de la piel, a veces translúcida. Excepcionalmente se ulcera. (34,37)

CARACTERISTICAS HISTOPATOLOGICAS:

A. Tricoepitelioma múltiple: En el examen histológico, -- las lesiones del Tricoepitelioma múltiple están bien circunscritas. Contienen quistes córneos que es un rasgo histológico característico, constan de un centro completamente queratinizado rodeado por una cubierta de células basofílicas aplanadas que tienen el mismo aspecto que las células del Epitelioma basocelular ("células de basalioma"). La queratinización es abrupta y completa, no gradual e incompleta como en las perlas córneas del Epitelioma espinocelular. A menudo hay gránulos de melanina tanto en las células que rodean los quistes córneos como dentro de éstos. (5)

Como segundo componente principal de los tricoepiteliomas múltiples se encuentran islotes tumorales compuestos por células basofílicas, con el mismo aspecto de las células de basalioma, habitualmente dispuestas como una -- red de tipo encaje y, a veces, como cordones sólidos. Las células en estos islotes tumorales muestran formación de empalizada periférica y son indistinguibles de las del Epitelioma basocelular. El estroma del tumor, es muy celular y, a menudo, aparece bien demarcado del estroma circundante. (5)

Entre los hallazgos adicionales que se encuentran en algunos pero no en todos los tricoepiteliomas múltiples, - se cuenta la presencia de una reacción de células gigantes de cuerpo extraño en la vecindad de los quistes córneos rotos, así como depósito de calcio en los focos de reacción de cuerpo extraño o dentro de los quistes córneos. (5)

A veces las lesiones con un alto grado de diferenciación muestran papilas y vainas pilosas abortivas, como las papilas pilosas contienen una alta concentración de fosfatasa alcalina que se demuestra mediante el uso de tinción de Gomori para fosfatasa alcalina en cortes congelados. -- (5)

En ocasiones, algunas lesiones de Tricoepitelioma múltiple muestran relativamente poca diferenciación hacia estructuras pilosas, contienen entonces, sólo unos pocos --- quistes córneos y áreas con aspecto de Epitelioma basocelular. Estas lesiones son indistinguibles de un Epitelioma basocelular queratósico, que también puede presentar quistes córneos. Por ello no se puede delimitar con claridad el Tricoepitelioma múltiple, del Epitelioma basocelular basándose sólo en la histología y, para llegar al diagnóstico en un caso dado, puede ser importante conocer los datos clínicos. (5)

B. Tricoepitelioma solitario: El Tricoepitelioma solitario muestra histológicamente un alto grado de diferenciación hacia estructuras pilosas, es indistinguible del Tricoepitelioma múltiple. Las lesiones solitarias que tienen poca diferenciación hacia estructuras pilosas se clasifican mejor como epitelomas basocelulares queratósicos. Por lo tanto, para hacer el diagnóstico de Tricoepitelioma solitario, la lesión debe contener numerosos quistes córneos, así como papilas pilosas abortivas y mostrar sólo -- unas pocas áreas con aspecto de Epitelioma basocelular. (5)

C. Histogénesis: Los quistes córneos del Tricoepitelioma - representan estructuras pilosas inmaduras. La queratinización abrupta y completa de los quistes córneos corresponde al desarrollo abrupto de las células córneas del pelo, a -- partir de las células de la matriz del pelo; por eso, las - células basofílicas que rodean a los quistes córneos representan intentos de formación de vainas pilosas. Es proba-- ble que las células eosinofílicas, visibles a veces alrededor de los quistes córneos, representan células nucleadas - que se ven en las vainas pilosas normales, en la zona quera-- tógena. (5)

La íntima relación entre el Tricoepitelioma y el Epitelioma basocelular se explica por que se supone que tienen - un origen común en las células pluripotenciales que pueden desarrollarse hacia estructuras pilosas, análogas a las células germinativas epiteliales primarias. Por lo tanto, -- los dos tumores difieren simplemente en el grado de madurez de sus células. Como en una misma lesión puede haber células de diverso grado de madurez, en el Tricoepitelioma es - posible encontrar áreas que concuerdan con el cuadro histológico del Epitelioma basocelular y viceversa. (5)

DIAGNOSTICO: Teniendo en cuenta la edad a la que aparecen las lesiones, su distribución topográfica y el aspecto mismo de las neoformaciones se puede sospechar el diagnóstico que lo confirma la histopatología.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El Tricoepitelioma múltiple debe diferenciarse fundamentalmente de la ENFERMEDAD DE PRINGLE. El Pringle tiene topografía similar pero las neoformaciones son rojas, duras y forman parte de un síndrome complejo en el que hay manchas hipocrómicas lanceoladas, piel de zapa, tumores de Könen y trastornos neuropsíquicos. (34,42)

El diagnóstico del Tricoepitelioma solitario es más di

fácil, se le confunde con Nevos pigmentados y no pigmentados, quistes, Epitelioma basocelular, etc. La histología nos resuelve el problema. (34,35)

TRATAMIENTO: El principal problema que plantea el Tricoepitelioma múltiple es el de su tratamiento. La destrucción con electrobisturí da resultados incompletos, con recidivas frecuentes. La dermoabrasión no es satisfactoria. Tal vez una conducta expectante, con extirpación de las lesiones -- más grandes o que clínicamente se sospeche en un Epitelioma basocelular sea la posición más correcta. Ultimamente se publicó un trabajo con ácido 13-cis-retinoico pero los resultados no fueron buenos. (33,34,43)

ASOCIACIONES: Es conocida la asociación de Tricoepitelioma con Epitelioma basocelular desde las descripciones del siglo pasado (WHITE en 1894 y DE LITTLE en 1914). (33)

La presencia de Tricoepitelioma y Cilindroma fue dada a conocer por ADAMSON en 1914 y su combinación se considera como una entidad. Para ambas enfermedades aisladas, la herencia es autosómica dominante. WELLCH y cols. consideran que su coexistencia constituye diferentes expresiones de un mismo desorden más que un ejemplo de vinculación genética, con penetrancia y expresividad variable en pedigrees familiares. (44)

La asociación de Cilindromas, Tricoepiteliomas y Quistes de milium fue considerada por RASMUSSEN en 1975 como expresión fenotípica del mismo genotipo o defecto genético. - Implica para el autor un origen anexial pilar común con diferenciación hacia Tricoepitelioma, Milium o Cilindroma, debido a regulación deficiente o estímulos tróficos especiales en áreas corporales específicas. Ello corresponde a un origen embriológico común ya que tanto el folículo piloso -Milia y Tricoepitelioma- como la glándula apocrina -Cilindroma- se originan en el GERMEN EPITELIAL PRIMARIO. (45)

La coexistencia de Tricoepitelioma y Cilindroma con tumores de diferenciación ecrina es sumamente rara. Sin embargo esta asociación ya ha sido señalada (REISS y PORSE en 1965 y MAGNIN y cols. en 1977). (46,47)

En 1985, MOWSOWICZ y DE ANDA comunican otro caso de coexistencia Cilindroma, Tricoepitelioma y Espiroadenoma y -- piensan que integraría un complejo hamartomatoso más inmaduro, de tipo basocelular multipotencial. (44)

Existen además en la literatura algunas publicaciones aisladas de asociaciones de Tricoepitelioma con Carcinoma - de mama, Distrofia ungueal, Nevo epidérmico sistematizado, Miastenia gravis, etc. (48-51)

6.7 TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO

El Tricoepitelioma desmoplástico es un tumor de anexos descrito en 1977 por MACDONALD, quien lo consideró como una entidad distinta del Tricoepitelioma convencional, lo llamó "HAMARTOMA EPITELIAL ESCLEROSANTE". Posteriormente BROWN-STEIN y SHAPIRO le denominaron Tricoepitelioma desmoplástico. (52,53)

Se dice que el Tricoepitelioma convencional es siete veces más frecuente que el Tricoepitelioma desmoplástico, - algunos autores como KALLIOINEN y cols. no lo creen así ya que encontraron seis tumores de esta variedad en cuatro pacientes. (54)

La lesión aparece más comúnmente en adultos jóvenes, - pero también es frecuente que aparezca en la segunda década de la vida y es más frecuente en mujeres que en varones.(5)

Clínicamente el tumor casi siempre se localiza a la cara, mide de 3 a 8 mm. de diámetro y es marcadamente indurado. En algunas ocasiones tiene un borde anular y un centro deprimido no ulcerado, que recuerda al Granuloma anular. -- (54)

HISTOPATOLOGIA: Son tres los datos microscópicos característicos del Tricoepitelioma desmoplástico: 1. Cordones -- delgados de células tumorales, 2. Quistes córneos y 3. Un estroma desmoplástico. (5)

Los cordones tumorales están formados de 1 a 3 hileras de células basaloides pequeñas con un núcleo oval prominente y escaso citoplasma. Los quistes córneos son grandes en algunos casos. El estroma es hipocelular y tiene una colá-

gena densa. En ocasiones se observan granulomas de cuerpo extraño por ruptura de los quistes córneos. También se -- han visto calcificaciones dentro de alguno de los quistes. (5)

El Tricoepitelioma desmoplástico debe diferenciarse - del Epitelioma basocelular fibrosante, sin embargo, el Epi-telioma basocelular fibrosante no tiene quistes córneos. - (5)

Se han publicado asociaciones de Tricoepitelioma des-
moplástico con Nevo intradérmico, así BROWNSTEIN y STARINK refieren que desde antes de que el Tricoepitelioma desmo--
plástico fuera descrito ya RAHBARI y MEHREGAN habían comu-
nicado siete casos de Tricoepitelioma con Nevo pigmentado
y que retrospectivamente, las lesiones eran Tricoepitelio-
mas desmoplástico más que Tricoepiteliomas convencionales,
por lo que estos autores piensan que los reportes de aso--
ciaciones de Epitelioma basocelular con Nevo celular son -
mas bien de Tricoepitelioma desmoplástico. (55)

6.8 TRICOADENOMA

El Tricoadenoma fue descrito por NIKOLOWSKI en 1958, ha sido escasamente relatado en la literatura dermatológica, algunos libros de Histopatología cutánea sólo lo mencionan. Hay autores que lo consideran como variedad de Tricoepitelioma y otros lo tienen como entidad independiente, tal vez, por lo raro del tumor, existen dudas de su existencia. (56)

El Tricoadenoma es un tumor benigno con mayor grado de maduración que el Tricoepitelioma y menor diferenciación que el Tricofoliculoma. NIKOLOWSKI lo ubica entre un Nevo piloso y el Tricoepitelioma. RAHBARI y cols. (1972) comunicaron ocho casos de esta entidad. (57)

El Tricoadenoma afecta por igual a ambos sexos, de mayor frecuencia en la cuarta década de la vida y con localización predominante en cara o tronco. Es una neoformación solitaria, hemisférica, que mide de 3 a 15 mm. de diámetro, translúcida, de color amarillento o eritematoso, de consistencia firme y superficie telanglectásica. Es un tumor asintomático, de crecimiento lento y al parecer sin potencial de transformación maligna. (56,57)

Dentro de la Clasificación de los Tumores con diferenciación folicular y según su espectro de maduración se le encuentra en los ADENOMAS. (57)

Histológicamente tiene numerosos quistes córneos, rodeados por células eosinofílicas que recuerdan a las células eosinofílicas que se observan en el Tricoepitelioma. En algunas ocasiones, se encuentra interpolada una capa de células granulosas, aplanadas, entre los quistes córneos y las células eosinofílicas. Algunos islotes únicamente con

sisten de células epiteliales eosinofílicas sin queratinización central. Y se han observado puentes intercelulares esparcidos dentro de las células eosinofílicas. En los sitios de ruptura de quistes córneos se forman granulomas de cuerpo extraño. (5)

HISTOGENESIS: La arquitectura general del Tricoadenoma recuerda mucho al Tricoepitelioma y además sugiere el desarrollo de estructuras pilosas inmaduras. Sin embargo, ya que la pared de los quistes córneos consisten de células epidermoides y la queratinización que toma lugar es con formación de queratohialina, sugiere que el tumor se diferencia hacia la porción infundibular del canal pilosebáceo. (5)

El Tricoadenoma se presta a diagnóstico diferencial con: Tricoepitelioma, Epitelioma basocelular y Quiste epidérmico. (5,57)

6.9 HAMARTOMA GENERALIZADO DEL FOLICULO PILOSO

El Hamartoma folicular generalizado fue descrito por vez primera por BROWN y cols. en 1969, como neoformaciones pequeñas y confluentes, que ocasionan alopecia parcial difusa y se acompaña de aminoaciduria y miastenia gravis. (58)

MEHREGAN y HARDIN (1973) publican un caso similar y DE LACRETAZ y BALSIGER (1979) comunican un caso familiar pero con algunas diferencias clínicas e histológicas. (59)

La histopatología se caracteriza por una pérdida gradual de pelo como resultado del daño a cada folículo por crecimiento del tumor. (5)

Las áreas de alopecia revela un reemplazo de los folículos pilosos por islotes o cordones tumorales sólidos de células basaloides que recuerdan al Tricoepitelioma. (5)

Las áreas con las neoformaciones muestran ausencia de estructuras pilosas y extensas proliferaciones de células basaloides en un estroma con formación en algunas áreas de quistes córneos. En consecuencia, la apariencia histológica es indistinguible del Tricoepitelioma. (5)

6.10 PILOMATRIXOMA

DEFINICION: "Se da el nombre de Pilomatrixoma a un tumor - benigno localizado en la dermis profunda, o en el tejido celular subcutáneo, que tiende a calcificarse y que clínicamente es difícil identificar con certeza, pero que histológicamente es relativamente fácil hacerlo." (LATAPI y RODRIGUEZ, 1978)

SINONIMIA: El tumor ha recibido diversas denominaciones, - las más utilizadas son las siguientes: (60-65)

- "Epitelioma calcificante de las glándulas sebáceas", -- (MALHERBE, 1880).
- "Epitelioma calcificado o calcificante de Malherbe".
- "Nevo adenomatoso calcificado", (GOUGEROT, MEYER y ELIASCHEFF, MONTPELLIER).
- "Nevo osificante", (FLARER).
- "Quistes epidérmicos momificados", (KING, 1947).
- "Carcinoma de células basales con momificación", (KING, 1947).
- "Tumor momificado de Malherbe", (MARTINS, 1956).
- "Pilomatrixoma", (FORBIS y HELWIG, 1961).
- "Pilomatricoma", (PINKUS y MEHREGAN, 1969).

HISTORIA: La primera descripción de este tumor corresponde a WILKENS en 1858, en su tesis de la Universidad de Göttingen, en donde comunica un caso. Sin embargo se acepta que fueron MALHERBE y CHENANTAIS, los que en 1880, hicieron la primera descripción de la enfermedad al publicar 18 casos - reunidos en un período de 15 años, de una lesión tumoral a la que caracterizaron por ser benigna y presentarse preferentemente en personas jóvenes. Le dan el nombre de "Epitelioma calcificado de las glándulas sebáceas", y consideran

que estas lesiones constituyen una transición entre un simple quiste y un epitelioma calcificado. (60,64,66)

A partir de la descripción de MALHERBE y CHENANTAIS, los informes en relación con este tumor fueron escasos hasta 1933, fecha en que CH'IN KUAN YU en una revisión de la literatura mundial, informó haber encontrado 116 casos publicados de Epitelioma calcificado (cifra que rectificó -- más tarde GEISER a 73) y aportó 10 casos más estudiados -- por él. Hace algunas consideraciones importantes sobre la histogénesis de estos tumores que para él, son clínica e -- histológicamente característicos, semejantes en muchos aspectos a los epitelomas basocelulares y derivan de la -- piel y de sus anexos. CH'IN fue quien propuso el origen -- anexial del tumor. (60,63,67)

En 1942 TURHAN y KRAINER sugieren por primera vez la posibilidad de que este tumor derive de las células de la matriz del pelo. (60)

En épocas más recientes y en forma independiente, aparecen en la literatura los trabajos de HIGHMAN y OGDEN, LEVER y GRIESSMER, FORBIS y HELWIG y HEADINGTON y FRENCH, -- quienes postulan que los epitelomas calcificados son derivados de la matriz pilosa. Sus conclusiones asientan fundamentalmente en la semejanza que existe entre las células basofílicas y las células germinales del folículo, la presencia ocasional de melanina y la tendencia a formar vainas foliculares dentro de los pliegues o cilindros de células tumorales. (63,64)

FORBIS y HELWIG (1961) proponen el término de "Pilomatricoma", que se acepta en la actualidad, porque corresponde a un concepto histogenético esbozado por estos autores. (64)

En 1969, PINKUS y MEHREGAN opinan que la denominación

ETIMOLOGICA más adecuada para esta neoformación es la de "Pilomatrixoma". Posteriormente LATAPI y RODRIGUEZ (1978) mencionan que desde el punto de vista etimológico el nombre de "Pilomatrixoma" es el más adecuado. (60,68)

En 1973, MOEHLLENBECK recopila de la literatura 1399 - casos de Pilomatrixoma a los que añade 170 propios y realiza un estudio estadístico de los mismos. (69)

Sobre este tema existen en la literatura Dermatológica tres comunicaciones que por su valor informativo son de las más importantes: la de FORBIS y HELWIG (64), con un análisis sobre la histogénesis del tumor basado en un estudio de 240 tumores en 228 casos y donde señalan que se origina en las células matriciales del pelo, siendo ésta la razón del nombre de Pilomatrixoma que ellos le adjudicaron y que posee la ventaja de evadir el término de "Epitelio--ma" que puede tener la significancia de malignidad. Otra comunicación interesante es la de NORIEGA-RAMOS y GONZALEZ (63), quienes advierten que el tumor es capaz de presentarse con diferentes modalidades clínicas. Y la de LATAPI y RODRIGUEZ (60), en donde hacen un excelente relato histórico con la descripción clínica e histológica y comunican un caso de Pilomatrixoma con lesiones múltiples en una niña de 5 años.

En México corresponde a MAGAÑA, NOVALES y ORTIZ MONASTERIO la primera publicación en 1959, de un caso sobre esta enfermedad. (70)

CARACTERISTICAS CLINICAS.

Frecuencia: La frecuencia del Pilomatrixoma es difícil de interpretar. CH'IN KUAN YU encontró 10 en 22000 piezas quirúrgicas, HIGHMAN y OGDEN 11 en 24185, LEVER y GRIESSMER 15 en 29488, LATAPI y RODRIGUEZ 24 en 5000 biopsias de piel, NORIEGA-RAMOS 21 de 37820 estudios quirúrgicos y ---

biopsias, MOEHLENBECK encontró una incidencia de 1 en 824 (0.12%) en sus muestras dermatohistológicas y HERNANDEZ-PE-REZ encontró 100 pilomatrixomas entre 43947 biopsias en ge-neral y 5774 de piel. (60,63,69,71)

La frecuencia del Pilomatrixoma múltiple es baja. De entre 600 casos reportados hasta 1972, el 2% aproximadamen-te correspondió a lesiones múltiples. FORBIS y HELWIG en-contraron 9 casos de Pilomatrixoma múltiple confirmados --por histopatología. Del estudio que hace MOEHLENBECK en--cuentra una frecuencia de lesiones múltiples en el 3.5% de los pacientes. Y en 1984 FEINSILBER y DUHM dan una inci--dencia de Pilomatrixoma múltiple del 6%. (64,69,72,73)

Edad: El Pilomatrixoma se presenta en cualquier edad. -- Aunque los autores alemanes hablan de una mayor frecuencia de presentación en la edad adulta, para otros autores es - un tumor esencialmente de los jóvenes, y, refieren que el tumor puede estar presente desde el nacimiento o en los -- primeros meses de la vida. (60-63,66,67,74-76)

WONG y cols. mencionan que el 33% ocurre en niños me-nores de 10 años de edad y que la asociación de lesiones - múltiples y una concentración de pacientes en el grupo de edad joven es característica de los HAMARTOMAS a agruparse entre la primera década de la vida (65). LOPEZ-BAREA y -- cols. mencionan en su casuística que en un 51.9% son pa---cientes de menos de 20 años (72). TAAFFE y cols. al revi-sar 50 pilomatrixomas encontraron el 60% antes de los 20 - años y el 25% se encontró después de los 60 años (77).

Sexo: Afecta a ambos sexos aunque la mayoría de los auto-res como en la comunicación original de MALHERBE y CHENAN-TAIS, comunican que afecta más al femenino en una relación de 3 mujeres por 2 varones aproximadamente. Algunos auto-res como FORBIS y HELWIG encuentran que el 70% de sus ca--

sos corresponde al sexo masculino, pero hay que tener en cuenta que su población era predominantemente masculina. - Otros autores como TLOLKA y MCGAVRAN encuentran la misma frecuencia en ambos sexos. (60,64,69,76,78)

Herencia: Es un padecimiento que no está ligado a la herencia pero hay algunos casos publicados en la literatura como familiares observados en padres e hijos, en hermanas e inclusive en gemelos (60,71,72). Algunos de estos casos se encuentran asociados con Distrofia miotónica. (79,80)

Topografía: La localización más frecuente corresponde a la cabeza en un 40% y en especial la cara en región periorbitaria y orbitaria así como la mejilla (65,67). Le sigue en orden de frecuencia las extremidades superiores (---- (30.26%), cuello (12.06%), tronco (9.37%) y extremidades inferiores (8.22%); cumpliéndose el axioma de que el Pilo-matrixoma respeta mucosas, palmas y plantas. (73,79)

Algunos autores difieren en esto: CASTIGLIANO y ROMINGER en una de las series más grandes presentadas tienen el 70% de los casos localizados en cabeza y cuello. FORBIS y HELWIG presentan en su casuística un 30% para la cabeza -- (24% en la cara y 6% en piel cabelluda), 35% en extremidades superiores, 13% en cuello, 12% en tronco y 10% en extremidades inferiores. MOEHLLENBECK en una recopilación y análisis de 1529 casos refieren un 39.6% en cabeza, 37.6% en extremidades, 12.3% en cuello y 10.5% en tronco. (63, 64,69)

De las localizaciones catalogadas como raras encontramos la de pabellón auricular y la de conducto auditivo externo. (66)

AZCUÑE y cols. hacen referencia de que la forma múltiple de la enfermedad tiene predilección por la piel cabelluda. (75)

Morfología: La mayoría de los libros de texto se refieren al tumor como una neoformación dérmica o subcutánea, cubierta por piel normal, que cuando se palpa puede sentirse lobulado y de consistencia firme como cartílago. Ocasionalmente el tumor es de localización más superficial, causando un adelgazamiento de la piel suprayacente que toma un color grisáceo, azulado, rosado o rojo violáceo y puede ulcerarse. (1,5,11,66,67,78)

Según diversos autores la ulceración puede ocurrir entre el 2 y el 7% de los casos. CETALA en 1948 presenta el primer caso ulcerado de la literatura, se trata de una mujer de 86 años con un Pilomatrixoma en la región occipital de 80 años de evolución. AMORETTI en 1955 publica 2 casos ulcerados y postula como hipótesis de la ulceración, una acción mecánica por la cual, la presencia de filamentos y laminillas de calcio duros, actuarían presionados por el crecimiento del tumor contra la epidermis que, adelgazada, se ulcera, y no cree que dicha ulceración sea consecuencia del gran tamaño del tumor, de la evolución prolongada, ni de la infección del mismo. COLOMB en 1976 describe el fenómeno de eliminación transepitelial de MEHREGAN en esta afección, proponiendo que el Pilomatrixoma integre el grupo de dermatosis en las que se produce este hecho, fenómeno que ocurre cuando se acumula en la dermis masas de un tejido patológico, mortificado, necrosado o modificado por las transformaciones de tipo calcificación u osificación y que se comportan como un cuerpo extraño endógeno. POORTEN en 1978 plantea esta misma posibilidad. (66,73,75)

El tamaño de la lesión varía entre 0.5 a 5 cm. pero se han comunicado algunos de mayor tamaño. GEISER (72) refiere un caso cuyo tumor alcanzaba las dimensiones de la cabeza de un niño, y FORBIS y HELWIG (64) citan un caso recogido por GROMIKO de un tumor excepcionalmente grande de localización en el brazo derecho. MAGAÑA y cols. (70) co-

munican un caso que medía 12 cm. de diámetro y 6 cm. de altura, y SARACEÑO (75) refiere hasta 13 cm. de diámetro en el tumor.

FEINSILBER y DUHM (73) identifican cuatro variantes - de crecimiento:

1. Tumor dérmico o dermohipodérmico que no contacta con la epidermis, semejante a un nódulo.
2. Tumor dérmico o dermohipodérmico que contacta con la epidermis, provocando cambios pigmentarios en la superficie.
3. Tumor dérmico o dermohipodérmico que sobreeleva epidermis, exofítico y sésil.
4. Tumor sobreelevado ulcerado.

GRAHAM en 1978 menciona el "Signo de la Tienda" que - consiste en la observación de áreas facetadas en la superficie del tumor, que se hacen más evidentes al distender - la piel que lo cubre. (68)

Alrededor del 50% de los pacientes pueden presentar - dolor, pero solamente a la presión. (64)

En 1987 CARBAJAL y cols. (81) describen las variedades clínicas del Pilomatrixoma y aportan la forma pseudoampollosa. Las variedades que citan los autores son las siguientes:

1. Formas Ulcerotumorales: Son tumores que clínicamente - parecen Queratoacantomas, Epiteliomas basocelulares o Epiteliomas espinocelulares al mostrar bordes elevados con ulceración central y en ocasiones aspecto crateriforme. Vinculadas a las formas ulceradas se ha descrito la variedad perforante como los casos de POORTEN y COLOMB en el que el material calcificado fue expulsado a través de la epidermis siguiendo el ritmo de eliminación transepitelial de - MEHREGAN.

2. Formas Angiodes: Son neoformaciones de color rojizo -- que hace pensar clínicamente en angiomas.

3. Formas Pseudoampollosas: En esta variedad clínica la piel es delgada, casi atrófica, de color rosa, es plega---ble, imitando muy bien a una ampolla flácida en involu---ción.

Evolución: Habitualmente el Pilomatrixoma es de crecimen---to lento, sin embargo hay referencias bibliográficas de pi---lomatrixomas de aparición súbita y rápido crecimiento como los casos de DUPERRAT y cols. y HANSEN y STEGER. (62,64,69)

CARACTERISTICAS HISTOPATOLOGICAS.

Macroscópicas: Este tumor está situado en la dermis pro---funda o en el tejido celular subcutáneo, como una masa o---val, esférica o redonda, de superficie lobulada, algunas ---con aspecto quístico o irregular. La superficie al corte puede ser de color blanco, grisáceo, amarillo o café, su ---consistencia varía desde blanda y friable, hasta firme y ---aún pétrea u ósea. (60,63,72)

Microscópicas: Es un tumor que está bien demarcado, fre---cuentemente rodeado por una cápsula de tejido conectivo ---con localización en la dermis profunda y se extiende al te---jido celular subcutáneo. Hay cordones de células epitelia---les de forma irregular, que se componen por lo general de dos tipos de células: BASOFILICAS y "SOMBRA". Las células basofílicas ("Células vivas") poseen un núcleo intensamen---te basofílico, redondeado o alargado y escaso citoplasma, de manera que los núcleos están situados muy juntos, se ---disponen predominantemente en la periferia de los islotes tumorales, estas células pueden faltar. FORBIS y HELWIG y HELMREICH y cols. observaron estas células en el 50% de ---los casos estudiados, mientras que otros autores como ---TAAFFE y cols., MOEHLLENBECK y otros las observaron en apro

ximadamente 75% de los casos. En estas células puede haber figuras mitóticas, HANSEN y STEGER refieren que el índice de mitosis es más alto en los tumores de crecimiento rápido. Las células sombra tienen un borde neto y poseen un área central no coloreada como una sombra del núcleo -- perdido. (5,53,62-64,66,69,72,77,78)

En los tumores recientemente formados hay numerosas - áreas de células basofílicas, a medida que la lesión envejece, el número de células basofílicas disminuye, debido a su transformación en células sombra, y en los tumores de - larga evolución quedan pocas o ninguna células basofíli- -- cas. (5,66)

En algunas áreas la transición de células basofílicas en células sombra es abrupta, mientras que en otras la --- transición es gradual ("células transicionales"). En las áreas de transición gradual, se observan células que muestran pérdida gradual del núcleo y finalmente aparecen como células sombra queratinizadas, levemente eosinofílicas. -- (5,66,72)

En algunos tumores se observan pequeños centros quera- tinizados eosinófilos en las áreas de células basofílicas o en las zonas de células sombra. (63,69)

A veces hay melanina que puede ubicarse más frecuente- mente en las células sombra o en el estroma dentro de mela- nófagos, en ocasiones se ha visto también en los islotes - de células basofílicas. (64,66,69)

El estroma del tumor usualmente muestra una considera- ble reacción de células gigantes de cuerpo extraño adyacen- te a las células sombreadas. NORIEGA-RAMOS y col. la en- encuentra en el 47.61% de sus casos, TAAFFE y cols. en el -- 100% y MOEHLLENBECK en el 89%. (63,69,77)

La calcificación en el Pilomatrixoma es frecuente, --

aunque no constante, las calcificaciones se limitan a algunas áreas, mientras que en otros tumores los focos de calcificación son extensos. En general existe una relación inversa entre el número de células basofílicas y el grado de calcificación. Los depósitos de calcio se encuentran sobre todo en las zonas de células oscuras, como gránulos finos en el citoplasma o grandes masas reemplazando a estas últimas. A veces hay calcio en el estroma, estos depósitos de calcio aún en los tumores jóvenes se reconocen fácilmente con hematoxilina/eosina además de la coloración de von Kossa para calcio. (5,63-66,78,82)

NORIEGA-RAMOS y cols. encuentran calcificación en 11 casos de 21 correspondiendo a un 52.38%, WONG y cols. refieren encontrarla en el 80% de los casos, CABRERA y cols. la mencionan en el 76%, FORBIS y HELWIG en el 84% de los casos y MOEHLENBECK reporta un 69% de calcificación. (63-66,69)

El Epitelioma calcificado de Malherbe puede exhibir formación de hueso en su estroma, el proceso bioquímico de la osificación involucra probablemente cambios metaplásicos en el estroma del tejido conectivo. La mayoría de los autores está de acuerdo en que se encuentra osificación en el 15 al 20% de los casos. (5,63,64,66)

Como hallazgos ocasionales se menciona la presencia de zonas de necrosis, abundantes fibroblastos, depósitos de cristales de colesterol y zonas de hemorragia. (63)

Histogénesis: En relación a su histogénesis este tumor ha sido motivo de discusión, originalmente se consideró como un "Epitelioma de las glándulas sebáceas", KING sugirió -- que el tumor se originaba de quistes epidérmicos. CH'IN, en 1933, fue quien propuso el origen anexial del Pilomatrixoma. El mismo año, FINK lo diferenció de los quistes sebáceos y BECK observó que las células de este tumor son se

mejantes y que se diferencian en una forma parecida a las células de la matriz pilosa. TURHAM y KRAINER (1942), LEVER y GRIESSEMER (1949) confirmaron y ampliaron este concepto, que fue apoyado por FORBIS y HELWIG en 1961, quienes concluyeron que se trataba de un tumor benigno originado en las células del GERMEN EPITELIAL PRIMARIO, diferenciándose hacia células de la matriz pilosa. Estos últimos autores fueron los que propusieron el nombre de PILOMATRI-XOMA. (60,63,64,67)

MCGRAVAN (1965) efectuó estudios de microscopía electrónica, observando que las células de este tumor se diferencian y queratinizan de una manera análoga a las de la corteza pilosa. HASHIMOTO y cols. (1966) confirmaron este concepto con métodos histoquímicos y de ultraestructura. - (61,69)

Los estudios histoquímicos han revelado en la mayoría de las células tumorales una reacción fuertemente positiva para los grupos sulfhidrilo o disulfuro con la coloración PAS que es indicadora de queratinización. Como evidencia de queratinización las células sombra muestran con la luz polarizada una birrefringencia intensa, similar a la de la zona queratógena del pelo. Además la producción regular de citrulina en las células del Pilomatrixoma indica que éstas forman queratina capilar, más que queratina del tipo formado en la epidermis. (5,61,76)

El examen de microscopía electrónica demuestra en las áreas de células basofílicas pocos desmosomas y un número moderado de tonofilamentos. En las células que se encuentran en transición hacia células sombra se ven numerosos filamentos alineados en forma paralela. Estos filamentos forman fibrillas de queratina sin la presencia de gránulos de queratohialina. Existe una semejanza entre las células sombra y las células de la forma queratógena del pelo normal, ya que ambos tipos celulares muestran fibrillas quera

tínicas gruesas de disposición concéntrica alrededor de un núcleo apenas visible. (5,61,63)

KUMASA y cols. (1987) por estudios inmunohistoquímicos en el Epitelioma calcificado de Malherbe con áreas de osificación, refieren que en el proceso de formación de hueso, la CA II inicia el depósito de minerales en la matriz, la cual contiene fibronectina y complejos de carbohidratos. (83)

DIAGNOSTICO: El diagnóstico de Pilomatrixoma se basa en el estudio histopatológico con la presencia de células basofílicas y células sombra.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Frecuentemente se le confunde por la clínica con quistes epidérmicos o triquilérmicos, lipomas, nevos o fibromas y el diagnóstico preciso se establece por el estudio histopatológico ya que clínicamente no tiene características que permita al clínico hacer el diagnóstico. (63,64,77)

En la bibliografía consultada se observa que sólo en una pequeña proporción se pudo hacer el diagnóstico por la clínica. (67,80,84,85)

Histopatológicamente en el Epitelioma calcificado de Malherbe al encontrar células basofílicas y células sombra hace el diagnóstico y evita que sea confundido con quistes epidérmicos calcificados los cuales se diferencian al presentar una pared constituida por epidermis normal circundada por la capa de células córneas. Debe también ser diferenciado de los quistes pilosos ya que la pared tiene también células basofílicas que, a medida que se queratinizan pierden gradualmente los núcleos y, a menudo sufren calcificación. No obstante, la capa de células basofílicas de los quistes pilosos presenta un patrón en empalizada que no muestra las células basofílicas del Pilomatrixoma. Ningún otro tumor aparte del Pilomatrixoma tiene células sombra. (1,5,60,84)

TRATAMIENTO: El tratamiento es quirúrgico, la extirpación debe ser completa, con margen de seguridad en periferia y profundidad de 3 a 5 mm., de no ser así puede presentarse recidiva. El porcentaje de recidiva que se ha reportado en la literatura Dermatológica es variable: 2.17 - 5%. (64,67,73,86)

Aunque el tratamiento clásico es la escisión quirúrgica convencional, MORALES y MACGOEY publican en 1980 el tratamiento haciendo una incisión y curetaje con buenos resultados según ellos. Sin embargo, HERDENER y MOSS en 1985 - refieren que esta forma de tratamiento podría traer como consecuencia un Carcinoma pilomatrix en ese lugar. (68,86)

ASOCIACIONES: Se han descrito asociaciones ocasionales como: Disostosis craneana, Síndrome de Raynaud, Síndrome de West, Xeroderma pigmentoso y Síndrome del Nevo epidérmico. (73,77)

Se ha descrito un síndrome constituido por Pilomatrixoma múltiple y Distrofia miotónica, esta asociación fue publicada por primera vez en 1965 por CATWELL y REED (79). Ellos describieron un paciente quien tenía Pilomatrixoma múltiple y Distrofia miotónica y lo consideraron como una verdadera asociación mas que de una coincidencia.

A partir de esta comunicación se han reportado otros en la literatura: HARPER (80) en 1972 reportó 7 casos de Pilomatrixoma múltiple de 167 pacientes con Distrofia miotónica, correspondiendo a un 4%. CHIARAMONTI y GILGOR -- (79) comunican esta asociación en dos hermanas y refieren que hasta 1978 se han comunicado 10 casos con la asociación Pilomatrixoma y Distrofia miotónica, habiendo sólo 3 publicaciones de casos familiares con tal asociación y en su comentario refieren que posiblemente el paciente con Distrofia miotónica tiene predisposición a desarrollar pilomatrixomas, o que estos tumores son manifestaciones del síndrome miotónico, ésto lo apoyan por la observación que --- cuando hay pilomatrixomas en pacientes con Distrofia miotó

nica ellos son frecuentemente múltiples, mas que solita--- rios y comúnmente familiar. En 1987 SCHWARTZ y PERAZA -- (87) describen otro caso de esta asociación, al hacer una revisión sobre el tema consideran que se debe tener en --- cuenta esta asociación para establecer diagnóstico temprano de ambos desórdenes.

También se ha encontrado el Pilomatrixoma asociado al Síndrome de Gardner, COOPER y FECHNER (88) estudiaron los quistes cutáneos de 7 pacientes con este síndrome, encontrando características de Pilomatrixoma en la pared quística, en el lumen o en el estroma de los quistes. Refieren que es imposible conocer que tan emparentados con el Síndrome de Gardner están los quistes epidérmicos con datos microscópicos de Pilomatrixoma, pero que es razonable especular que tales datos podrían usarse como marcador para el diagnóstico.

ORTIZ MEDINA y BILLENE (71) describen un caso en el que el Pilomatrixoma surgió después de aplicación de la vacuna antivariólica y emiten las siguientes hipótesis para explicar esta asociación:

1. Se ha imputado al virus vaccinal una supuesta acción -- cancerígena, induciendo a la mutación de las células epidérmicas, anexiales, melanocitos y conectivas.
2. Se ha argumentado sobre la acción patógena del tejido cicatrizal, fundamentándose en la importante participación del estroma en el desarrollo de las neoplasias epiteliales.
3. Se ha pensado en una etiología traumática, especialmente fototraumática, por el predominio del Pilomatrixoma a zonas expuestas a radiación solar, y
4. A estos supuestos patomecánicos, se opone la probabilidad de la coincidencia del desarrollo del Pilomatrixoma en el sitio de vacunación, factible de aparecer en cualquier otro sitio de la piel.

En 1986, HELMREICH (78) comunica otro caso de Pilomatrixoma en el sitio de vacunación antivariólica.

CARCINOMA PILOMATRIX: Aunque siempre se ha afirmado que el Epitelioma calcificado de Malherbe es un tumor benigno, actualmente se ha observado que es mayor el número de comunicaciones en que el Pilomatrixoma tiene un potencial para la invasión local y/o recurrencia con morbilidad significativa y capacidad de malignización. GROMIKO en 1927 fue el primero que describió un Pilomatrixoma que recurrió tres veces y mostró invasión vascular y mitosis, necesitando amputación de brazo derecho. Posteriormente se publicaron 3 casos más con invasión vascular. SASAKI y cols. en 1976 describieron un Pilomatrixoma en región preauricular que recidivó tres años después necesitándose una resección de la oreja, glándula parótida y hueso temporal. (82,86)

LOPANSRI y MIHN estudiaron otro caso situado en la espalda que recidivó y fue tratado con amplia escisión y radioterapia y fueron estos autores los que propusieron el término de "Carcinoma Pilomatrix" para las neoplasias que tuvieran hiper cromatismo de las células basaloides, numerosas mitosis e infiltración de la grasa y estructuras adyacentes, sugiriendo que estas neoformaciones tienen potencial biológico similar al Epitelioma basocelular. (82)

En 1984 WOOD y cols. describen un Pilomatrixoma en la región cervical que histológicamente presentaba atipia citológica, diferenciación escamosa y múltiples figuras mitóticas con ausencia de invasión vascular, se diagnosticó como Pilomatrixoma maligno. En el mismo año, GOULD y cols. publicaron el primer caso de metástasis de un Pilomatrixoma localizado en espalda siendo tratado con escisión amplia y radioterapia, a pesar de ello recurrió de nuevo con desarrollo de metástasis pulmonares bilaterales a los cuatro -

años del primer diagnóstico. Histológicamente presentaba hiperchromatismo celular y una-dos mitosis por campo a gran aumento. (74,82)

En 1987 JORDA y cols. comunican otro caso más y refieren que la agresividad biológica es comparable a la de los tumores basocelulares, por lo cual el término de "EPITELIOMA" aplicado a esta variante agresiva del Pilomatrixoma, - puede ser más correcto que el término descriptivo de Pilomatrixoma maligno, y denominar "CARCINOMA" a las raras variantes metastásicas de este tumor. Indican finalmente -- que debido a su buena diferenciación, no parece sensible - al tratamiento con radioterapia. (82)

En 1984 WOOD y cols. publican los siguientes datos como evidencia de malignidad de un Pilomatrixoma: recurrencia, metástasis, extensión difusa e histopatológicamente - disposición pobremente ordenada con menos uniformidad de - las células basaloides, diferenciación escamosa y actividad mitótica manifiesta. (74)

6.11 TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERATIVO

El Tumor triquilemal proliferativo es una lesión bien conocida desde el punto de vista clínico, histológico y evolutivo, sin embargo su histogénesis es aún motivo de discusión. Se le ha denominado "Quiste proliferante epidermoide", "Tumor invasivo de la matriz pilosa", "Tumor piloso - triquilemal", "Quiste triquilemal proliferante", "Tumor gigante de la matriz pilosa" y "Tumor pilar". (89)

Se acepta su baja frecuencia, su carácter benigno y la mayor incidencia en el sexo femenino (80%) presentándose en personas de edad avanzada. Alrededor del 90% se observan en la piel cabelluda y el 10% residual generalmente se localizan en espalda. (5,89)

Clínicamente es un tumor subcutáneo, elevado, lobulado, que puede tener ulceración; sigue un curso lento y progresivo en su crecimiento, alcanzando ocasionalmente tamaño verdaderamente sorprendente. Es casi imposible hacer el diagnóstico clínico del proceso por su semejanza con -- otros procesos tumorales. (89)

Histológicamente el tumor está bien demarcado y se encuentra compuesto de lóbulos de epitelio escamoso de tamaño variable. Algunos de estos lóbulos están rodeados por una capa vítrea y muestra una capa celular periférica empalizada. El centro del epitelio de los lóbulos sufre queratinización abrupta eosinofílica amorfa que es característico del tumor. Esta queratina amorfa es del mismo tipo que el que se observa en los quistes triquilemáticos. Además de la queratinización triquilemal, algunos tumores triquilemales proliferativos exhiben cambios que recuerdan la queratinización epidermoide que da como resultado per--

las córneas que recuerdan a las perlas córneas del Epitelioma espinocelular. (5)

Los cordones tumorales en algunas áreas muestran un discreto grado de anaplasia nuclear, así como células con queratinización individual por lo que puede sugerir en una primera instancia Epitelioma espinocelular. Pero el tumor difiere del Epitelioma espinocelular porque está bien limitado por el estroma que le rodea así como también por su modo abrupto de queratinización. Frecuentemente existen focos de calcificación, aunque generalmente pequeños y se localizan en las áreas de queratina amorfa. (5)

HISTOGENESIS: Admitiéndose en principio un origen piloso y la posibilidad de que proliferaciones tumorales puedan surgir a partir de la vaina radicular externa, de la vaina radicular interna, de la matriz y de la papila, en este caso por presencia de quistes y nidos de células formadoras de queratina sin presencia de queratohialina sugiere que se trata de un tipo de queratinización triquilemal. (89)

Debido a que el tumor presenta anaplasia nuclear se ha sugerido que sea un carcinoma de bajo grado, sin embargo, la capacidad de dar metástasis es tan baja que, prácticamente, este tumor puede estimarse como biológicamente benigno. (5)

El diagnóstico diferencial debe plantearse con Epitelioma espinocelular, Pilomatrixoma, Hidradenoma de células claras y Quiste triquilemico. (90)

6.12 TRIQUELEMOMA

El Triquilemoma es un tumor derivado de la vaina radicular externa del folículo piloso. (91)

La primera descripción clara del tumor, separándolo de otros tumores de anexos fue hecha por LIU, que le dió el nombre de "Carcinoma papilar de células claras". Posteriormente HEADINGTON y FRENCH propusieron el término de "Triquilemoma". (92,93)

El Triquilemoma es comúnmente un tumor solitario pero puede haber la forma múltiple, especialmente asociado con la Enfermedad de Cowden. El Triquilemoma solitario es un tumor pequeño, generalmente mide de 3 a 8 mm. de diámetro, se localiza en la cara y ocasionalmente en el cuello. (5, 94)

Histológicamente lo forman uno o varios lóbulos de células epiteliales que descienden de la superficie de la epidermis hacia la dermis, en ocasiones se ven alrededor de un folículo piloso central. En la periferia de los lóbulos tumorales se observa una columna de células en empalizada y una membrana basal frecuentemente engrosada que recuerda a la capa vítrea que rodea la porción inferior del folículo piloso normal. Las células ubicadas en el centro de los lóbulos tumorales muestran un citoplasma claro, poco coloreado, como consecuencia de su contenido en glucógeno. El Triquilemoma muestra en su superficie queratinización epidermoide muy pronunciada que puede conducir a la sobreposición de un Cuerno cutáneo. (5)

El diagnóstico diferencial se hace con: Acantoma de células claras, Hidradenoma de células claras, Adenoma sebáceo, Carcinoma de células renales metastásico, Queratosis folicular invertida, Tumor del infundíbulo folicular. (95)

TRIQUELEMOMAS MÚLTIPLES EN LA ENFERMEDAD DE COWDEN: La Enfermedad de Cowden o Síndrome de los Hamartomas múltiples es una genodermatosis autosómica dominante, esta enfermedad es importante porque puede dar lugar a carcinoma de -mama. (94)

Este síndrome presenta en la superficie cutánea múltiples triquilemomas que preceden al carcinoma de mama -- por lo que deben ser identificados en las mujeres por el riesgo que representa. (94)

Los triquilemomas se encuentran localizados en la cara, principalmente alrededor de la boca, nariz y pabellones auriculares, es una neoformación hemisférica, del color de la piel, rosa o café, de superficie rugosa y que - puede parecer clínicamente Verruga vulgar. Para llegar - al diagnóstico se requiere de numerosas biopsias. Histológicamente presenta los mismos datos que la variedad solitaria del tumor. (5,94)

6.13 TUMOR DEL INFUNDIBULO FOLICULAR

A un lado del Triquilemoma se encuentra este Tumor -- del infundíbulo folicular como una neoformación organoide madura, benigna y relacionada con el infundíbulo folicu---lar. (97)

Fue descrito por MEHREGAN y BUTLER en 1961 en una paciente de 78 años de edad que presentaba en cara y cuello múltiples neoformaciones. (98)

Clinicamente es una tumoración plana, queratósica, situada en la cara, en raras ocasiones hay neoformaciones -- múltiples. (97)

Histológicamente se encuentra en dermis superficial - una zona tumoral de células epiteliales paralela a la epidermis que muestra múltiples conexiones con las capas inferiores de la epidermis. La capa celular periférica del tumor se observa en empalizada y las células colocadas centralmente muestran un citoplasma pálido como resultado de su contenido rico en glucógeno. Pequeños folículos pilosos penetran al área tumoral por debajo, pierden su identidad dentro del tumor y entonces no son reconocidos. A lo largo del borde inferior del tumor puede haber invaginaciones que recuerdan a la papila. El estroma es edematoso y alrededor de la zona tumoral hay abundantes fibras elásticas. (5,98)

El diagnóstico diferencial se debe hacer con Epitelio ma basocelular, sin embargo las células del Tumor del infundíbulo folicular poseen gran cantidad de citoplasma con material PAS positivo. (5)

7. TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS

CON DIFERENCIACION SEBACEA

Las entidades sebáceas que se revisarán a continuación son el resultado de una diferenciación gradual:

7.1 NEVO SEBACEO DE JADASSOHN

7.2 HIPERPLASIA SEBACEA

7.3 ENFERMEDAD DE FORDYCE

7.4 ADENOMA SEBACEO

7.5 EPITELIOMA SEBACEO

7.6 CARCINOMA SEBACEO

7.1 NEVO SEBACEO DE JADASSOHN

DEFINICION: El Nevo sebáceo es un hamartoma de la glándula sebácea, que generalmente se localiza en la piel cabelluda y en ocasiones se encuentra asociado a otra patología. (99)

SINONIMIA: Las denominaciones más frecuentes que ha recibido el tumor son las siguientes: (99,100)

- "Nevo organoide", (JADASSOHN, 1895).
- "Nevo sebáceo de Jadassohn", (ROBINSON, 1932).
- "Hiperplasia congénita de las glándulas sebáceas", -- (LUNDT).
- "Nevo epiteliomatoso sebáceo capitis", (WOLTERS).
- "Hamartoma piloso pluripotente", (PIÑOL AGUADE).
- "Adenoma sebáceo progresivo", (DARIER).
- "Nevo de Jadassohn", (CÁRDAMA, 1984).

HISTORIA: En 1895 JADASSOHN describe, bajo el nombre de "Nevo organoide", una lesión congénita, circunscrita, caracterizada por hiperplasia de glándula sebácea y otros -- constituyentes de la piel, diferenciándola de los NEVOS -- PIGMENTARIOS. Refiere que es un tumor formado por estructuras glandulares normales siendo patológicas únicamente -- por su desarrollo masivo que no corresponde a la localización donde fueron encontradas y que debido a ésto no se -- le puede llamar adenoma, hiperplasia ni hipertrofia por lo que toma el nombre de "NEVUS" para estas lesiones. (101)

En 1932 ROBINSON, discípulo del anterior, propone el término de "Nevo sebáceo de Jadassohn", que adquiere gran popularidad. (99)

En 1965 MEHREGAN Y PINKUS rescatan el nombre de "Nevo organoide" y refieren que: "El nombre de NEVO SEBACEO DE - JADASSOHN generalmente ha sido adoptado en la literatura - para un tipo de nevo que se localiza predominantemente en la cabeza y cuello y frecuentemente está caracterizado por un exceso de glándulas sebáceas..." (101)

Recientemente CARDAMA y cols. refieren que dado el -- pleomorfismo estructural de esta lesión, prefieren el nombre de "Nevo de Jadassohn" sobre cualquier otra denominación. (99)

CARACTERISTICAS CLINICAS: El Nevo sebáceo es un tumor poco frecuente, se observa en uno y otro sexo con un ligero predominio del sexo femenino. Aproximadamente en el 75% -- de los casos está presente desde el nacimiento, el resto a parece en los primeros años de la vida, es muy raro que lo haga en la pubertad. La localización habitual es en la -- piel cabelluda en aproximadamente un 70%, le sigue en or-- den de frecuencia la cara en particular en frente, región preauricular, nariz y mejillas, y tronco. (100)

MEHREGAN y PINKUS (101) refieren que de 160 casos, -- 109 presentaron el Nevo sebáceo desde el nacimiento, con -- predominio ligero en la mujer y 71% de las lesiones se localizaban en piel cabelluda.

En 1967 WILSON-JONES y HEYL (102) al estudiar 139 ca-^r sos de Nevo sebáceo asociado a Nevo epidérmico encontraron 75 en mujeres, 64 en varones y el 54% de las neoformacio-- nes se localizó en la piel cabelluda.

CARDAMA y cols. en 1984 estudian 20 casos con los si- guientes resultados: 17 pacientes (85%) presentaban la le- sión desde el nacimiento, 55% mujeres, 45% varones y en el 75% de los casos la topografía fue piel cabelluda. (99)

El aspecto de la neoformación varía según la edad del

paciente y la localización, en la infancia o niñez cuando la lesión asienta en piel cabelluda se caracteriza por una placa alopecica, amarillenta, de superficie lisa, ligeramente áspera al tacto; en este estadio se encuentra pobre desarrollo del pelo y glándula sebácea. En la pubertad, - el aspecto es de una masa tumoral de forma irregular, poli lobulada, la superficie es rugosa y seca, a veces con algunos cabellos, ocasionalmente verrugosa o vegetante. En el tronco toma frecuentemente la disposición en forma de "L". En esta etapa hay desarrollo masivo de glándulas sebáceas con hiperplasia epidérmica papilomatosa y glándulas apocrinas. (101)

El tercer estadio es cuando se desarrollan neoformaciones tumorales de diferente tipo histológico y grado de malignidad. MEHREGAN y PINKUS en 1965, se refieren a esta etapa de la siguiente manera: "...y el tercer dato principal es la asociación con una variedad de tumores nevoides secundarios, los cuales pueden variar de Epitelioma basocelular a Hidradenoma o Adenoma sebáceo, se ha dado ésto como un raro evento inexplicable, mientras que en realidad - es una consecuencia innata de la HISTORIA DE LA VIDA DEL - NEVO ORGANOIDE...". Además comentan que esta etapa se encuentra en la tercera parte de los pacientes adultos, aunque puede observarse excepcionalmente en la infancia.(100-102)

Cuando el Nevo sebáceo se encuentra en piel lampiña - es habitualmente asintomático aunque en ocasiones presenta prurito.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS: El cuadro histológico varía según la etapa evolutiva del proceso. Durante el primer - año de vida y en la infancia, las glándulas sebáceas del - Nevo sebáceo están subdesarrolladas y por lo tanto, muy reducidas en tamaño y número, por lo que el diagnóstico de -

Nevo sebáceo puede ser pasado por alto. Sin embargo, la presencia de estructuras pilosas incompletamente diferenciadas es típica de esta etapa infantil del Nevo sebáceo, puede haber cordones de células indiferenciadas semejantes a yemas epiteliales primarias o al estadio embrionario de los folículos pilosos. (5)

En la pubertad, la lesión adopta su aspecto histológico diagnóstico, debido a la presencia de gran cantidad de glándulas sebáceas maduras o casi maduras y a la hiperplasia papilomatosa de la epidermis, los folículos pilosos permanecen pequeños y, en parte, desaparecen. A menudo hay brotes de células indiferenciadas que semejan focos de Epitelioma basocelular y representan yemas pilosas malformadas. (5)

En la pubertad y a veces antes, en alrededor de las dos terceras partes de los casos se desarrollan glándulas apocrinas ectópicas que se ubican en la dermis profunda, por debajo de las masas de lóbulos sebáceos. Además de las fases infantil y adolescente, hay una tercera etapa, la etapa adulta en la cual diferentes tipos de tumores se desarrollan secundariamente dentro del Nevo sebáceo. (5)

HISTOGENESIS: Desde el punto histogénico, clásicamente se ha definido al Nevo sebáceo como una lesión derivada de una alteración hamartomatosa del GERMEN EPITELIAL PRIMARIO por su asociación frecuente con otros tumores de los apéndices. Por otra parte, en el trabajo de MEHREGAN y PINKUS (101) y en el de WILSON-JONES (102) se discute la validez de la hipótesis para los hamartomas de los folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas apocrinas. Sin embargo, la presencia de lesiones hamartomatosas a partir de elementos no derivados del germen epitelial primario en el seno del Nevo sebáceo, inclina a pensar que la alteración primitiva se sitúa en el ESTRATO GERMINATIVO EMBRIONARIO. (103)

DIAGNOSTICO: Se puede sospechar el diagnóstico clínico de Nevo sebáceo cuando se trata de una lesión localizada a -- piel cabelluda y que existe desde el nacimiento, de color rosa-amarillento, superficie ligeramente elevada y verrugosa. Se confirma con el estudio histopatológico. (99,103)

TRATAMIENTO: Siendo el Nevo sebáceo un hamartoma de expresión multipotencial epidérmica y anexial en el que es frecuente la formación de diferentes tipos de tumores se recomienda la escisión amplia antes de la pubertad. Cuando la extirpación es incompleta da por resultado en la mayoría -- de los casos recurrencia o desarrollo de otra neoforma---ción. (103,104,105)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: En la primera etapa del Nevo sebáceo es difícil diferenciarlo por clínica de la Aplasia cutis congénita, del Xantogranuloma juvenil, de la Alopecia cicatrizal y del Nevo nevocítico. Pero se puede sospechar el diagnóstico en la pubertad, cuando el Nevo empieza a -- ser verrugoso y de color amarillento. (53)

ASOCIACIONES: En ocasiones el Nevo sebáceo se acompaña de manifestaciones a cargo de otras estructuras lo que obliga a un estudio completo de cada paciente con esta patología.

En 1960 MACBRANNEN y FOSNAUGH (105) comunican el caso de un joven de 19 años de edad con un Nevo sebáceo desde -- el nacimiento y Epitelioma basocelular sobre el Nevo de 5 años de evolución. En 1964 IOANNIDES y SIMONSON (106) publican el caso de una niña de 12 años de edad con un Nevo sebáceo desde el nacimiento e Hidradenoma de células -- claras con 6 meses de evolución, el autor considera que la existencia de un Hidradenoma de células claras dentro de un Nevo sebáceo es la coexistencia de dos lesiones las cuales pueden no estar relacionadas o tener relación nosológica. En favor de la primera es lo raro de la coexistencia de -- dos lesiones diferentes, en favor de la segunda hipótesis

están los siguientes hechos: (1) lo excepcional del Hidradenoma de células claras en piel cabelluda, (2) la baja incidencia del Nevo sebáceo y (3) la presencia frecuente de otras neoplasias epiteliales que aparecen dentro del Nevo. Los autores además comentan el trabajo de MICHALOWSKY con los siguientes resultados: de 160 casos de Nevo sebáceo, - 34 (22%) de los cuales estaban complicados por: Epitelioma basocelular 26, Epitelioma espinocelular 3, Epitelioma espinocelular y basocelular 2, mixtos 1, Basosebáceo 4, Epitelioma basocelular más sebáceo (yuxtapuesto) 1 caso.

WILSON-JONES (102) en su serie de 139 tumores señala las siguientes asociaciones: Epitelioma basocelular en 7 - pacientes, Epitelioma espinocelular en 1 caso, Siringocistoadenoma papilífero en 25, Siringoma en 3, Infundibuloma en 4 y hueso ectópico en 2.

El Nevo sebáceo puede estar asociado a anomalías neurológicas, lo que ha llevado a la creación de un "nuevo -- Síndrome Neurocutáneo" (MARDEN y VENTERS). FEVERSTEIN y - MIMS fueron los primeros en señalar esta asociación en dos casos que presentaban, Nevo sebáceo de forma triangular en la línea medio frontal, convulsiones, retardo mental y alteraciones en el electroencefalograma. PIERINI comunica 3 casos y lo denomina "SINDROME NEURO CUTANEO". (107)

Posteriormente LANTIS y cols. (108) comunican dos casos de Nevo sebáceo con malformaciones en los ojos y otros hamartomas cutáneos, no habiendo convulsiones ni signos de retardo mental, por lo que piensan que puede ser variante del Síndrome neurocutáneo. Y SEHGAR y cols. (109) publican un caso de Nevo sebáceo asociado a coloboma y dermolipoma de la conjuntiva del ojo izquierdo sin involucrar al Sistema Nervioso Central. Por lo anterior justifica la inclusión del Síndrome del Nevo sebáceo en el grupo de SINDROMES NEURO CUTANEO.

En 1987 KANG y cols. (110) describen un caso de Nevo sebáceo con malformación arteriovenosa cerebral media, asociación que no ha sido reportada en la literatura. Los autores creen que la tomografía axial computarizada y la angiografía carotídea deben ser empleadas en el estudio del Nevo sebáceo, especialmente en presencia de anomalías neurológicas.

7.2 HIPERPLASIA SEBACEA

La Hiperplasia sebácea senil denominada también "Ne--vos sebáceos seniles", es un tumor benigno común que se --origina en la glándula sebácea. (111)

Fue mencionada por UNNA en 1874 y descrita en detalle por AUDRY en 1903 bajo el título de "Adenoma sebáceo cir--cunscrito". (111)

Es una neoformación que puede ser solitaria o múlti--ple, se localiza en cara principalmente en frente, nariz y mejilla. Son neoformaciones hemisféricas, umbilicadas, de color blanco amarillento que miden de 2 a 3 mm. Frecuente--mente son confundidas con el Epitelioma basocelular. (53)

Histológicamente están constituidas por una glándula sebácea muy grande, compuesta por numerosos lóbulos agrupa--dos alrededor de un conducto sebáceo amplio de ubicación - central que se abre a la superficie de la piel y ésto co--rresponde a la umbilicación central que se observa. Los - cortes seriados demuestran que todos los lóbulos sebáceos están agrupados alrededor del conducto central y conecta--dos con él. Las lesiones mayores tienen varias glándulas sebáceas agrandadas y varios conductos excretores. La ma--yoría de los lóbulos sebáceos están formados por células - maduras, pero algunos pueden tener más de una hilera peri--férica de células generativas indiferenciadas en las cua--les hay pocas o ninguna gota de lípidos. (5)

HISTOGENESIS: Esta entidad no representa un adenoma sino mas bien una hiperplasia sebácea puesto que se observa un aumento en el número de lóbulos sebáceos maduros o casi ma--duros. Se ha observado que la migración de sebocitos del

área celular basal al centro de los lóbulos sebáceos y dentro del conducto sebáceo es menor que en la glándula sebácea normal. (5,111)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: La Hiperplasia sebácea se diferencia histológicamente del rinofima porque este último no presenta agrupamiento en "racimo de uvas" de los lóbulos sebáceos, además la lesión no está bien demarcada. (5)

7.3 ENFERMEDAD DE FORDYCE

La Enfermedad de Fordyce es una curiosidad dermatológica caracterizada por la presencia de glándulas sebáceas ectópicas vistas por lo común en la mucosa bucal y labial. (1)

La mayoría de las glándulas sebáceas se encuentran asociadas a los folículos pilosos como complejos pilosebáceos. La existencia de glándulas sebáceas que no están asociadas al folículo piloso es común en áreas cercanas a la línea de transición mucocutánea. (5,112)

Considerada primeramente como un proceso patológico - por FORDYCE, quien la describió en 1896, pueden diagnosticarse fácilmente por su aspecto y son tan comunes que pueden considerarse como una estructura bucal normal. (1)

Clínicamente se encuentran en la mucosa de la boca, - región retromolar y en labio, pero en algunas ocasiones se localizan en la encía y paladar. Se encuentran constituidas por neoformaciones diminutas blancas o amarillentas, - asintomáticas y de evolución crónica.

La extensión, densidad y tamaño son mayores cuando se presentan en hombres que en mujeres. La incidencia aumenta con la edad, de manera que entre los adultos añosos, -- del 70 al 80%, muestran tales lesiones. (5,11)

La histología de la lesión se compone de un grupo de lóbulos sebáceos pequeños pero maduros, situados alrededor de un conducto sebáceo pequeño que desemboca en la semimucosa de los labios. (5)

Debido a la benignidad de las lesiones no se considera necesario ningún tipo de tratamiento.

7.4 ADENOMA SEBACEO

El Adenoma sebáceo es un tumor benigno poco diferenciado compuesto de células sebáceas con grado variable de maduración. (11)

Es una neoplasia bastante rara. Se describen dos aspectos: el tipo solitario que puede aparecer en ambos sexos y predomina en pacientes de edad avanzada, y el tipo múltiple de Adenoma sebáceo que se asocia a diferentes patologías viscerales malignas dando el SINDROME DE MUIR-TORRE, aunque la forma solitaria del Adenoma sebáceo puede por sí mismo ser un marcador de neoplasias malignas viscerales. (11,113,114)

La localización habitual es en la cabeza (70% aproximadamente), pero también se ha descrito en tronco y piernas. (114,115)

Clínicamente se observa una neoformación hemisférica, en ocasiones pediculada, de superficie lisa, que mide menos de un centímetro de diámetro, las lesiones viejas pueden medir más y sufrir ulceración en el centro, son de color de la piel o amarillentas. (11,53)

El Adenoma sebáceo por lo general, es de lento crecimiento y de diagnóstico difícil clínicamente se confunde con Epitelioma basocelular, quistes, nevos, xantomas, liposarcoma, queratosis seborreica. (114)

Microscópicamente es un tumor bien demarcado del tejido circundante. Se compone de lóbulos de tamaño variable en el que se identifican dos tipos de células. Unas que representan células germinativas indiferenciadas similares

a las que se encuentran en la periferia de las glándulas - sebáceas normales y las del segundo tipo que son células - sebáceas maduras, a menudo hay algunas células en un estado transicional entre estos dos tipos. (5)

La distribución de las células germinativas y sebáceas varía dentro de los lóbulos, algunos contienen predominantemente células germinativas y por lo tanto se asemejan a un Epitelioma basocelular y otros tienen principalmente células sebáceas, se parecen por lo tanto a lóbulos sebáceos maduros. No obstante, en la mayoría de los lóbulos, los dos tipos celulares se encuentran en proporciones aproximadamente iguales, dispuestos de tal forma que, las células sebáceas están rodeadas por células germinativas. (5)

Algunos lóbulos grandes contienen espacios quísticos centrales, formados por la descomposición de células sebáceas maduras. Puede haber además focos de epitelio escamoso con queratinización, y es probable que representen áreas de diferenciación hacia conductos sebáceos o bien podrían ser una manifestación del potencial queratinizante de las células germinativas. Las tinciones para grasas revelan la presencia de material lípido en las células sebáceas y transicionales. (5)

El Adenoma sebáceo está situado entre la Hiperplasia sebácea y el Epitelioma sebáceo. En la Hiperplasia sebácea los lóbulos sebáceos aparecen completa o casi completamente maduros, y el Epitelioma sebáceo, en el cual el tumor está compuesto por masas celulares de forma irregular y el porcentaje de células tumorales con diferenciación sebácea es menor del 50%. (5)

El diagnóstico clínico de Adenoma sebáceo puede sugerirse por el color amarillento, pero en la mayoría de las ocasiones es difícil diferenciarlo de otros tumores epite-

liales, especialmente del Epitelioma basocelular. (11)

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa, de no ser así, puede recurrir. (114)

SINDROME DE MUIR-TORRE.

MUIR y cols. en 1967 describen un caso de 44 años de edad quien tenía múltiples neoformaciones en cara (neoplasias sebáceas y queratoacantomas) y carcinomas en tracto gastrointestinal. (116)

En el mismo año, en una reunión de la Sociedad Dermatológica de Nueva York, TORRE presentó una comunicación -- concerniente a un paciente quien tenía alrededor de 100 lesiones de Adenoma sebáceo, Carcinoma sebáceo y Epitelioma basocelular con diferenciación sebácea. El enfermo tenía una historia de Carcinoma de la ampolla de Vater y un Carcinoma primario de colon; además enfatizó la presencia de queratoacantomas en el síndrome. BITRAN y PELLETTIERE reconocieron la asociación de neoplasias sebáceas múltiples con carcinomas viscerales y publicaron un caso quien tenía 10 adenomas sebáceos, así como un Adenocarcinoma de endometrio con metástasis hiliares. Este caso junto con los descritos por RULON y HELWIG cristalizaron la entidad como un síndrome diferente. (114,116,117)

En 1971 BAKKER y TJON A JOE comunican un paciente con adenomas sebáceos, queratoacantomas y carcinoma de colon y estómago; y LEONARD y DEATON (1974) agregaron un caso más. (118)

Aunque el síndrome se caracteriza por presentar múltiples neoplasias sebáceas, SCIALIS y WINKELMAN, y HOUSHOLDER y ZELIGMAN en 1974 y 1980 respectivamente publicaron - un caso cada uno con Adenoma sebáceo solitario y carcinoma visceral. (116,117)

Además HOUSHOLDER y ZELIGMAN puntualizaron que la pre

sencia de Queratoacantoma no es un dato esencial del síndrome, pero están presentes con frecuencia ya que ellos pueden estar vinculados patogénicamente al tumor sebáceo por algún mecanismo desconocido. (117)

Algunos autores han incluido en este síndrome casos de pacientes quienes no tienen tumores sebáceos sino solamente Queratoacantoma múltiple pero asociado a variada patología maligna visceral. (119)

En 1982 FAHMY y cols. (120) enfatizan algunos puntos acerca del Síndrome de MUIR-TORRE: (1) el número de neoplasias internas primarias puede ser enorme, (2) se ha visto que la sobrevida es prolongada y (3) las neoplasias sebáceas pueden recidivar y hacerse agresivas localmente invadiendo hueso o tejidos blandos.

La importancia de este síndrome reside en la presencia de lesiones en la piel asociadas a carcinoma visceral. Es un marcador en la mayoría de los casos de tumores malignos viscerales. HOUSHOLDER y ZELIGMAN encontraron que los adenomas sebáceos precedieron a los tumores malignos viscerales en 5 de 18 casos estudiados por ellos, en los casos restantes pudieron haber estado presentes pero no fueron diagnosticados. (116,117)

7.5 EPITELIOMA SEBACEO

El Epitelioma sebáceo es un tumor de la piel raro, descrito por primera vez por BOCK en 1880 bajo el título de "Adenoma der Talgdrusen". (121)

En el espectro de los tumores sebáceos, el Epitelioma sebáceo se sitúa entre Adenoma sebáceo y Epitelioma basocelular con diferenciación sebácea. Algunos autores prefieren no incluir al Epitelioma sebáceo en la clasificación y usar sólo dos designaciones, Adenoma sebáceo y Epitelioma basocelular con diferenciación sebácea. (114, 117).

Clínicamente, el Epitelioma sebáceo tiene aspecto y comportamiento biológico de un Epitelioma basocelular. Usualmente se localiza a la cabeza y de ésta mejilla, nariz y frente, aunque existe un caso reportado en la literatura en donde la lesión se encontraba localizada en la planta del pie. Las neoformaciones pueden ser de color amarillento y generalmente miden menos de un centímetro. (5,53,122)

Además de aparecer como lesión primaria, el Epitelioma sebáceo con frecuencia se origina en un Nevo sebáceo y puede estar presente en el Síndrome de Muir-Torre. (117,120)

Histológicamente el Epitelioma sebáceo, no está circunscrito, crece en masas celulares de forma irregular. Por lo tanto, crece como un Epitelioma basocelular, pero sus células se diferencian considerablemente hacia células sebáceas. (5)

Por regla general, la mayoría de las células germinativas de las glándulas sebáceas cuando forman agregados, son indistinguibles de las células del Epitelioma

basocelular, se encuentran también un número grande de células transicionales que muestran comienzo de vacuolización grasa de su citoplasma. En el centro de las masas tumorales maduras hay quistes formados por desintegración celular llenos de material amorfo. (5)

HISTOGENESIS: En el Epitelioma sebáceo se presentan tres tipos de células: células germinativas de la glándula sebácea, células sebáceas transicionales y células con pobre diferenciación, parecidas a las células observadas en el Epitelioma basocelular. (5)

Es indistinguible clínicamente del Epitelioma basocelular por lo que el estudio histológico es indispensable para diferenciarlos.

Desde el punto de vista histológico, debe diferenciarse el Epitelioma sebáceo del Carcinoma sebáceo. En ambos tumores se encuentran células sebáceas, sin embargo, el Carcinoma sebáceo no muestra áreas de epitelioma basocelular, además las células indiferenciadas del Carcinoma sebáceo difieren con las del Epitelioma sebáceo en que presentan más atipia y un citoplasma más eosinófilo. (5)

El tratamiento es quirúrgico, la extirpación debe ser completa, con margen de seguridad en periferia y profundidad de 5 mm.

7.6 CARCINOMA SEBACEO

El Carcinoma de glándulas sebáceas es un tumor capaz de dar metástasis y causar la muerte por lo que debe ser mejor estudiado por el clínico y el patólogo. (126)

Es un tumor maligno, poco frecuente, que representa aproximadamente el 0.29% de las neoplasias malignas de la piel. En 1892 WINIWARTER habló por primera vez de un "Cáncer proveniente de glándula sebácea". (124)

Se admite dos variedades clínicas de Carcinoma sebáceo: los PERIORBITARIOS y los EXTRAORBITARIOS. Los primeros son más frecuentes y predominan en los orientales. Los carcinomas sebáceos cutáneos o extraorbitarios, se localizan en piel cabelluda y cara en un 75%, en el tronco en -- 15% y en las extremidades en un 10%, se han publicado localizaciones raras como genitales externos. En el Carcinoma sebáceo de localización periorbitaria, el párpado superior es el más afectado, luego el inferior y, finalmente, la cárcula. Afecta predominantemente a varones a partir de los 40 años de edad, sobre todo entre los 60 y 64 años. -- (125-127)

Se considera como clínicamente sugestivo de Carcinoma de glándulas sebáceas la aparición de una neoformación solitaria, hemisférica, no translúcida y de crecimiento lento, de color amarillo o anaranjado que frecuentemente se ulcera e incluso se calcifica. (127)

Histológicamente se observan lóbulos irregulares con gran variación en su tamaño, muchas células son indiferenciadas pero en el centro de la mayoría de los lóbulos hay células sebáceas con un citoplasma espumoso, muchas de las células indiferenciadas y sebáceas son atípicas, mostrando considerables variaciones en la forma y tamaño de los núcleos. Además, numerosas células indiferenciadas tienen -

citoplasma eosinófilo y cuando se usan colorantes para grasas en cortes por congelación contienen finas gotas de lípidos. Algunos lóbulos grandes presentan áreas compuestas por células con queratinización atípica como en el Epitelioma espinocelular. (5)

El diagnóstico clínico del Carcinoma sebáceo no es fácil, sobre todo cuando no presenta su típica coloración amarilla o anaranjada, lo cual indica que el diagnóstico se debe realizar por histopatología. El diagnóstico se basa en la presencia de células sebáceas claramente identificables con pleomorfismo, hiper cromasia de células e infiltración del estroma perilesional. (127)

El diagnóstico diferencial clínico es con: Chalazión, Blefaritis, Conjuntivitis, Epitelioma espinocelular, Epitelioma basocelular, etc. El diagnóstico diferencial microscópico incluye la Hiperplasia sebácea senil, el Adenoma sebáceo, el Hidradenoma de células claras, el Xantoma, el Nevo sebáceo, el Epitelioma sebáceo y las metástasis del Carcinoma de células claras. (125,127)

Algunas peculiaridades histológicas que caracterizan al Carcinoma de glándulas sebáceas ayudan a diferenciarlo de aquellas otras entidades, y entre éstas se incluyen la ausencia de células de tipo basal y la presencia de citoplasma mas bien espumoso y no claro. El Epitelioma espinocelular con diferenciación sebácea en ocasiones puede plantear problemas especiales y aunque algunos autores lo han aceptado como una entidad, otros en cambio, no admiten su existencia. Una tinción para lípidos ayuda a hacer el diagnóstico. La diferenciación con el Epitelioma basocelular puede hacerse por estudios histoquímicos y bioquímicos. (127,128)

El Carcinoma sebáceo es primordialmente un cáncer de

invasión local, se considera que el originado en los párpados es más maligno que el iniciado en otra parte de la piel, sin embargo, en una revisión reciente se demostró que ambas variedades tienen la misma evolución y malignidad. Cuando se producen metástasis, éstas afectan sobre todo a los ganglios linfáticos, y cuando el Carcinoma de glándulas sebáceas está relativamente bien diferenciado es capaz de desarrollar metástasis viscerales sin que ningún dato histológico lo pueda indicar, lo cual demuestra que no podemos valorar el potencial metastásico visceral de los carcinomas de glándula sebácea basándonos en criterios histológicos de agresividad biológica. (128,127)

El Carcinoma sebáceo también se ha descrito en el Síndrome de Muir-Torre, en asociación a cáncer de la ampolla de Vater y del colon. (129)

El tratamiento adecuado es el quirúrgico, tanto para el primario como para el metastásico; la radiación se reserva para las recurrencias o cuando la neoplasia es irrecusable. Todos aquellos casos que recurren son usualmente el resultado de escisión inadecuada con cauterio o curetaje y cauterio. La invasión orbitaria es indicación formal de exenteración. (125-127)

S E G U N D A P A R T E

**"ESTUDIO DE 391 CASOS DE TUMORES DE LOS
ANEXOS EPIDERMICOS CON DIFERENCIACION PILOSEBACEA DEL
CENTRO DERMATOLOGICO DR. LADISLAO DE LA PASCUA"**

8. INTRODUCCION

Debido a que los TUMORES DE ANEXOS son relativamente poco -- frecuentes y la sintomatología es escasa, no se tiene hasta el momento en nuestro medio un estudio con una estadística confiable. Por ello se consideró conveniente realizar el presente trabajo -- con la finalidad de que sirva de base a futuras investigaciones -- en esta área, y quede una estadística que consideramos será de utilidad.

9. OBJETIVOS

El propósito del trabajo es la realización de un estudio estadístico que muestre lo siguiente:

- a) Conocer la frecuencia de los TUMORES DE ANEXOS con diferenciación PILOSEBACEA registrados en el Archivo del Departamento de -- Dermatopatología del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pagua" de enero de 1955 a diciembre de 1987 (33 años).
- b) Tratar de precisar las características clínicas más comunes de cada uno de los tumores estudiados y plantear su diagnóstico diferencial con otros tumores de la piel.
- c) Corroborar si, a determinado cuadro clínico le corresponde un patrón histológico característico.

10. CRITERIOS DE INCLUSION

- a) Todo paciente que acudiera a consulta por una neoformación y hubiera sospecha de ser TUMOR DE ANEXOS PILOSEBACEO.
- b) Se incluyeron además los casos en donde el estudio microscópico demostró que se trataba de un TUMOR DE ANEXOS PILOSEBACEO.
- c) Se revisó el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua de 1955 a 1987 (33 años) incluyendo los casos diagnosticados anatomopatológicamente como TUMOR DE ANEXOS.

11. DESCRIPCION DE LA INVESTIGACION

- a) Se estudiaron los casos de Tumores de Anexos pilosebáceos que se encontraron en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua en un período de 33 años, enero de 1955 a diciembre de 1987.
- b) Se estableció la correlación clinicopatológica en todos los casos y se analizaron las características de cada uno de los tumores estudiados.
- c) Se describieron los principales diagnósticos diferenciales.

d) Se plantearon las medidas terapéuticas y/o de manejo en conjunto con el Departamento de Tumores del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua" de los pacientes en los cuales intervenimos para su estudio.

12. MATERIAL Y METODOS

Durante el período de enero de 1955 a diciembre de 1987 (33 años) se recibieron en el Departamento de Dermatopatología del -- CENTRO DERMATOLOGICO "DR. LADISLAO DE LA PASCUA" de la ciudad de México 18,705 biopsias de piel de ellos encontramos 576 biopsias de TUMORES DE ANEXOS. (FIGS. 7-9)

De las 576 biopsias de Tumores de Anexos, 391 correspondieron a tumores con diferenciación PILOSEBACEA lo que representa el 2.09% de la totalidad de las biopsias y el 67.88% de las diagnosticadas como Tumores de Anexos. Y una vez seleccionado el material hicimos un resumen de los datos clínicos e histológicos de cada caso. (FIGS. 10 y 11)

CENIRO DERMATOLOGICO PASCUA

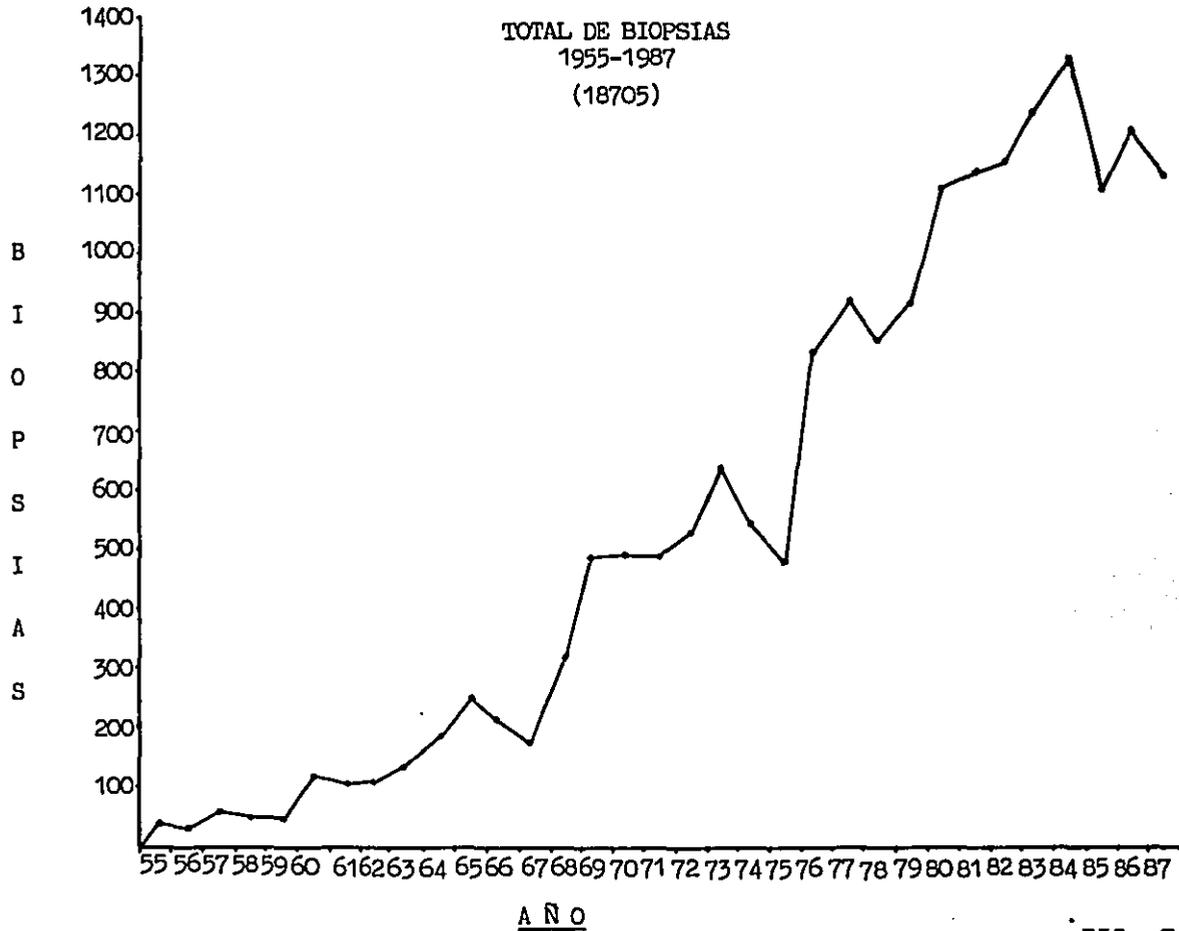


FIG. 7.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TOTAL DE BIOPSIAS DE TUMORES DE ANEXOS EPIDERMICOS

1955 - 1987

(576)

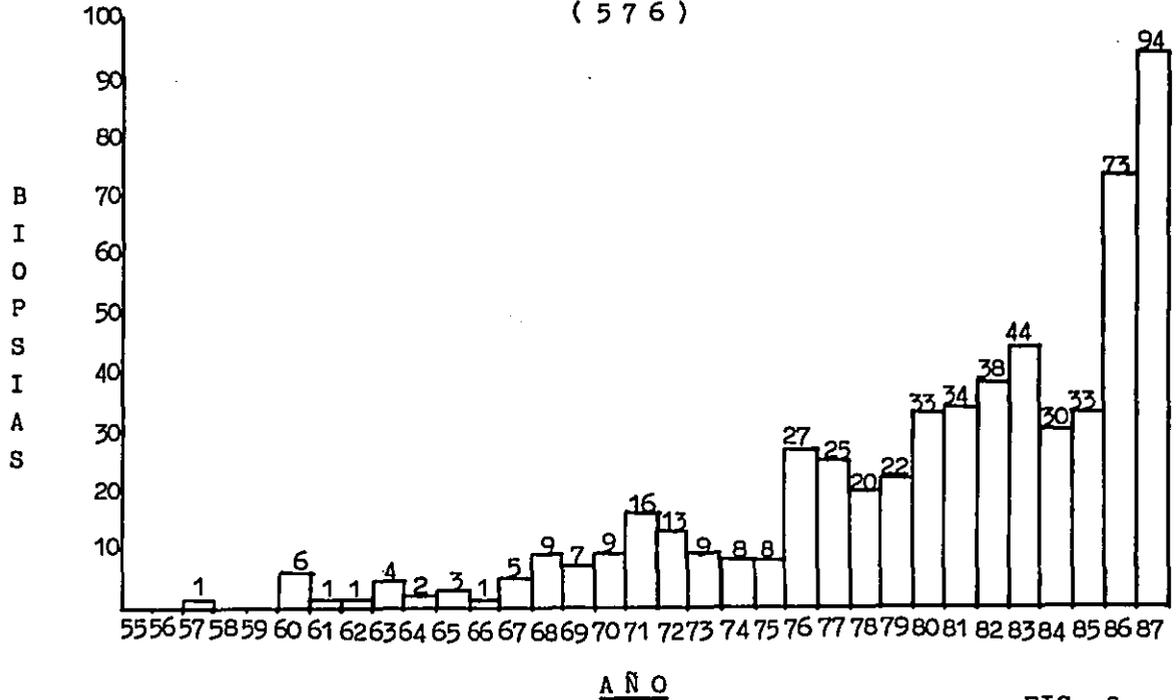
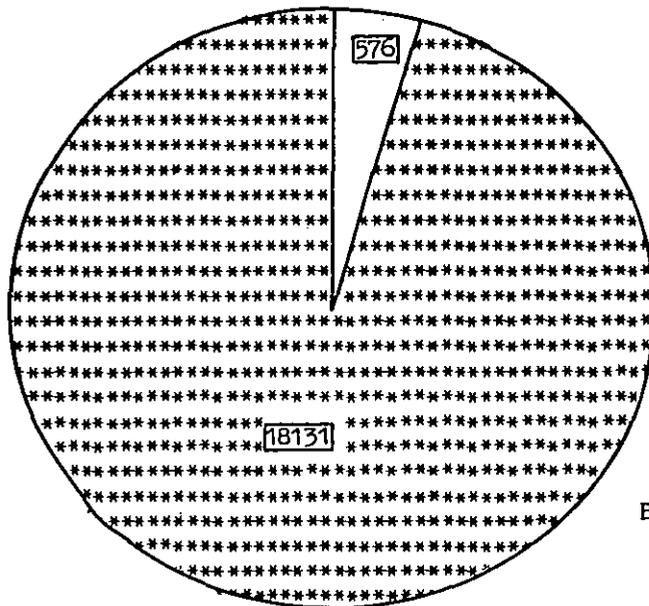


FIG. 8.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

DEPARTAMENTO DE DERMATOPATOLOGIA
1955-1987

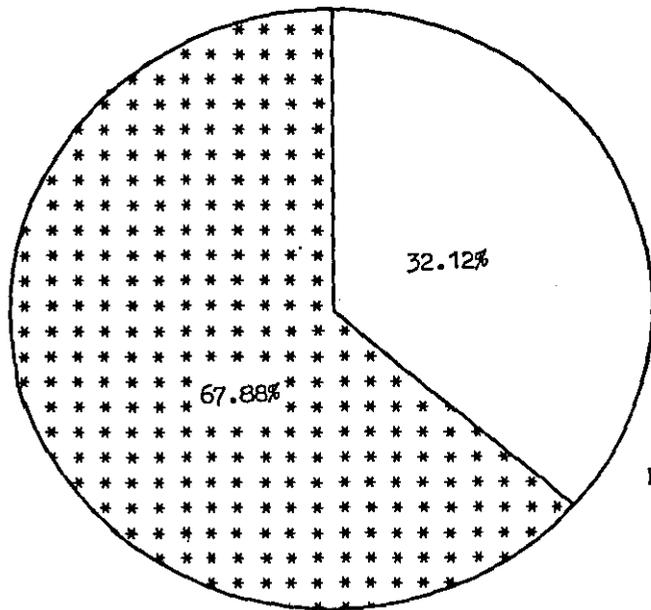


TOTAL DE BIOPSIAS = 18,705
BIOPSIAS DE TUMORES DE ANEXOS = 576
(3.08%)

FIG. 9.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE TUMORES DE ANEXOS EPIDERMICOS
1955 - 1987

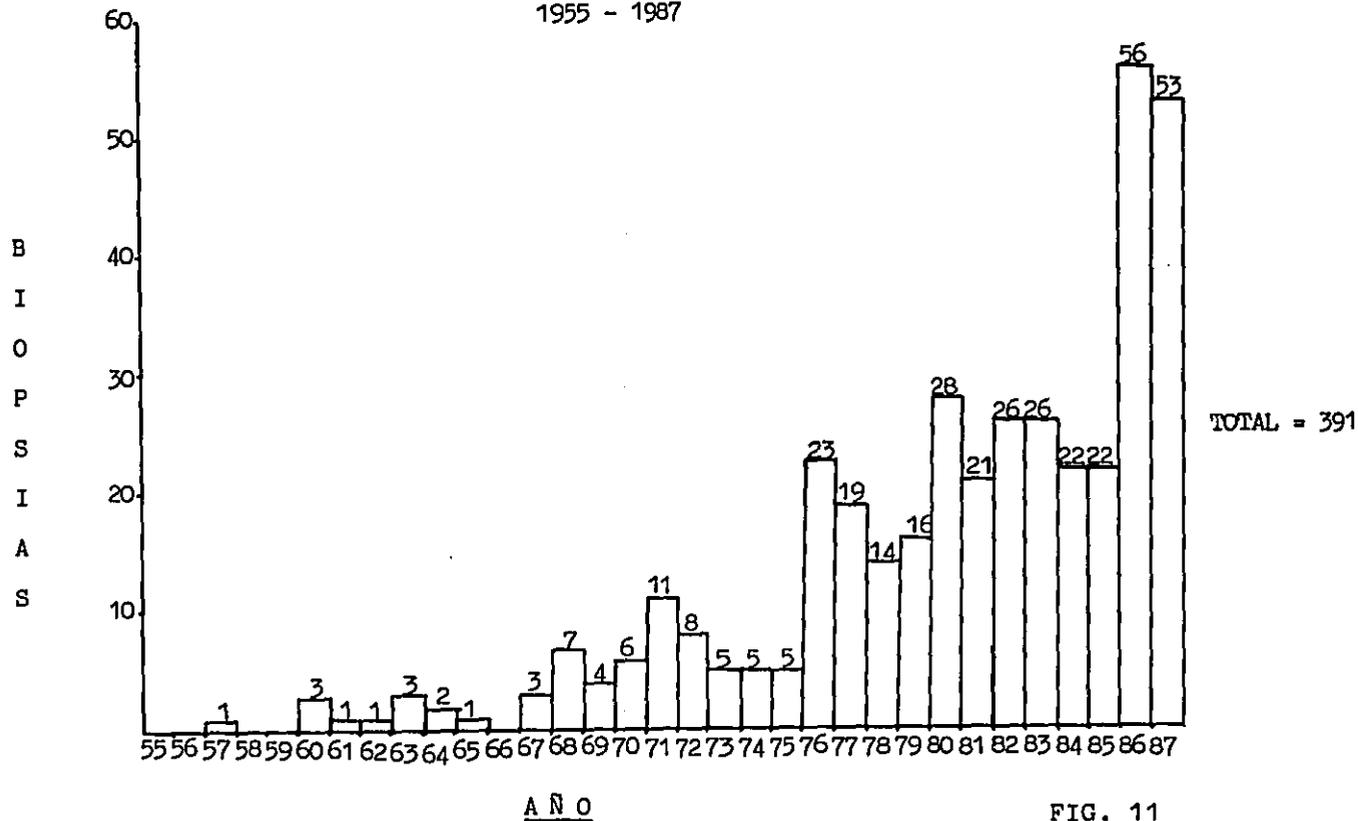


DIFERENCIACION PILOSEBACEA = 67.88%
DIFERENCIACION HACIA GLANDU-
LAS SUDORIPARAS = 32.12%

FIG. 10.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE TUMORES DE ANEXOS EPIDERMICOS
CON DIFERENCIACION PILOSEBACEA
1955 - 1987



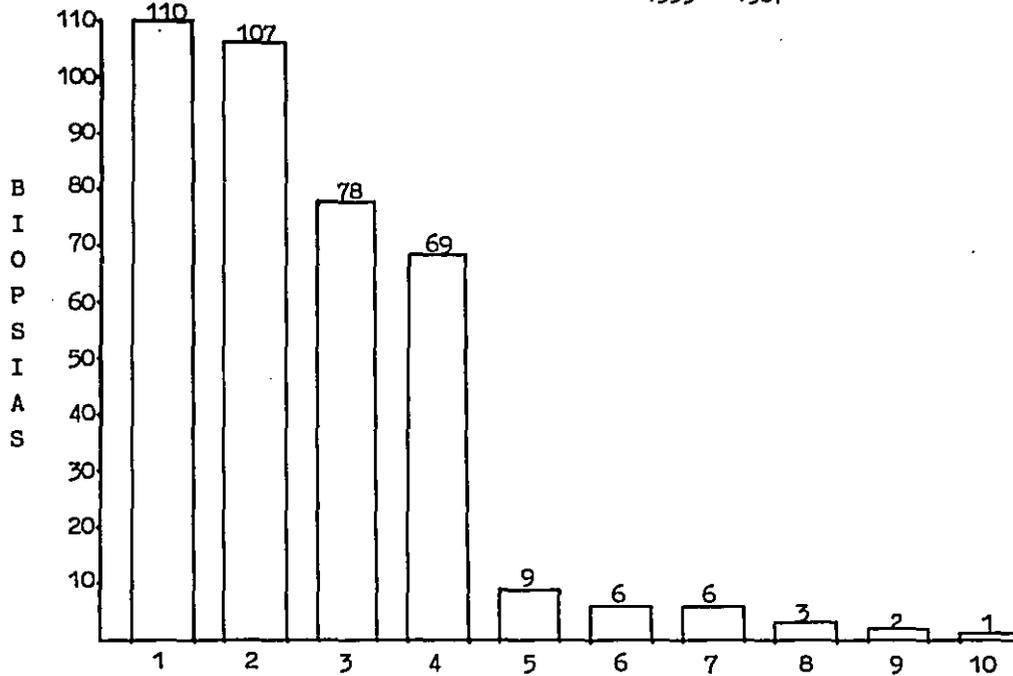
13. RESULTADOS

De acuerdo con la Clasificación de los Tumores de Anexos de 1983 de LEVER, encontramos 10 tipos de lesiones histológicas con diferenciación pilosebácea: (FIG. 12)

13.1	NEVO SEBACEO	----	110 biopsias (28.1%)
13.2	PILOMATRIXOMA	----	107 biopsias (27.4%)
13.3	TRICOEPITELIOMA	----	78 biopsias (20.0%)
13.4	HIPERPLASIA SEBACEA	----	69 biopsias (17.6%)
13.5	CARCINOMA SEBACEO	----	9 biopsias (02.3%)
13.6	TRICOFOLICULOMA	----	6 biopsias (01.5%)
13.7	ENFERMEDAD DE FORDYCE	----	6 biopsias (01.5%)
13.8	TRIQUELEMOMA	----	3 biopsias (00.8%)
13.9	ADENOMA SEBACEO	----	2 biopsias (00.5%)
13.10	TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO	----	1 biopsia (00.3%)

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS
CON DIFERENCIACION PILOSEBACEA
1955 - 1987



1. NEVO SEBACEO.....=28.1%
2. PILOMATRIXOMA.....=27.4%
3. TRICOEPITELIOMA.....=20.0%
4. HIPERPLASIA SEBACEA.....=17.6%
5. CARCINOMA SEBACEO.....=02.3%
6. ENFERMEDAD DE FORDYCE.....=01.5%
7. TRICOFOLICULOMA.....=01.5%
8. TRIQUILEMOMA.....=00.8%
9. ADENOMA SEBACEO.....=00.5%
10. TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO.=00.3%

FIG. 12.

13.1 NEVO SEBACEO DE JADASSOHN

Se revisaron 110 casos de Nevo sebáceo acumulados de 1955 a 1987. Se observó mayor frecuencia en los últimos años, aunque la consulta y el número de biopsias también han aumentado. (FIG. 13)

Encontramos 57 casos del sexo femenino (51.8%) y 53 del sexo masculino (48.2%). Las edades estaban entre los 3 y 62 años con una media de 21 años. La década de la vida más afectada -- fue la segunda (de 10 a 19 años). (FIGS. 14 Y 15)

Las lesiones fueron únicas y asintomáticas, en 64 (58.2%) el tumor se presentó desde el nacimiento, en 7 de ellos se desconocía la evolución y en el resto la evolución oscilaba entre 1 y 44 años, con una media de 14 años.

Las neoformaciones predominaron en la cabeza, 108 lesiones correspondiendo 76 (69.1%) a la piel cabelluda y 32 (29.1%) a la cara. Una lesión localizada a cuello (0.9%) y otra a tronco en hemitórax izquierdo (0.9%).

Las lesiones de los pacientes que se encontraban en la prmera década de la vida se caracterizaban por áreas de alopecia y color amarillo-anaranjado. En cambio en los pacientes de edad más avanzada, las lesiones eran de aspecto verrugoso, de color café o marrón, de consistencia firme, lineal en la mayoría, en ocasiones en forma de "L", con alopecia en el tumor aunque -- en algunos casos se observaron escasos pelos. En 13 (11.8%) pacientes el aspecto clínico se describió como "tumoral".(FIG.16)

CENIRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE NEVO SEBACEO DE JADASSOHN
1955 - 1987
(110)

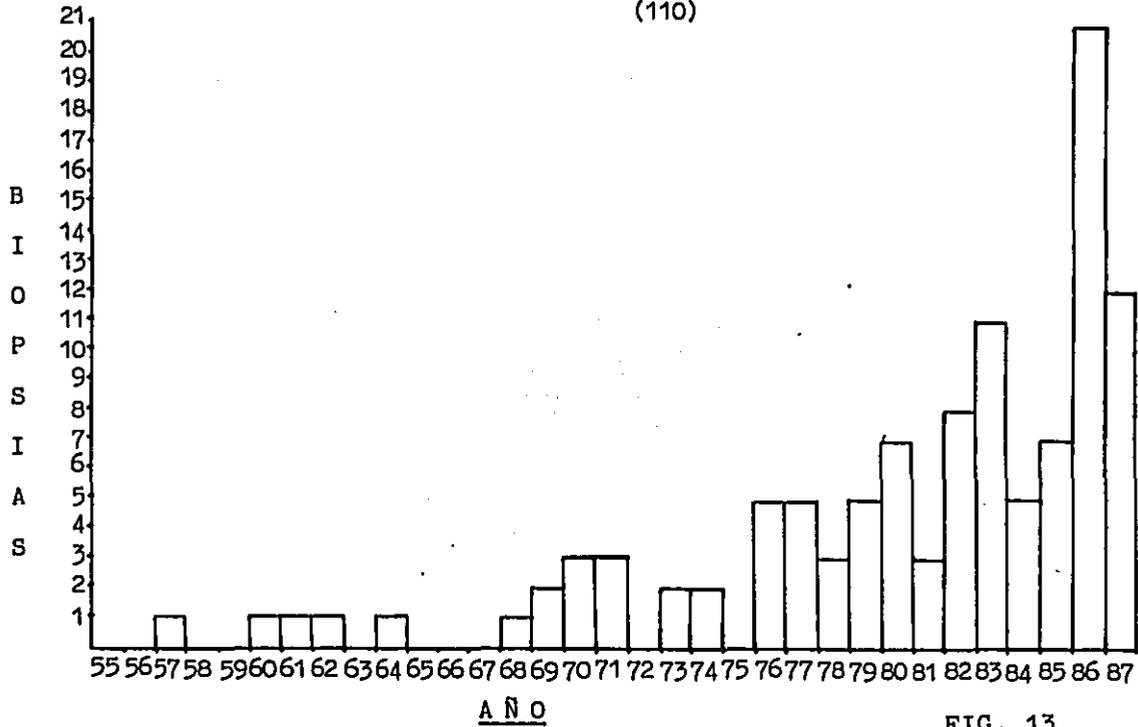
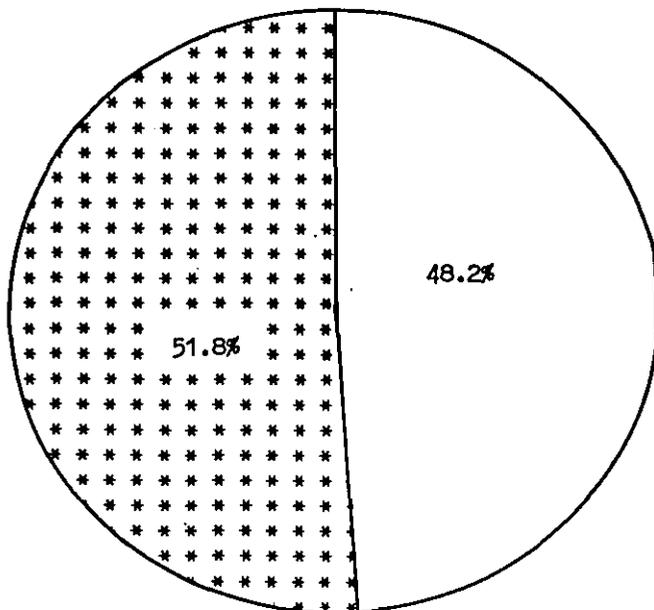


FIG. 13.

CENIRO DERMATOLOGICO PASCUA

NEVO SEBACEO DE JADASSOHN
1955 - 1987



SEXO FEMENINO = 51.8%
SEXO MASCULINO = 48.2%

FIG. 14. DISTRIBUCION POR SEXO

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

NEVO SEBACEO DE JADASSOHN
1955 - 1987

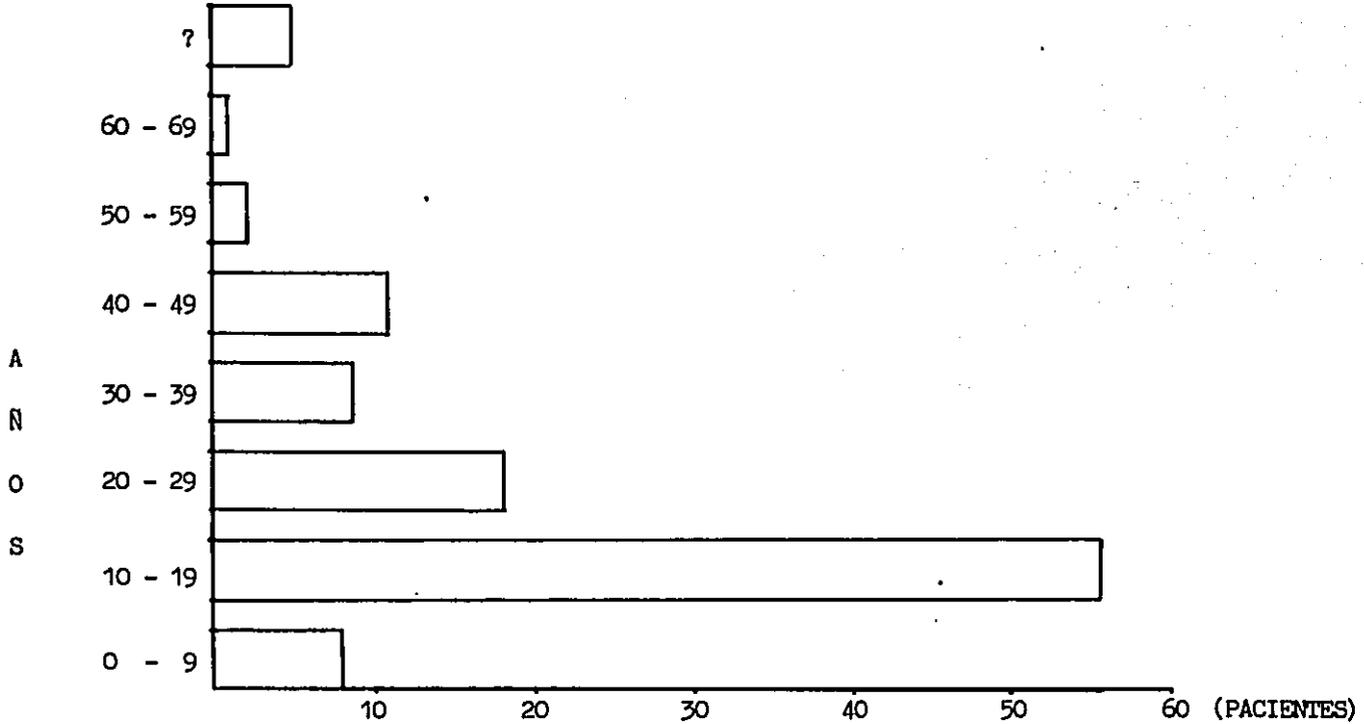


FIG. 15. DISTRIBUCION POR EDADES



FIG. 16. NEVO SEBACEO DE JADASSOHN
EN PIEL CABELLUDA

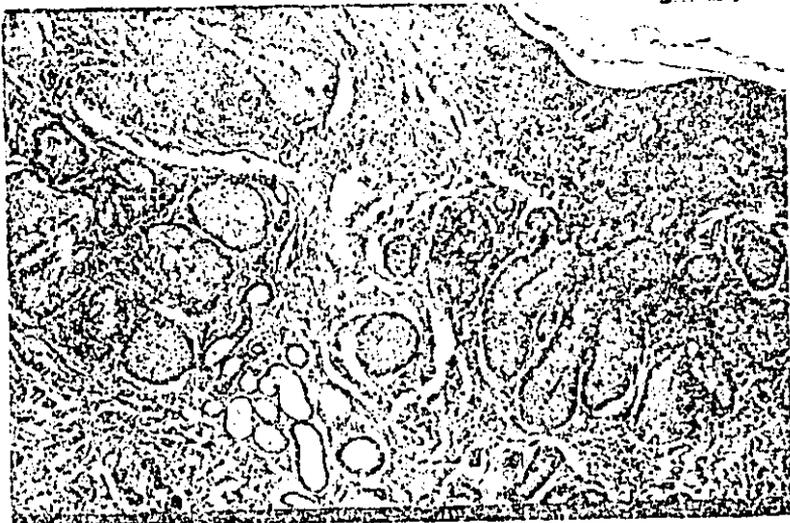


FIG. 17. NEVO SEBACEO DE JADASSOHN EN
PIEL CABELLUDA: EN DERMIS SUPERIOR Y -
MEDIA SE OBSERVAN GLANDULAS SEBACEAS -
MADURAS Y GLANDULAS APOCRINAS (P379/87).

Se hizo diagnóstico clínico de Nevo sebáceo en 92 lesiones - (83.6%), siguió Nevo verrugoso 5 casos, Nevo celular 3 casos, Epi-
telioma basocelular y Tricoepitelioma en 2 casos cada uno de ---
ellos, Adenoma sebáceo, Angioma, Histiocitoma, Nevo y Queratosis
seborreica un caso cada uno. Solamente en un caso no se consignó
el diagnóstico clínico.

Los hallazgos histológicos encontrados con mayor frecuencia
son los siguientes: (FIG. 17)

1. Acantosis epidérmica.....	98 casos (89.1%)
2. Atrofia de la epidermis.....	12 casos (10.9%)
3. Hiperpigmentación de la capa basal.....	11 casos (10.0%)
4. Glándulas sebáceas numerosas y de gran tamaño en dermis.....	110 casos (100%)
5. Glándulas apocrinas.....	35 casos (31.8%)
6. Infiltrado linfohistiocitario.....	23 casos (20.9%)
7. Reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño.....	2 casos (1.8%)
8. Dilatación vascular.....	5 casos (4.5%)
9. Fibrosis del tejido colágeno.....	9 casos (8.2%)

Encontramos 24 casos (21.7%) asociados a otro tumor en su ma-
yoría lo estaba con el Nevo verrugoso, 16 (14.5%) en total. Le -
segua la asociación con el Epitelioma basocelular con 5 (4.5%),
Epitelioma espinocelular con 2 (1.8%) y Siringocistoadenoma papi-
lífero uno (0.9%). (FIG. 18)



FIG. 18. NEVO SEBACEO DE JADASSOHN CON DESARROLLO SECUNDARIO DE EPITELIOMA BASOCELULAR.

Se observó en 2 casos (1.8%) de Nevo sebáceo asociación al mismo tiempo con Hidradenoma de células claras/Epitelioma basocelular y otro caso Nevo verrugoso/Siringocistoadenoma papilífero. (FIGS. 19 y 20).

Por otra parte en un tumor hubo depósito de amiloide y en -- otro más displasia severa in situ. (FIG. 21)

El tratamiento efectuado en la mayoría de los casos fue la biopsia escisional. Solamente se realizó biopsia incisional en aquellos casos que por su gran tamaño se prefirió la extirpación en dos tiempos quirúrgicos.



FIGS. 19 y 20. NEVO SEBACEO DE JADASSOHN:
DENTRO DE LA LESION SE HA PRODUCIDO UN HI-
DRADENOMA NODULAR Y UN EPITELIOMA BASOCELU-
LAR (P995-87).

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA	
NEVO SEBACEO DE JADASSOHN	
ASOCIACIONES HISTOLOGICAS	
NEVO VERRUGOSO	16 CASOS (14.5%)
EPITELIOMA BASOCELULAR	5 CASOS (04.5%)
EPITELIOMA ESPINOCELULAR	2 CASOS (01.8%)
SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO	1 CASO (00.9%)
HIDRADENOMA DE CELULAS CLARAS Y EPITELIOMA BASOCELULAR .	1 CASO (00.9%)
NEVO VERRUGOSO Y SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO	1 CASO (00.9%)
DISPLASIA SEVERA IN SITU	1 CASO (00.9%)
AMILOIDOSIS	1 CASO (00.9%)
T O T A L	28 CASOS (25.3%)

FIG. 21.

13.2 PILOMATRIXOMA

Se enviaron 107 piezas quirúrgicas de las cuales 63 piezas - (58.9%) iban con el diagnóstico de Pilomatrixoma. A este tumor - le corresponde el 27.4% de las biopsias diagnosticadas como tumor de anexos pilosebáceo en un período de 33 años (de 1955 a 1987). (FIG. 22)

El total de pacientes en los que se hizo diagnóstico histológico de Pilomatrixoma fue de 105: 76 (72.3%) del sexo femenino y 29 (27.7%) del masculino, con una relación de 2.5:1 predominando en la mujer. (FIG. 23)

La edad media fue de 23 años, el paciente más joven tenía 8 meses de edad y 5 meses de evolución, el de mayor edad 86 años con 6 meses de evolución. El 57.1% de los pacientes tenían una edad comprendida entre 8 meses y 19 años y el 19.1% entre 20 y 29 años con franco predominio entre la primera y tercera década de la vida (76.2%). El 43.8% tuvo una evolución menor de un año. (FIG.24)

De los 105 pacientes estudiados, en 8 la dermatosis fue diseminada presentando varias neoformaciones aunque sólo en dos de ellos se comprobó histológicamente que se tratara del mismo tumor.

El padecimiento predominó en las extremidades superiores, 49 casos (45.8%), le siguió en orden de frecuencia la cabeza con 32 lesiones (29.9%), tronco con 12 lesiones (11.2%), cuello con 9 (8.4%) y por último las extremidades inferiores con 5 (4.7%). (FIG. 25)

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE PILOMATRIXOMA
1955 - 1987
(107)

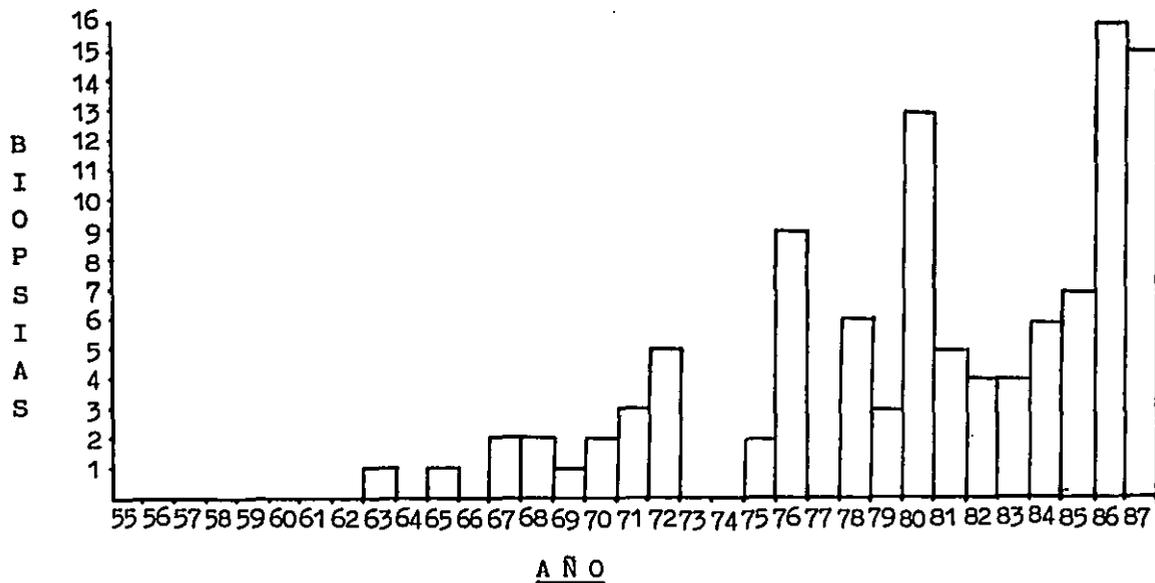


FIG. 22

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

PILOMATRIXOMA
1955 - 1987

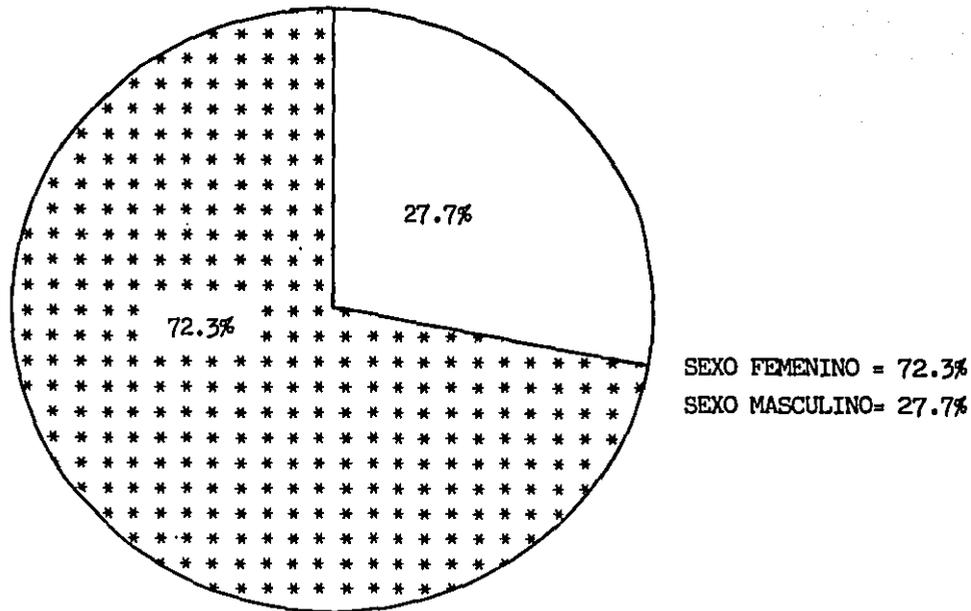


FIG. 23. DISTRIBUCION POR SEXO

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

P I L O M A T R I X O M A
1955 - 1987

DISTRIBUCION POR EDADES

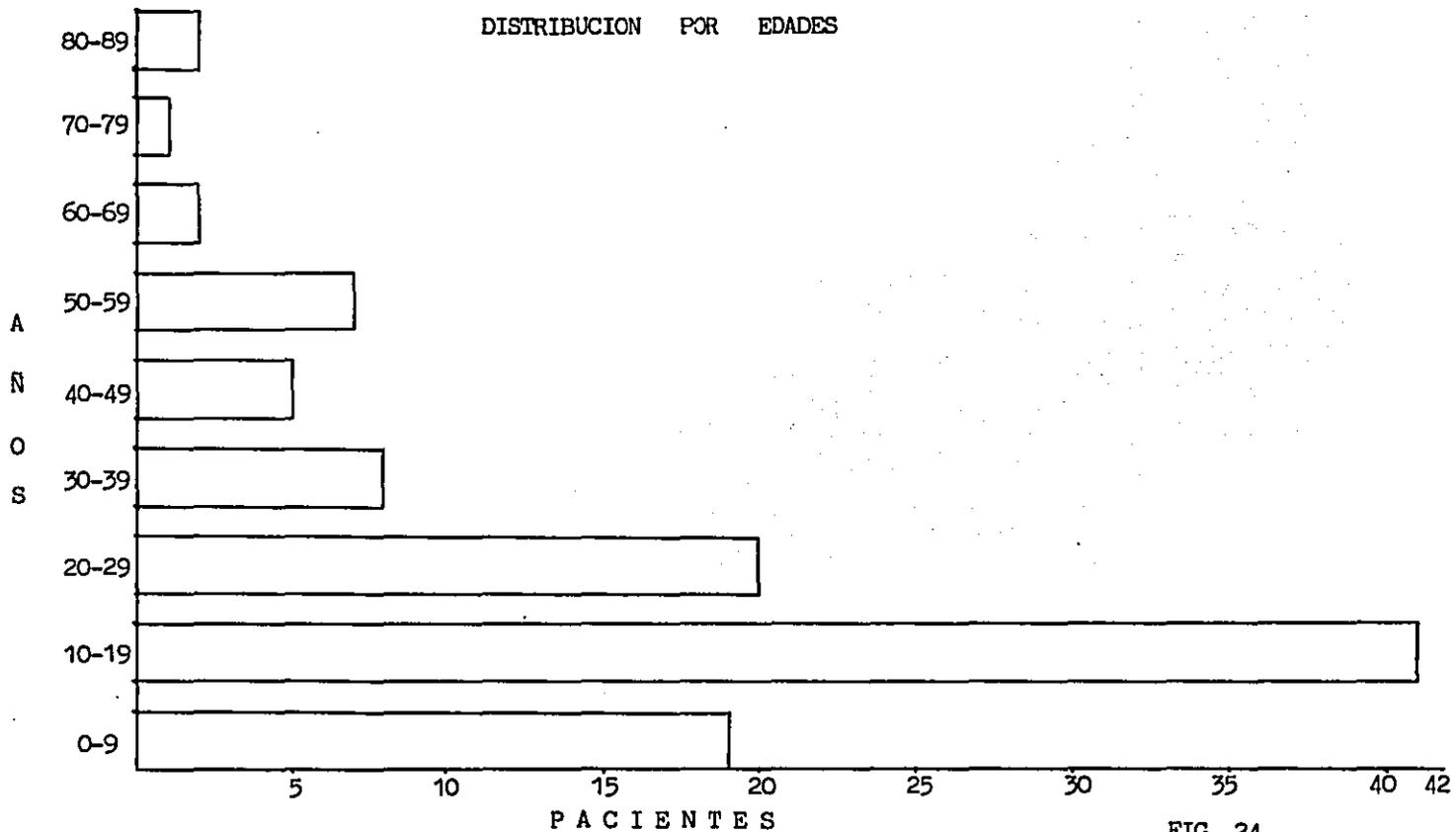


FIG. 24

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

P I L O M A T R I X O M A
1955 - 1987
TOPOGRAFIA

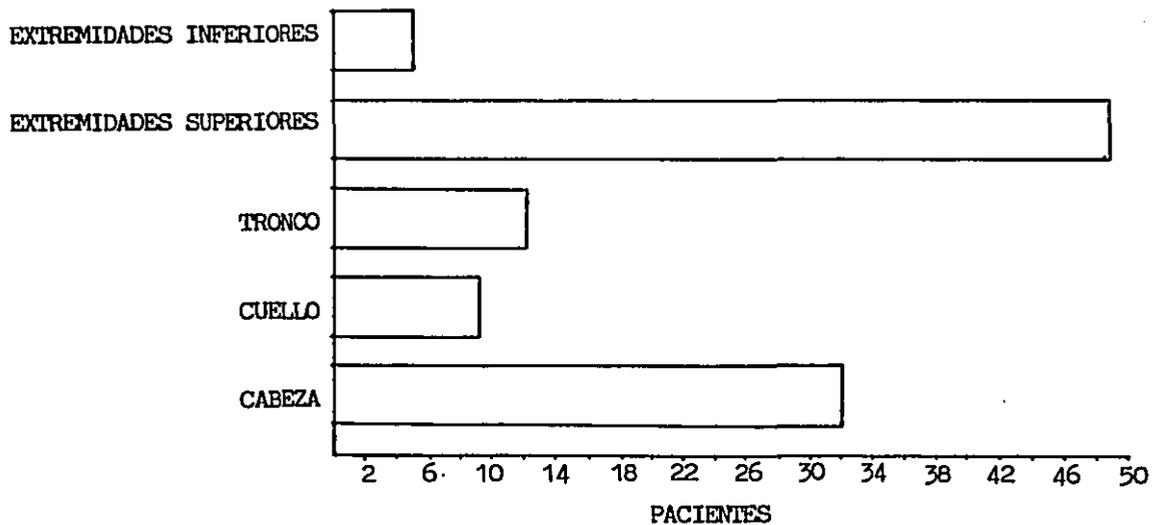


FIG. 25

De la topografía en cabeza 3 neoformaciones estaban localizadas a piel cabelluda y 29 a cara con predominio en mejillas (11 - casos) y llamó la atención un caso de localización excepcional en pabellón auricular. (FIG. 26)

La lesión se describió en forma solitaria en el 92.4% de los casos y en forma múltiple en 8 (7.6%): dos casos (1.9%) con 2 tumores cada uno comprobado histológicamente y en los casos restantes (5.7%) no hubo confirmación histológica, entre éstos destaca un paciente con 8 tumores.

Clínicamente la lesión se presentó como una neoformación lobulada, móvil, indolora (en 11 pacientes hubo dolor a la palpación), de consistencia dura, cubierta por piel aparentemente sana o de coloración rojoviolácea. El tamaño osciló entre 3 mm. la más pequeña a 6 cm. la mayor con un promedio de 2.5 cm. de diámetro. (FIGS. 27 y 28)

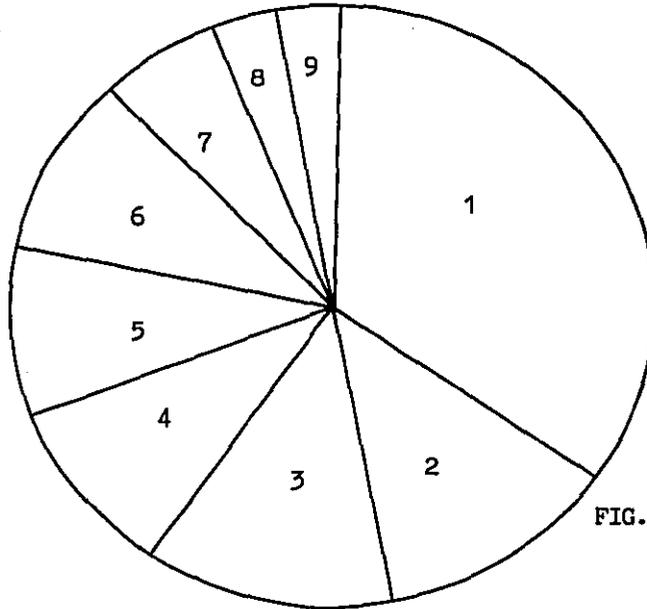
Otros aspectos clínicos observados fueron los siguientes: en 2 casos la piel estaba ulcerada y en uno se describió a la neoformación como fistulizada, en un caso más se notó carácter quístico de la tumoración y en otro se describió aspecto "crateriforme" y crecimiento exofítico.

El tiempo transcurrido desde la aparición de la lesión hasta el momento de la consulta varió de un mes a 23 años, con una media de 2 años. La edad más frecuente de aparición fue a los 13 años, oscilando entre el nacimiento y los 83 años.

El diagnóstico clínico fue correcto en 63 casos (58.9%), en 7 se emitió diagnóstico de Quiste piloso, en 5 de Quiste epidérmico

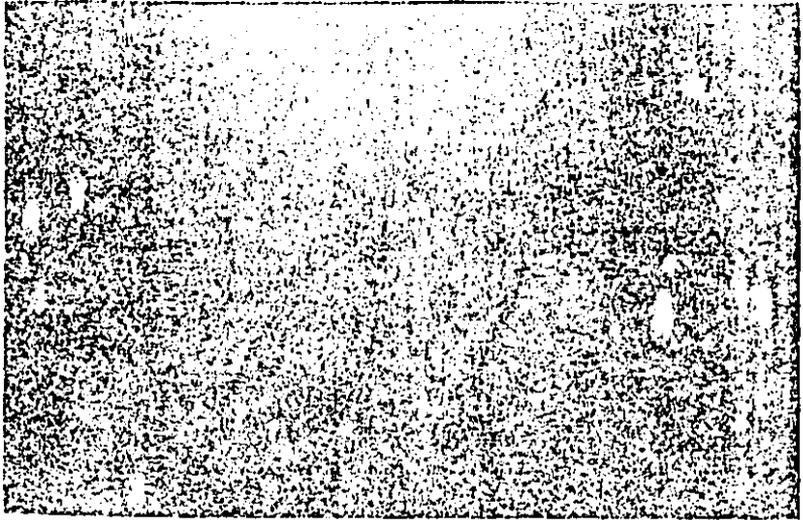
CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

PILOMATRIXOMA
1955 - 1987



- 1. MEJILLAS = 11 CASOS
- 2. FRENTE = 4 CASOS
- 3. PARPADOS = 4 CASOS
- 4. PIEL CABELLUDA = 3 CASOS
- 5. CEJAS = 3 CASOS
- 6. DORSO DE NARIZ = 3 CASOS
- 7. REGION PREAURICULAR = 2 CASOS
- 8. PABELLON AURICULAR = 1 CASO
- 9. REGION RETROAURICULAR = 1 CASO

FIG. 26. TOPOGRAFIA EN CABEZA



FIGS. 27 y 28. PILOMATRIXOMA.

co y en 4 de "Tumor de Anexos" entre otros.

La histología presentaba características similares en todos los casos estudiados. En las laminillas se observó: células sombra en todos los casos y células basofílicas que en 4 especímenes faltaron. En 2 casos (1.9%) se observaron mitosis atípicas.

Las células basofílicas se encontraban en la periferia de -- los islotes tumorales y su transición a células sombra se realizó de manera gradual, aunque en algunas áreas fue abrupta. La pro-- porción entre células basofílicas y células sombra variaba, en -- los tumores de poco tiempo de evolución se observaron mayor número de células basofílicas, en cambio los tumores con una evolu--- ción prolongada hubo numerosas células sombra y alguna o ninguna célula basofílica. (FIGS. 29 y 30)

En 32 casos (30%) se encontraron depósitos de calcio ubica-- dos principalmente en las zonas de células sombra y en el estro-- ma. Se encontraron zonas de osificación en 5 casos, correspon--- diendo al 4.7%. (FIG. 31)

En la periferia de los islotes tumorales o cerca de las á--- reas con calcificación se encontró reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño en 63 casos (58.9%). En 6 casos infiltrado linfocitario en el estroma y aumento en el número de fibroblastos en - 22 casos (20.6%). Otros hallazgos histológicos fueron: fibras -- nerviosas engrosadas y degeneración basófila en 2 casos.

Referente a asociaciones con otras enfermedades, se constató Síndrome de Solomon en un paciente con 2 pilomatrixomas.(FIGS.32 y 33)

El tratamiento consistió en biopsia escisional en la mayoría de los casos, excepto en 6 pacientes que presentaban lesiones múltiples se ignora el manejo que se siguió en ellos.



FIG. 29. PILOMATRIXOMA: LOS ISLOTES TUMORALES ESTAN COMPUESTOS POR DOS TIPOS DE CELULAS: "BASOFILICAS" Y "SOMBRA" (P45/81).

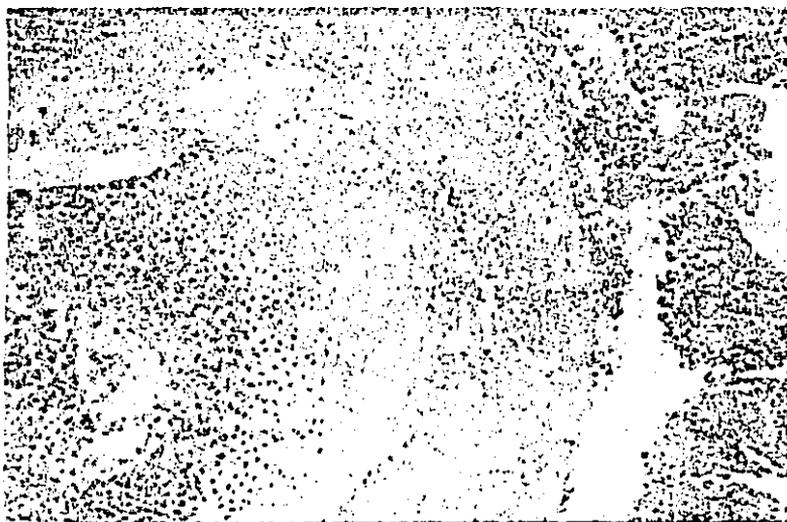


FIG. 30. PILOMATRIXOMA: EN EL CENTRO DEL CAMPO SE OBSERVA LA TRANSFORMACION DE LAS CELULAS BASOFILICAS EN CELULAS "SOMBRA" (P45/81)

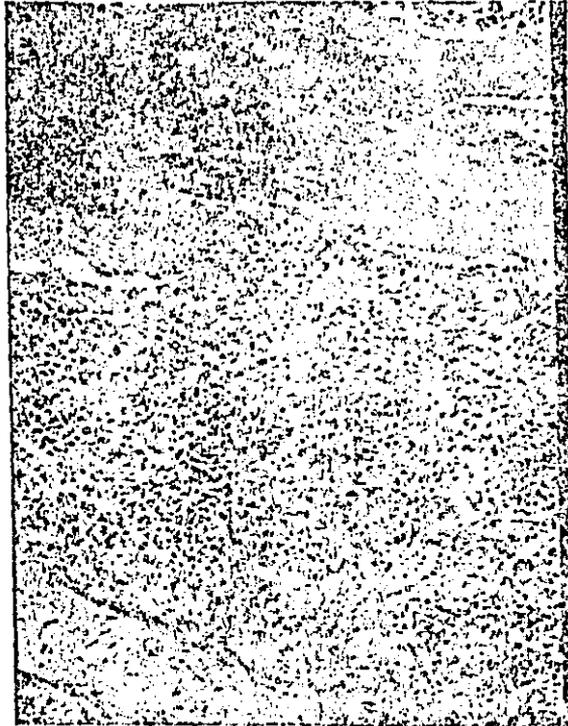
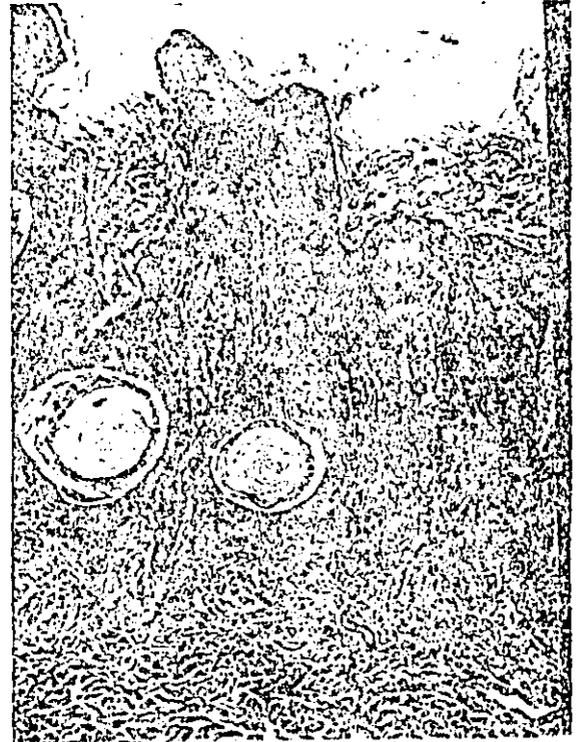


FIG. 31. PILOMATRIXOMA CON CALCIFICACIONES Y REACCION GRANULOMATOSA TIPO CUERPO EXTRAÑO. (P166/76)



FIGS. 32 y 33. SINDROME DE SOLOMON: EL PACIENTE PRESENTO DOS PILOMATRIXOMAS CONFIRMADOS POR HISTOPATOLOGIA (P340 y 398/86). (CASO DRA. J. CARBAJOSA, CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA)

13.3 TRICOEPI TELIOMA

En el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico - Pascua de 1955 a 1987 se encontraron 78 biopsias de Tricoepitelio ma. Estos 78 especímenes correspondieron al 13.5% del total de - biopsias de Tumores de Anexos y al 20% de los que tienen diferen- ciación pilosebácea. (FIG. 34)

De los 78 tricoepiteliomas estudiados, 62 correspondieron a la forma múltiple (79.5%) y 16 a la forma solitaria (20.5%). - (FIG. 35)

A. FORMA MULTIPLE.

La forma múltiple predominó en el sexo femenino con una rela ción de 3:1, 46 casos del sexo femenino (74.2%) y 16 del masculi- no (25.8%). (FIG. 36)

El paciente de mayor edad tenía 54 años y el más pequeño 2 - años. La edad media fue de 20.6 años. La mayoría de los casos - se encontraban en la segunda década de la vida (41.9%), le siguió la tercera década con 29% de los casos.

En 36 pacientes las lesiones se iniciaron entre los 0 y 9 -- años de edad (58%). La edad de aparición más común fue a los 6 - años con una media de 9.1 años.

La topografía habitual de la dermatosis fue la región centro facial, en dos pacientes se acompañó además de localización a --- piel cabelluda. Un caso presentó una topografía diseminada a ca- beza, cuello y tronco y en otro se describió una topografía gene-

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE TRICOEPITELIOMA
1955 - 1987
(78)

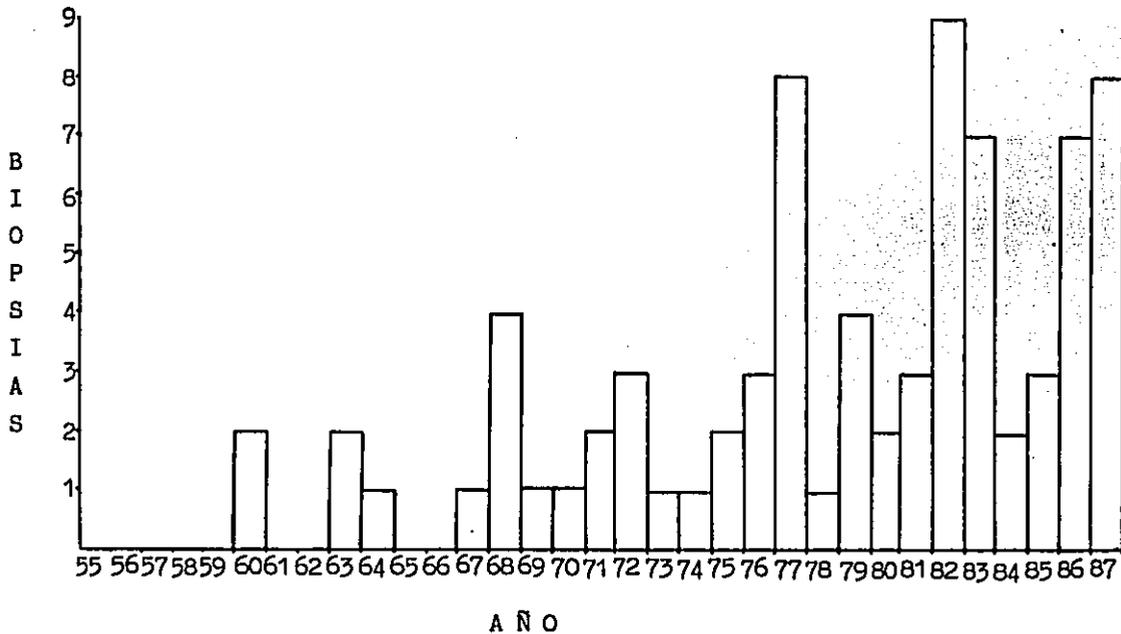
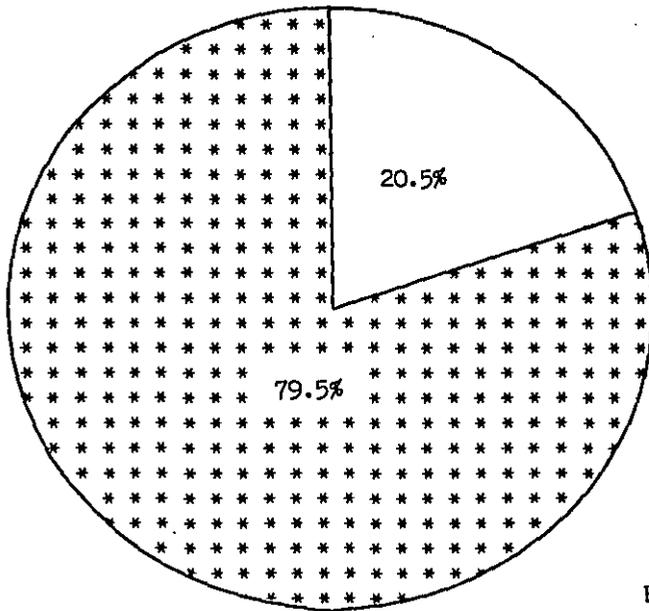


FIG. 34

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TRICOEPI TELIOMA
1955-1987

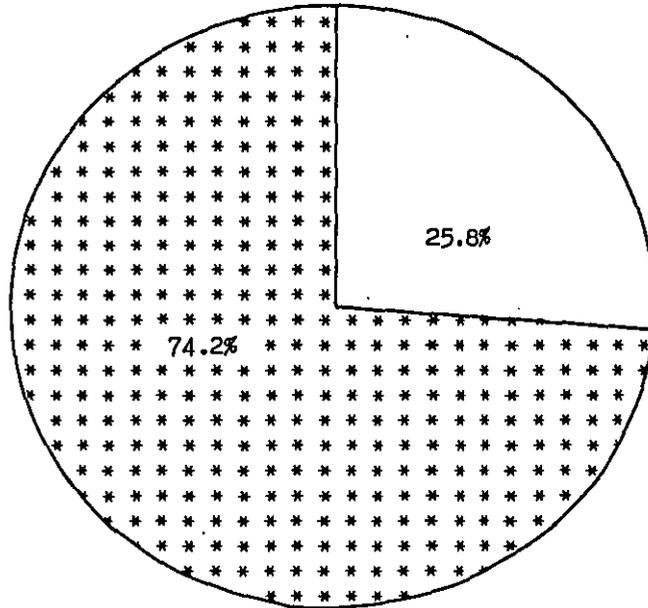


TRICOEPI TELIOMA MULTIPLE = 79.5%
TRICOEPI TELIOMA SOLITARIO = 20.5%

FIG. 35

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TRICOEPI TELIOMA MULTIPLE (1955-1987)



SEXO FEMENINO = 74.2%
SEXO MASCULINO = 25.8%

FIG. 36. DISTRIBUCION POR SEXO.

realizada con predominio en cara, cuello y región dorsolumbar. En todos los pacientes las lesiones fueron simétricas, excepto un caso que se describió localizada a hemicara derecha. (FIGS. 37 y 38)

Las manifestaciones clínicas fueron descritas como neoformaciones hemisféricas de color de la piel o ligeramente rosadas, su superficie lisa y en algunas con telangiectasias en su superficie. El tamaño varió de 1-2 mm. a 5 cm. de diámetro, confluentes y aisladas.

Las lesiones eran asintomáticas y en dos casos se señaló la existencia de la enfermedad en otros miembros de la familia.

El diagnóstico clínico fue correcto en 54 casos (87%). ---
Otros diagnósticos emitidos fueron:

- Siringoma 2 casos
- Adenoma sebáceo 1 caso
- Angiofibroma. 1 caso
- Cilindroma. 1 caso
- Nevo sebáceo. 1 caso
- Quiste epidérmico 1 caso
- "Tumor de Anexos" 1 caso

Datos histológicos: en todas las lesiones se observaron numerosos quistes córneos rodeados por una cubierta de células basofílicas, la queratinización de estos centros fue abrupta y completa. Además se encontraron cordones de células basofílicas dispuestas en forma de encaje o como cordones sólidos. (FIGS. 39 y 40)

Entre los hallazgos adicionales tenemos dos casos con calcificaciones y otros dos con degeneración mucoide de los islotes de células basofílicas. (FIG. 41)



FIG. 37. TRICOEPITELIOMA MULTIPLE CON LOCALIZACION CENTRO FACIAL: SE OBSERVAN NUMEROSAS -- NEOFORMACIONES HEMISFERICAS, DEL COLOR DE LA PIEL Y DE SUPERFICIE LISA.



FIG. 38. TRICOEPITELIOMA MULTIPLE CON TOPOGRAFIA GENERALIZADA. (CASO DR. E. CASTRO, CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA)



P313/82



P1041/82

FIGS. 39 y 40. TRICOEPI TELIOMA: SE OBSERVAN NUMEROSOS QUISTES CORNEOS RODEADOS POR UNA CUBIERTA DE CELULAS BASOFILICAS.



FIG. 41. TRICOEPI TELIOMA CON CALCIFICACIONES.

Se encontró fibrosis del estroma en 14 casos (22.6%), reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño en 4 (6.5%), infiltrado linfocítico en 5 (8.1%) y aumento en el número de fibroblastos en 9 (14.5%).

No hubo asociación con algún otro tumor de la piel.

La conducta que se siguió fue expectante, extirpando sólo -- las lesiones más grandes.

B. FORMA SOLITARIA.

De las 16 lesiones encontradas, 11 correspondieron al sexo -- femenino y 5 al masculino. El paciente más joven tenía 9 años de edad y el de mayor edad 60 años, con una media de 29.7 años. (FIG. 42)

En 11 pacientes la lesión se presentó antes de los 30 años -- de edad (68.7%), en 3 después de la tercera década de la vida y -- en 2 no se consignó este dato.

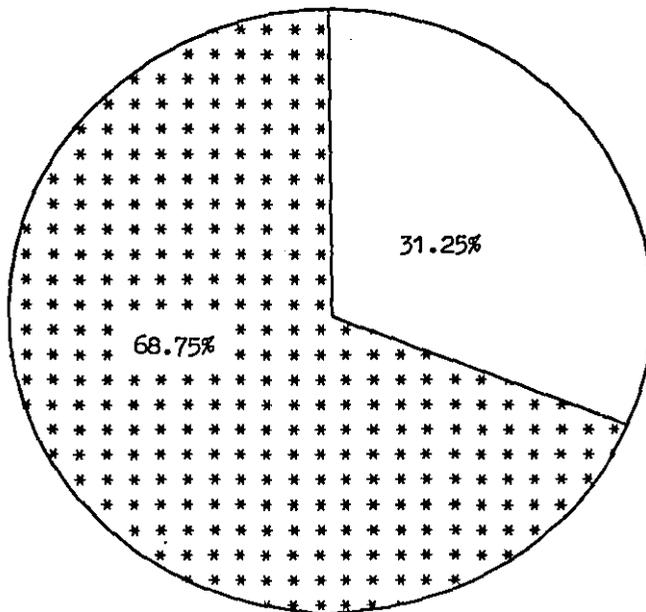
La topografía en todos los casos estudiados fue la cabeza, -- 15 en cara y 1 en piel cabelluda. De cara, en nueve pacientes -- (56.2%) se localizó en dorso de la nariz, surco nasogeniano en 3, párpados en dos y mejilla un caso.

La descripción clínica fue similar en todas las lesiones: -- neoformación hemisférica del color de la piel y algunas con el -- centro atrófico.

El diagnóstico clínico fue correcto en 3 casos (18.6%). O--tros diagnósticos: Nevo intradérmico en 4, Tricofoliculoma en 2, Epitelioma basocelular, Nevo sebáceo, Fibroma, Hiperplasia sebá--

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TRICOEPITELIOMA SOLITARIO
(1955 - 1987)



SEXO FEMENINO = 68.75%
SEXO MASCULINO = 31.25%

Fig. 42. DISTRIBUCION POR SEXO

cea, Nevoxantoendotelioma, Pápula fibrosa de la nariz y Xantoma - un caso en cada uno.

La histología del tumor fue similar a la descrita en la forma múltiple. Se observó fibrosis y reacción granulomatosa en 6 - casos, aumento en el número de fibroblastos en 4 y calcificaciones en un caso.

Al tratarse de un tumor solitario y relativamente difícil de diagnosticar clínicamente el tratamiento quirúrgico es el indicado además de que de esta manera se obtiene el diagnóstico histológico de las piezas quirúrgicas.

13.4 HIPERPLASIA SEBACEA

Se recibieron 69 biopsias de Hiperplasia sebácea correspondientes a 68 pacientes en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua. (FIG. 43)

Las 69 piezas quirúrgicas corresponden al 17.6% de todos los Tumores de Anexos con diferenciación pilosebácea.

No hubo diferencia en cuanto al sexo, 34 enfermos del sexo femenino y 34 del masculino. La edad media de los pacientes fue de 50.2 años oscilando de los 17 años a los 80 años. El grupo de edad más afectado fue el de los 40 - 49 años. (FIGS. 44 y 45)

La evolución varió de 45 días a 25 años con un promedio de - 5.6 años, el 52.2% de los pacientes tenían una evolución menor de 5 años.

La edad de aparición de la neoformación en la mayor parte de los pacientes fue después de los 40 años de edad. Sólo en 4 casos fue antes de los 20 años, inclusive un paciente la inició a los 8 años de edad con numerosas lesiones en cara por lo que clínicamente se pensó en Tricoepitelioma.

Excepto en un enfermo que presentó una topografía diseminada a cabeza y cuello, en el resto la dermatosis estuvo localizada a cabeza en la región centro facial.

El número de lesiones variaba: solitario en 42 pacientes, - de 3 a "numerosas" neoformaciones en 23 enfermos y en 4 se desconoce el dato.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE HIPERPLASIA SEBACEA
1955 - 1987
(69)

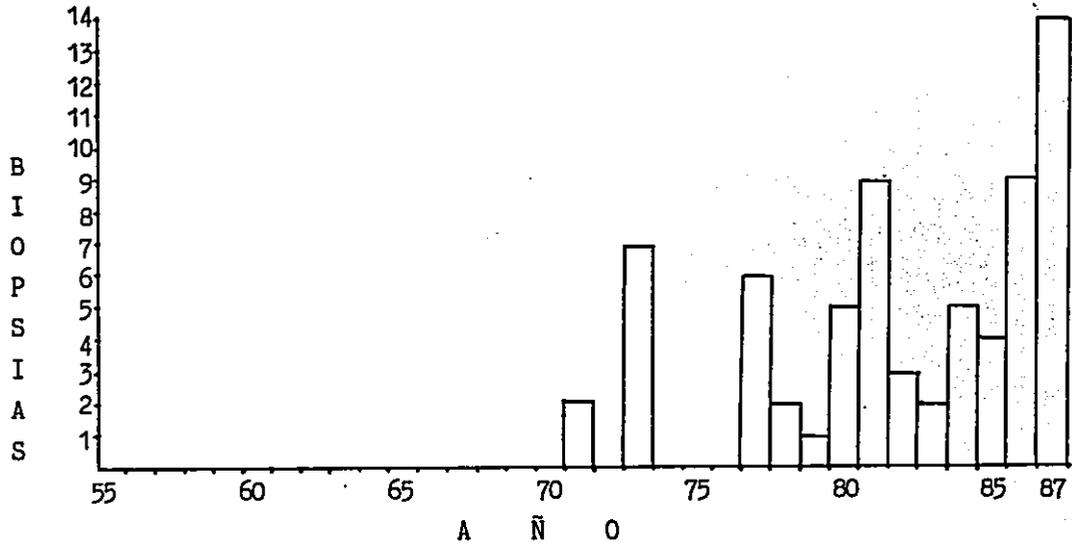


FIG. 43

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

BIOPSIAS DE HIPERPLASIA SEBACEA
1955 - 1987
(69)

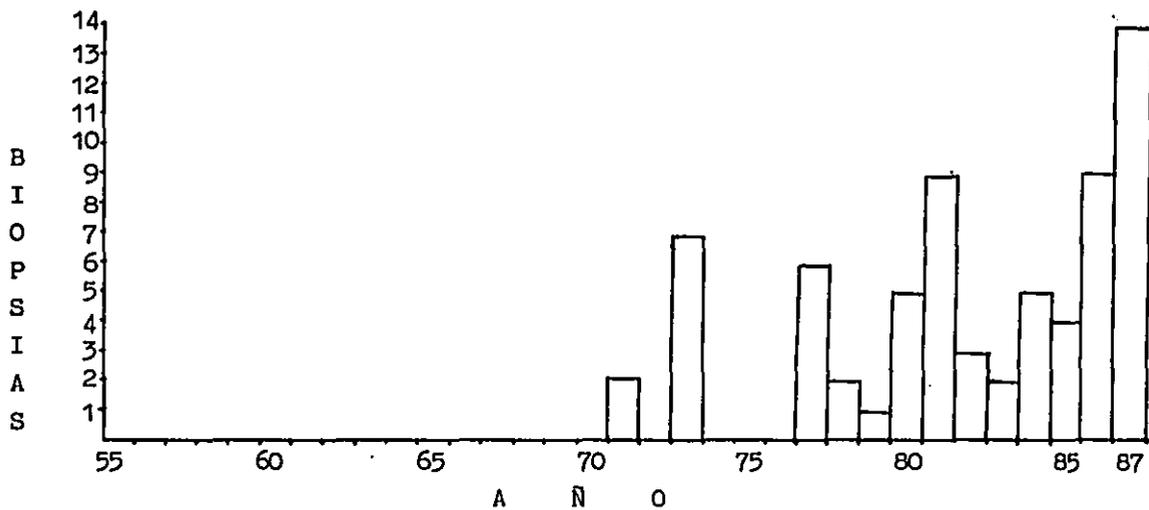
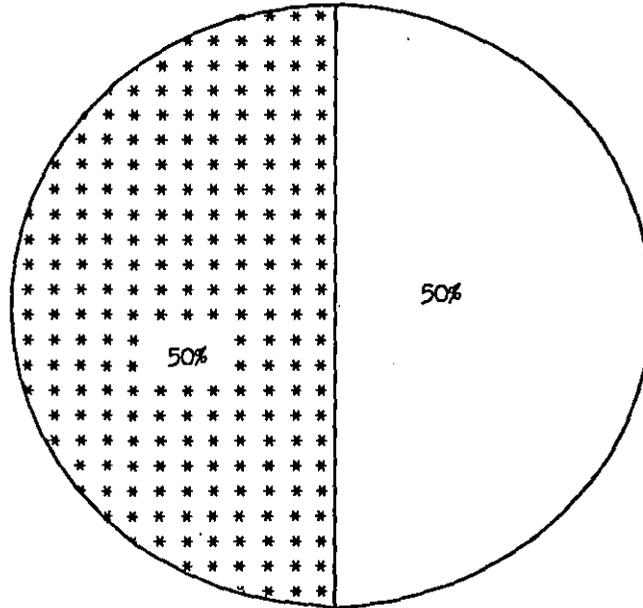


FIG. 43

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

HIPERPLASIA SEBACEA
1955 - 1987



SEXO FEMENINO = 50%
SEXO MASCULINO = 50%

FIG. 44. DISTRIBUCION POR SEXO.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

HIPERPLASIA SEBACEA
1955 - 1987
DISTRIBUCION POR EDADES

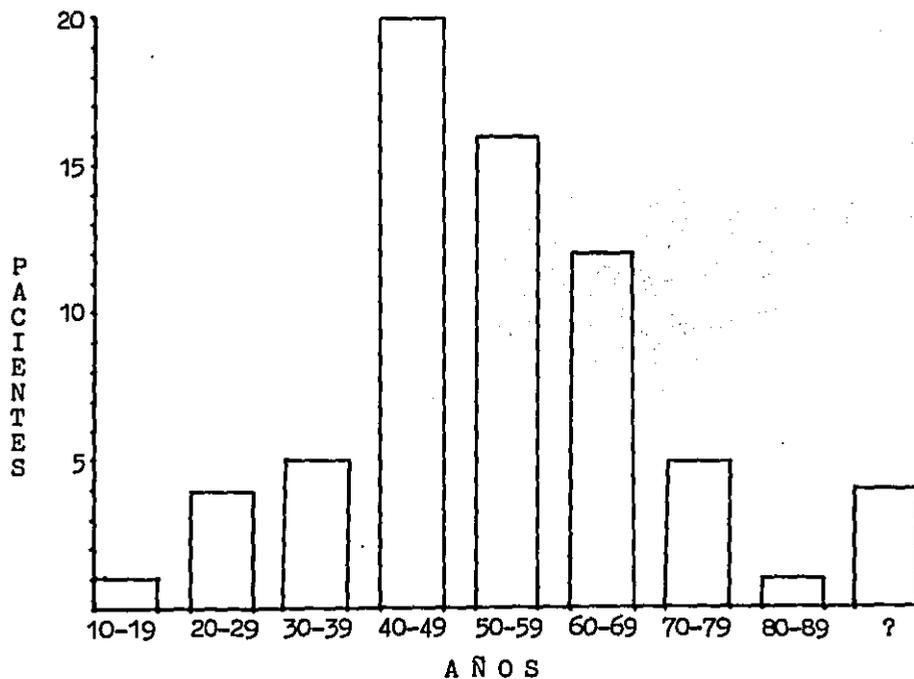


FIG. 45

Morfológicamente se describieron como neoformaciones hemisféricas, de 2 a 5 mm. de diámetro, del color de la piel o ligeramente amarillentas con umbilicación central.

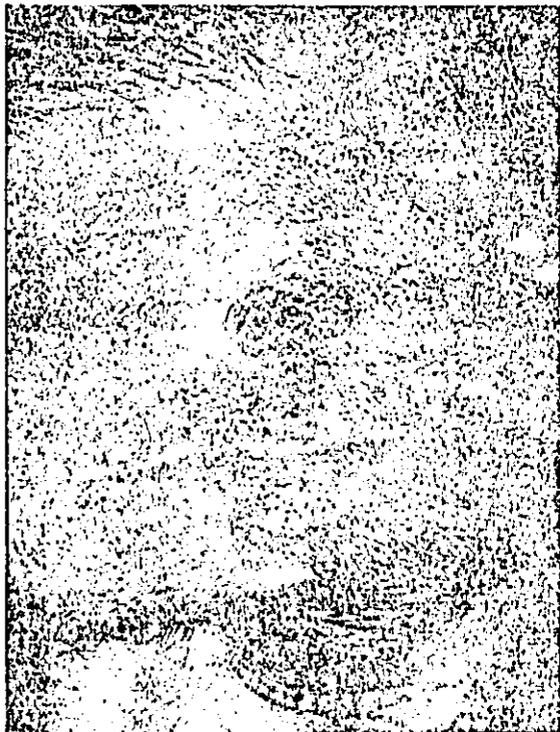
En un caso la morfología fue diferente. Se trata de un paciente del sexo masculino de 42 años de edad y 10 años de evolución que presentaba una dermatosis localizada a región frontal, - constituida por una neoformación de 5 X 1.5 cm., multilobulada, - con algunas zonas umbilicadas, de color pardo amarillento y disposición lineal. En este caso en particular se hizo diagnóstico de Hiperplasia sebácea en placa. (FIGS. 46 y 47)

En 26 de los casos estudiados se hizo el diagnóstico correcto (37.7%), en el resto los diagnósticos de envío fue variable, - teniendo mayor número de casos el diagnóstico de Epitelioma basocelular con 23 (33.3%), Adenoma sebáceo y Tricoepitelioma 3 (4.3%) cada uno.

La histología de las lesiones consistió en una glándula sebácea agrandada, compuesta por numerosos lóbulos sebáceos y dispuestos alrededor de un conducto sebáceo dilatado. (FIG. 48)

Otros hallazgos microscópicos encontrados en las biopsias -- son: degeneración basófila del colágeno en 8, vasos dilatados 7, infiltrado linfocitario 7, fibrosis 7, hiperpigmentación de la capa basal 2, glándulas apocrinas ectópicas 1, reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño 1 y Demodex folliculorum 2.

En dos de los casos de Hiperplasia sebácea hubo asociación - con un Nevo celular intradérmico y con un Epitelioma basocelular.



FIGS. 46 y 47. HIPERPLASIA SEBACEA EN PLACA.
(CASO DR. J. RUIZ, CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA.)

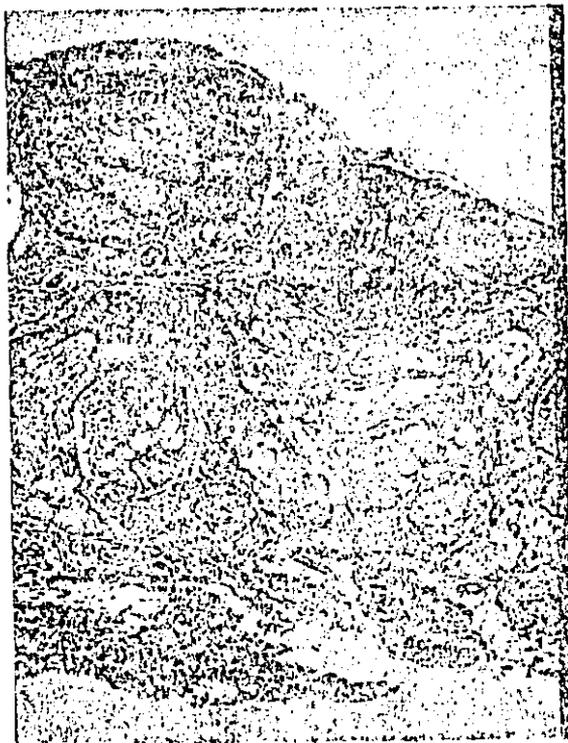


FIG. 48. HIPERPLASIA SEBACEA: SE OBSERVAN
NUMEROSOS LOBULOS SEBACEOS DISPUESTOS ALRE-
DEDOR DE UN CONDUCTO SEBACEO DILATADO.
(P602-87)

En cuanto al tratamiento, en los casos de Hiperplasia sebá--
cea con lesión solitaria la biopsia escisional fue el tratamiento
realizado. En la Hiperplasia sebácea en placa se realizó cirugía
en varios tiempos hasta lograr su extirpación completa y en las -
formas múltiples se desconoce el manejo.

13.5 CARCINOMA SEBACEO

El Carcinoma sebáceo se observó en 9 biopsias de 8 pacientes 6 del sexo femenino y 2 del masculino. (FIG. 49)

Las edades de los pacientes varió de 30 a 89 años con promedio de 63.6 años. La evolución de las neoformaciones fue de 4 meses a 6 años con una media de 2.7 años.

La distribución topográfica que presentaron los ocho enfermos es la siguiente: (FIG. 50)

- Periorbitaria 5 pacientes (62.5%)
- Extraorbitaria. 3 pacientes (37.5%)

De las tres lesiones con localización extraorbitaria, dos se encontraban en la cara (frente y mentón) y una en el cuello.

Clínicamente se presentó como una neoformación solitaria, hemisférica, de color amarillo, el tamaño varió de 3 mm. a 6 cm. - En cuatro de los casos la superficie estaba ulcerada y cubierta con costras melicéricas y sanguíneas. (FIG. 51)

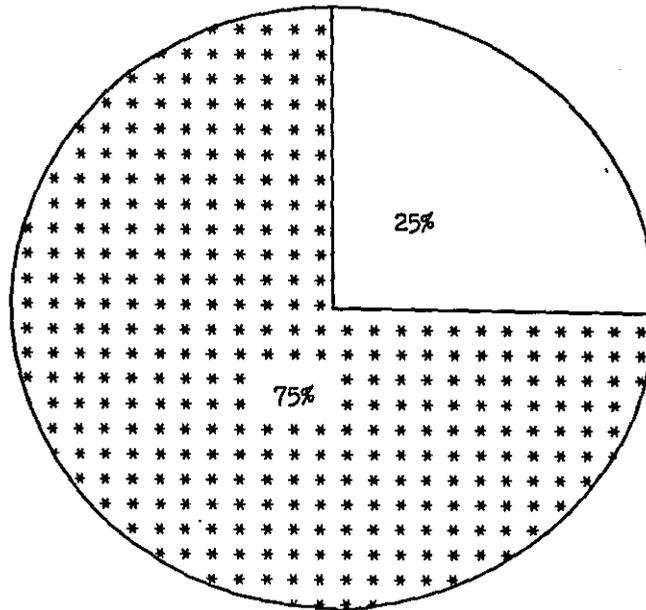
Los diagnósticos clínicos emitidos fueron: Carcinoma sebáceo 1 caso (11.1%), Epitelioma basocelular 4 casos (44.4%), Epitelioma espinocelular, Pilomatrixoma, Granuloma centro facial y Tricofoliculoma 1 caso cada uno de ellos.

En la histología se observaron cordones de células epiteliales que muestran células anaplásicas con mitosis y en algunas áreas presencia de células sebáceas atípicas. Uno de los tumores mostró además de lo anterior áreas con diferenciación escamosa. (FIGS. 52 y 53)

El tratamiento fue quirúrgico en todos los casos.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

CARCINOMA SEBACEO
1955-1987



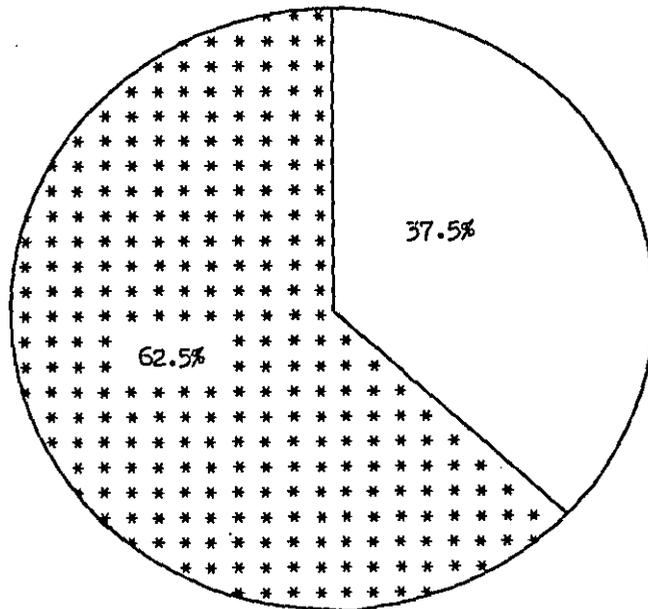
SEXO FEMENINO = 75%

SEXO MASCULINO = 25%

FIG. 49. DISTRIBUCION POR SEXO.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

CARCINOMA SEBACEO
1955-1987



PERIORBITARIO = 62.5%
EXTRAORBITARIO = 37.5%

FIG. 50. DISTRIBUCION TOPOGRAFICA/

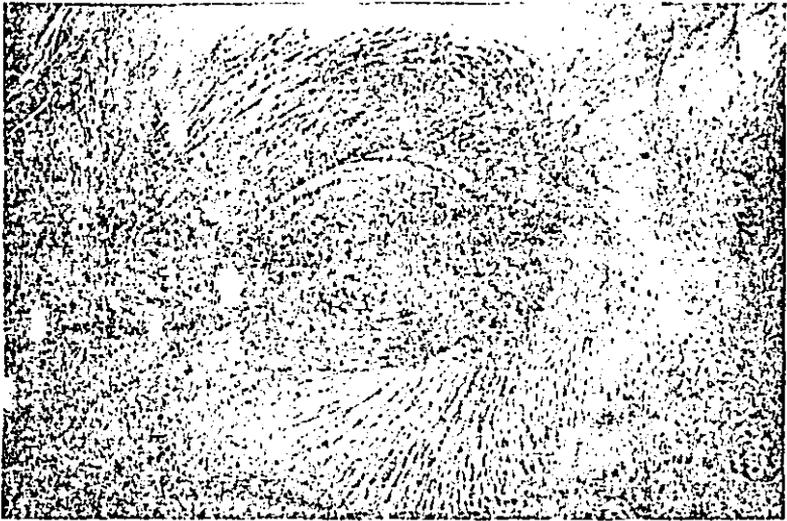


FIG. 51. CARCINOMA SEBACEO EN REGION PERIORBITARIA.

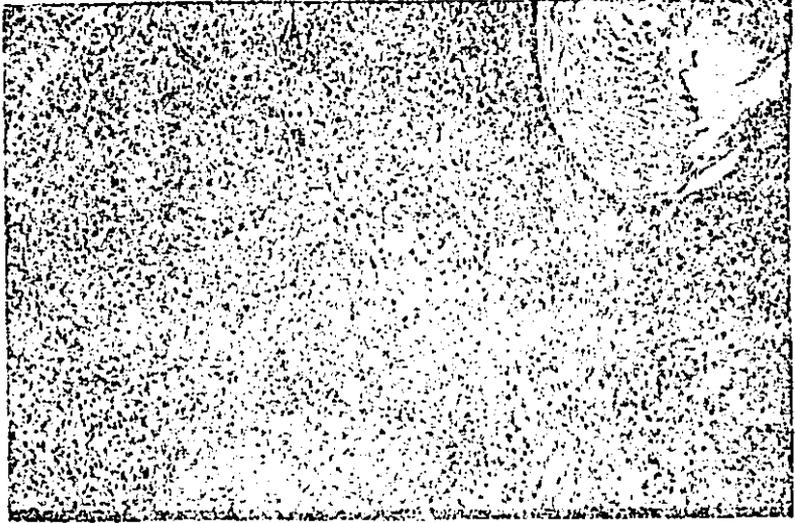


FIG. 52. CARCINOMA SEBACEO: SE OBSERVAN CORDONES DE CELULAS EPITELIALES QUE MUESTRAN ANAPLASIA Y MITOSIS, ALGUNAS AREAS PRESENTAN CELULAS SEBACEAS ATIPICAS. (P326/87)

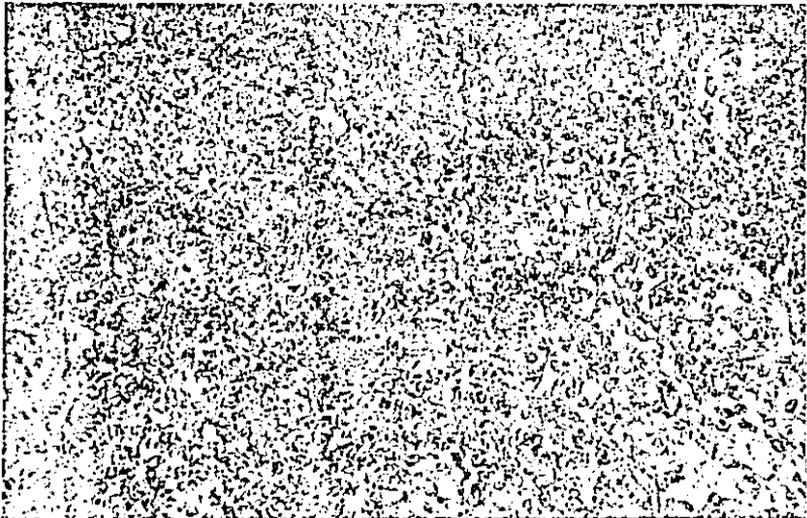


FIG. 53. CARCINOMA SEBACEO: SE OBSERVAN CON MAYOR DETALLE LAS CELULAS ANAPLASICAS CON MITOSIS. (P264/86)

13.6 TRICOFOLICULOMA

De 1955 a 1987 (33 años) sólo se registraron 6 biopsias de Tricofoliculoma en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua, que corresponden al 1.5% de los Tumores de Anexos pilosebáceos y nos da idea de lo poco frecuente que es esta neoplasia.

El total de pacientes estudiados fue de cinco, tres del sexo femenino y dos del masculino, el menor de 9 años de edad y el mayor de 65 años, con una media de 45 años. (FIGS. 54 y 55)

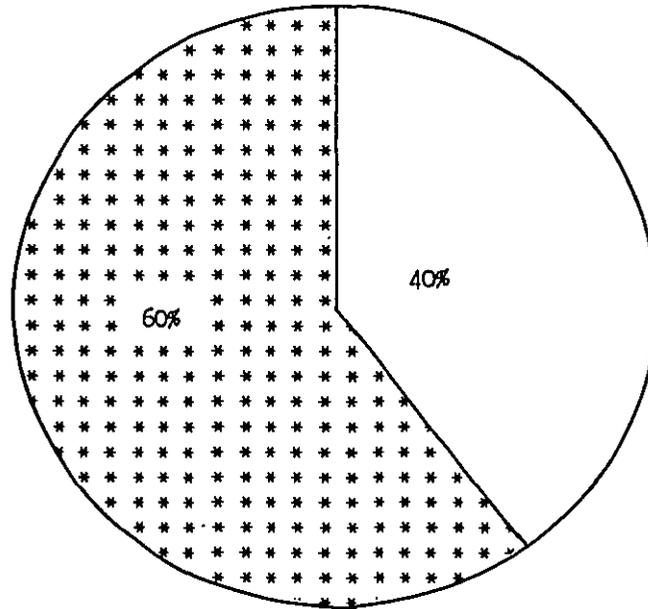
El tiempo de evolución varió de 8 meses a 9 años, con un promedio de 3.4 años. En 4 enfermos el tumor se presentó en la etapa adulta de la vida y en uno al nacimiento.

En cuatro casos la dermatosis estuvo localizada a cabeza: -- dorso de nariz (3) y labio inferior (1). Y el quinto enfermo tenía la dermatosis diseminada a cuello, tronco y extremidades según datos clínicos recogidos en la historia correspondiente.

Predominó la forma solitaria del tumor describiéndose hemisférico, de aproximadamente 5 mm. de diámetro, del color de la --- piel o rosa, consistencia firme y algunos con umbilicación cen---tral. Uno de los casos que consideramos extraordinario presentó lesiones múltiples, dos de las cuales fueron biopsiadas y se confirmó por histopatología, sin embargo no podemos afirmar que el -- resto de las neoformaciones también corresponda a este tipo de -- tumor. (FIG. 56)

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TRICOFOLICULOMA
1955-1987



SEXO FEMENINO = 60%

SEXO MASCULINO = 40%

FIG. 54. DISTRIBUCION POR SEXO .

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TRICOFOLICULOMA
1955-1987
DISTRIBUCION POR EDADES

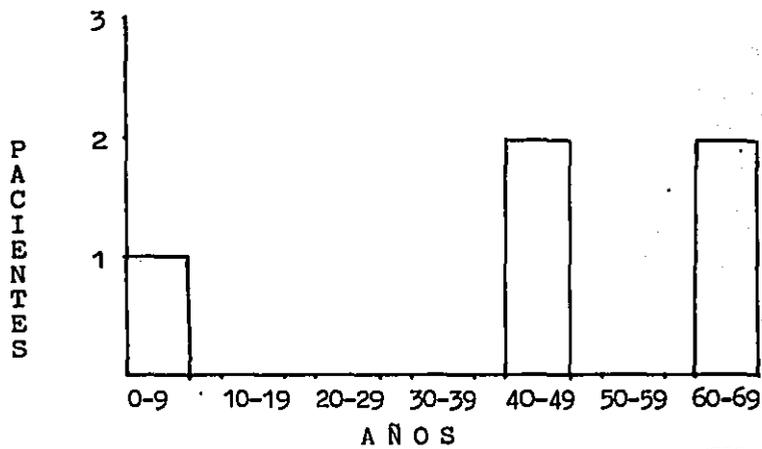


FIG. 55



FIG. 56. TRICOFOLICULOMA. (CASO DEL DEPARTAMENTO DE DER
MATOLOGIA DEL HOSPITAL MANUEL GEA GONZALEZ)

Se emitió diagnóstico clínico de Tricofoliculoma en un caso, Probable Genodermatosis en dos casos, Epitelioma basocelular, --- Quiste y Verruga filiforme un caso en cada uno.

El examen microscópico fue similar en las 6 lesiones: un espacio quístico tapizado por epitelio escamoso que contiene material córneo y de donde en forma radiada parece emerger folículos pilosos "primarios" y "secundarios". Además de lo anterior en un caso se observó fibrosis del tejido colágeno. (FIGS. 57 y 58)

El paciente con múltiples lesiones presentó asociación con Nevo verrugoso.

En los casos de Tricofoliculoma solitario el tratamiento fue quirúrgico. Se desconoce la conducta terapéutica del paciente -- con lesiones múltiples.



FIGS. 57 y 58. TRICOFOLICULOMA: SE OBSERVAN ESPACIOS QUISTICOS LLENOS DE MATERIAL CORNEO RODEADOS POR CELULAS EPITELIALES Y EMERGIENDO EN FORMA RADIADA CORDONES EPITELIALES FORMADOS POR CELULAS VACUOLADAS. LA HILERA DE CELULAS PERIFERICAS MUESTRAN FORMACION EN EMPALIZADA. ADEMAS HAY PEQUEÑOS GRUPOS DE CELULAS GLANDULARES SEBACEAS. (P787/84)

13.7 ENFERMEDAD DE FORDYCE

Entre las 391 biopsias de Tumores de Anexos con diferenciación pilosebácea registrados en el Archivo de Dermatopatología -- del Centro Dermatológico Pascua de 1955 a 1987, 6 casos correspondieron a Enfermedad de Fordyce que representa el 1.5%.

Dos de los casos se presentaron en el sexo femenino y cuatro en el masculino. Las edades de los pacientes oscilaron de los 15 a 64 años de edad con un promedio de 30.2 años, presentándose más frecuentemente en individuos jóvenes a quienes quizá les preocupó la dermatosis y por ello consultaron, que fue entre los 20 y 30 - años de edad. (FIGS. 59 y 60)

La topografía estuvo localizada a cabeza y de ésta a labios en cuatro casos y en un caso a región genital (prepucio). El sexto paciente presentó topografía diseminada a boca y de ésta a labios y a región genital (prepucio).

La morfología fue similar en los 6 enfermos consistente en - numerosas neoformaciones de color amarillo, de 1 a 2 mm. de diámetro aproximado, aisladas o confluentes. En uno de los casos había además liquenificación, escamas y fisuras. (FIG. 61)

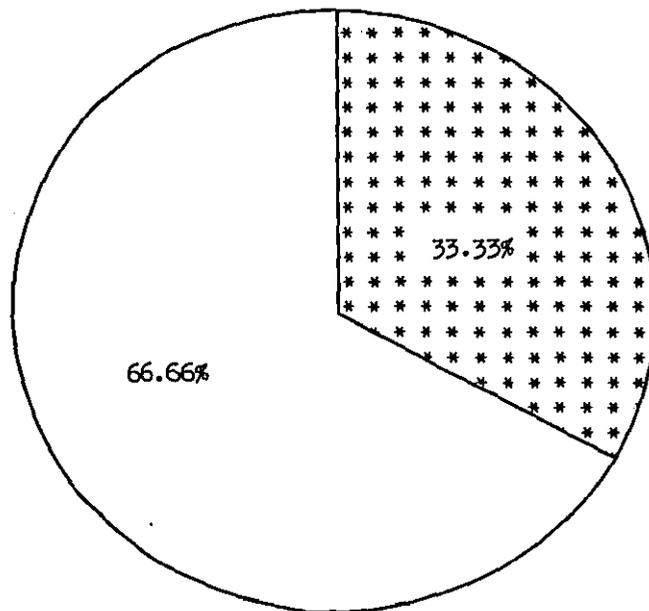
El diagnóstico clínico fue correcto en el 100 % de los casos, y en uno de ellos se agregó el diagnóstico de Dermatitis por contacto (el paciente con liquenificación y fisuras).

En las seis biopsias la histología fue similar: glándulas sebáceas ectópicas. (FIG. 62)

Como la dermatosis es mínima y constituye más bien una curiosidad dermatológica no fue necesario efectuar ningún tratamiento.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

ENFERMEDAD DE FORDYCE
1955 - 1987



SEXO FEMENINO = 33.33%

SEXO MASCULINO = 66.66%

FIG. 59. DISTRIBUCION POR SEXO.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

ENFERMEDAD DE FORDYCE
1955 - 1987
DIATRIBUCION POR EDADES

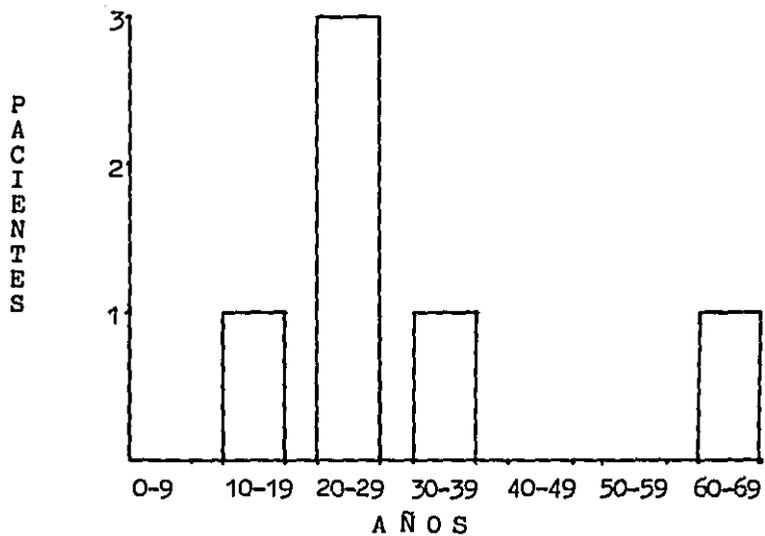


FIG. 60

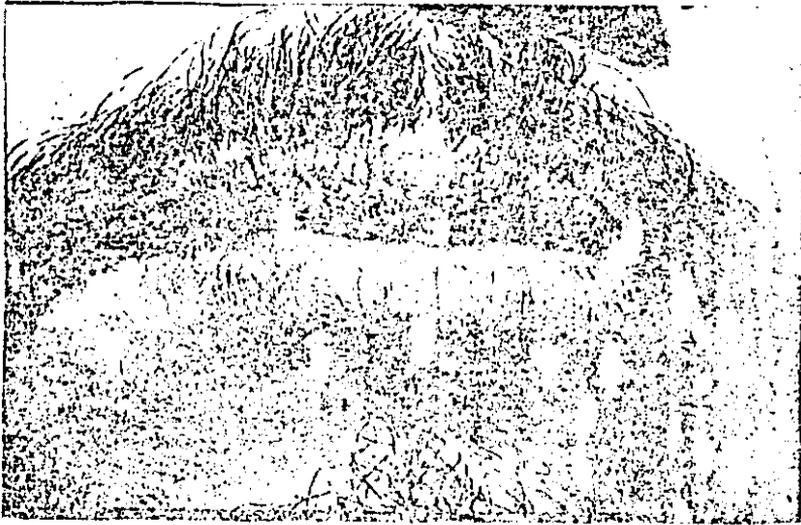


FIG. 61. ENFERMEDAD DE FORDYCE: NUMEROSAS NEOFOR-
MACIONES HEMISFERICAS DE COLOR AMARILLO Y CONFLUEN-
TES EN LABIO SUPERIOR.



FIG. 62. ENFERMEDAD DE FORDYCE: SE OBSERVAN GLAN-
DULAS SEBACEAS ECTOPICAS (P518/87).

13.8 TRIQUELEOMA

En el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico - Pascua se encontraron 3 biopsias que corresponden a Triquilemoma durante 33 años (1955-1987). Esta cifra corresponde al 0.8% de los Tumores de Anexos pilosebáceos, lo que nos indica lo poco común que es este tumor de anexos.

Dos pacientes fueron del sexo femenino y uno del masculino. Los pacientes tenían 55, 68 y 74 años de edad respectivamente. El tiempo de evolución varió de 6 meses a 2 años con un promedio de 1.2 años. (FIG. 63)

La topografía fue en la cabeza: mejilla izquierda, región nasogeniana izquierda y párpado superior derecho.

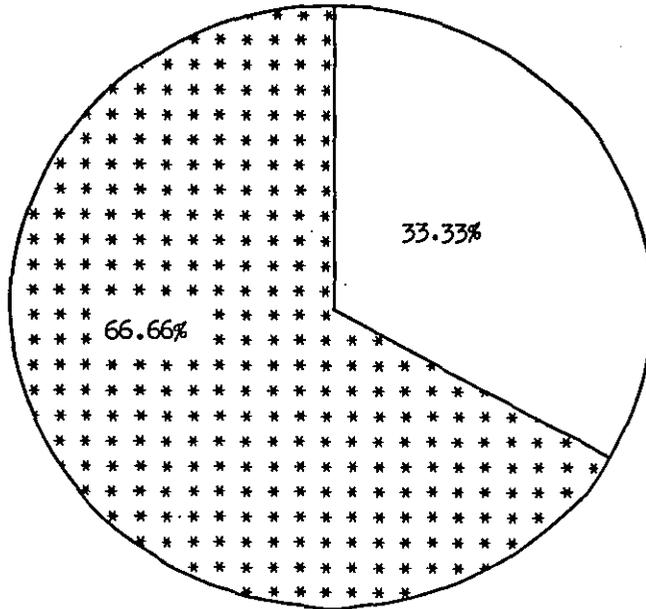
Clínicamente se describió como una neoformación de aproximadamente 4 a 8 mm., hemisférica, hiperqueratósica, aspecto filiforme, color amarillo y de consistencia dura.

Se estableció diagnóstico clínico de Cuerno cutáneo en dos de ellos y de Queratoacantoma en el otro.

La histología fue típica de Triquilemoma en las 3 lesiones estudiadas, y como tratamiento fue la extirpación quirúrgica. (FIGS. 64-66)

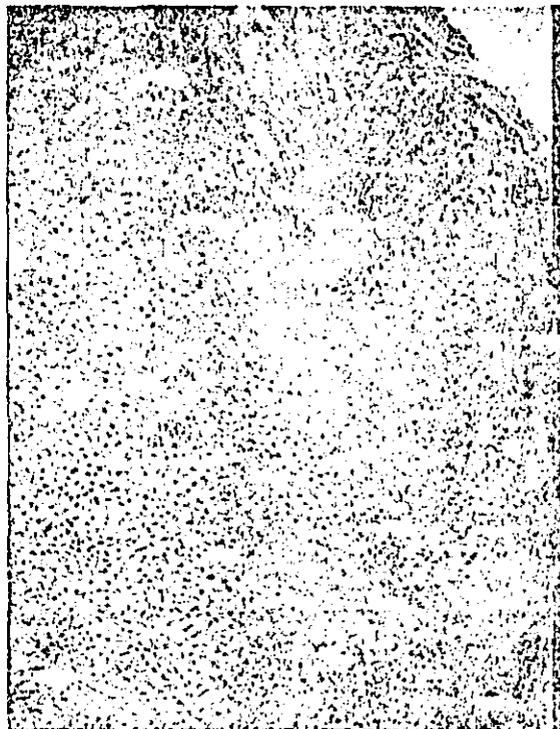
CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

TRIQUILEMOMA
1955 - 1987



SEXO FEMENINO = 66.66%
SEXO MASCULINO = 33.33%

FIG. 63. DISTRIBUCION POR SEXO.



FIGS. 64 y 65. TRIQUILEMOMA: HIPERQUERATOSIS INTENSA, UN ESTRATO GRANULOSO AUMENTADO POR AREAS Y EN OTRAS AUSENTE, HAY QUERATINOCITOS GRANDES DE CITOPLASMA MUY CLARO Y ABUNDANTE. LA CAPA PERIFERICA DEL TUMOR PRESENTA DISPOSICION EN EMPALIZADA. (P448/76)



FIG. 66. TRIQUILEMOMA: LA COLORACION CON PAS ES POSITIVA Y EVIDENCIA MATERIAL POLISACARIDO EN LAS CELULAS CLARAS DE LA EPIDERMIS (P571/76).

13.9 ADENOMA SEBACEO

Se encontraron dos casos de Adenoma sebáceo en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua (1955-1987), que corresponden al 0.5% de los Tumores de Anexos con diferenciación pilosebácea. (FIG. 67)

Un paciente del sexo masculino de 55 años de edad con una --neoformación de 5 mm., hemisférica, de superficie lisa y cubierta de pelo de 3 meses de evolución con diagnóstico clínico de Nevo --névico traumatizado.

El segundo paciente del sexo femenino de 45 años de edad con una neoformación en región parietal de la piel cabelluda de 1.5 - cm. de diámetro, hemisférica, de color amarillo que se encontraba sobre una zona de alopecia de 2 cm. de tamaño de 45 años de evolución, con diagnóstico clínico de Nevo sebáceo?.

La histología fue similar en las dos piezas enviadas: presencía en dermis superficial y media de cordones de células epiteliales que se disponen en lóbulos, en algunas áreas muestran células sebáceas y se sitúan alrededor de formaciones quísticas de diversos tamaños. (FIGS. 68 y 69)

El tratamiento realizado fue la biopsia escisional.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

ADENOMA SEBACEO
1955-1987

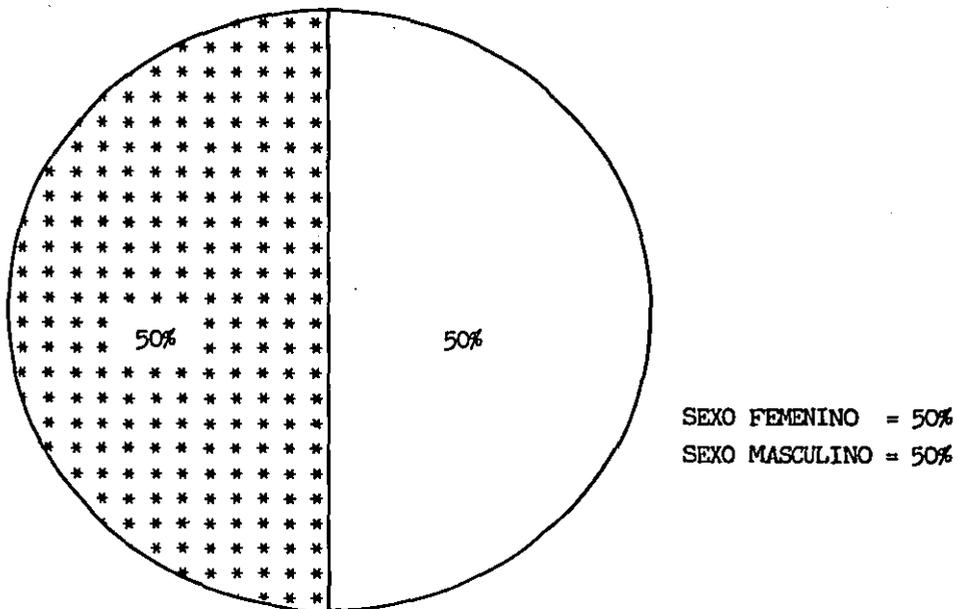


FIG. 67. DISTRIBUCION POR SEXO .



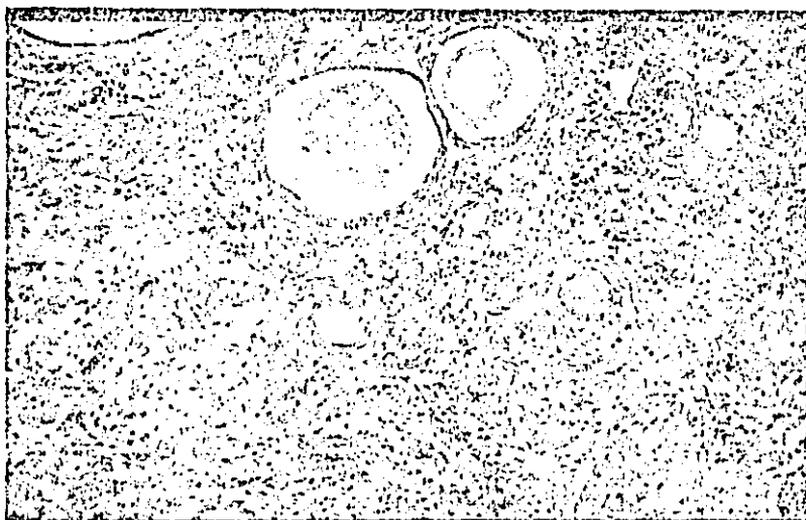
FIGS. 68 y 69. ADENOMA SEBACEO: SE OBSERVA EN DERMIS SUPERFICIAL Y MEDIA CORDONES DE CELULAS EPITELIALES QUE SE DISPONEN EN LOBU--LOS, EN ALGUNAS AREAS MUESTRAN CELULAS SEBACEAS Y SE SITUAN ALRE--DOR DE FORMACIONES QUISTICAS DE DIVERSOS TAMAÑOS. (P838/87)

13.10 TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO

Debido a que este tumor ha sido separado recientemente del Tricoepitelioma convencional como una entidad aparte, se revisaron las biopsias de Tricoepitelioma de 1955 a 1987 del Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua y se encontró solamente un tumor de este tipo, o sea 1.3% de los Tricoepiteliomas en general.

El caso corresponde a un paciente del sexo femenino, de 23 años de edad. Presentaba en mejilla izquierda una neoformación de 5 mm. de diámetro, con centro atrófico y borde de apariencia perlado, de 2 años de evolución. Se hizo extirpación quirúrgica de la lesión, se envió a Patología con diagnóstico de Epitelioma basocelular VS Granuloma anular.

En el estudio histológico se observaron grandes quistes córneos rodeados por cordones delgados de células basaloides, sumergidos en un estroma fibroso con reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño. Se consultaron a patólogos de otras Instituciones y se llegó al diagnóstico de Tricoepitelioma desmoplástico. Se ignora la evolución posterior del caso. (FIGS. 70 y 71)



FIGS. 70 y 71. TRICHOEPITELIOMA DESMOPLASTICO: SE OBSERVAN GRANDES QUISTES CORNEOS RODEADOS POR CORDONES DELGADOS DE CELULAS BASALOIDES, SUMERGIDOS EN UN ESTROMA FIBROSO CON REACCION GRANULOMATOSA DE TIPO CUERPO EXTRAÑO. (P146/79)

14. COMENTARIO

En el estudio realizado existen algunos datos que - por su poca frecuencia consideramos conveniente señalar:

Entre las asociaciones que presentó el NEVO SEBACEO llama la atención el caso de un niño de 10 años de edad que presentó concomitantemente un Epitelioma espinocelular, se sabe que ésto suele suceder en edades más avanzadas.

La asociación del NEVO SEBACEO con Epitelioma basocelular fue baja (5.45%) en comparación con otras series publicadas: MEHREGAN y PINKUS (14%), PIÑOL y cols. --- (27.5%), CARDAMA y cols. (20%) y CUEVAS y cols. (8.3%), solamente en el trabajo de WILSON-JONES y HEYL se da un porcentaje similar (5.03%).

Hubo 2 casos de NEVO SEBACEO con asociaciones múltiples, un caso asociado a Nevo verrugoso y Siringocistoadenoma papilífero y otro asociado a Epitelioma basocelular e Hidradenoma de células claras. Esto se considera raro y aún más cuando se asocia a un tumor de anexos con diferenciación ecrina como lo es el Hidradenoma nodular, que ha dado lugar a confusión sobre la histogénesis de - estos tumores.

En el estudio resalta la importancia de extirpar -- completamente el NEVO SEBACEO en la primera década de la vida ya que 9 pacientes (8.2%) presentaron asociación -- con un tumor maligno -la edad media de estos enfermos -- fue de 40.4 años y el promedio del tiempo de evolución -- fue de 35.7 años--.

Llamó la atención que las extremidades superiores - fue la topografía encontrada con mayor frecuencia (45.8%) en el PILOMATRIXOMA ya que la mayoría de los autores tienen en primer lugar a la cabeza aunque en el estudio de FORBIS y HELWIG las extremidades superiores fue también la topografía más frecuente (35%).

Entre los casos de PILOMATRIXOMA destacan 2 por su rareza: el de una niña de 12 años de edad y 5 meses de evolución con un Pilomatrixoma en pabellón auricular, en la literatura consultada sólo hay 2 casos que tienen topografía similar. Y el de un enfermo de 26 años con Síndrome de Solomon y Pilomatrixoma múltiple, hecho que ya ha sido comunicado en la literatura.

De los casos de TRICOEPITELIOMA MULTIPLE hubo uno - que presentó topografía generalizada y a pesar de que se realizó biopsia de uno de los tumores, no podemos afirmar que todas las lesiones sean de este tipo de neoplasia porque no es raro la asociación con otros tumores.

Fue notable la baja frecuencia en que encontramos - el TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO (1.3%) en relación a -- los Tricoepiteliomas en general, porcentaje menor a lo - comunicado por otros autores.

El caso de HIPERPLASIA SEBACEA EN PLACA es excepcional, su morfología diferente da lugar a varios diagnósticos clínicos pero la histopatología lo confirma.

Referente al TRICOFOLICULOMA nos parece insólito el caso que presentó topografía diseminada a cuello, tronco y extremidades habiendo múltiples lesiones, KLIGMAN y -- PINKUS publicaron en 1960 un caso similar que mostró centenares de lesiones en cara y tronco.

La ENFERMEDAD DE FORDYCE considerada como una curiosidad dermatológica frecuente sólo obtuvo el 1.5% de todas las biopsias de Tumores de Anexos con diferenciación pilosebácea, ésto es debido a que es diagnosticada fácilmente por la clínica además de que no requiere tratamiento quirúrgico por lo que estos casos no llegan al Departamento de Dermatopatología.

En relación al TRIQUILEMOMA llama la atención su aspecto queratósico que confunde al clínico con otras neoplasias tales como el Cuerno cutáneo y el Queratoacantoma.

El ADENOMA SEBACEO continua siendo una neoplasia rara, difícil de diagnosticar clínicamente.

A pesar de que la topografía periorbitaria del CARCINOMA SEBACEO es observada comúnmente por el oftalmólogo, en nuestra estadística fue la localización más frecuente por lo que nos parece que la topografía extraorbitaria es bastante rara.

15. CONCLUSIONES

En la revisión del material del Archivo del Departamento de Dermatopatología del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua" se encontró lo siguiente:

1. De 18,705 biopsias de piel, 576 (3.08%) se catalogaron como TUMORES DE ANEXOS.

2. De las 576 biopsias diagnosticadas como Tumores de Anexos, 391 (67.88%) tuvieron diferenciación PILOSEBACEA, o sea el 2.09% del total de biopsias.

3. A la diferenciación PILAR le correspondió 195 -- biopsias y a la diferenciación SEBACEA 196 biopsias.

4. Encontramos 10 variedades de Tumores de Anexos - Pilosebáceos y siendo los más frecuentes: NEVO SEBACEO - (110 casos, 28.1%), PILOMATRIXOMA (107 casos, 27.4%), -- TRICOEPITELIOMA (78 casos, 20%) e HIPERPLASIA SEBACEA -- (69 casos, 17.6%), lo que concuerda con lo descrito en la literatura.

5. De entre los 391 Tumores de Anexos Pilosebáceos solo 9 casos (2.3%) fueron malignos.

6. En general, las neoplasias predominaron en el sexo femenino y la correlación diagnóstica fue del 38.1% - aunque este porcentaje aumentó a 63.3% en las cuatro variedades más frecuentes.

7. Algunos de los datos que obtuvimos del NEVO SEBACEO son similares a lo descrito en la literatura como la aparición más frecuente desde el nacimiento (58.2%), la localización más común en piel cabelluda (69.1%) y el desarrollo dentro del Nevo sebáceo de neoformaciones tumo-

rales de diferente tipo histológico y grado de malignidad en la tercera parte de los enfermos que se encontraban en la etapa adulta de la vida. Sin embargo en la histopatología se observaron glándulas apocrinas solamente en la tercera parte de los casos estudiados, se señala que se encuentran generalmente en las dos terceras partes de los enfermos.

8. El PILOMATRIXOMA predominó en las mujeres en relación de 2.5:1 y la mayoría ocurrió en gente joven. La evolución media fue de 2 años, llamando la atención que en el 43% fue menor de un año. Se confirmaron lesiones múltiples en 2 pacientes y hubo ulceración en 2 casos. La topografía más frecuente fue en las extremidades superiores (45.8%), un caso se localizó a pabellón auricular. En este estudio nuevamente se cumplió el axioma de que el Pilomatrixoma respeta mucosas, palmas y plantas.

9. La histología del PILOMATRIXOMA fue similar en todos los tumores. Las calcificaciones se encontraron en el 30% de los casos y la osificación en el 4.7%, cifras que se encuentran por debajo de lo señalado en la literatura (80% y 15-20% respectivamente). En el 58.9% de las lesiones se encontró reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño. Hubo un caso de Pilomatrixoma múltiple asociado a Síndrome de Solomon.

10. La mayoría de los TRICOEPITELIOMAS correspondieron a la variedad MULTIPLE (79.5%) y de ésta el sexo femenino fue el más afectado con una relación de 3:1. La edad media de aparición fue a los 9.1 años. La región centro facial continua siendo la topografía habitual de estos tumores (96.8%). La morfología fue similar en todos los casos así como la histología.

11. En nuestro trabajo encontramos que el TRICOEPI-
TELIOMA SOLITARIO se confunde clínicamente con el Nevo -
intradérmico por tratarse de una sola neoplasia.

12. A pesar de que algunos autores consideran el --
TRICOEPITELIOMA DESMOPLASTICO como un tumor no raro, no-
sotros únicamente encontramos un caso.

13. En cuanto a la HIPERPLASIA SEBACEA la propor--
ción entre hombres y mujeres fue igual. En el 35.04% de
los pacientes se observaron múltiples lesiones y uno de
los casos presentó topografía diseminada. Las caracte--
rísticas clínicas e histológicas fueron similares a las
descritas con excepción de un caso diagnosticado como --
Hiperplasia sebácea en placa.

14. Fueron 6 lesiones de TRICOFOLICULOMA, un caso -
presentó topografía diseminada habiendo múltiples lesio-
nes, se asoció a Nevo verrugoso.

15. La ENFERMEDAD DE FORDYCE representa una dermato-
sis fácil de diagnosticar clínica e histológicamente.

16. El TRIQUILEMOMA es poco frecuente, sólo se en-
contraron 3 lesiones que corresponden al 0.8% de los Tu-
mores de Anexos Pilo sebáceos. Los tres casos estudiados
correspondieron a pacientes de edad avanzada y se obser-
vó como un tumor solitario en cara. No encontramos la -
forma múltiple ni la variedad maligna.

17. Solamente se registraron dos lesiones de ADENO-
MA SEBACEO, la topografía de los dos tumores fue la cabe-
za con morfología diferente en cada caso.

18. Como único tumor maligno de los anexos pilosebá-
ceos encontramos el CARCINOMA SEBACEO (9 casos). Fue --
más frecuente en la etapa avanzada de la vida y la topo-
grafía periorbitaria se observó en el 66.7% de los casos
lo que concuerda con lo descrito en la literatura consul-
tada.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, Freedberg I and Austen K: Dermatology in General Medicine. 2nd edition. Mc Graw-Hill. New York, 1979.
2. Saúl A: Lecciones de Dermatología. 10a Edición. Méndez-Cervantes -- edit. México, D.F., 1983.
3. Pinkus H and Mehregan AH: A Guide to Dermatohistopathology. Appleton-Century-Crofts. New York, 1976.
4. Weterings P, Vermorcken A and Broemendal H: A Method for Culturing - Human Hair Follicle Cells. Br J Derm. 1981; 104:1-5.
5. Lever WF and Schaumburg-Lever G: Histopathology of the Skin. 5th. - ed. Lippincott Company. Philadelphia, 1983.
6. Pinardi BA e Irizar ML: Estudio del Ciclo biológico del Pelo. Arch Arg Derm. 1981; 31:105-119.
7. Moschella SL and Hunley HJ: Dermatology. 2nd Ed. Saunders Company. Philadelphia, 1985.
8. Ackerman AB: Histologic diagnosis of Inflammatory Skin Diseases. Lea & Febiger. Philadelphia, 1978.
9. Finlay GH: An Optical Study of Human Hair Colour in Normal and abnormal Conditions. Br J Dermatol. 1982; 107:517-527.
10. Astore I, Barman J y Pecoraro V: Influencia de las Hormonas sobre - el Desarrollo del Sistema Piloso. Arch Arg Derm. 1965; 15:139-153.
11. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH and Burton JL: Text--book of Dermatology. 4th Ed. Blackwell Scientific Publications. London, 1986.
12. Sato S, Hiraga K, Nishijima A and Hidano A: Neonatal Sebaceous --- Glands: Fine Structure of Sebaceous and Dendritic Cells. Acta Derm Vene reol. 1977; 57:279-287.
13. Secchi J, Lecaque D and Bouton MM: Morphometric Evaluation of Local Anti-Androgenic Activity on the rat Sebaceous Gland. Br J Dermatol. --- 1984; 111(Suppl):178-179.
14. Kligman A: The Uses of Sebum. Br J Dermatol. 1963; 75:307-319.
15. Mehregan AH and Pinkus H: Adnexal Tumors of the Skin. Int J Dermatol. 1971; 10:61-78.
16. Apisarnthanarax P, Bovenmeyer D and Mehregan AH: Combined Adnexal - Tumor of the Skin. Br J Dermatol. 1984; 120:231-233.
17. Kligman A and Pinkus H: The Histogenesis of Nevoid Tumors of the -- Skin. The Folliculoma -a hair- Follicle Tumor. Arch Dermatol. 1960; 81: 922-930.

18. Villalba LI, Bianchi O, Cuomo G y Bianchi C: Foliculoma. Med Cut -- ILA. 1975; 5:367-370.
19. Gore H: Trichofolliculoma. Arch Dermatol. 1964; 89:385-386.
20. Pinkus H and Sutton R: Trichofolliculoma. Arch Dermatol. 1965; 91: 46-49.
21. Armijo M, Herrera E, Naranjo R, Camacho F y Dulanto F: Tricofoliculoma. Actas Derm-Sif. 1978; 69:265-272.
22. Monteiro MB, Mesquita-Guimarães J y Ramos S: Tricofoliculoma Sebáceo. Med Cut ILA. 1987; 15:205-207.
23. Plewig G: Trichofolliculoma Sebaceous. J Cut Pathol. 1980; 7:394-403.
24. García e Silva L: Tricofoliculoma Sebáceo. Med Cut ILA. 1982; 10: 51-54.
25. Mehregan A and Brownstein M: Pilar Sheat Acanthoma. Arch Dermatol. 1978; 114:1495-1497.
26. Birt AR, Hogg GR and Dubé WJ: Hereditary Multiple Fibrofolliculomas with Trichodiscomas and Acrochordons. Arch Dermatol. 1977; 113:1674-1677.
27. Starink IM and Brownstein MH: Fibrofolliculoma: Solitary and Multiple Types. J Am Acad Dermatol. 1987; 17:493-496.
28. Scully K, Bargman H and Asaad D: Solitary Fibrofolliculoma. J Am -- Acad Dermatol. 1984; 11:361-363.
29. Fujita W, Barr R and Headley J: Multiple Fibrofolliculomas with Trichodiscomas and Acrochordons. Arch Dermatol. 1981; 117:32-35.
30. Grosshans E, Dangler T et Hanau D: Le Trichodiscome de Pinkus. Ann Dermatol Venereol. 1981; 108:837-846.
31. Pinkus H, Coskey R and Burgess GH: Tricodiscoma. A Benign Tumor Related to Haarscheibe (Hair Disk). J Invest Derm. 1974; 63:212-218.
32. Balus L, Fazio M, Sacerdoti G, Morrone A et Marmo W: Fibrofolliculomas, Trichodiscomas et Acrochordons. Syndrome de Birt-Hogg-Dubé. Ann -- Dermatol Venereol. 1983; 110:601-609.
33. Jaqueti G: Tricoepiteliomas Familiares Múltiple. Actas Derm-Sif. -- 1973; 64:219-230.
34. Pierini DO y Pierini AM: Tricoepitelioma Múltiple en la Infancia. -- Arch Arg Derm. 1978; 28:77-83.
35. Zeligman I: Solitary Trichoepithelioma. Arch Dermatol. 1960; 82:35-40.
36. Carapeto FJ: Tricoepitelioma Múltiple con Variable Evolución de sus lesiones. (Malignización y Regresión Espontánea). Med Cut ILA. 1977; 1: 65-70.

37. Gray H and Helwig E: Epithelioma Cysticum and Solitary Trichoepithelioma. Arch Dermatol. 1963; 87:102-114.
38. Mercadal-Peyri J, Bassas MG, Martín CG y Mercadal-Peyri JO: Tricoepitelioma Múltiple. Actas Derm-Sif. 1967; 68:108-110.
39. Rodríguez-Hill M, Martín-Guedes A, Rios V e Trujillo HM: Tricoepitelioma Múltiple com localização Genital e Paragenital. Med Cut ILA. --- 1985; 13:531-538.
40. Dvir E: Solitary Trichoepithelioma in a 70-year-old Man. Arch Dermatol. 1981; 117:455-456.
41. Czernobilsky B: Giant Solitary Trichoepithelioma. Arch Dermatol. -- 1972; 105:587-588.
42. Filho B, Toppa N, Miranda D, Matos M and Da Silva A: Giant Solitary Trichoepithelioma. Arch Dermatol. 1984; 120:797-798.
43. Van Voorst Vader PC, Oostveen F and Hasper MF: Trichoepithelioma, - Cystic Acne and 13-cis-retinoic Acid. Acta Derm Venereol. 1984; 64:360-361.
44. Molosowicz M y Anda G: Cilindromas, Tricoepiteliomas y Espiroadenomas. Un Nuevo Caso de Coexistencia. Rev Arg Derm. 1985; 100-105.
45. Rasmussen J: A Syndrome of Trichoepitheliomas, Milia and Cylindromas. Arch Dermatol. 1975; 111: 610-614.
46. Reiss F and Prose P: Eccrine Spiradenoma with Cyst Formation, Cylindroma and Trichoepithelioma. Dermatologica Internationalis. 1965; 4:13-15.
47. Magnin PH, Duhm G y Casas JG: Espiroadenoma, Cilindroma Cutáneo y - Tricoepitelioma Múltiple y Familiar. Med Cut ILA. 1977; 3:179-188.
48. Sandbank M and Bashan D: Multiple Trichoepithelioma and Breast Carcinoma. Simultaneous Appearance of Epithelioma Adenoides Cysticum and - Infiltrating Lobular Carcinoma of the Breast. Arch Dermatol. 1978; 114: 1230.
49. Cramers M: Trichoepithelioma multiplex and Dystrophia Unguis Congenita: A New Syndrome?. Acta Derm Venereol. 1981; 61: 364-365.
50. Lambert W, Bilinski D, Khan Y and Brodtkin R: Trichoepithelioma in a Systematized Epidermal Nevus With Acantholic Dyskeratosis. Its occurrence in a black man. Arch Dermatol. 1984; 120:227-230.
51. Starink TM, Lane EB and Meijer CJ: Generalized Trichoepitheliomas - with Alopecia and Myasthenia Gravis: Clinico Pathologic and Immunohistochemical study and Comparison with Classic and Desmoplastic Trichoepithelioma. J Am Acad Dermatol. 1986; 15:1104-1112.
52. Dupré A, Bonafé JL et Lassere J: Hamartome Epithélial Sclérosant: - forme Clinique du Tricho-épithéliome. A propos de 3 cas. Ann Dermatol - Venereol. 1980; 107:649-654.
53. Brownstein MH and Shapiro L: The Pilosebaceous Tumors. Int J Dermatol. 1971; 16:340-352.

54. Kallioinen M, Tuomi ML, Dammert K and Autio-Harmainen H: Desmoplastic Trichoepithelioma: Clinico-Pathological Features and Immunohistochemical study of the Basement Membrane Proteins, Laminin and Type IV Collagen. *Br J Dermatol.* 1984; 111:571-577.
55. Brownstein M and Starink T: Desmoplastic Trichoepithelioma and Intradermal Nevus: A Combined Malformation. *J Am Acad Dermatol.* 1987; 17: 489-492.
56. García e Silva L: Tricoadenoma de Nikolowski. *Med Cut ILA.* 1982; 10: 85-88.
57. Gotlib N, Schroh R, García-Fernández A y Khaski S: Tricoadenoma. -- *Rev Arg Derm.* 1987; 68:241-245.
58. Brown AC, Crouse RG and Winkelmann RK: Generalized Hair-Follicle - Hamartome. *Arch Dermatol.* 1979; 159:316-324.
59. Delacrétaz J and Balsiger F: Hamartome Folliculaire Multiple Familial. *Dermatologica.* 1979; 159:316-324.
60. Latapí F y Rodríguez O: Pilomatrixoma. Breve Revisión del Tema y Comunicación de un caso con lesiones múltiples. *Derm Rev Mex.* 1978; 22: 232-248.
61. Hashimoto K, Nelson RG and Lever WF: Calcifying Epithelioma of Malherbe. Histochemical and Electron Microscopic Studies. *J Invest Dermatol.* 1966; 46:391-408.
62. Hansen DD and Steger JW: Eruptive Pilomatrixoma. *JAMD.* 1982; 8:7-11.
63. Noriega-Ramos N y González-Mendoza A: Epitelioma Calcificado de Malherbe (Pilomatrixoma). Estudio de 21 casos y revisión de algunos conceptos actuales sobre su histogénesis. *Derm Rev Mex.* 1971; 15:5-15.
64. Forbis R and Helwig E: Pilomatrixoma (Calcifying Epithelioma). *Arch Dermatol.* 1961; 83:606-618.
65. Wong WK, Somburanasin R and Wood MG: Eruptive, Multicentric Pilomatrixoma (Calcifying Epithelioma). *Arch Dermatol.* 1972; 106:76-78.
66. Cabrera H, Ferreyra B, Maida S y Saudia J: Pilomatrixoma. Recopilación de 25 casos. *Rev Arg Derm.* 1987; 68:295-298.
67. Henao M y Martin F: Epitelioma Calcificante de Malherbe (Pilomatrixoma). Estudio Clínico Patológico de 38 casos. *Med Cut ILA.* 1967; 2: -- 237-241.
68. Hernández-Pérez E and Cestoni-Parducci RF: Pilomatrixoma (Calcifying Epithelioma). A Study of 100 casos in El Salvador. *Int J Dermatol.* 1981; 20:491-494.
69. Moehlenbeck FW: Pilomatrixoma (Epithelioma Calcifying). *Arch Dermatol.* 1973; 108:532-534.
70. Magaña M, Novales J y Ortiz-Monasterio F: Epitelioma Calcificado de Malherbe. Comunicación de un Caso. Memorias del III Congreso ILA de Dermatología. Unión Gráficas, SA. México, 1959, 352-354.

71. Ortiz AM y Billene R: Pilomatrixoma Relacionado con Vacunación Antivariólica. Med Cut ILA. 1978; 6:393-395.
72. López-Barea M, Casado-Jimenez M, García-Rivero D, Contreras-Rubio F y Soto-Melo J: Pilomatrixoma Multicéntrico. Epitelioma Calcificado. - Actas Derm-Sif. 1978; 68:437-444.
73. Feinsilber DG y Duhm G: Pilomatrixoma: Localización en Párpados y Región Periorbitaria. Aspectos Clínicos Infrecuentes. Rev Arg Derm. 1984; 65:260-266.
74. Parhizgar B and Beerman H: Malignant Pilomatrixoma. Arch Dermatol. 1984; 120:770-773.
75. Azcuñe R, Gatti CF, Berben V y Porta J: Pilomatrixomas Múltiples. Rev Arg Derm. 1985; 66:266-268.
76. Peterson W and Hult A: Calcifying Epithelioma of Malherbe. Arch - Dermatol. 1964; 90:404-410.
77. Taaffe A, Wyatt E and Bury H: Pilomatrixoma: A Clinical and Pathological Study of Fifty Cases. Br J Dermatol. 1980; 103(Suppl 18):22.
78. Helmreich MM, Maida S, Ferreira BL y Cabrera HN: Pilomatrixoma -- Perforante Sobre Cicatriz de Vacunación Antivariolica. Arch Arg Derm. 1986; 36:251-254.
79. Chiaramonti A and Gilgor R: Pilomatrixomas Associated with Myotonic Dystrophy. Arch Dermatol. 1978; 114:1363-1365.
80. Harper P: Calcifying Epithelioma of Malherbe. Association with -- Myotonic Muscular Dystrophy. Arch Dermatol. 1972; 106:41-44.
81. Carvajal L, Uraga E y García I: Pilomatrixoma. Forma Pseudocampollosa y otras variedades clínicas. Med Cut ILA. 1987; 15:29-34.
82. Jorda M, Andrada E, Villar J, Navarrete M y Japon M: Epitelioma - Calcificante de Malherbe, de Conducta Agresiva (Pilomatrixoma Maligno). Actas Derm-Sif. 1987; 78:183-185.
83. Kumasa S, Mori H, Tsujimura T and Mori M: Calcifying Epithelioma of Malherbe with Ossification. Special Reference to Lectin Binding -- and Immunohistochemistry of Ossified Sites. J Cutan Pathol. 1987; 14: 181-187.
84. Gómez-Orbaneja J, Olica O, Robledo A y Castro A: Epitelioma Calcificado de Malherbe. Actas Derm-Sif. 1967; 68:155-160.
85. Gómez-Orbaneja J, Robledo A y Castro A: Epitelioma Calcificado de Malherbe. Actas Derm-Sif. 1964; 55:509.
86. Herdener RS and Moss RL: Pilomatrix Carcinoma. JAMD. 1985; 11:49-51.
87. Schwartz BK and Peraza JE: Pilomatrixomas Associated with Myotonic Dystrophy. J Am Acad Dermatol. 1987; 16:887-888.

88. Cooper PH and Fechner RE: Pilomatricoma-Like Changes in the Epidermal Cyst of Gardner's Syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1983; 8:639-644.
89. Grasa MP: Tumor Triquilemal Proliferante: Estudio Clínico-histológico, Histoquímico y Ultraestructural. *Actas Derm-Sif.* 1984; 75:163-168.
90. Brownstein MH and Arluk DJ: Proliferating Trichilemmal Cyst: A Simulant of Squamous Cell Carcinoma. *Cancer.* 1981; 48:1207-1214.
91. Morales C, Ortiz MA, Reymundo C y López A: Triquilemoma Maligno. - Estudio Clínico-patológico de un Caso. *Actas Derm-Sif.* 1986; 77:381-385.
92. Burdick C, Clearkin K, Brown R and Arakari S: Tricholemmoma of the Scalp. Case Report. *Arch Dermatol.* 1967; 95:73-75.
93. Ingrish FM and Reed RJ: Tricholemmoma. *Int J Dermatol.* 1968; 7:182-190.
94. Brownstein M, Mehregan A, Bikowski J, Lupulescu A and Patterson J: The Dermatopathology of Cowden's Syndrome. *Arch Dermatol.* 1969; 100:667-673.
95. Brownstein M and Shapiro L: Trichilemmoma. *Arch Dermatol.* 1973; --107:866-869.
96. Katsuoka K, Schell H, Hornstein OP and Deinleine A: Morphological and Flow-Cytometric Characterization of a Trichilemmoid Carcinoma Cell Line in Vitro. *Dermatologica.* 1987; 175:15-22.
97. Casas JG, Palacios AM, Schroh RG y Magnin PH: Tumor del Infundíbulo Folicular. *Rev Arg Derm.* 1981; 62:223-224.
98. Mehregan A and Butler J: A Tumor of Follicular Infundibulum. *Arch Dermatol.* 1961; 83:924-927.
99. Cardama JE, Gatti JC, Gatti CF y Bianchi O: Nevo de Jadassohn. Correlación Clínico-Histológica. *Arch Arg Derm.* 1984; 34:924-927.
100. Chavez RM: Nevo Sebáceo. Estudio de Dos Casos. *Derm Rev Mex.* ---1975; 19:66-70.
101. Mehregan A and Pinkus H: Life History of Organoid Nevi. *Arch Dermatol.* 1965; 91:574-588.
102. Wilson-Jones E and Heyl T: Naevus Sebaceus and Compound Epidermal Naevi. *Br J Dermatol.* 1967; 79:645.
103. Cuevas J, Viguer JM y Contreras F: Diferenciación Prospectiva del Nevo Organóide. *Actas Derm-Sif.* 1980; 71:455-460.
104. Constant E and Davis G: The Premalignant Nature of the Sebaceous Nevo of Jadassohn. *Rev Plast Reconst Surg.* 1972; 50:527-259.
105. MacBrannen M and Fosnaugh R: Nevo Sebaceus with Associated Basal Cell Epithelioma. *Arch Dermatol.* 1960; 82:1007-1008.

106. Ioannides G and Simonson L: Nodular Hidradenoma in Nevus Sebaceus of Jadassohn. Arch Dermatol. 1964; 89:250-251.
107. Pierini D y Garranchan LE: Nevo Sebáceo y Síndromes asociados. -- Arch Arg Derm. 1970; 20:1-11.
108. Lantis S, Leyden J, Thew M and Heaton C: Nevus Sebaceus of Jadassohn. Part of a New Neurocutaneous Syndrome?. Arch Dermatol. 1968; 98: 117-123.
109. Sehgal VN, Ramesh V and Ghorpade A: Naevus Sebaceous. Associated with Ocular Dermolipoma. J Dermatol. 1984; 11:97-98.
110. Kang WH, Koh YJ and Chun SI: Nevus Sebaceous Syndrome Associated - with Intracranial Arteriovenous Malformation. Int J Dermatol. 1987; -- 26:382-384.
111. Luderschmidt C and Plewig G: Circumscribed Sebaceous Gland Hyperplasia. Autoradiographic and Histoplanimetric Studies. J Invest Dermatol. 1978; 70:207-209.
112. Trodahl J, Albjerg L and Gorlin R: Ectopic Sebaceous Glands of -- the Tongue. Arch Dermatol. 1967; 95:387-389.
113. Pelligrini AE: Review: Hair and Sebaceous Gland Tumors as Markers of Internal Abnormalities. JAMD. 1982; 8:1-16.
114. Rulon DB and Helwig EB: Cutaneous Sebaceous Neoplasms. Cancer. -- 1974; 33:82-102.
115. Essenhigh D, Jones D and Rack J: A Sebaceous Adenoma: Histologi-- cal and Chemical Studies. Br J Dermatol. 1964; 76:331-340.
116. Sciallis G and Winkelmann R: Multiple Sebaceous Adenomas and Gas-- trointestinal Carcinoma. Arch Dermatol. 1974; 110:913-915.
117. Housholder M and Zeligman I: Sebaceous Neoplasms Associated with Visceral Carcinomas. Arch Dermatol. 1980; 116:61-64.
118. Leonard D and Deaton R: Multiple Sebaceous Glands Tumor and Visce-- ral Carcinomas. Arch Dermatol. 1974; 110: 917-920.
119. Poleksic S: Keratoacanthoma and Multiple Carcinomas. Br J Derma-- tol. 1974; 91:461-463.
120. Fahmy A, Burgdorf WH, Schosser RH and Pitha J: Muir-Torre Syndro-- me: Report of a case and reevaluation of the Dermatopathologic featu-- res. Cancer. 1982; 49:1898-1903.
121. Hori M, Egami K, Maejima K and Nishimoto K: Electron Microscopic Study of Sebaceous Epithelioma. J Dermatol. 1978; 5:139-147.
122. Zackheim BS: The Sebaceous Epithelioma. A Clinical and Histologic Study. Arch Dermatol. 1964; 89:711-724.
123. Urban F and Winkelmann R: Sebaceous Malignancy. Arch Dermatol. -- 1961; 84:63-72.

124. Jimenez M y Arenas R: Carcinoma Sebáceo VS Epitelioma Espinocelular con Diferenciación Sebacea. *Derm Rev Mex.* 1980; 24:90-93.
125. Sangueza P, Sangueza O y Peredo E: Adenocarcinoma de Glándulas de Meibomio. Presentación de dos casos. *Arch Arg Derm.* 1986; 36:307-312.
126. Oppenheim A: Sebaceous Carcinoma of the Penis. *Arch Dermatol.* -- 1981; 117:306-307.
127. Cervera AI, Jondan E, Romance L, Jorda M, Ramon D y Castells A: - Carcinoma de Glándulas Sebáceas. *Med Cut ILA.* 1985; 13:313-316.
128. Aoyagi T, Kobayashi H, Kamigaki K and Miura Y: Enzymatic Studies on Adnexal Tumors the Skin. *Histochemical and Biochemical Studies on Tumors of Sebaceous Origin.* *J Dermatol.* 1979; 6:253-260.
129. Sanguenza P, Sanguenza O y Peredo E: Adenocarcinoma de Glándulas Sebáceas y Adenoacantoma Endometrial. *Arch Arg Derm.* 1983; 33:31-39.