



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

11212

CENTRO DERMATOLOGICO
"DR. LADISLAO DE LA PASCUA"

3
28

TUMORES DE ANEXOS CON
DIFERENCIACION FOLICULAR.

TESIS DE POSGRADO
EN DERMATOLOGIA, MICOLOGIA Y
LEPROLOGIA

DRA. ANGELICA LEONOR BERRON RUIZ

ASESOR: DRA. LETICIA DE ALBA ALCANTARA
DIRECTORA: DRA. OBDULIA RODRIGUEZ RODRIGUEZ



MEXICO, D.F.

1998

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

AGRADECIMIENTOS:

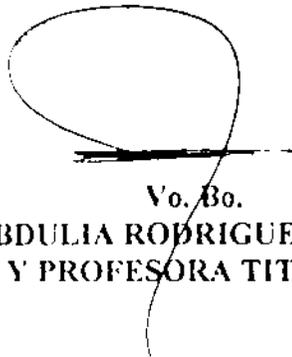
Gracias a Dios, por la oportunidad de la vida, para ser cada día mejor.

Gracias a mis maestras, por su enseñanza y enseñanzas.

Gracias a mis padres hermanas y, por el apoyo que me han brindado.

Gracias a mis amigos, por su compañía.

Gracias a mi hijo, que me enseñó a seguir superándome.



Vo. Bo.

DRA. OBDULIA RODRIGUEZ RODRIGUEZ.
DIRECTORA Y PROFESORA TITULAR DEL CURSO.



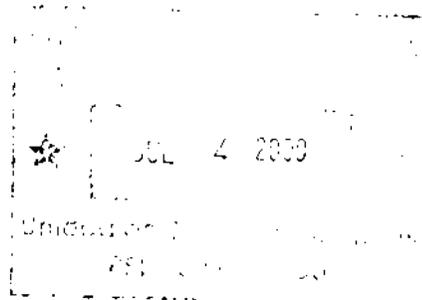
Vo. Bo.

DR. FERMIN JURADO SANTACRUZ.
JEFE DE ENSEÑANZA Y PROFESOR ADJUNTO.



CUADRO DE MEDICO

SECRETARIA DE SALUD
Servicio de Salud Pública de Distrito Federal
CENTRO DE SALUD DEL N. 10
DEPARTAMENTO DE SALUD Y SEGURIDAD
PÚBLICA



10. INDICE.

1. Introducción.---1
2. Antecedentes.---2
 - 2.1. El folículo piloso.---2
 - 2.1.1 Anatomía.---2
 - 2.1.2. Histología.---5
 - 2.1.3. Embriología.---8
 - 2.1.4. Bioquímica.---10
 - 2.1.5. Ciclos del crecimiento del pelo.---11
 - 2.2. Tumores ---13
 - 2.2.1. Definición.---13
 - 2.2.2. Clasificaciones.---14
 - 2.2.3. Tumores de anexos con diferenciación folicular.---16
 - 2.3. Queratosis folicular invertida.---18
 - 2.4. Poro dilatado de Winer.---20
 - 2.5. Tricodiscomas.---22
 - 2.6. Triquitomomas.---24
 - 2.7. Enfermedad de Cowden.---26
 - 2.8. Tumor del infundíbulo folicular ---28
 - 2.9. Tricofolliculoma ---30
 - 2.10. Tricofolliculoma sebáceo ---32
 - 2.11. Tricoepitelioma ---33
 - 2.12. Tricoepiteliomas múltiples ---34
 - 2.13. Tricoepitelioma solitario ---37
 - 2.14. Tricoepitelioma gigante ---38
 - 2.15. Tricoepitelioma inmaduro ---38
 - 2.16. Tricoepitelioma desmoplásico ---39
 - 2.17. Tricoadenoma ---40
 - 2.18. Pilomatrixoma ---41
 - 2.19. Pilomatrixoma maligno ---47

2.20	Fibrofoliculoma.	50
2.21	Síndrome de Birt-Hogg-Dubé.	51
2.22	Fibroma perifolicular.	54
2.23	Acantoma de la vaina pilosa.	55
2.24	Tumor triquilemal proliferante.	56
3	Planteamiento del problema.	59
4	Justificación.	59
5	Objetivos.	60
6	Material y Método.	61
7	Resultados.	62
8	Conclusiones.	121
9	Bibliografía	125
10	Índice.	134

TUMORES DE ANEXOS CON DIFERENCIACIÓN FOLICULAR.

1.- INTRODUCCIÓN:

Los tumores de anexos con diferenciación folicular son raros, y difíciles de diagnosticar, ya que salvo unos cuantos, no poseen características clínicas precisas, que permitan su diagnóstico, por lo que, generalmente, éste es histológico.

Se decidió éste estudio para hallar las características clínicas que nos puedan ayudar a su diagnóstico: para lo que se anotaron los datos clínicos de las lesiones benignas con diferenciación folicular en el servicio de cirugía, en los que se corroboró con la histología. Además se tomaron los datos clínicos descritos en los reportes del servicio de histopatología, de todos los tumores de diferenciación folicular, para compararlos con los del servicio.

También se hace una revisión de la literatura del folículo piloso y de los tumores que de él derivan.

2.- ANTECEDENTES:

2.1. EL FOLÍCULO PILOSO:

El complejo pilosebáceo esta constituido por:(1)

- 1) Folículo piloso.
- 2) Glándula sebácea.
- 3) Músculo erector del pelo. (por medio del tendón elástico de Nagel que está constituido por fibras elásticas eláunicas y oxitalánicas.)
- 4) Y en algunas zonas, glándula sudorípara apócrina.

Nuestro motivo de estudio es el folículo piloso, para poder entender los tumores que derivan de éste.

El pelo es una de las características principales de los mamíferos, y su función principal es la de aislante térmico, pero puede tener otras funciones como la de camuflaje (2)

Aunque en el hombre no tiene una función vital, si tiene una influencia psicológica muy importante y se ha utilizado al folículo piloso para detectar algunas enfermedades genóticas (2)

2.1.1. ANATOMÍA.

El folículo piloso se divide en 3 porciones:(3)

- 1) Infundibulo o superior.
- 2) Istmo o media.
- 3) Porción inferior o raiz

ESQUEMA 1.



El infundíbulo comprende la porción situada por encima de la entrada del conducto sebáceo.(3)

El istmo es la parte situada entre la entrada del conducto sebáceo por la parte superior, y por la parte inferior la fijación del músculo erector del pelo.(3)

La porción inferior del folículo piloso comprende el resto del folículo piloso situado por debajo de la inserción del músculo erector.(3)

Con excepción de las palmas y plantas los folículos pilosos cubren toda la superficie cutánea.(1)

Al pelo se divide en **raíz**, que es la porción intrafolicular; y **tallo**, que es la porción exterior.(1)

Hay diferencias morfológicas y biológicas del pelo en diversas partes del cuerpo, varían en su estructura, longitud, velocidad de crecimiento y respuesta a estímulos así como con la edad.(2)

Hay diferentes tipos de pelo como: el **lanugo**, pelos amedulados propios de los fetos y que suelen perderse poco después de nacer, y **pelos terminales**. Estos últimos pueden ser amedulados, cortos y finos, que serían **vellos**, o medulados, largos y gruesos llamados **pelos terminales verdaderos**, que se encuentran en piel cabelluda, cejas, pestañas, barbas, axilas y pubis (1)

La vascularización del folículo se hace a expensas de una red anastomótica de dos plexos distintos, la zona superior se nutre de plexo subpapilar y la inferior del plexo hipodérmico. Así, los folículos pilosos humanos están rodeados por una compleja malla de vasos sanguíneos más numerosos alrededor de los de mayor tamaño que de los pequeños. En las papilas foliculares también pueden observarse diferentes grados de vascularización, pues mientras que las papilas de los cabellos muestran gran vascularización, las de los vellos carecen de ella. Para demostrar la red vascular deben efectuarse cortes gruesos y tinciones con la técnica de fosfatasas alcalinas (1)

La inervación tiene lugar por fibras mielínicas (una fibra mielínica cutánea inerva entre 40-120 folículos) que llegan a la altura de la glándula sebácea, perdiendo allí la vaina mielínica y constituyendo alrededor del folículo un doble collar: el interno, longitudinal y paralelo al pelo, y el externo circular. El plexo emite fibras a la vaina epitelial externa donde forman pequeñas dilataciones y otras a la epidermis, ramificándose en la unión dermoepidérmica y en el músculo erector, la glándula sebácea y las glándulas sudoríparas apócrinas. Para demostrar la inervación perifolicular es conveniente usar cortes gruesos por congelación y la técnica de plata de Winkelman. Los nervios que rodean al folículo piloso representan el mayor mecanismo sensorial cutáneo, estando mucho mejor organizados como "órganos sensoriales" alrededor de los vellos que en los folículos terminales. En ocasiones es posible demostrar "discos táctiles" alrededor de minúsculos folículos de vello de

la nariz. Por último hay que recordar que los corpúsculos genitales sensitivos de los labios menores proceden de folículos pilosos que existen, en esta localización, en los fetos femeninos y que desaparecen en etapas tardías de la gestación, dejando los "órganos sensitivos terminales" que se organizan más tarde en estos corpúsculos.(1)

2.1.2 HISTOLOGÍA.

Las células matriciales o basales indiferenciadas se disponen en capas ordenadas en el bulbo piloso, y están separadas de la papila dérmica por una lámina basal. Estas células, al diferenciarse, originan las distintas capas que constituyen el folículo piloso.(5)

La zona peripapilar consta de varias capas de células matriciales, entre las que se encuentran melanocitos responsables de la pigmentación del pelo. Las células de la capa más inferior recuerdan, por su disposición, a las células basales epidérmicas, mientras que las de los otros estratos, que se disponen en forma de "capuchón suprapapilar" alcanzan la zona en que las células muestran signos de diferenciación y presentan una coloración menos uniforme.(1,5)

Todas estas células muestran ultraestructuralmente una cromatina nuclear laxa, abundantes polirribosomas libres y escasas cisternas del retículo endoplasmático rugoso. Tienen poca cohesión entre ellas, pues prácticamente carecen de desmosomas, sin embargo, la comunicación intercelular, representada por "uniones en hendidura", es importante. Las células de la parte superior, limitada por el "nivel crítico de Auber", presentan pocas mitosis y muestran una morfología de transición hacia la diferentes capas que van a determinar.(1)

Los queratinoblastos de la matriz, entre lo que se encuentran los melanocitos, se multiplican rápidamente y se queratinizan, y a diferencia de lo que sucede en la epidermis de superficie, no hay estrato granuloso, por lo que la queratinización es abrupta a 1 mm por encima del vértice de la papila.(1)

De dentro afuera, el folículo piloso se compone de 4 grupos celulares concéntricos (1)

- El pelo, con médula, corteza y epidérmica (cutícula del pelo).
- La vaina epitelial interna, con cutícula de la vaina, capas de Huxley y Henle
- La vaina epitelial externa o triquilema.
- La membrana vítrea y saco conjuntival.

ESQUEMA 2.

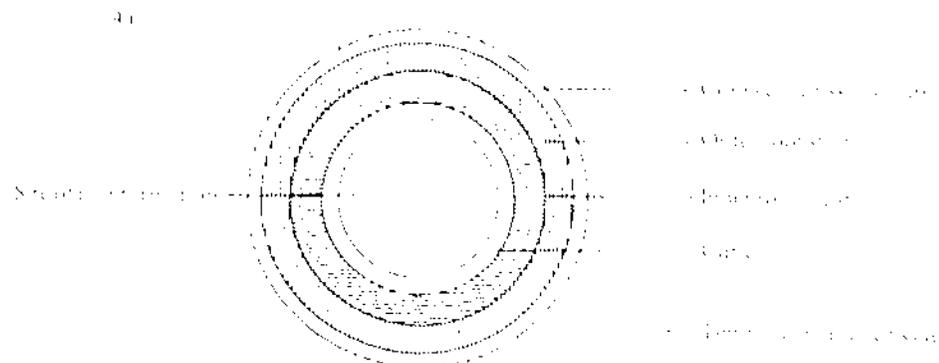


Fig. Cross section of hair follicle.

El pelo está formado por médula, corteza y epidermiculo o cutícula, estando melanizadas únicamente las dos primeras.(1)

La **médula** es inconstante, ya que según el tamaño folicular, puede ser continua, discontinua o estar constituida por una o más células de espesor. Procede de las células matriciales del vértice suprapapilar que tienen el citoplasma claro con numerosos polirribosomas y gránulos de trichialina y escasas tonofibrillas, núcleo redondo de cromatina laxa y evidente nucleolo, y algunos desmosomas y "uniones en hendidura". A medida que ascienden, surgen en el citoplasma vacuolas que determinan la desaparición celular o sufren procesos de queratinización.(1)

La **corteza** está constituida en su mayor parte por células matriciales. Estas se disponen con su eje mayor paralelo al pelo y aumenta su componente fibrilar, que se hace más evidente conforme ascienden las células, disponiéndose en "haces" alrededor de los núcleos se reducen a un granulado y las células quedan repletas de gruesos bastones filamentosos entre los que se observan melanosomas. Estos filamentos serían los precursores de las fibrillas de alta-queratina.(19)

La **epidermicula o cutícula** del pelo es cilíndrica, sus células adoptan al principio una forma redondeada después cúbica, prismática, y por último alargada. Su eje mayor al principio es perpendicular al pelo, pero pronto se hace oblicuo y las células permanecen adosadas entre sí como las "tejas de un tejado". El número de estratos celulares varía entre dos a diez, según el grosor del pelo. Al microscopio electrónico se comprueba que en las células más cercanas a la matriz existen cumulos de material denso de aspecto proteináceo en el citoplasma, en relación con vesículas derivadas del aparato de Golgi; no obstante, conforme ascienden aumenta la superficie densa de las membranas y las acumulaciones de material denso se agrupan en la periferia celular de forma que pueden distinguirse dos zonas en las células cuticulares: una externa y otra interna central con el núcleo y organelos citoplasmáticos. Este proceso de diferenciación es mucho más acusado en las células que limitan con la corteza que en las que lo hacen con la vaina cuticular interna debido a que las células situadas más externamente se producen a partir de las matriciales más bajas y, en consecuencia son más jóvenes e indiferenciadas (1)

La **vaina epitelial interna** tiene también tres estratos: la cutícula de la vaina, que se adhiere como una cremallera a la cutícula del pelo, las capas de Huxley y de Herle, estas dos últimas muestran abundantes gránulos de trichialina pero no de melanina. Acompaña al pelo hasta la zona del folículo, entre la inserción del músculo erector y la glándula sebácea (zona de Straile) y allí se desintegra. Desde esta zona, sólo queda ya por fuera la vaina epitelial externa, la membrana vitrea y el saco conjuntivo y marca la separación entre las "estructuras permanentes" y las "transitorias" del folículo. (1)

Las células de la **cutícula de la vaina** tienen, a nivel de la matriz, una disposición aplanada con su eje mayor paralelo al del pelo, contrastando con la orientación de la epidérmica. A medida que ascienden se queratinizan, a expensas fundamentalmente de haces de tonofilamentos con escasos gránulos de queratohialina, y se disponen de forma escalonada en sentido contrario a las de la epidérmica, encajando ambas perfectamente, cuando se queratiniza por completo, descama en la proximidad de la glándula sebácea, antes de que lo hagan las otras capas de la vaina epitelial interna.(1)

La **capa de Huxley** está constituida por uno o más estratos celulares, siempre de procedencia matricial más exterior que las capas precedentes. Las células son más grandes que las cuticulares, se disponen con su eje mayor paralelo al del pelo, y el primer signo de diferenciación se comprueba por la presencia de grandes acúmulos de tricohialina en escaso contacto con haces de tonofilamentos que, sin embargo, están mucho más relacionados con las pequeñas agregaciones. Cuando la célula está totalmente queratinizada, desaparecen bruscamente los grandes acúmulos de tricohialina, observándose la célula repleta de filamentos. Descama en el canal del pelo, cerca de la desembocadura de la glándula sebácea.(1)

La **capa de Hente** tiene un proceso de queratinización similar a la de Huxley, aunque comienza más precozmente y con mayor velocidad de maduración. Está constituida por una fila de células prácticamente continua, aunque en algunas zonas dejan espacios por lo que se introducen células de la capa de Huxley para contactar directamente con la vaina epitelial externa. Como en la anterior, al final, la célula totalmente queratinizada descama cerca de la desembocadura de la glándula sebácea (1)

En la **vaina epitelial externa**, aunque hemos indicado que procede directamente de la capa basal epidérmica, hay que aclarar que en la fase inicial de anágeno la porción más inferior de la matriz pilosa es capaz de originar algunas capas. A medida que asciende aumenta el número de capas hasta la desembocadura de la glándula sebácea, donde comienza a queratinizarse de un modo bastante similar a la epidermis. En la actualidad se tiende a admitir que habría una doble procedencia de la matriz del pelo y de la capa basal epidérmica: las primeras, al ascender, se disponen con su eje mayor perpendicular u oblicuo al del pelo. Además, estas últimas proyectan múltiples hemidesmosomas hacia la membrana vítrea (membrana basal, hialina o cristalina) que la separa del saco conjuntivo perifolicular y tienen gran cantidad de tonofilamentos en su citoplasma lo que contrasta con las células basales de la epidermis de superficie.(1)

2.1.3. EMBRIOLOGÍA.

En la tercera semana el embrión está cubierto por una membrana unicelular que a la quinta semana se divide en 2; a) peridermo y b) estrato germinativo. En el tercer mes surge el estrato intermedio por multiplicación del estrato germinativo, al cuarto y quinto mes ya se diferencian a las capas espinosa, lúcida y córnea.(4)

Al mismo tiempo que inicia la división, surgen los gérmenes epiteliales.

Al tercer mes hay agrupamiento de algunas células de la capa basal epidérmica, que hace protrusión hacia el mesodermo, el "pre-germen" o "germen piloso primitivo", las células basales se alargan y penetran en la dermis formando el verdadero "germen piloso".(4)

Las células basales se van multiplicando y penetran de forma oblicua en la dermis, empujando el conjunto de núcleos mesodérmicos, a los que va englobando en su parte distal, es la etapa de "clava pilosa" al final se ven los esbozos de la glándula sebácea y del músculo erector del pelo "etapa de diferenciación"(1)

Parten desde la epidermis células que forman el canal del pelo y otras exteriores que originan la vaina epitelial externa, que luego quedará envuelta por células mesodérmicas que forman el saco conjuntivo (1)

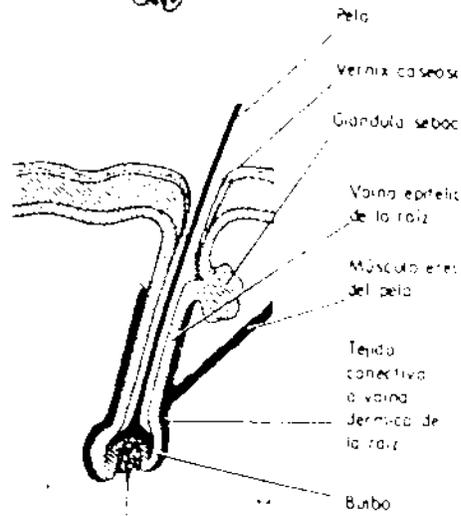
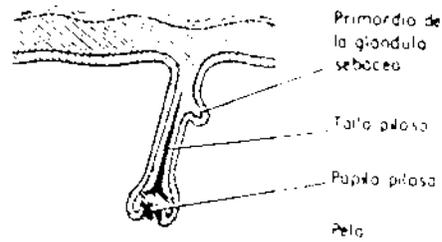
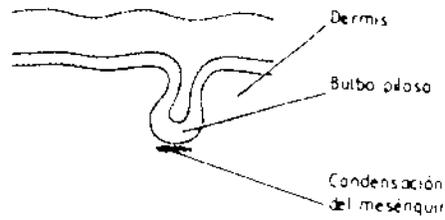
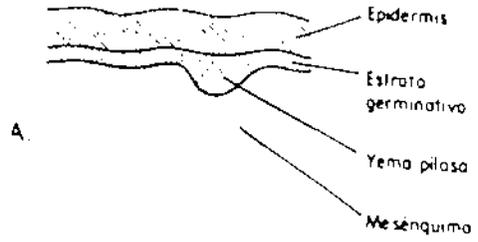
En la porción distal del germen piloso que ya es bulbo piloso y que engloba las células de la papila folicular se forma la matriz del pelo (4)

La matriz son células columnares a las que se agregan células dendríticas y otras pequeñas indiferenciadas, las cuales se multiplican y dan origen al pelo y a la vaina epitelial interna (1)

La génesis y su diferenciación dependen del tipo de pelo y su localización, así, entre el segundo y tercer mes, los primeros folículos primordiales aparecen en cejas, región del labio superior, entre el cuarto y quinto mes el pelo surge en el resto del cuerpo (1)

El desarrollo del pelo, es asincrónico aún en la misma región, ya que conforme la piel se expande, aparecen folículos primordiales entre los ya existentes, se dice que forman grupos de 3 pelos en diferentes grados de evolución (4)

ESQUEMA 3.



vasos sanguíneos de la papila

2.1.4. BIOQUÍMICA.

Queratinización:

Hay unas estructuras "permanentes no queratinizadas" que se sitúan por encima de la glándula sebácea y otras "transitorias queratinizadas" por debajo. A esta zona de separación entre estructuras permanentes y transitorias se le conoce como **zona de Straile** y justifica que cuando el folículo entra en fase de descanso, las estructuras permanentes que se encuentran por debajo (células matriciales y papila) vayan ascendiendo durante el "catágeno" hasta situarse en esta zona, mientras dura el "telógeno", constituyendo un "germen piloso secundario" capaz de iniciar más adelante el "anágeno precoz". La vaina epitelial externa también se queratiniza de forma abrupta: queratinización triquilemica.(1)

La queratina del pelo es una fibroproteína insoluble, alfa-queratina similar a la de la epidermis, integrada por cadenas polipeptídicas que pueden fijarse en posición beta, lo que se hace habitualmente para "moldeados" o "permanentes".(1)

Aunque en el pelo y en el folículo existen lípidos, agua, pigmentos y oligoelementos, los principales componentes y responsables de sus propiedades físico químicas son las proteínas, en especial los aminoácidos (cistina, citrulina, treonina, arginina, tirosina, fenilalanina y triptófano) y de ellos especialmente los azufrados. En efecto, la cutícula del pelo y la corteza poseen un alto contenido en azufre en forma de cisteína que pronto se substituye por cistina; mientras que la médula y la vaina epitelial interna, particularmente la capa de Henle, tienen mínimas cantidades de cistina y grandes cantidades de arginina, que se substituye más lentamente por citrulina. Los aminoácidos azufrados, sobre todo la cistina, determinan la queratina dura (alfa-queratina), mientras que la arginina, que se encuentra en forma de argininatrichialina, ha de transformarse en citrulinatrichialina para que la médula y la vaina epitelial interna adquieran cierta dureza.(1)

La fuerza tensional del cabello también depende del contenido en azufre, concretamente de los "puentes disulfuro". Al estirar un cabello, las células de la corteza aumentan su longitud pero si se continúa estirando se modifica la estructura de la queratina intracelular como consecuencia de la debilidad de los puentes de hidrógeno entre las fibrillas de queratina y la matriz proteica. A medida que aumenta la tensión se rompen los puentes disulfuro y también pueden romperse las membranas celulares, después de la recuperación elástica, probablemente se forman nuevos "puentes disulfuro" en diferentes puntos de la molécula de queratina (1)

2.1.4. BIOQUÍMICA.

Queratinización:

Hay unas estructuras "permanentes no queratinizadas" que se sitúan por encima de la glándula sebácea y otras "transitorias queratinizadas" por debajo. A esta zona de separación entre estructuras permanentes y transitorias se le conoce como **zona de Straile** y justifica que cuando el folículo entra en fase de descanso, las estructuras permanentes que se encuentran por debajo (células matriciales y papila) vayan ascendiendo durante el "catágeno" hasta situarse en esta zona, mientras dura el "telógeno", constituyendo un "germen piloso secundario" capaz de iniciar más adelante el "anágeno precoz". La vaina epitelial externa también se queratiniza de forma abrupta: queratinización triquilémica. (1)

La queratina del pelo es una fibroproteína insoluble, alfa-queratina similar a la de la epidermis, integrada por cadenas polipeptídicas que pueden fijarse en posición beta, lo que se hace habitualmente para "moldeados" o "permanentes" (1)

Aunque en el pelo y en el folículo existen lípidos, agua, pigmentos y oligoelementos, los principales componentes y responsables de sus propiedades físico químicas son las proteínas, en especial los aminoácidos (cistina, citrulina, treonina, arginina, trosina, fenilalanina y triptófano) y de ellos especialmente los azufrados. En efecto, la cutícula del pelo y la corteza poseen un alto contenido en azufre en forma de cisteína que pronto se substituye por cistina; mientras que la médula y la vaina epitelial interna, particularmente la capa de Henle, tienen mínimas cantidades de cistina y grandes cantidades de arginina, que se substituye más lentamente por citrulina. Los aminoácidos azufrados, sobre todo la cistina, determinan la queratina dura (alfa-queratina), mientras que la arginina, que se encuentra en forma de arginatriconalina, ha de transformarse en citrulinatriconalina para que la médula y la vaina epitelial interna adquieran cierta dureza. (1)

La fuerza tensional del cabello también depende del contenido en azufre, concretamente de los "puentes disulfuro". Al estirar un cabello, las células de la corteza aumentan su longitud pero si se continúa estirando se modifica la estructura de la queratina intracelular como consecuencia de la debilidad de los puentes de hidrógeno entre las fibrillas de queratina y la matriz proteica. A medida que aumenta la tensión se rompen los puentes disulfuro y también pueden romperse las membranas celulares, después de la recuperación elástica, probablemente se forman nuevos "puentes disulfuro" en diferentes puntos de la molécula de queratina (1)

Melanogénesis:

Se debe, como en el epitelio, a los melanocitos existentes en el bulbo piloso, que transfieren, por sus prolongaciones dendríticas, gránulos de melanina a las células de la corteza y médula, pero no a la cutícula ni a la vaina epitelial interna (1)

El color del pelo depende de la cantidad y calidad de melanina en médula y corteza. El pelo negro se debe a melanosomas grandes y elípticos; el rubio o rojo a melanosomas pequeños y elípticos; el gris a la mezcla de ambos; y los blancos a la reducción progresiva de la melanogénesis.(1)

2.1.5. CICLOS DEL CRECIMIENTO DEL PELO.

El pelo no crece constantemente sino que después de una fase activa que dura aproximadamente 3 años, y que se conoce como anágeno, viene una fase que dura 3 semanas, que se llama catágeno, periodo en el que cesan las mitosis, se retraen los melanocitos, se libera la papila por estrangulación de la zona media del bulbo quedando el extremo proximal del pelo ensanchado ("pelo en clava"); éste se desplaza hacia arriba, hasta la inserción del músculo erector, llevando bajo él una porción de bulbo con células matriciales (germen secundario) y la papila. Llegando a esta situación, el pelo entra en un periodo de descanso, conocido como telógeno que dura unos 3 meses al cabo de los cuales se produce el anágeno precoz, o la primera fase del siguiente ciclo, donde las células del germen secundario profundizan y se multiplican para reconstruir el bulbo piloso, albergar la papila e iniciar la formación de un nuevo pelo.(1)

Anágeno precoz. Tiene varias fases.

Anágeno I: las células de la papila aumentan de tamaño e incrementan la síntesis de RNA. Al mismo tiempo las células del germen secundario presentan gran actividad mitótica.

Anágeno II: el germen secundario crece en profundidad y rodea parcialmente la papila, comienza la formación de pelo y de vaina epitelial interna.

Anágeno III: se alcanza la máxima longitud folicular, el bulbo aumenta de tamaño y tiende a incluir la totalidad de la papila, los melanocitos dendríticos empiezan a formar ya melanina, el pelo, todavía corto, está rodeado de vaina epitelial interna.

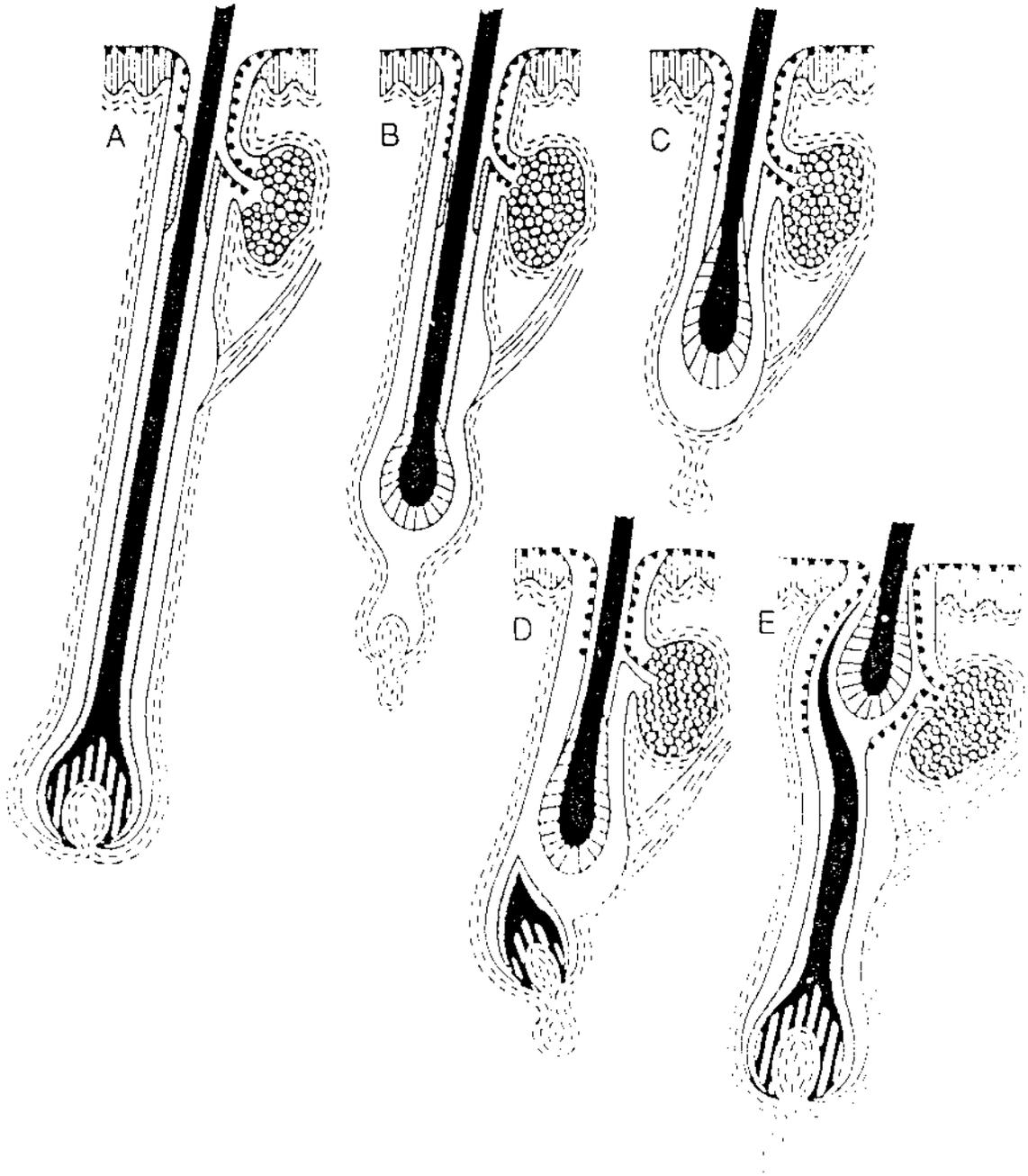
Anágeno IV: el crecimiento piloso es ya evidente, estando su extremo distal a la altura de la glándula sebácea.

Anágeno V: el pelo se encuentra con su punta a nivel del ostium folicular, estas 5 primeras etapas se denominan proanágeno.

Anágeno VI: el pelo ya emerge en la superficie cutánea, hasta el siguiente periodo de descanso o telógeno, se denomina también metanágeno.

La actividad ciclica folicular varía según regiones e incluso en una misma zona. El ciclo es propio de cada folículo e independiente de los otros (1)

ESQUEMA 4.



2.2. TUMORES DE LA PIEL.

Con la finalidad de esclarecer algunos términos que se usarán en este trabajo es conveniente definirlos de antemano, de tal suerte que:

2.2.1. DEFINICIONES:

1. **Neoplasia:** Formada por células que no sólo están presentes en exceso, sino también retardados en su maduración y derivadas de las células normales en sus características morfológicas y funcionales.(5)
2. **Malformación:** 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, también llamados nevos.(5)
3. **Hamartoma** (denvado de hamartia o germen embrionario): formados por proliferación de estructura celulares habituales de la piel.(6) Algunos autores lo utilizan para las "malformaciones de tipo tumoral, que muestran una mezcla defectuosa, de los componentes normales del órgano en que se producen".(6) Hamartomas orgánicos: bien diferenciados. Hamartomas organoides: menos diferenciados. Hamartomas suborganoideis: prácticamente indiferenciados.
- 4 **Hiperplasia:** Se caracteriza solamente por un exceso de estructuras bien diferenciadas maduras o casi maduras.(5)
5. **Adenomas:** Tumores que exhiben menos diferenciación que la hiperplasia, no obstante, hay estructuras de tipo glandular bien diferenciadas.(5)
- 6 **Nevo:** Se emplea de dos formas,(5) 1) Tumor compuesto de células névicas. Y 2)Lesión presente desde el nacimiento y compuesta por estructuras maduras o casi maduras, también llamado tumor nevoide o hamartoma o hiperplasia. Para su mejor empleo el término Nevo se utiliza como un adjetivo calificativo, de manera que nevo sin este adjetivo corresponde a un tumor de células névicas
7. **Coristoma:** Formado por células heterotópicas no constituyentes, normalmente de la estructura cutánea (6)
8. **Epitelioma** ("tumor del epitelio"): Se emplea para tumores benignos y malignos de epitelio, siempre y cuando se le agregue adjetivo calificativo. Se prefiere usar el término Epitelioma para los tumores benignos de origen epitelial y el de carcinoma para los malignos (5)
9. **Epiteliomas benignos:** Hay una reducción adicional con respecto al grado de diferenciación y habitualmente es difícil reconocer el tipo de estructuras que el tumor intenta formar.(5)
- 10.**Epiteliomas primitivos:** Son los menos diferenciados de los tumores benignos de los anexos de acuerdo con el concepto ya expuesto.(5)

2.2.2. CLASIFICACIÓN:

La clasificación de los tumores benignos de la piel viene realizándose sobre la base de su histogénesis y del grado de diferenciación alcanzando por sus estructuras celulares (3)

Teniendo en cuenta que el punto de partida de tales tumores no siempre es fácil de comprobar con exactitud, es lógico que su clasificación haya sufrido una serie sucesiva de transformaciones de acuerdo con el criterio histogénico de cada momento.(3)

Hashimoto y Lever aceptan la existencia de un estado de equilibrio dinámico entre el tumores y el reemplazamiento de los elementos celulares de la epidermis y sus anexos. Estos autores, de acuerdo con Weinstein y Van Scott, no creen posible mantener la hipótesis de que restos embrionarios se mantengan en latencia durante años para dar lugar en un determinado momento a una proliferación tumoral de carácter benigno.(5)

Más lógico parece pensar que la pluripotencialidad de las células indiferenciadas de la epidermis o sus anexos es capaz de dirigir su proliferación, bajo estímulos adecuados hacia cualquier tipo de estructura epidérmica.

Una de las clasificaciones más aceptadas, es la del criterio inicial de Lever, basada en "hamartomas" y "coristomas".(5) El grupo de hamartomas se subdivide, según el grado de diferenciación de las estructuras celulares que los forman, en orgánicos, organoides y suborganoides. En estos últimos es en los que resulta más difícil decidir su procedencia, ya que la morfología adopta datos muy confusos.

La aplicación de las técnicas histoquímicas ha traído nuevas luces a esta problemática, al poder demostrar positividad de tinciones histoquímicas específicas de determinar las estructuras epidérmicas o anexiales. Sin embargo, según Wikelmann, ni la histoquímica, ni la microscopía electrónica han conseguido resolver los problemas de histogénesis de los tumores de anexos de la piel (7)

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 que implica, un origen congénito, estabilidad y maduras, y en neoplasias, las neoplasias no son estables, sino que dependen de su capacidad para destruir tejidos normales y dar metástasis (5)

A partir de los anexos de la piel se pueden originar diversos tumores: siendo éstos de origen hacia el folículo piloso, glándula sebácea, glándula sudorípara apócrina y glándula sudorípara écrina.(3;5)

TABLA 1.

DIFERENCIACION.	PILOSA	SEBACEA	APOCRINA	ECRINA
HIPERPLASIAS (HAMARTOMAS)		NEVO SEBACEO. HIPERPLASIA SEBACEA. ENFERMEDAD DE FORDYCE	NEVO APOCRINO	NEVO ECRINO
ADENOMAS	TRICOFOLICULOMA PORO DILATADO ACANTOMA DE LA VANA PILOSA FIBROFOLICULOMA MULTIPLE TRICODISCOOMA MULTIPLE	ADENOMA SEBA CEO	HIDROCISTOMA APOCRINO HIDRADENOMA PA- PILIFERO SIRINGOCISTOADEN OMA PAPILIFERO APOCRINO ACANTOMATOSIS EROSIVA DEL PE- ZON	HIDROCISTOMA ECRINO SIRINGOMA SIRINGOCISTOADE NOMA PAPILI- FERO ECRINO
EPITELIOMAS BENIGNOS	TRICOEPI TELIOMA TRICOEPI TELIOMA DESMOPLASICO TRICOADENOMA HAMARTOMA GENE- RALIZADO DEL FOLI- CULO PILOSO PILOMATRIXOMA TUMOR TRIQUE- MAL PROLIFERANTE TRICOLEMOMA TUMOR DEL INFUN- DIBULO FOLICULAR	EPITELIOMA SE- BACEO	CILINDROMA APO- CRINO	(CILINDROMA ECRINO) SIRINGOMETAPLASI- A MUCINOSA ESPIRADENOMA ECRINO HIDRADENOMA DE CELULAS CLARAS SIRINGOMA CON DROIDE ECRINO
EPITELIOMAS PRIMITIVOS	EPITELIOMA BASO CELULAR QUERATO- SICO	EPITELIOMA BA- SOCELULAR QUIS- TICO	EPITELIOMA BASO CELULAR ADENOI- DE	EPITELIOMA BASOCELULAR CON DIFERENCIACION ECRINA

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 y, se combinan de varios tipos histológicos.(3)

2.2.2.1 TUMORES DE ANEXOS CON DIFERENCIACIÓN FOLICULAR.

Existen un gran número de tumores derivados del folículo piloso. En general, estas lesiones son benignas y, salvo algunos casos muy concretos, sólo presentan un crecimiento local sin posibilidad de derivar en metástasis.(3)

El aspecto más problemático a la hora de enfocar estas lesiones es elegir un criterio de clasificación con arreglo al cual estos tumores pueden ser ordenados de la forma lógica comprensible y útil en la tarea práctica del diagnóstico.(3)

Existen diferentes formas de ordenar estos tumores. Lever clasifica estas lesiones según el grado de diferenciación que presentan en 4 grupos (5)

TABLA II

HIPERPLASIAS.	NEVO DE FOLICULO PILOSO NEVO COMEDONIANO
ADENOMAS.	TRICOFOLICULOMA PORO DILATADO DE WINER ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA FIBROFOLICULOMA TRICODISCOMA
EPITELIOMAS BENIGNOS.	TRICOEPITELIOMA TRICOEPITELIOMA DESMOPLASICO TRICOADENOMA PELOMATRIXOMA TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE TRIQUELLOMA TUMOR DEL INFUNDIBULO PILAR QUERATOSIS FOLICULAR INVERTIDA
EPITELIOMAS.	EPITELIOMA BASOCELULAR QUERATOSICO

Rosen, recientemente ha revisado estos tumores, ordenándolos de acuerdo con aquella porción del folículo piloso hacia la cual el tumor se diferencia y a la que más se parece histológicamente (3)

TABLA III

1. CON DIFERENCIACION HACIA EL EPITELIO FOLICULAR.	TRICOEPI TELIOMA. TRICOEPI TELIOMA DESMOPLASICO TRICOADENOMA TRICOFOLICULO MA PORO DILATADO. ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA QUERATOSIS FOLICULAR INVERTIDA FIBROFOLICULO MA TUMOR DEL INFUNDIBULO FOLICULAR
2. CON DIFERENCIACION HACIA EL EPITELIO DE LA ZONA ISTMICA Y DE LA FASE CATABENA.	TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE
3. CON DIFERENCIACION HACIA EL EPITELIO DE LA VAINA EXTERNA.	TRIQUEMOMA
4. CON DIFERENCIACION HACIA EL EPITELIO DE LA MATRIZ DEL PELO.	PILOMATRIXOMA
5. CON DIFERENCIACION HACIA EL DISCO PILAR.	TRICODISCOMA

Rook, ordena los tumores de anexos de diferenciación pilar de acuerdo a su aparición anatómica, de lo más superficial a lo más profundo (8)

TABLA IV

1. QUERATOSIS FOLICULAR INVERTIDA.
2. PORO DILATADO DE WINER.
3. TRICODISCOMA.
4. TRIQUEMOMA (SÍNDROME DE COWDEN.
5. TUMOR DEL INFUNDIBULO FOLICULAR.
6. TRICOFOLICULO MA.
7. TRICOEPI TELIOMA.
a) T. GIGANTE SOLITARIO.
b) T. DESMOPLASICO
8. PILOMATRIXOMA.
9. FIBROMA PERIFOLICULAR.
10. FIBROFOLICULO MA MÚLTIPLE. (SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBBÉ.)
11. ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA.
12. QUISTE PILAR PROLIFERANTE.

En este estudio se describirán los tumores de acuerdo al orden que les dió Rook

2.3. QUERATOSIS FOLICULAR INVERTIDA.

2.3.1. SINÓNIMOS:(3,9)

- Queratosis folicular invertida de Helwing.
- Acantoma basoesquamoso.
- Acrotricoma.
- Poroma folicular.
- Verruga vulgar con nidos córneos.

2.3.2. HISTORIA:

Bajo la denominación de "queratosis folicular invertida" Helwing describe en 1954 un tipo nuevo de tumor epitelial benigno, que ocurre más frecuente en la cara con características histológicas específicas. Esta descripción original se presentó en el congreso de Patología Clínica y fue impreso en "Proceedings of the American Society of Clinical Pathology" en 1955.(9)

En 1963, Boniuk y Zimmerman consideran una relación entre éste tumor y el Queratoacantoma y proponen la posibilidad de una etiología viral

El mismo año, Diperrat y Mascaró bajo el término de "Poroma folicular" presentan un grupo de 5 tumores epiteliales, con descripción histológica de queratosis folicular invertida (9)

En 1964, Mehregan realiza una descripción clínico-patológica de 40 casos (9)

2.3.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

FRECUENCIA. No se conoce la frecuencia exacta, aunque algunos autores la refieren como una variante común (3)

EDAD. Se describe en personas de edad avanzada. Mehregan encontró un promedio de edad de 50 años con un rango de 25 a 75 años (9)

SEXO. No se han encontrado diferencias en cuanto al sexo, aunque Mehregan halló una relación hombre mujer de 2:1 (9)

TOPOGRAFÍA. Se encuentra más frecuentemente en la cara y de esta en región del labio superior, mentón, mejilla, frente, punta de la nariz, párpado y ceja. También, hay pocos casos descritos en tronco y extremidades (3,8,9)

MORFOLOGÍA. Se encuentra como una neoformación firme, del color de la piel o ligeramente grisácea o café, que se proyecta sobre la superficie de la piel, de aspecto verrugoso, solitaria, de crecimiento rápido y generalmente asintomática. En pocas ocasiones se describe prurito. Se asocia con un orificio pilosebáceo (3,8,9)

2.3.4. HISTOPATOLOGÍA:

Es una lesión exoendofítica, con una hiperplasia epidérmica en la que se aprecian numerosos nidos córneos compuestos de células eosinófilas aplanadas dispuestas en "hojas de cebolla". Hay pérdida de la polaridad, adyacente de la apertura folicular. Con frecuencia se aprecian digitaciones de esta proliferación epidérmica, penetrando hacia la dermis. Otros hallazgos epidérmicos son la paraqueratosis e hipergranulosis focal.(3)

Las perlas córneas son más pequeñas, más numerosas y mejor delimitadas que las del carcinoma epidermoide.(3)

A la microscopía electrónica hay invasión de células no individuales de la dermis. Se pueden observar figuras mitóticas, pero no anormales.(3)

2.3.5. HISTOGÉNESIS:

Hay algunas controversias, acerca de si esta lesión es una entidad independiente, o una variante de la queratosis seborreica irritada.

Se ha sugerido que puede ser causado por el virus del papiloma humano, pero aún no se ha comprobado; ni usando anticuerpos específicos, con técnica de inmunoperoxidasa, ni con microscopía electrónica.(3,10)

Se cree que se origina del infundíbulo pilosebáceo, de la porción entre la unidad pilar y el ducto sebáceo.

2.3.6. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Se puede hacer diagnóstico diferencial con: verrugas virales, carcinoma de células basales, Queratoacantoma, carcinoma de células escamosas y queratosis seborreica (9)

Histológicamente, el diagnóstico diferencial, solo ofrece duda con el carcinoma de células escamosas (3)

2.3.7. TRATAMIENTO:

Generalmente es necesaria la exesión quirúrgica local, con fin diagnóstico y terapéutico.(3)

2.4. PORO DILATADO DE WINER.

2.4.1. SINÓNIMO:

- Poro dilatado.

2.4.2. HISTORIA:

En 1954, Winer describió por primera vez una neoplasia de la vaina folicular, que denominó, como un "tricoepitelioma". Actualmente se considera como un tumor anexial independiente.(11)

2.4.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

FRECUENCIA: Se dice que una variante poco común, pero como es una lesión muy pequeña, que no suele causar molestia, en muchas ocasiones pasa desapercibido.(3,8)

EDAD: Se presenta en pacientes de edad avanzada y piel dañada por el sol. Predomina en varones.(11)

TOPOGRAFÍA: Se localiza en la cara o el cuello (8,11)

MORFOLOGÍA: Es una depresión redondeada oval, crateriforme de 3 a 10 mm, de diámetro. Suele estar llena de material queratósico, fácilmente exprimible. Generalmente es solitaria.(11)

2.4.4. HISTOLOGÍA:

Se observa un infundibulo piloso muy dilatado formando un pseudoquiste lleno de material queratósico lamelar. La parte más profunda de la cavidad puede alcanzar el tejido celular subcutáneo. El epitelio que rodea la cavidad parece derivar de la vaina pilosa externa y suele ser atrófica cerca del ostium superficial, e hipertrófico en la zona más profunda, donde forma digitaciones finas que penetran en la dermis o hipodermis subyacente. En muchos casos puede existir una pigmentación melánica intensa de los estratos basal y espinoso. Rodeando el tumor, el estroma es fibrovascular y es frecuente que exista una elastosis actínica intensa (3). Según la imagen histológica, Kloevckorn y colaboradores identificaron 4 patrones (11)

- 1) El poro en forma de folículo piloso
- 2) El poro en forma de balón
- 3) En forma multiobulada
- 4) La forma de plato con ostium superficial amplio

Se ha descrito material amiloide en un caso, lo que estaría a favor de la naturaleza tumoral del poro dilatado de Winger (11)

2.4.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Se puede hacer diagnóstico diferencial clínico con comedón gigante, enfermedad de Favre-Recouchot, adenoma sebáceo senil y carcinoma basocelular.(7,11)

Histológicamente se puede confundir con acantoma de la vaina pilosa, tumor del infundíbulo folicular, tricoepitelioma, así como con el comedón gigante y cicatrices de acné.(3,7,11)

2.5. TRICODISCOMAS:

2.5.1. SINÓNIMO: (12)

- Tricodiscoma de Pinkus.

2.5.2. HISTORIA:

El tricodiscoma fue descrito por Pinkus en 1966, como un tumor cutáneo pequeño del disco retropilar humano. (12,13)

El disco pilar (o Haarscheibe) es un órgano sensorial mecanorreceptor de adaptación lenta, asociado a la sensibilidad al frío; de posición yuxtafolicular. Descrito por primera vez por Pinkus en 1902, este órgano se encuentra poco desarrollado en la raza humana. Se localiza preferentemente en cuello, no se observa en regiones lampiñas. Se trata de una pequeña elevación redondeada con mayor número de capilares y nervios de grueso calibre. Se describe como característica importante la presencia de numerosas células de Merkel distribuidas entre las células epiteliales columnares y la membrana basal, siendo también relevante la existencia de fibras nerviosas mielínicas que envían terminaciones nerviosas a cada una de las células de Merkel del disco pilar. Estas terminaciones se ramifican hasta penetrar en la membrana basal de la epidermis donde se tornan amielínicas. Se han visualizado células pigmentadas ligadas a pequeños nervios encontrándose pigmento en el neuroplasma de estos últimos (12)

2.5.3. DEFINICIÓN:

"Proliferación del disco pilar que se produce de los componentes fibrovasculares y no nerviosos. De forma aislada, familiar o asociada a otros tumores del componente mesodérmico del folículo piloso" (14)

2.5.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Se trata de un tumor poco frecuente. Se desarrolla a temprana edad (3,8,13) Se han observado formas múltiples con herencia autosómica dominante (14)

TOPOGRAFÍA. Se ha descrito en la cabeza, tanto en piel cabelluda como en la cara, tronco y extremidades (excepto palmas y plantas) (12 13 14)

MORFOLOGÍA. Se observan múltiples neoformaciones, de 1 a 5 mm de diámetro cupuliformes, del color de la piel, asintomáticas, de superficie lisa y consistencia firme asociadas al vello folicular. (12,14)

2.5.5. HISTOLOGÍA:

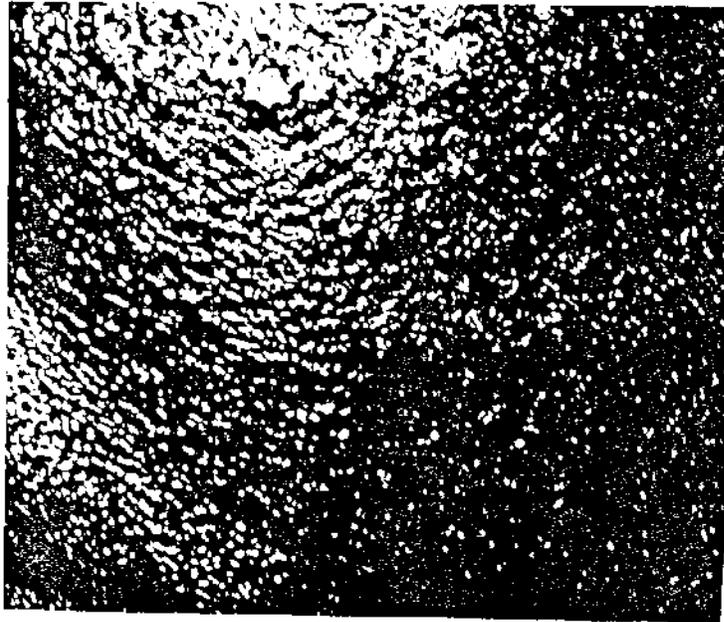
En la histología se observa epidermis adelgazada. En dermis aparece un área bien delimitada de tejido conectivo finamente fibrilar, con abundantes mucopolisacáridos en cuyo seno aparecen vasos sanguíneos de paredes engrosadas y luz estrecha. En el margen de la lesión suele haber un folículo piloso. En la zona perilesional se observan numerosos filetes nerviosos de aspecto normal que no penetran en la masa fibrosa. En dermis superior se observa pigmento libre. (3,5,13)

La microscopía electrónica muestra la presencia de filetes nerviosos de predominio amielínico que llegan cerca de la capa basal, en ocasiones se pueden ver células de Merkel. En la neoformación se ven vasos capilares de endotelio tumefacto, rodeados de fibroblastos, formando capas concéntricas con importante fibrosis. Hay duplicación de la membrana basal alrededor de las células endoteliales. (5)

2.5.6. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Son indistinguibles de los fibrofolliculomas (14) Se asocian con fibrofolliculomas y acrocordones para formar el Síndrome de Birt-Hugg-Dubbé (7,12,14)

Esquema 5.



2.6. TRIQUILEMOMA.

2.6.1. DEFINICIÓN:

"El triquilemoma es un tumor derivado de la vaina radicular externa del folículo piloso". (15)

2.6.2. SINÓNIMO:

- Carcinoma papilar de células claras
- Hidradenoma de células claras.
- Hidradenoma ecino.
- Porosiringoma.
- Mioepitelioma.

2.6.3. HISTORIA:

La primera descripción del tumor fue hecha en 1949 por Liu, quien lo separó de otros tumores de anexos y lo denominó "carcinoma papilar de Células claras" Aunque él le dio crédito a Edwing.

En 1962 Headington y French, propusieron el término de "Triquilemoma". Previamente descrito con múltiples denominaciones por Kersting, Mascaró, Helwing y Lever, ya que se creía de origen ecino (16)

2.6.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

El triquilemoma es un tumor solitario bastante frecuente, según algunos autores. Aunque en un estudio realizado en el Centro Dermatológico Pascua se encontraron 3 biopsias realizadas en un lapso de 33 años que correspondió al 0.8% de los tumores de anexos pilosebáceos, lo que indica lo poco frecuente de este tumor de anexos (17)

En los estudios realizados por Browstein e Ingrish con 40 y 32 tumores respectivamente, se obtuvieron las siguientes características. El rango de edad fue de 19 a 84 años con una media de 59 años en el estudio de Browstein y en el de Ingrish de 26 a 84 años y la mitad entre 50 a 70 años. En los 2 estudios todos los pacientes fueron blancos. (16,17) En el estudio de Ingrish no hubo diferencias en cuanto a la distribución por sexo, pero en el de Browstein se encontró una relación de hombre mujer de 2:1

Las lesiones faciales múltiples acompañan a la Enfermedad de Cowden que se describirá posteriormente

TOPOGRAFÍA. Generalmente se localiza en la cara, principalmente en la nariz y mentón, aunque también se han descrito en piel cabelluda, extremidades y tronco en pocos casos. (16,18,19)

MORFOLOGÍA. Es una neoformación pequeña de 3 a 8 mm de diámetro. En raras ocasiones alcanza varios centímetros. Generalmente es semejante a una verruga vulgar. No tiene aspecto clínico característico y se ha reportado en la base de cuernos cutáneos (15,18)

2.6.5. HISTOLOGÍA:

Histológicamente el tumor está compuesto por una serie de lóbulos derivados de la epidermis, formados por células uniformes, muchas de ellas de color pálido debido a su alto contenido de glucógeno. Periféricamente existe una empalizada de células columnares apoyados en una membrana basal, reminiscencia de la membrana vítrea del folículo piloso normal. Algunos de estos tumores presentan en su porción superficial queratinización de tipo epidérmico con formación de gránulos de queratohialina, en ocasiones de forma marcada, con hipergranulosis e hiperqueratosis marcada. (3,5)

La tinción de PAS para poner de manifiesto el glucógeno, puede ser útil para el diagnóstico diferencial. (5)

2.6.6. VARIANTES:

En 1985, Massa y Medenica describen la existencia de una variedad maligna de triquilemoma sin formar parte de la enfermedad de Cowden, que se comporta como lesión localmente invasora. (15,20)

En 1989, Hunt y colaboradores describen la variedad desmoplásica de triquilemoma en 22 pacientes, que presentaban características clínicas semejantes a los otros triquilemomas. (21)

2.6.7. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Histológicamente se puede realizar con acantoma de células claras, hidradenoma de células claras, adenoma sebáceo, carcinoma de células renales metastásico, queratosis folicular invertida, tumor del infundíbulo folicular. Clínicamente los diagnósticos principales son carcinoma basocelular y verruga viral. (22)

2.6.8. ETIOLOGÍA:

Existe la controversia sobre si esta lesión es un tipo particular de verruga vulgar. Un estudio realizado por Leonardi en 1990, con 25 triquilemomas, a los que se les realizó reacción de cadena en polimeras no pudieron encontrar partículas virales. (22)

Se ha descrito la posibilidad de diferenciación en queratosis seborreica y también la asociación, e incluso transición del triquilemoma a queratosis folicular invertida.

En cultivo de células de triquilemoma se encontró que producía interleucina 1 alfa lo que sugiere que puede ser la causa del infiltrado inflamatorio perifolicular, y quizás juegue un papel en el crecimiento del cabello. (23)

La existencia de la variedad maligna, apoya a la naturaleza neoplásica de esta lesión. (15)

2.7. ENFERMEDAD DE COWDEN.

2.7.1. DEFINICIÓN:

"Genodermatosis con asociación de anormalidades mucocutáneas e internas características". (24)

2.7.2. SINÓNIMO:

-Síndrome de los hamartomas múltiples. (24,25)

2.7.3. HISTORIA:

Recibe el nombre de Cowden en honor a un paciente que sufrió la enfermedad (25)

2.7.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Es una genodermatosis, autosómica dominante. Se caracteriza por la triada de múltiples triquilemomas, fibromas en la mucosa oral y múltiples queratosis de localización acral. (17,24,25)

El 30 al 50% de los pacientes afectados desarrollarán carcinoma de mama años después de la alteración cutánea. (25) También se ha descrito en estos pacientes otros tumores como gastrointestinales (35%), y de tiroides (16%). (24)

Las alteraciones faciales cutáneas, son: triquilemomas en el 80% y fibromas. Otros encuentros dermatológicos son lipomas 31%, neuromas en fosa antecubital 5%, acantosis nigricans 11%, anomalías vasculares 18% (24) Las lesiones cutáneas, extrafaciales pueden ser similares a verrugas vulgares o a la acroqueratosis verruciforme. Las lesiones orales clínicamente dan un aspecto de "adoquinado" típico. (25)

Las características clínicas e histopatológicas son similares a las descritas en la variedad solitaria. Además los fibromas, histopatológicamente puede mostrar un nódulo fibromatoso compuesto por fibras acelulares en espiral o tejido fibrovascular con acantosis (25)

2.7.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial se realiza con enfermedad de Darier, paquioniquia congénita, hialinosis cutis y mucosa y esclerosis tuberosa. (25)

2.7.6. DIAGNÓSTICO:

Para llegar al diagnóstico se requiere de numerosas biopsias (25)

En 1988 Salem y Steck proponen criterios diagnósticos para el Síndrome de Hamartoma: "Múltiples y que son" (24)

CRITERIOS MAYORES:

-Neoformaciones faciales

-Papilomatosis oral

CRITERIOS MENORES

-Queratosis acrales

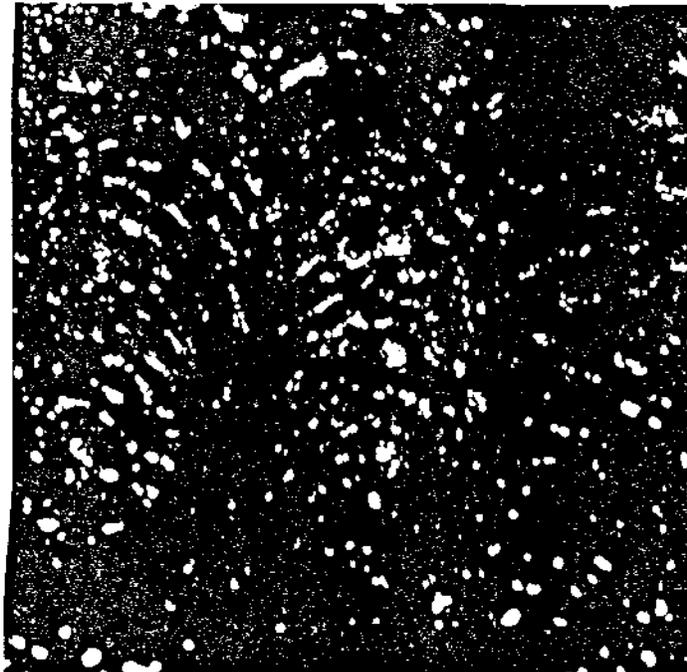
-Queratosis palmoplantar

HISTORIA FAMILIAR

Se considera diagnóstico definitivo en presencia de 2 criterios mayores, 1 criterio mayor y 1 criterio menor, 1 criterio mayor e historia familiar ó 2 criterios menores e historia familiar.

ESQUEMA 6.

Aspecto de adoquinado en la lengua



2.8. TUMOR DEL INFUNDÍBULO FOLICULAR.

2.8.1. DEFINICIÓN:

"Neoformación organoide madura, benigna, relacionada con el infundíbulo folicular". (17)

(El infundíbulo folicular es la parte del folículo piloso que comienza por encima de la desembocadura de la glándula sebácea) (1,3)

2.8.2. HISTORIA:

El tumor del infundíbulo folicular fue descrito por Mehregan y Butler en 1961, en una mujer negra de 78 años que presentaba múltiples neoformaciones en la cara y cuello en su parte anterior. (26)

En 1971 Mehregan resume sus observaciones en un periodo de 10 años durante el cual pudo reunir 12 casos (27)

2.8.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Es un tumor muy poco frecuente. Se presenta en pacientes adultos (8)

TOPOGRAFÍA. La lesión se encuentra preferentemente en cara (3)

MORFOLOGÍA. Se presenta como una neoformación plana queratósica que mide unos cuantos milímetros, generalmente aislada y en raras ocasiones hay neoformaciones múltiples. (3)

2.8.4. HISTOLOGÍA:

Las células epiteliales de la dermis superior se extienden como una placa paralela a la epidermis, y se conectan con el borde inferior de esta última adoptando un aspecto como "fenestrado" La capa celular periférica se dispone en empalizada y las células centrales poseen citoplasma pálido porque contienen glucógeno (5)

Los folículos pilosos pequeños que ingresan por la base de la placa tumoral pierden su identidad y se tornan irreconocibles

A lo largo de borde inferior de la placa puede haber invaginaciones semejantes a papilas capilares (5)

Se puede hacer tinción de PAS para evidenciar el contenido de glucógeno (5)

2.8.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Histológicamente semeja el carcinoma basocelular, la diferencia radica en el alto contenido de glucógeno en las células del tumor del infundíbulo folicular (8)

2.8.6. ETIOLOGÍA:

La presencia de células de citoplasma claro, PAS positivo, y la existencia de una membrana vítrea bien definida vinculan a este tumor con el triquilemoma. Según Lever se pueden clasificar en una forma lobulada y en el tumor del infundíbulo folicular. (5)

Este tumor expresa una diferenciación hacia los sectores pilosos superficiales, por lo que mantiene múltiples contactos con la epidermis. Algunos autores consideran que es el equivalente del tumor del ducto dermal en la glándula sudorípara ecrina. (26)

2.9. TRICOFOLICULOMA.

2.9.1. DEFINICIÓN:

"Hamartoma cutáneo-anexial organoide con diferenciación pilífera". (28)

2.9.2. SINÓNIMOS:

- Hamartoma folicular piloso
- Nevo folicular piloso.
- Foliculoma (29,30)

2.9.3. HISTORIA:

Feesler en 1924 fue el primero que describió al tricofoliculoma como un "hamartoma folicular piloso". (31)

En 1944 Miescher hace una publicación donde refiere esta lesión como "tricofoliculoma" (31)

Hyman y Claymen en 1957 lo reportan como un ejemplo de nevo de foliculo piloso. En 1960 Kligman y Pinkus reportan 10 casos con lesiones múltiples y le dan el nombre de "foliculoma" (30,31)

Posteriormente Kligman analizando las publicaciones de Merscher reconoce que el término de tricofoliculoma es el más apropiado. (32)

2.9.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Es un tumor poco común que se presenta más frecuente en hombres, en edad media de la vida. En el estudio que realizó Howard lo encontró entre los 18 y 49 años (31)

TOPOGRAFÍA. Se presenta principalmente en la cabeza, y de ésta en la cara en su mayoría, raramente en la piel cabelluda y cuello. También se han reportado en las fosas nasales (33)

MORFOLOGÍA. Generalmente es una lesión solitaria. En un estudio de Pinkus y en un estudio en el Centro Dermatológico Pascua, se han descrito casos múltiples (17)

Es una neoformación pequeña, cupuliforme, del color de la piel, y sugiere el diagnóstico la presencia de un poro central lleno de material queratósico por donde emerge un penacho de pelos finos, que puede estar ausente. (27)

2.9.5. HISTOPATOLOGIA:

El aspecto histológico es el de un infundíbulo folicular muy dilatado, con restos de queratina y restos de pelos en la cavidad, rodeado por epitelio escamoso estratificado. A partir de la pared aparecen numerosas proliferaciones en forma de folículos pilosos con diferenciación hacia la porción inferior folicular. Estos folículos pilosos secundarios están bastante bien diferenciados, de forma que normalmente pueden apreciarse la papila mesenquimal, las vainas externas e internas y un pelo fino en el centro. (5)

Engastadas en las paredes de los folículos pilosos puede haber pequeños grupos de células glandulares sebáceas. En otros folículos pilosos más rudimentarios se observa un quiste córneo central en lugar de pelo.

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. (5)

En todos los tumores hay cordones epiteliales que interconectan los folículos pilosos. Estos cordones se diferencian en sentido de la vaina radicular externa, con células grandes y vacuoladas como resultado de su contenido en glucógeno, las hileras de células muestran formación en palizada (3,5)

2.9.6. DIAGNÓSTICO:

A diferencia de otros tumores de folículo del pelo el mechón, de pelo lo hace característico y fácil de diagnosticar clínicamente. (27,34)

2.9.7. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Histológicamente se hace con poro dilatado de Winer, tricoadenoma, carcinoma basocelular y tricoepitelioma (27)

2.9.8. TRATAMIENTO:

El tricofolículo posee trascendencia cosmética y el arrancamiento de pelos u otros traumatismos puede originar fenómenos inflamatorios que justifican la norma terapéutica excisional. (27)

2.10. TRICOFOLICULOMA SEBÁCEO.

2.10. 1. HISTORIA:

Fue descrito en 1980 por Plewing como un tumor benigno de origen pilosebáceo donde describió tres casos. En 1982, García e Silva describió un caso más. (35)

2.10.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

TOPOGRAFÍA: Aparece en áreas ricas en folículos sebáceos como la nariz. (35,36)

MORFOLOGÍA: Es una neoformación con una depresión central parecida a una fistula, por donde se exteriorizan pelos terminales y vellos. (35,36)

2.10.3. HISTOLOGÍA:

Tiene las mismas características histológicas del tricofoliculoma, con excepción de la presencia de glándulas sebáceas grandes en la cavidad del tumor. (36)

2.10.4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Debe hacerse con una fistula del dorso de la nariz y con el tricofoliculoma. (35)

2.11. TRICOEPI TELIOMA.

2.11.1. DEFINICIÓN:

"Blastoma benigno, originado, probablemente, del germen epitelial primario, con diferenciación hacia los folículos pilosebáceos." (37, 38, 39)

2.11.2. VARIANTES.

El término tricoepitelioma engloba 2 variedades clínicas bien individualizadas, y otras entidades descritas recientemente, con una imagen histológica común, y estas son (17) a) Tricoepitelomas múltiples.

b) Tricoepitelioma solitario c) Tricoepitelioma desmoplásico d) Tricoadenoma

e) Tricoepitelioma gigante f) Tricoepitelioma inmaduro

Por lo que se describirá individualmente cada una de las variantes antes mencionadas

Esquema 7.

Aspecto clínico de los tricoepitelomas



2.12. TRICOEPITELIOMAS MÚLTIPLES.

2.12.1. SINÓNIMOS: (38)

- Adenomas simétricos de la cara.
- Epitelioma adenoideo quístico.
- Tumor de Brooke.
- Epitelioma múltiple benigno quístico.
- Tricoepitelioma papuloso múltiple.
- Erupción liquenoide embrionaria de la piel.
- Acantoma adenoideo quístico.

2.12.2. HISTORIA.

La primera descripción de tricoepiteliomas múltiples se realizó en 1892 por Brooke, con el nombre de "epitelioma adenoideo quístico", y en el mismo año Fordyce lo llamó "epitelioma múltiple benigno quístico". (39)

En 1908, Herdingsfeld, describe casos semejantes como "erupción liquenoide embrionaria de la piel" (39)

Goldman en 1940, describe el tipo hereditario de éste padecimiento. En 1954, Orhsoy lo describe como "acantoma adenoideo quístico". En 1964, Jarisch lo describió como "Tricoepitelioma papulos múltiple" (39)

2.12.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

Es una dermatosis de herencia autosómica dominante (39)

FRECUENCIA: No se conoce realmente la frecuencia, en un estudio realizado en el Centro Dermatológico Pascua se encontró en el 13.5% del total de biopsias de tumores de anexos. (17)

EDAD: Inicia principalmente entre las primera y segunda décadas de la vida, con una media de 9 años. (17)

SEXO: La mayoría de los autores han encontrado preferencia por el sexo femenino, en el estudio realizado en el Centro Dermatológico Pascua se encontró una relación de mujer hombre de 3.1 (17)

TOPOGRAFÍA: La cara es la zona más afectada y de ésta aparecen primero en surcos nasogenianos, párpados, mejillas, labio superior, frente, pabellones auriculares, y más raramente en cuello y tórax en su tercio superior. (17) En 1977, Carabeto hace una descripción en zona genital y paragenital. (40)

MORFOLOGÍA: Las lesiones comienzan, como neoformaciones simétricas, pequeñas, de 0.5 a 2 milímetros de diámetro, hemisféricas que semejan quistes de millium, posteriormente aumentan de tamaño lentamente dando lugar a grandes lesiones que pueden confluir dando facies de aspecto "leonino" (17, 38)

Son del color de la piel, o algunas rosadas, de aspecto translúcido (perlado), untuosas, también se han descrito telangiectasias en su superficie. (38)

En la pubertad las lesiones dejan de aparecer y ha habido observaciones de desaparición espontánea, así como de algunas neoformaciones que pueden ulcerarse en forma espontánea o por traumatismos (41)

2.12.4. HISTOLOGÍA.

Se caracterizan por presentar cordones de células epiteliales que muestran un aspecto semejante a las basales. Son células pequeñas, que se tiñen intensamente por la hematoxilina, sin puentes intercelulares y en ocasiones mitosis, las células en la periferia de estos cordones se disponen en empalizada, estas células en el centro tienden a la degeneración y forman quistes córneos. Con cierta frecuencia los lóbulos tumorales están interconectados por lengüetas más finas de células epiteliales adoptando un patrón característico. (35)

La queratinización en los quistes es completa, están formados por capas concéntricas de células córneas. (5)

Pueden encontrarse folículos pilosos rudimentarios en gran número alrededor de la masa tumoral y algunos con esbozos de glándulas sebáceas. (5)

La calcificación de los quistes y formación de granuloma de cuerpo extraño es rara. Las neoformaciones son bien circunscritas y las modificaciones de la epidermis son secundarias a las de la dermis. El estroma que rodea a estos cordones epiteliales tiende a encapsularlos, hay predominio de las fibras reticulares y presencia de numerosos fibroblastos. La reacción inflamatoria es mínima o puede faltar y no hay lesiones vasculares evidentes. (5)

2.12.5. ORIGEN EMBRIOLÓGICO:

El germen epitelial primario, es una estructura embrionaria que da origen al folículo piloso, glándula sebácea y glándula sudorípara apócrina. Debido a este origen común de las estructuras antes mencionada, se explica en parte la confusión que ha existido al respecto a este padecimiento. Se ha considerado al tricoepitelioma como la "variante blanca" de los adenomas sebáceos simétricos de la cara, estrechamente relacionado con la enfermedad de Pringle, así como los hidradenomas eruptivos e incluso con el milium coloide. (39)

2.12.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Los diagnósticos principales se hacen con angiofibromas en la enfermedad de Pringle, siringomas eruptivos, sarcoidosis y muy rara vez con nevo sebáceo (42)

Histológicamente puede semejar al tricofolliculoma o al carcinoma basocelular, pero el tricoepitelioma presenta cuerpos papilares mesenquimatosos. (43)

2.12.7. TRATAMIENTO:

No existe tratamiento eficaz, se ha intentado el corte con tijera, electrocirugía, nieve carbónica, dermoabrasión, siempre con recidiva de las lesiones (17)

Se ha reportado un caso tratado con ácido 13 cis retinoico sin mejoría en una paciente con acné (28,44)

2.12.8. PRONÓSTICO:

En general es benigno pero se ha reportado con múltiples asociaciones. (45, 46, 47, 48, 49)

2.12.9. ASOCIACIONES:

La presencia de tricoepiteliomas múltiples y cilindromas ha sido observado en repetidas ocasiones. El primero que lo describió fue Adamson en 1914. Estudios genéticos han sugerido que esta ocurrencia es debida a un gen simple autosómico dominante capaz de un fenotipo dimorfo con expresividad variable

La asociación de cilindromas, tricoepiteliomas y quistes de milium fue considerada por Rasmussen en 1975, como un defecto genético. Debido a un origen anexial pilar común con diferenciación hacia tricoepitelioma, milium o cilindroma, por una regulación deficiente de estímulos tróficos especiales en áreas corporales específicos. Ello corresponde a un origen embriológico común, ya que tanto el folículo piloso y la glándula apocrina se originan de germen epitelial primario. (45)

En 1965, Reiss y Purse señalaron tricoepiteliomas cilindromas y otros tumores de diferenciación ecrina.

La coexistencia de cilindromas, espiroadenoma y tricoepiteliomas aparece por primera vez en 1974, reportada por Gottschak y colaboradores, destacando la multiplicidad de lesiones y la transmisión dominante. Los autores proponen que estas tres lesiones indican un doble sentido de diferenciación histogénica hacia el germen epitelial primario y hacia el germen epitelial ecrino. En 1985, Mowsowics y De Ahde proponen que se originan un complejo hamartomatoso mas inmaduro, de tipo basocelular multipotencial. (46)

En 1894, White describe la asociación de tricoepiteliomas con carcinoma basocelular.

Se han reportando también, la asociación de tricoepiteliomas con carcinoma de mama, nevo epidérmico, (47) miastenia gravis y alopecia. (48) neoplasia endócrina múltiple tipo 2 B, (49) distrofia ungueal, lupus eritematoso. En estos últimos casos se ha tratado de asociar autoinmunidad y neoplasias de anexos sin dilucidar aun la patogénea, a pesar de realizar inmunohistoquímica con anticuerpos antiqueratina (15)

2.13. TRICOEPI TELIOMA SOLITARIO:

2.13.1. SINÓNIMO:

- Nevus follicularis.

2.13.2. HISTORIA:

Savatard reportó la ocurrencia de tricoepiteliomas solitarios en 1922. Más tarde, Traenke y Zeligman reportaron otros ejemplos de lesiones solitarias sin ninguna relación con la forma múltiple. (42)

2.13.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

No tiene patrón de herencia. (50)

EDAD: Se presenta generalmente en la pubertad, pero puede aparecer desde el nacimiento, siendo más frecuente antes de la tercera década de la vida. (50)

SEXO: No se ha encontrado relación en cuanto al sexo, Gray y Helwing comunican mayor frecuencia en hombres pero sus estudios son realizados en las Fuerzas Armadas donde se ven más hombres. (42) en un estudio realizado en el Centro Dermatológico Pascua fue más frecuente en mujeres en un 68.7%. (17)

TOPOGRAFÍA: Se encuentra generalmente en los mismos sitios de la forma múltiple, siendo éstos: en cara (de 78 a 83%) como nariz, párpados, surcos nasogenianos y en raras ocasiones piel cabelluda, y hay poco reportes en extremidades superiores. (51)

MORFOLOGÍA: Se presenta como una neoformación no mayor de 1 cm de diámetro, aunque puede medir más, elevada, firme, brillante, asintomática. (50)

2.13. 4. HISTOLOGÍA:

Es igual que en la forma múltiple. (5)

2.13.5. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico clínico principal se hace con carcinoma basocelular al igual que el histológico. Se puede hacer diagnóstico clínico con otras entidades como nevos melanocíticos, xantomas, hiperplasias sebáceas, verruga vulgar, fibroma, papiloma, quiste sebáceo, adenomas de las glándulas sudoríparas y pápula fibrosa de la nariz. (17, 39)

2.13.6. TRATAMIENTO:

La excisión quirúrgica de la lesión es adecuada para retirar el tumor y hacer el diagnóstico histopatológico. (50)

2.14. TRICOEPITELIOMA GIGANTE.

Desde 1972, Czernolilsky describió por primera vez un tumor de gran tamaño que correspondía a tricoepitelioma, al que se le denominó "tricoepitelioma gigante". El tricoepitelioma rara vez llega a medir de 2 a 3 cm. En estos casos se han reportado hasta de 8 cm. No se conoce la causa exacta de porqué se produce esto; algunos autores dicen que es la duración del tumor, pero hay tumores de muchos años que no varían de tamaño. (52)

2.15. TRICOEPITELIOMA INMADURO.

En 1988, Long, Hurt y Santacruz, describieron una variante de tricoepitelioma clásico, que por su tendencia a la diferenciación hacia el germen pilar primitivo, lo llamaron tricoepitelioma inmaduro. (53)

El tricoepitelioma inmaduro se caracteriza, por la presencia ocasional de lóbulos celulares que muestran áreas que recuerdan al germen pilar primitivo anterior a la formación de la papila dérmica, con presencia de células fusiformes de tejido conectivo en bandas concéntricas alrededor de los nidos de células, sin llegar a reproducir verdaderamente las papilas dérmicas. Es característica la presencia de células tumorales acantolíticas en el interior de los espacios quísticos y la ausencia de quistes córneos y de patrón adenoides (53, 54)

Quizá el fibroma tricoblástico de Headington representa fielmente la descripción hecha por Long y colaboradores. Otros autores agrupan bajo el nombre de tricoepitelioma a diversos tumores descritos como tricoblastoma, tricoblastoma tricogénico y el fibroma tricoblástico, debido a su parecido histológico. A la descripción histológica algunos de ellos presentan particularidades que merecerían su inclusión dentro de los tricoepiteliomas inmaduros, aunque se diferencian por tener tamaño, mayor, por su localización más profunda y pseudoencapsulación mayor. (53, 54)

2.16. TRICOEPITELIOMA DESMOPLÁSICO.

2.16.1. SINÓNIMOS:

- Hamartoma epitelial esclerosante.
- Tricoepitelioma desmoplástico.

2.16.2. DEFINICIÓN:

"Variante de hamartoma suborganoide con diferenciación pilar."

2.16.3. HISTORIA:

Fue señalado como una entidad aparte por Mac Donald, Wilson Jones y Mark en 1977, quienes lo denominaron como hamartoma epitelial esclerosante. Al mismo tiempo, Browenstein y Shapiro lo describen como tricoepitelioma desmoplástico. Pero ya desde 1901 y 1908, Wolter y Schopper respectivamente, mostraron la histología que recordaba al carcinoma basocelular morfeiforme en tricoepitelioma y siringoma. (55)

2.16.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

EDAD: Se presenta en adultos jóvenes. (3)

SEXO: Es más frecuente en mujeres. (3)

TOPOGRAFÍA: Se presenta en cara, siendo más frecuente en mentón, mejilla y párpado. (3)

MORFOLOGÍA: Se presenta como una neoformación solitaria de 3 a 8 mm, marcadamente indurada y en la mayoría de los casos con centro deprimido y borde elevado. (3)

2.16.5. HISTOLOGÍA:

Son 3 los datos microscópicos característicos del tricoepitelioma desmoplástico: (3) 1) Cordones delgados de células tumorales, 2) Quistes córneos, y 3) Estroma desmoplástico

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. Se han visto calcificaciones dentro de algunos de los quistes.

El estroma es hipocelular y tiene colágena dura, en ocasiones se observa granuloma de cuerpo extraño por ruptura de los quistes córneos. (3)

Se ha encontrado asociación con nevos intradérmicos. (56)

En estudios de inmunohistoquímica, se ha encontrado colágena tipo IV en la posición desmoplástica, esta es componente normal de la membrana basal, por lo que se supone que ésta es importante para la formación de esta variante de tricoepitelioma. (57)

2.16.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Se realiza principalmente con el granuloma anular y el carcinoma basocelular

2.16.7. TRATAMIENTO:

La extirpación de la lesión sirve para tratamiento y diagnóstico.

2.17. TRICOADENOMA.

2.17.1. SINÓNIMO:

- Tricoadenoma de Nikilowski. (3)

2.17.2. HISTORIA:

En 1933, Sézary y Lévy Coblezatz utilizaron por primera vez el término tricoadenoma, pero por la descripción histológica parece corresponder a una pápula fibrosa.

En 1958, Nikilowski lo describió histológicamente y lo ubicó entre el nevo piloso y el tricoepitelioma.

Pocas descripciones se han realizado en la literatura dermatológica, entre las que más destacan están; en 1977, una comunicación de 8 casos realizada por Rahbari y colaboradores, y en 1988 Jaqueli describe 2 casos de tricoadenoma verrugoso. (59, 60)

2.17.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

EDAD: Se presenta a cualquier edad de la vida adulta, más frecuente en la cuarta década de la vida. (59)

SEXO: Se presenta por igual en los dos sexos. (59)

TOPOGRAFÍA: Es más frecuente en cara y puede presentarse también en tronco. (59)

MORFOLOGÍA: Se presenta como una neoformación hemisférica, amarillenta o eritematosa, de 3 a 15 mm de diámetro con telangiectasias en la superficie y consistencia firme. (59)

2.17.4. HISTOLOGÍA:

Se aprecia como numerosos quistes córneos rodeados por un epitelio escamoso estratificado. Junto a esto se aprecian algunos islotes de células epiteliales sin queratinización central. (3, 5)

2.17.5. HISTOGÉNESIS:

El tricoadenoma es considerado como un adenoma con un nivel intermedio de diferenciación entre el tricofoliculoma y el tricoepitelioma.

Para algunos autores puede corresponder a una variedad de tricoepitelioma, para otros se trata de un tumor que se encuentra en otro nivel morfológico. (59)

2.17.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Se hace diagnóstico con tricoepitelioma, carcinoma basocelular tumoral, nevo intradérmico y quiste epidérmico. La variedad verrugosa se confunde más con queratosis seborreicas. (60)

2.18. PILOMATRIXOMA.

2.18.1. DEFINICIÓN:

"Tumor benigno de células que recuerdan a las de la matriz del pelo, el cual, es seguido de <momificación> y a veces calcificación." (8)

2.18.2. SINÓNIMOS:

Ha recibido numerosas denominaciones, de acuerdo a los diversos autores que lo han descrito, a lo largo de su historia. Entre estos tenemos: (61)

- * Epitelioma calcificado de las glándulas sebáceas.
- * Epitelioma calcificante de Malherbe.
- * Nevo adenomatoso calcificado.
- * Nevo osificante.
- * Quiste epidérmico momificado.
- * Tumor momificado de Malherbe.
- * Pilomatrixoma.
- * Pilomatricoma.
- * Tricomatricoma.

2.18.3. HISTORIA:

La primera descripción de este tumor corresponde a Wilkens en 1858, en una tesis de la Universidad de Gottingen, en donde se comunica un caso. (17, 61, 62) En 1880 Malherbe y Chenantais comunicaron 18 casos bajo la denominación de "epitelioma calcificado de glándulas sebáceas". Desde entonces se le comenzó a llamar "epitelioma calcificado de Malherbe". (62) A partir de ésta fecha, aparecen comunicaciones sobre el tumor en diferentes revistas europeas, principalmente francesas y alemanas, y es hasta 1917 que Nicholson publica el primer caso Norteamericano. (61)

En 1929 Kaufmann considera que estas lesiones son "epiteliomas clínicamente benignos, cuyo origen puede ser glándulas preformadas, así como, células epiteliales profundamente situadas (distópicas)..."

En 1933 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). Ch'in fue quien propuso el origen anexial del tumor (61)

Fing separa esta entidad de los quistes sebáceos y los clasifica entre los tumores parecidos a epitelomas, siendo Coté quien lo considera un cuadro intermedio entre quiste epidérmico y epiteloma basocelular, y King lo incluyó en otra variedad con el apelativo de "momificado", basado en la presencia o no de células basófilas.

Muehlon dice se trata de epiteloma basocelular con degeneración; Castigliano y Rominger afirma que es de tipo escamosa y Warvi y Gates refieren que es compatible con la calcificación de quistes y tumores (63, 64)

En 1942 Turhan y Kraien sugieren por primera vez la posibilidad de que este tumor derive de las células de la matriz del pelo (61)

En 1949 Lever y Gresmen confirman histológicamente esta posibilidad y lo clasifican dentro de los hamartomas suborganoideos derivados del germen epitelial primitivo de estructuras pilosas. (63, 64)

Hullet trata de diferenciar una entidad "trichomatrioma" por la ausencia de células escamosas, y en su publicación elimina casos de Ch'in por tener células de este tipo o perlas de queratina.

En 1961 Forbis y Helwig proponen el término de pilotrixoma como el más adecuado que hace referencia a la histogénesis del tumor y evita el uso de la palabra "epitelioma" que generalmente indica tumor maligno (61)

Degos propone que se deba a inclusiones epidérmicas, tanto de origen embrionario como traumático, para explicar de esta forma su aparición a edad variable (63, 64)

Hashimoto usa el microscopio electrónico para confirmar el hecho de su origen de la matriz del folículo piloso. (65, 66)

En 1987 Kumasa y en 1988 Moll, por medio de Inmunohistoquímica corroboran citoqueratinas del pelo en las zonas calcificada y en el componente eosinofílico del pilomatricoma respectivamente. (67, 68)

En 1969, Pinkus y Mehregan opinan que la denominación más adecuada etimológicamente, para esta neoformación es la de pilomatricoma error que corrigen Latapí y Rodríguez en 1978 ya que mencionan que la raíz latina de matriz no es matrici, sino matrix-icis, por lo que nombre de pilomatricoma es el más adecuado (61)

En México corresponde a Magaña, Novales y Ortiz Monasterios el mérito de haber publicado en 1959 el primer caso nacional de este tumor

2.18.4 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

FRECUENCIA: El análisis estadístico más grande, es el realizado por Moehlenbeck, en 1973; con 1569 casos. En él reportó una incidencia de 1:824, en material de dermatopatología. Siendo éste, el tumor de folículo piloso más común. (1, 69)

EDAD: La mayoría de los pacientes afectados tienen menos de 20 años (8, 62, 69, 70, 71) 40 a 50% de los tumores aparecen antes de los 10 de vida y más del 60% son diagnosticados antes de los 20 años.(69)

SEXO: Las mujeres son más afectadas que los hombres, su relación varía de 2.4:1 a 2.6:1, según los diferentes autores.(69, 70, 71, 72)

HERENCIA: No hay un patrón de herencia en esta entidad, pero se han reportado casos familiares asociados con distrofia miotónica muscular. (73, 74)

TOPOGRAFÍA: Las lesiones se han reportado en cualquier parte del cuerpo, excepto en palmas y plantas. (8) Siendo más frecuente en la cabeza (62, 70, 71) y las extremidades superiores. (17, 69)

En un estudio de 100 casos en el Salvador 29% corresponden a cabeza y 28% a extremidades superiores, 17% en cuello y solo 5% a las extremidades inferiores. (69)

MORFOLOGÍA: Se describe como una neoformación firme, y generalmente cubierta de piel normal, en ocasiones varía con grados de eritema y pigmentación, sobre el tumor. (75, 76) En menos casos se refiere anetodermia, en esta piel que lo cubre

La neoformación se palpa oval o lobulada, y puede estar ubicada en dermis o hipodermis, por lo que clínicamente es difícil de ver, pero fácil de palpar. Generalmente no está adherida a planos profundos.

Generalmente mide de 3 mm a 3 cm. (77) Aunque en la literatura se encuentran reporte de casos esporádicos de mayor tamaño (78, 79, 80, 81)

Pueden presentar dolor hasta en un 50% de los casos(17) El crecimiento exofítico y la ulceración no son hechos comunes, y se han reportado en 2 al 7 % de los casos (17)

El crecimiento de estas lesiones es lento. (82) En ocasiones algunos autores han citado diversos traumatismos como factor precedente a la aparición del tumor, como por ejemplo: picadura de insectos, vacuna antivariolítica, mordedura de perro y otros. (17, 83)

El pilomatixoma por regla es un tumor solitario pero puede haber casos múltiples escasos. (84) En el estudio de Forbis de 240 tumores en 228 pacientes 9 paciente tuvieron tumores múltiples. (85)

FORMAS CLÍNICAS:

Carbajal en 1987 describe las formas clínicas del pilomatrixoma, que son las siguientes: (86)

a) Forma ulcero-tumoral:

Son tumores que se parecen al Queratoacantoma, por mostrar bordes elevados y una ulceración central, que en ocasiones es de aspecto crateriforme. Junto a esta variedad se han descrito los casos perforantes que expulsan el material calcificado por la forma de eliminación transepitelial descrita por Mehregan (87):

b) Forma angioide:

Son neoformaciones de color rojizo que hacen pensar clínicamente en un componente vascular.

c) Forma pseudoampollosa o anetodérmica.

En ésta variedad la piel sobre el tumor es atrófica, rosada y plegable, imitando una ampolla flácida.

Para ayudar al diagnóstico de pilomatrixoma se han descrito el "signo de la Tienda (88), el que consiste en la observación de áreas facetadas en la superficie del tumor, se hace más evidente al distender la piel que lo cubre

Otro signo de éste tumor es de la "piedra Facetada". El cual se presenta a la palpación del tumor de consistencia pétreo donde se hacen evidentes planos unidos por aristas con aspecto de piedra.

2.18.5 HISTOLOGÍA.

El pilomatixoma se presenta histológicamente como una tumoración bien limitada compuesta de lóbulos en los que existen dos tipos celulares distintos: células basofílicas y células fantasma. Las células basofílicas son muy similares a las células de la matriz del pelo, poseen un núcleo intensamente basófilo y un citoplasma escaso y mal definido. Las células fantasma son eosinofílicas y tienen una zona clara y vacía central como vestigio del núcleo que han perdido. En el seno de los lóbulos pueden observarse pequeñas áreas de depósito de queratina, siendo la queratinización brusca y sin la formación de granulosa. Es frecuente observar depósitos de calcio en las zonas con células fantasma y, en algunos casos focos de osificación en el estroma. (3, 5) Se han reportado casos de pilomatixomas con pigmento melánico, en menos del 4% de los casos. (77,89)

2.18.6 ETIOPATOGENIA.

En 1958 Pindborg y Clausen dividen los tumores odontogénicos, de acuerdo en los cambios de la diferenciación de las células mesenquimales. En base a esto Headington en 1962 hace una analogía de los tumores pilosos por ser éste una forma especial de tejido conectivo semejante a la dentina (7)

Algunos tipos de células epiteliales pueden ser capaces de inducir osificación extraósea. Dentro de la osificación secundaria, el pilomatixoma es la neoformación que con mayor frecuencia (33 a 59 %) la produce. (67, 90)

Cuando la osificación esta presente en el pilomatixoma, esta ocurre en el tejido conectivo, adyacente a la dermis. (90)

O puede haber solamente, algunas áreas que contengan sales de calcio amorfa, reemplazando las células tumorales, siendo estas área de mineralización. (90)

Ni la osificación, ni la mineralización; están bien elucidadas el porque ocurre en el pilomatixoma. (91)

En cuanto a la anetodermia en el pilomatixoma, el primer caso fue descrito en 1943 por Cordovila; desde entonces se ha publicado 23 casos semejantes. Los cambios anetodérmicos descritos en todos estos autores se caracterizan porque el colágeno existente entre el tumor y la epidermis está atrofiada y sus fibras separadas por intenso edema (72, 86, 92)

Han sido varias las hipótesis formuladas en cuanto al mecanismo etiopatogénico por el que se producen estos cambios anetodérmicos asociados a pilomatrixoma. Moulin y colaboradores proponen que es el infiltrado peritumoral, cuando es importante y duradero, el fenómeno patológico inicial que produciría la anetodermia. Piquet y Borlgart plantean un probable origen de la inflamación traumática ocasionada por la irritación mecánica de la piel supradayacente al pilomatrixoma. Por otra parte el hecho de que se hayan observado casos de cambios anetodérmicos alejados del borde del tumor permitió suponer a algunos autores que existirían enzimas catabólicas no identificadas liberadas por las células tumorales o células inflamatorias, que actuarían sobre el colágeno y fibras elásticas destruyéndolas. (92)

Puede ser que el pilomatrixoma perforante esté relacionado con estos cambios anetodérmicos, en el que existe una eliminación transepidérmica de calcio y queratina de origen tricofítico. El tumor se haya en dermis papilar y produce un adelgazamiento del tumor del tejido conjuntivo periférico, por lo que tal vez la anetodermia sea un paso previo a estos raros casos de pilomatrixoma

Si bien es cierto que los cambios anetodérmicos del pilomatrixoma son infrecuentes, se sabe que no se han observado en otros tumores cutáneos por lo que se considera exclusivo del pilomatrixoma. Por consiguiente, no es una coincidencia o una curiosidad, sino que debemos considerarlo como un signo diagnóstico. (86, 92).

2.18.7 ASOCIACIONES.

Las asociaciones con el pilomatrixoma han sido realizadas en casos esporádicos, principalmente la asociación con múltiples quistes epidérmicos en el Síndrome de Gardner (93, 94), y en casos familiares con distrofia miotónica (73, 74, 95). En un solo caso, se asoció pilomatrixomas múltiples con el Síndrome de Rubinstein Taybi, que consiste en un desorden del desarrollo multisistémico, debido a una mutación autosómica dominante. Clínicamente, presenta una facies característica, retardo mental, pulgares y primeros dedos anchos. Incluye importantes hallazgos dermatológicos como hirsutismo, queloides, hemangiomas y dermatoglifos anormales (96)

2.18.8 DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico es básicamente histológico, en donde se observa las células basófilas con las células fantasma, estas últimas son características (97). También se han intentado métodos radiográficos para tumores calcificados, utilizado principalmente, para detectar casos múltiples (98)

2.18.9 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Los diagnósticos diferenciales son principalmente clínicos; y se han mencionado principalmente los quistes, tanto epidérmicos, como triquitémicos y dermoides. Y luego las calcinosis, el fibrohistiocitoma, el fibroma, el fibroangioma, el angioleiomioma u otro tumor de anexos (99, 100, 101)

Histológicamente el diagnóstico diferencial es menos difícil ya que el pilomatrixoma es el único tumor que tiene células sombras, el componente que puede causar confusión es el de células basófilas (3, 5) También se han reportado casos de quistes foliculares de la matriz del pelo y vaina externa que comparten características del pilomatrixoma, pero presentan células claras (101)

2.18.10 TRATAMIENTO.

El tratamiento es quirúrgico, la extirpación debe ser completa, y algunos autores prefieren darle un margen hasta de 5 mm. El porcentaje de recidiva es variable, puede variar del 2-17% al 5% (76)



ESQUEMA 8.

Aspecto clínico del pilomatrixoma, apenas visible. Signo de la piedra facetada y signo de la tienda



2.19. PILOMATRIXOMA MALIGNO.

Aunque se sabe que el pilomatrixoma es un tumor benigno, se encuentra cada vez más comunicaciones de pilomatrixomas con un potencial maligno.

En 1927 Gromico fue el primero en describir un pilomatrixoma que recidivó tres veces y mostró invasión vascular y mitosis. Posteriormente se han publicado múltiples casos con invasión. En 1960 Lopansri y Mihn analizaron los caso y propusieron el término de "Carcinoma Pilomatrix" y dan las características de hipercromatismo de células basaloides, numerosas mitosis e infiltración de la grasa y estructuras adyacentes, sugiriendo que estas neoformaciones tienen potencial biológico similar al Epitelioma basocelular. (102, 103)

En 1984 Wood describió un pilomatrixoma que histológicamente presentaba atipia celular hacia la diferenciación escamosa y múltiples figuras mitóticas con ausencia de invasión vascular, se diagnóstico como pilomatrixoma maligno. (104, 105)

En ese mismo año Gould publicó el primer caso de metástasis de un Pilomatrixoma. (101)

Hasta la fecha se han reportado menos de 30 pilomatrixomas malignos, en la literatura anglosajona. (104)

Sau y colaboradores han realizado la revisión más grande donde describen las características de 20 tumores. (106)

Es más frecuente en el sexo masculino con una relación de 3:1 con la mujer. El promedio de edad es de 49 años. (106)

La localización mas frecuente es la cara en el 50% de los casos y cuello en el 25%. El resto esta en extremidades y tronco. (106)

La mayoría de las lesiones miden menos de 2 cm, pero el promedio es de 4 cm, debido a que hay casos esporádicos de gran tamaño, de hasta 20 cm (101, 102)

El tamaño del tumor no esta relacionado con las metástasis, ya que tumores pequeños pueden dar éstas. (107) Pero, las metástasis son muy esporádicas y son principalmente a ganglios linfáticos y pulmón. (107)

La causa de muerte es principalmente la infiltración a órganos vecinos y las metástasis. (106)

El tratamiento preferentemente es una excisión amplia; el role de la radioterapia aún no esta claro, por que la experiencia es limitada. (106)

En 1987 Jorda refiere que la agresividad biológica es comparable a la de los tumores basocelulares, por lo cual se debe denominar "Epitelioma" a la variante maligna del pilomatrixoma, y puede ser más correcto el término Pilomatrixoma maligno, y denominar "Carcinoma" a las variantes que producen metástasis.

Últimamente se han realizado estudios vigilando los casos que presentaron atipia celular, pero no todos han presentado evolución maligna y los han denominado pilomatrixoma atípico. (105)

En 1984 Wood y colaboradores proponen 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 con menos uniformidad de las células basaloides, diferenciación escamosa y actividad mitótica manifiesta. (104,108)

Hanly y colaboradores proponen un origen por colisión del pilomatrixoma con un sarcoma debido al hallazgo de componentes estromal positivo a CAM 5.2, semejante al de células fusiformes. (109)

2.20. FIBROFOLICULOMA.

2.20.1. SINÓNIMO:

- No tiene.

2.20.2. HISTORIA:

Fue descrito originalmente por Birt y colaboradores en 1977. (110)

2.20.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

No tiene forma de herencia determinada. Aunque Starink en 1987, encontró casos familiares en la forma múltiple y propone una herencia autosómica dominante, como en las variantes múltiples de otros tumores. (111)

FRECUENCIA: No se conoce exactamente, ya que es de presentación rara, más en su forma solitaria que en la múltiple. No se han encontrado diferencias en presentación de hombre, mujer. Se presenta en la edad adulta.

TOPOGRAFÍA: Se presenta preferentemente en cara y cuello, afectando en cara la frente, mejillas, párpados, nariz y mentón, rara vez están en tronco y brazos.

MORFOLOGÍA: Es una neoformación cupuliforme de 2 a 4 mm de diámetro de color amarillo pálido o blanco, de consistencia suave. Algunas lesiones tienen umbilicación central o está llena de queratina, mientras que otras tienen un pelo central. Por lo general son múltiples, aunque se han reportado pocos casos solitarios (111)

Se pueden asociar con otras lesiones formando el síndrome de Birt-Hogg-Dubé (110, 112)

2.20.4. HISTOLOGÍA:

En la histología el fibrofoliculoma muestra en su centro un folículo piloso distorsionado, rodeado por una capa gruesa basofílica de estroma mucoso con aumento en el número de fibroblastos y vasos sanguíneos. Hacia el estroma se extienden bandas delgadas de células basaloides anastomosándose entre sí con el epitelio folicular. (3, 5)

Hay también una proliferación por fuera de la vaina radicular que semeja al fibroma perifolicular. (113)

2.20.5. HISTOGÉNESIS:

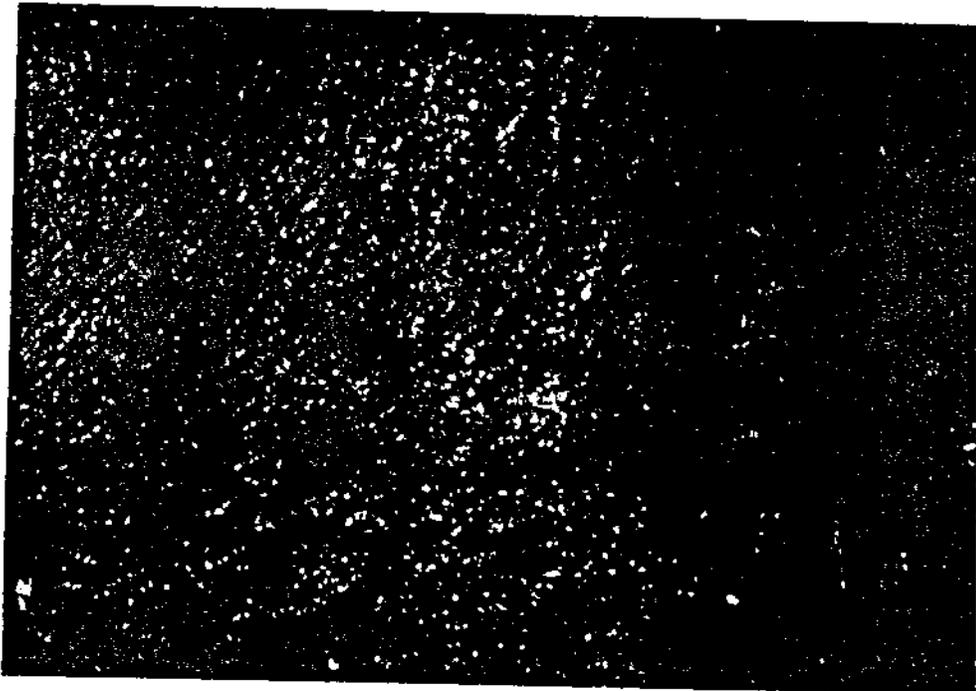
Parece ser que el fibrofoliculoma es una neoplasia de la vaina radicular fibrosa del folículo piloso con compromiso menor del componente epitelial del folículo, principalmente del segmento superior de la pared del infundíbulo folicular. Es además un tumor con elementos mesodérmicos. El fibrofoliculoma parece estar entre el fibroma perifolicular (de origen mesodérmico) y el tricofoliculoma (de origen epitelial) (113)

2.20.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial se hace con otros tumores epiteliales y mesodérmicos del folículo piloso como el tricoepitelioma, el tricofoliculoma y el triquilemoma (113)

ESQUEMA 9

Aspecto clínico del fibrofoliculoma



2.21. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ.

2.21.1. SINÓNIMO:

No tiene sinónimo.

2.21.2. HISTORIA:

Este cuadro patológico fue comunicado en la literatura dermatológica en 1977, por Birt, Hogg y Dubé, quienes reportaron un síndrome hereditario, caracterizado por la asociación de fibrofolliculomas, tricodiscomas y acrocordones. (112)

2.21.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

FRECUENCIA: Existen sólo reportes aislados de casos. (114)

EDAD: Se presenta a partir de los 25 años. (110, 114)

SEXO: No tiene predilección por algún sexo. (113)

HERENCIA: Se presenta de forma autosómica dominante. (114)

TOPOGRAFÍA: Se localiza principalmente en cara y cuello; y ocasionalmente en tronco y extremidades superiores. (111)

MORFOLOGÍA: Son numerosas neoformaciones de aspecto cupuliforme de 2 a 5 mm de diámetro, de superficie lisa o queratósica, ligeramente umbilicadas (112, 115)

2.21.4. HISTOLOGÍA:

Se caracteriza por la asociación de fibrofolliculomas, tricodiscomas y acrocordones. Los fibrofolliculomas y tricodiscomas ya se describieron con anterioridad. El acrocordón muestra una epidermis con papilomatosis, hiperqueratósica y acantosis regular. El tallo de tejido conectivo envuelto por la epidermis se compone de fibras colágenas laxas y a menudo contienen numerosos capilares. (113)

2.21.5. HISTOGÉNESIS:

El estímulo para esta proliferación puede estar determinada genéticamente, pero la causa permanece desconocida (110)

La asociación de tricodiscomas y fibrofolliculomas no debe sorprender ya que ambas lesiones derivan del folículo piloso. (110, 112)

La similitud clínica entre estas entidades es tal que son indistinguibles. Esto además de la aparición de ellos simultáneamente en el mismo paciente y la existencia de lesiones con características concomitantes demuestra la íntima relación histogénica que poseen. (113)

No hay duda de que el componente del aparato piloso puede ser la fuente de proliferaciones benignas, independientemente de la porción epitelial y del tejido conectivo dérmico interfolicular.

Esto lleva a suponer que el tejido mesodérmico del aparato piloso juega un rol muy importante en la organización anexial y no es una simple cubierta de las porciones epiteliales. La interacción mesodérmica-ectodérmica postulada por algunos autores en el desarrollo del aparato piloso no sólo estimularía el crecimiento del pelo y su desarrollo, sino también afectaría los componentes adyacentes del folículo. (110, 113)

Las características clínicas, histológicas y genéticas permite la individualidad del síndrome de Birt-Hogg-Dubé como una afección cutánea autónoma. (114)

Birt reportó la asociación con carcinoma papilar del tiroides, pero en los casos reportados posteriormente no se ha encontrado esta asociación. (112)

2.22. FIBROMA PERIFOLICULAR.

2.22.1. SINÓNIMO:

No tiene sinónimo.

2.22.2. HISTORIA:

Fue descrito originalmente por Rejsek en 1925. (113)

2.22.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Existen formas solitarias y formas múltiples. No tienen características clínicas bien establecida. (113) Son neoformaciones papulares, color de la piel, en cara, cuello y tronco superior. (114)

2.22.4. HISTOLOGÍA:

En todos los casos se observa una fibromatosis constituida por una hiperplasia de fibroblastos jóvenes, bien delimitada del tejido conectivo vecino, que se ubica rodeando total o parcialmente al folículo piloso. (3, 113) Para realizar el diagnóstico se necesitan realizar biopsias seriadas. (114)

2.23. ACANTOMA DE LA VAINA PILOSA.

2.23.1. SINÓNIMO:

No tiene sinónimo.

2.23.2. HISTORIA:

Fue descrito en 1978 por Mehregan, y Browstein como un tumor benigno folicular visto en 9 pacientes. (116)

2.23.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

EDAD: Predomina en adultos. (Promedio de 55 años). (116)

SEXO: No hay diferencia entre hombre y mujer. (116)

TOPOGRAFÍA: Se presenta principalmente en la región del labio superior, rara vez en frente. (116)

MORFOLOGÍA: Se presenta como una neoformación solitaria, asintomática, del color de la piel, con un orificio central parecido a un poro, lleno de material queratósico. (116)

2.23.4. HISTOLOGÍA:

Hay una gran cavidad quística ramificada abierta a la superficie. La pared del quiste está compuesta por epitelio escamoso, y salen masas tumorales lobuladas que se extiende hasta tejido celular subcutáneo

Las células tumorales se muestran empalizadas y contienen cantidad variable de glucógeno. Esto recuerda al epitelio de la vaina radicular externa (3, 5)

2.23.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Se debe hacer con tricofolículo y poro dilatado de Winer. (5, 116)

2.24. TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE.

2.24.1. SINÓNIMO:

Ha sido denominado con una gran variedad de términos por diferentes autores que Janitz reunió en 1980. (117)

- Tumor pilar de la piel cabelluda (Lener).
- Quiste triquilemal proliferante (Pinkus).
- Quiste queratinoso hidatiforme (Shelley y Beerman).
- Quiste epidermoide proliferante (Wilson Jones).
- Acantoma subepidérmico (Lund).
- Tricoclamidoquiste (Holmes).
- Tumor invasivo de la matriz del pelo (Dabska)
- Tricoclamidocarcinoma.
- Tumor gigante de la matriz pilosa
- Tumor pilar.

2.24.2. DEFINICIÓN:

"Neoplasia poco común, que se eleva en piel cabelluda de mujeres ancianas, y muestra queratinización triquilemal, originado de la vaina radicular externa " (117)

2.24.3. HISTORIA:

Aunque previamente de 1966, se describieron carcinoma epidermoides que asentaban en la pared de algunos quistes, fue Wilson Jones en ese año, quien sugirió el nombre de quiste epidermoide proliferante para denominar un quiste con características clínicas semejantes al triquilemal, pero con cierto aspecto de carcinoma epidermoide

El nombre como se le conoce actualmente fue introducido por Pinkus y Mehregan en 1976, quienes lo denominaron quiste triquilemal proliferante (118)

2.24.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

FRECUENCIA: El tumor triquilemal proliferante es una lesión cutánea muy poco frecuente, cuya incidencia en amplias estadísticas no sobrepasa al 0.1% de los tumores benignos cutáneos (119)

EDAD: Se presenta con preferencia en personas de edad avanzada. Generalmente aparece después de la cuarta década de la vida (119)

SEXO: Tiene un franco predominio por el sexo femenino en un 88%, de los casos. (120)

TOPOGRAFÍA: Se localiza preferentemente en piel cabelluda aproximadamente 90% de los casos, el resto afecta espalda, abdomen o región pectoral. (120, 121)

MORFOLOGÍA: Se caracteriza por ser una neoformación subcutánea, exofítica, de crecimiento progresivo y lento, que ocasiones es lobulado, bien circunscrito. Normalmente es único, pero se han reportado casos de numerosos quistes triquilemales proliferantes en una misma persona, asociado con un hamartoma folicular queratinizante. (122) Es común en todas las estadísticas el ser una lesión de muy larga evolución, que en algunos casos supera los 20 años. La benignidad suele ser la regla, a pesar de su histología, pero existen algunos casos reportados con recurrencias y metástasis. (123)

Puede sufrir ulceración y secundariamente infectarse. Su tamaño varía de 0.4 a 30 cm. Al corte muestra áreas grandes sólidas y pequeños quistes. (117, 118)

2.24.5. HISTOLOGÍA:

El tumor aparece intradérmico, bien demarcado, compuesto de lóbulos de epitelio escamoso, de tamaño variable. Estos lóbulos están formados por una empalizada periférica de células basaloideas que maduran formando células epiteliales escamosas grandes y de citoplasma claro, que a su vez y de forma brusca forman centralmente depósitos de queratina, sin la formación de granulosa (queratinización triquilemal). La queratina es eosinofila y amorfa, semejante a la del "quiste triquilemico". Además algunos tumores exhiben cambios que recuerdan la queratinización epidermoide que da como resultado perlas córneas. Puede existir calcificación en los focos de queratina (62%). Los cordones tumorales en algunas áreas muestran un discreto grado de anaplasia nuclear, así como células con queratinización individual. Algunos de estos lóbulos están rodeados de una capa vítrea.

En la variante maligna se reconoce la presencia de una intensa anaplasia celular e invasión de los tejidos circundantes. (3, 5)

2.24.6. HISTOGÉNESIS:

Se sugiere que se origina, a partir de la vaina radicular interna, de la matriz y la papila.

También se sugiere, por la presencia de anaplasia, que sea: un carcinoma de grado bajo de malignidad.

Otros autores proponen que algunos quistes triquilemicos sufren transformación proliferativa, a consecuencia de efectos irritativos, produciendo al quiste triquilemal proliferante. (124, 125)

2.24.7. ASOCIACIONES:

Existen algunas publicaciones con asociación a múltiples hamartomas y pits palmares. (122) Y en un caso se asoció la presencia de quiste triquilemal proliferante con diferenciación sebácea agregada. (117)

2.24.8. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Debe plantearse, con carcinoma epidermoide, pilomatrixoma, hidradenoma nodular y quiste triquilemico. (118)

Histológicamente el diagnóstico principal es carcinoma epidermoide, se diferencia porque esta bien limitado y por su queratinización abrupta. (5)

2.24.9. TRATAMIENTO:

El tratamiento del quiste triquilemal proliferante es excisión quirúrgica con márgenes adecuados, para prevenir la recurrencia. (123)

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Hay características clínicas, en los tumores de anexos de diferenciación pilar, que puedan apoyar para su diagnóstico?

4. JUSTIFICACIÓN.

Se ha observado una baja frecuencia de los tumores de anexos de diferenciación pilar, no se sabe si esto es debido a que tienen características clínicas inespecíficas o poco reconocidas, por lo que no se distinguen de otros tumores benignos y pasan inadvertidos. Por lo que, considero, que es importante reconocer las características clínicas que nos ayuden a realizar el diagnóstico clínico de los tumores de anexos de diferenciación pilar.

5. OBJETIVOS.

5.1. OBJETIVO GENERAL.

Estudiar las características clínicas de los tumores de anexos de diferenciación pilar, en el Servicio de Cirugía del "Centro Dermatológico Pascua" en el año de 1994.

5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

5.2.1. Estudiar la topografía de los tumores de anexos de diferenciación pilar.

5.2.2. Estudiar la morfología de los tumores de anexos de diferenciación pilar.

5.2.3. Estudiar la frecuencia por sexo en los pacientes que presenten tumores de anexos de diferenciación pilar.

5.2.4. Estudiar la edad de los pacientes, que presentan tumores de anexos de diferenciación pilar.

5.2.5. Estudiar el tiempo de evolución de los tumores de anexos de diferenciación pilar.

5.2.6. Conocer la frecuencia de los tumores de anexos enviados al Servicio de Histopatología del "Centro Dermatológico Pascua", entre 1988 a 1994.

6. MATERIAL Y MÉTODO.

El estudio se dividió en dos partes:

En la primera parte, se revisaron los archivos del Departamento de Histopatología del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua", desde el primero de Enero de 1970 hasta el 31 de Diciembre de 1994. Se analizaron las variables de: edad, sexo, topografía, morfología, evolución, y diagnóstico presuntivo, para determinar, cuales son las características clínicas en cada tumor.

En la segunda parte, se estudiaron los pacientes que se presentaron a la consulta del Servicio de Cirugía del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua" durante el año de 1994, que presentaron una neoformación de etiología benigna, con características clínicas que sugirieran la probable etiología de tumor de anexos, de diferenciación folicular; en base a lo descrito en la literatura; se solicitó autorización y se realizó biopsia excisional, y se hizo, su estudio respectivo, de histopatología. Se analizaron los datos con porcentaje de aciertos en cada uno de los diagnósticos.

7. RESULTADOS.

En el estudio retrospectivo de los casos revisados en los archivos del laboratorio de histopatología, se encontraron 348 caso de tumores de anexos de diferenciación folicular, los cuales presentaron los diagnósticos que se enlistan en seguir , y va a ser el orden como se van a describir.

TABLA V.

TUMORES DE ANEXOS CON DIFERENCIACION FOLICULAR EN EL CENTRO DERMATOLOGICO "DR- LADISLAO DE LA PASCUA".

1. QUERATOSIS FOLICULAR INVERTIDA	9
2. PORO DILATADO DE WINER	1
3. TRIQUILEMOMA	6
4. TRIQUILEMOMA MALIGNO	1
5. TRICOFOLICULOMA	9
6. TRICOFOLICULOMA MÚLTIPLE	1
7. TRICOEPITELIOMA SOLITARIO	50
8. TRICOEPITELIOMA MÚLTIPLE	75
9. TRICOADENOMA	1
10. PILOMATRIXOMA	183
11. PILOMATRIXOMA MALIGNO	2
12. QUISTE PILAR PROLIFERANTE.	10
	TOTAL 348.

Tomada de los archivos del Departamento de Histología del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua"

QUERATOSIS FOLICULAR INVERTIDA.

Se estudiaron 9 casos de queratosis folicular invertida, en 7 hombres y 2 mujeres. (Gráfica 1.)

La edad, en la que iniciaron las lesiones, fue en promedio de: 58.2 años; con un rango de 40 a 70 años. (Gráfica 2.)

La evolución de las lesiones varió de 2 meses a 2 años, con un promedio de 9 meses. (Gráfica 3.)

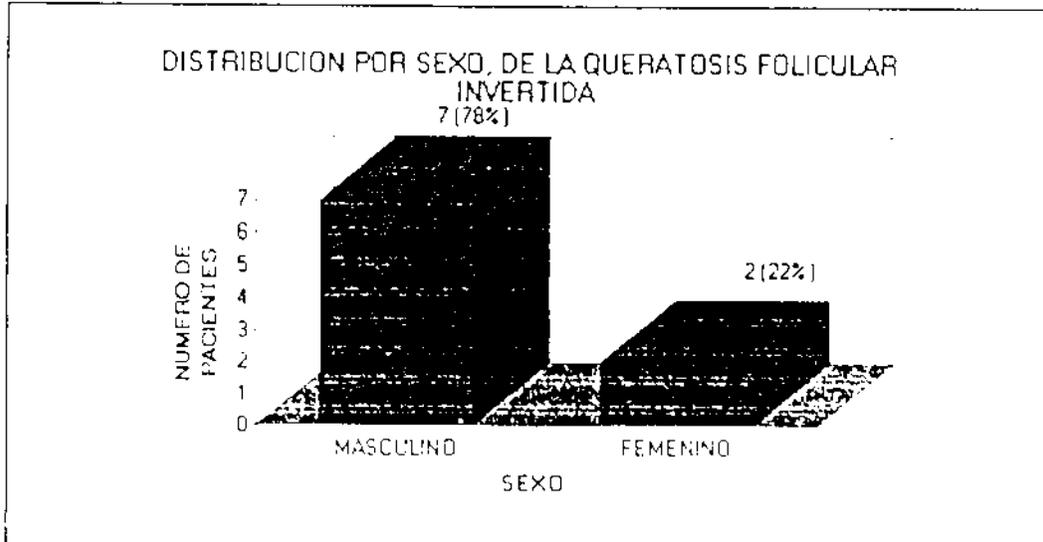
En cuanto a su topografía, se presentaron: 8 lesiones en cabeza y una lesión en cuello. De la cabeza se afectaron: párpados en 2 casos, surcos nasogenianos en 2 casos, intranasal en un caso, mejilla en un caso, región temporal en un caso y piel cabelluda un caso. (Gráfica 4.)

En cuanto a su morfología: las nueve lesiones presentaron superficie queratósica, además se mostraron: hemisféricas, 4 lesiones; planas, 3 lesiones, y filiformes, en 2 lesiones. Los bordes estaban bien limitados, en 4 lesiones; perlado, en una lesión y en el resto no se describió. (Gráfica 5.)

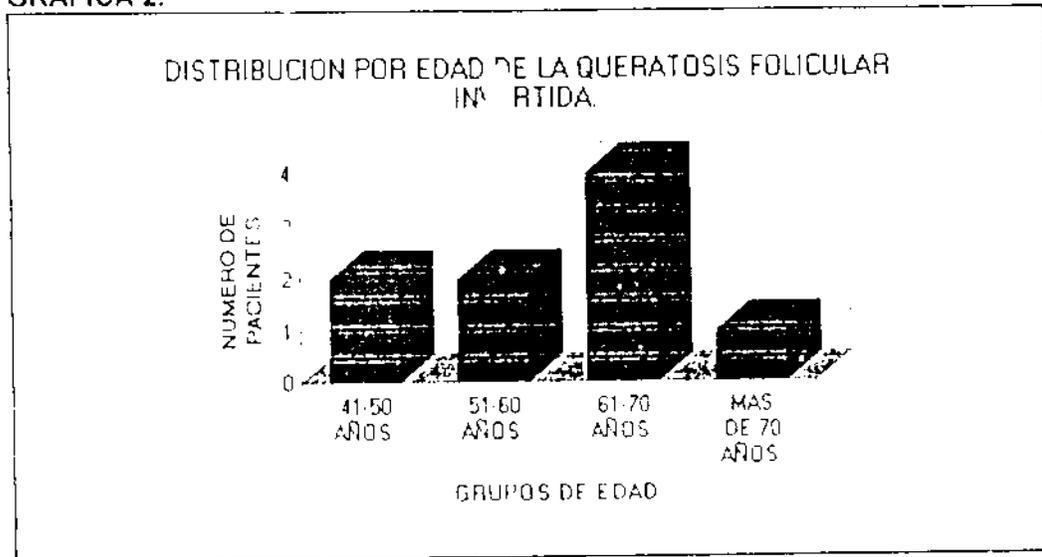
El tamaño de las lesiones, se presentaron con un promedio de 5.5 mm. Con un rango de 2 a 10 mm. (Gráfica 6.)

Fueron enviadas con diagnósticos presuntivos de: Epitelioma basocelular en 4 casos, verruga filiforme en 2 casos, queratoacantoma en un caso, cuerno cutáneo en un caso y en estudio en un caso. (Gráfica 7.)

GRAFICA 1.



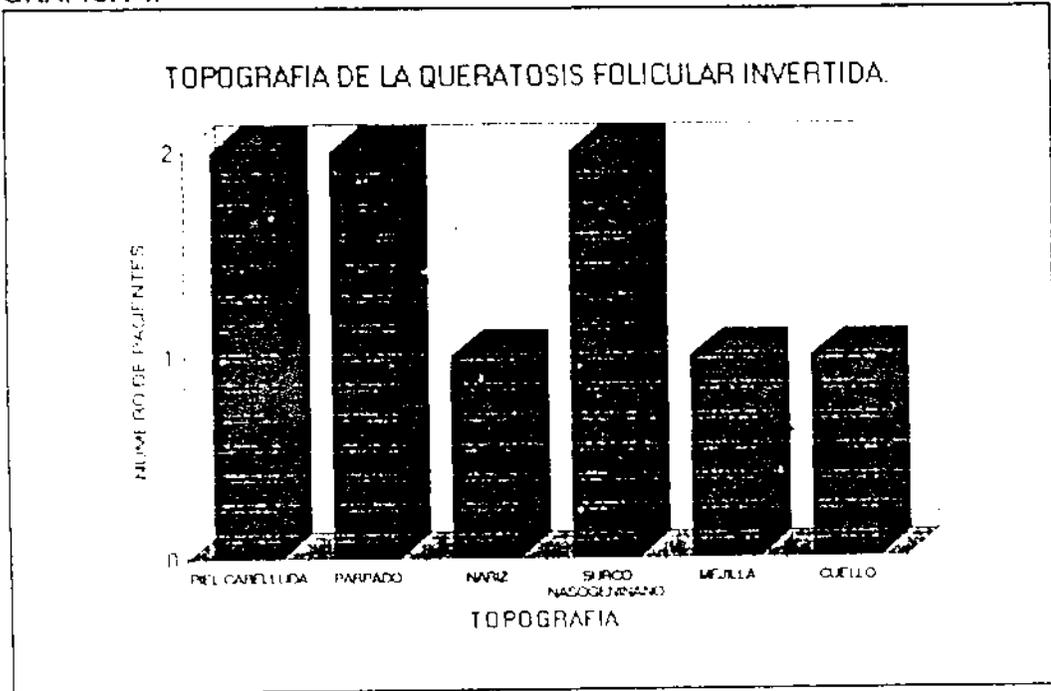
GRAFICA 2.



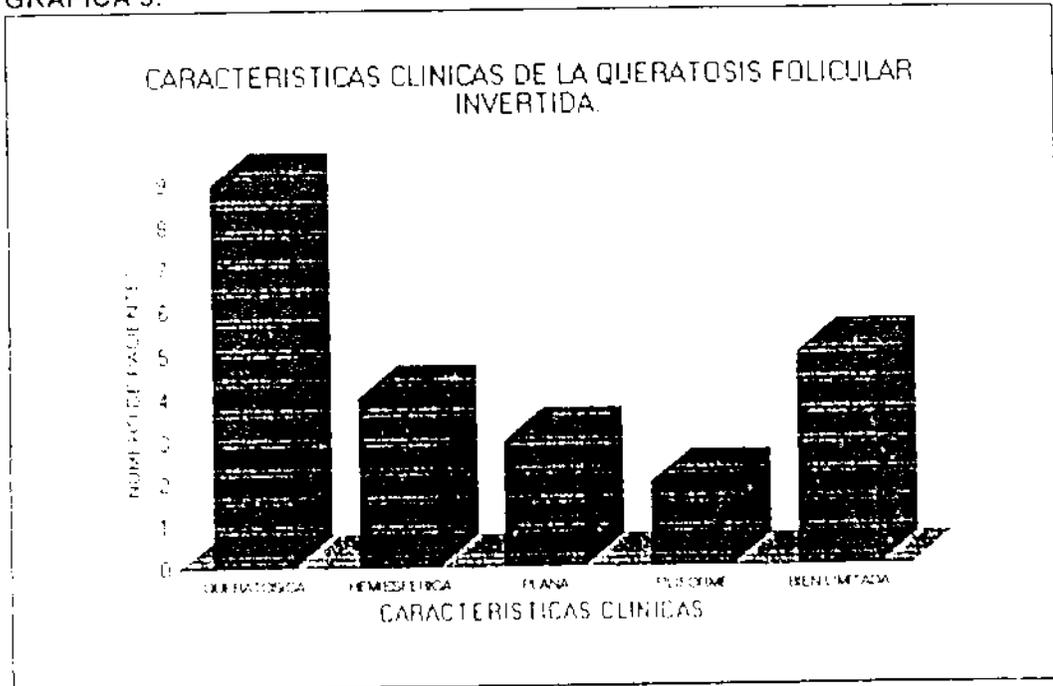
GRAFICA 3.



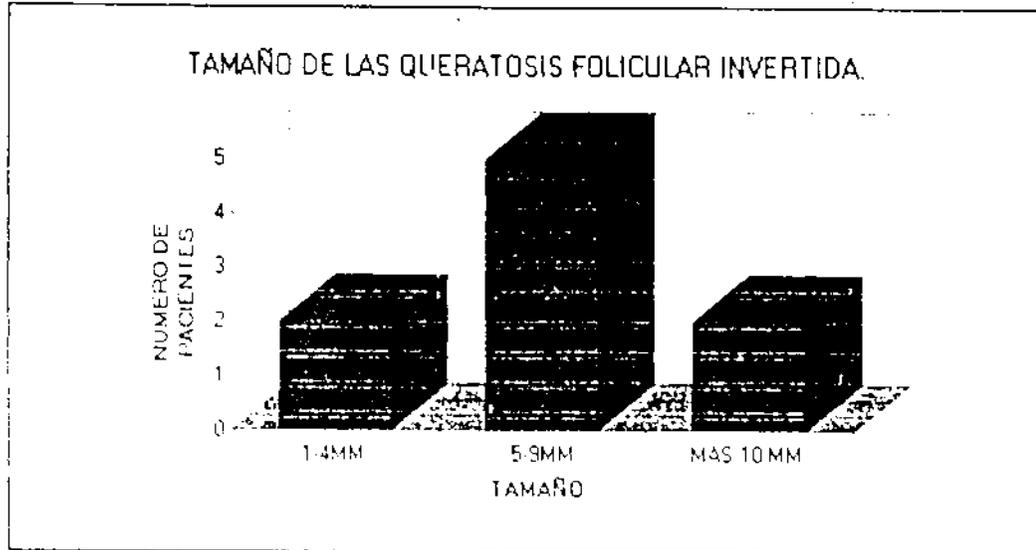
GRAFICA 4.



GRAFICA 5.



GRAFICA 6.



GRAFICA 7.

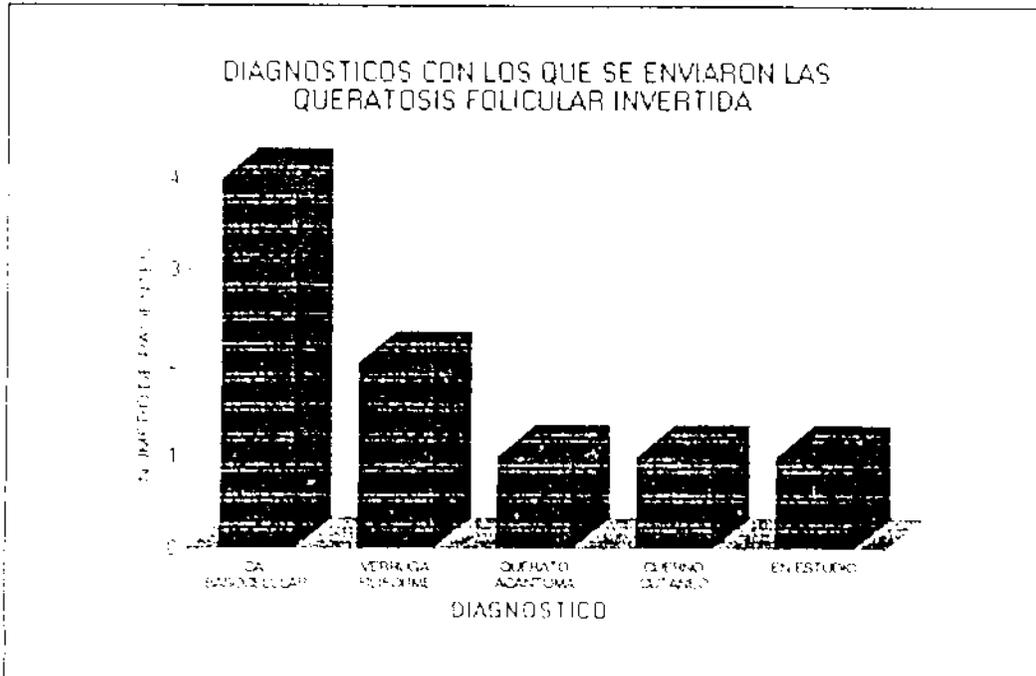


Figura 1.

Queratosis folicular invertida, en nariz. Vista de frente, donde se puede observar base infiltrada y el centro queratósico.



Figura 2.

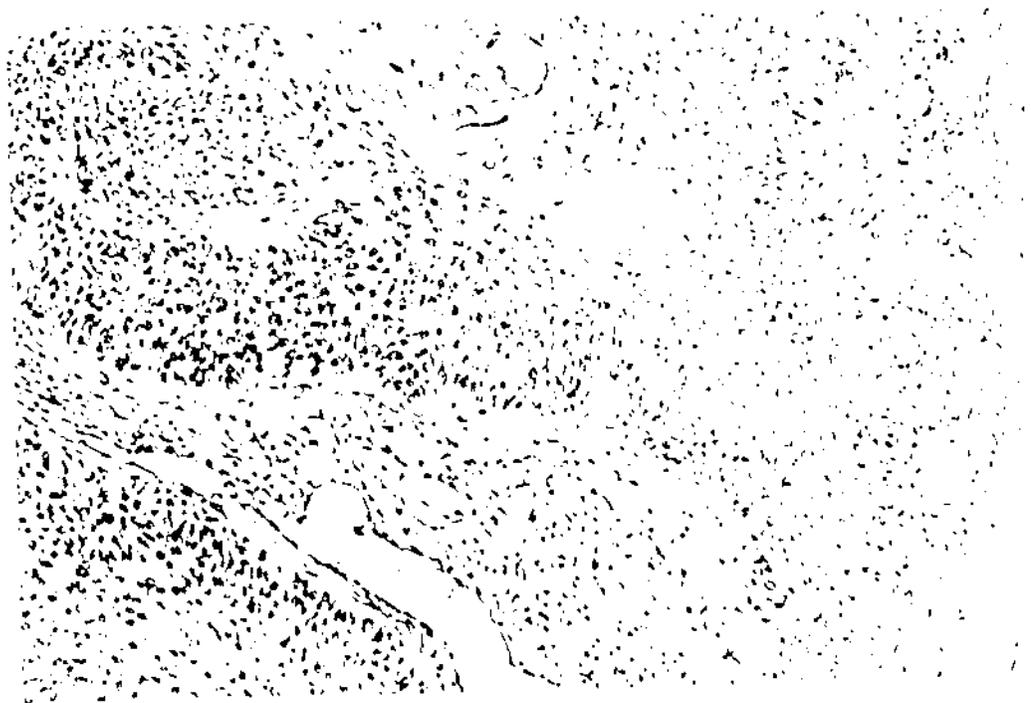
Vista superior de la queratosis folicular invertida, donde se aprecia cúpula queratósica



Figura 3.
Histología 4x de la queratosis folicular invertida.



Figura 4.
Histología 10x de la queratosis folicular invertida



PORO DILATADO DE WINER.

Con diagnóstico de poro dilatado de Winer se estudio un paciente.

Se trato de una paciente femenina de 70 años, con una dermatosis localizada a cabeza en línea media de la frente. Presentaba una neoformación de 2 mm elevada, pigmentada de bordes bien definidos. Presentaba 1 año de evolución y se envió con el diagnóstico de epiteloma b. socelular pigmentado

Figura 5.

Ilustración clínica donde se observa neoformación infiltrada color de la piel, pequeña.

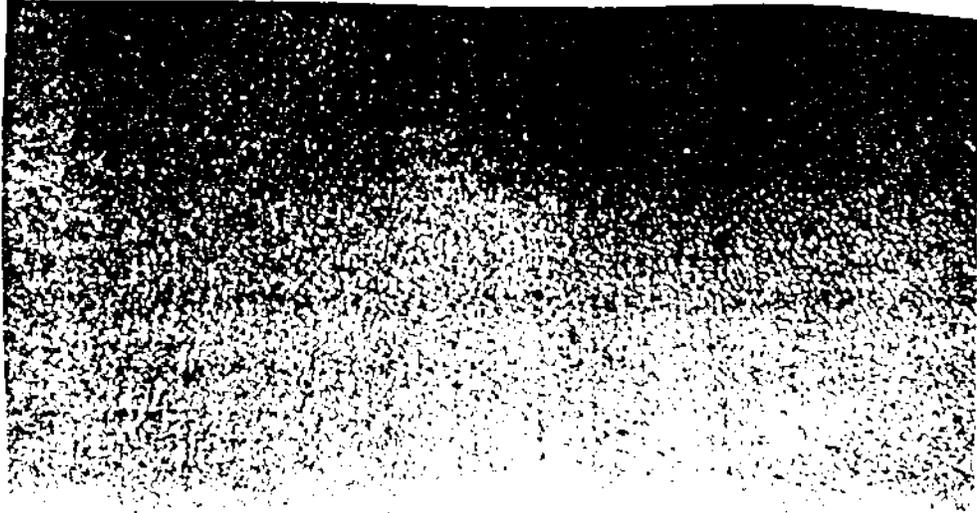


Figura 6.

Histología 13 x del poro dilatado de winier



TRIQUILEMOMA.

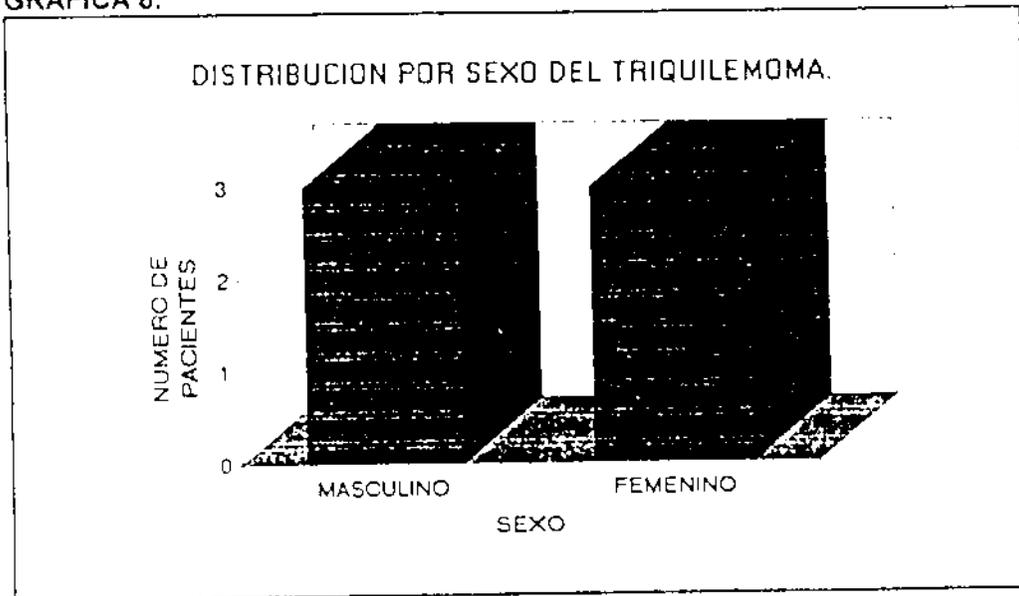
Se estudiaron 6 casos de triquilemoma en 3 hombres y 3 mujeres. (Gráfica 8.) Los pacientes presentaban, una edad, al inicio de las lesiones de: 59.16 años en promedio, con un rango de 43 a 73 años. (Gráfica 9.) La evolución de los tumores varió de 6 meses a 2 años. Sólo un paciente, presentó 10 años de evolución de su lesión. (Gráfica 10).

Todas las lesiones se presentaron en cara, y de esta, en región centro facial. (Gráfica 11.)

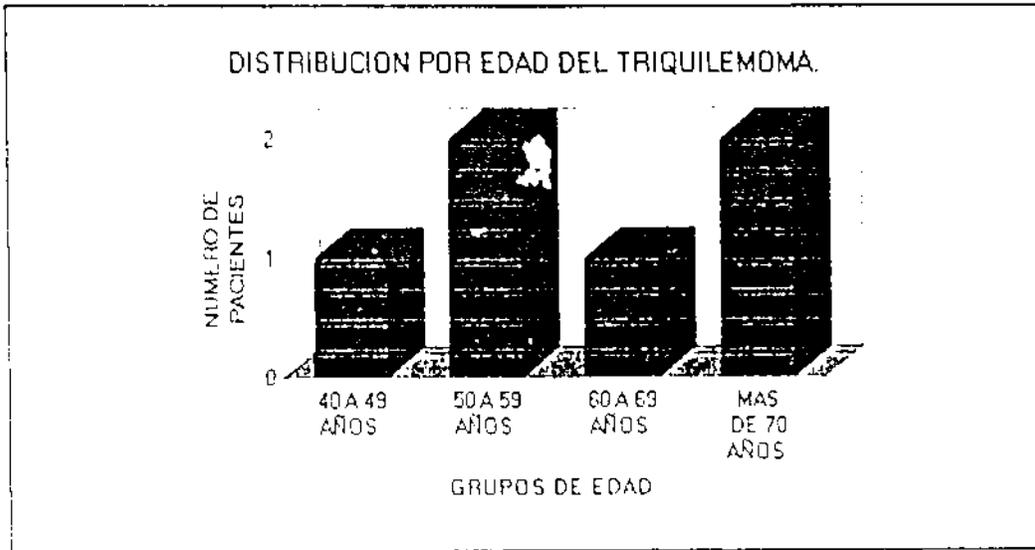
Se presentaron como lesiones filiformes en 5 pacientes y hemisféricas en un paciente. Las 6 lesiones eran queratósicas y en 2 lesiones se presentó base eritematosa. (Gráfica 12). El tamaño de la lesión varió de 4 a 8 mm, con un promedio de 5.16 mm. (Gráfica 13).

Fueron enviadas con diagnósticos presuntivos de: cuerno cutáneo en 4 casos, queratoacantoma en 1 caso y nevo traumatizado en 1 caso. (Gráfica 14).

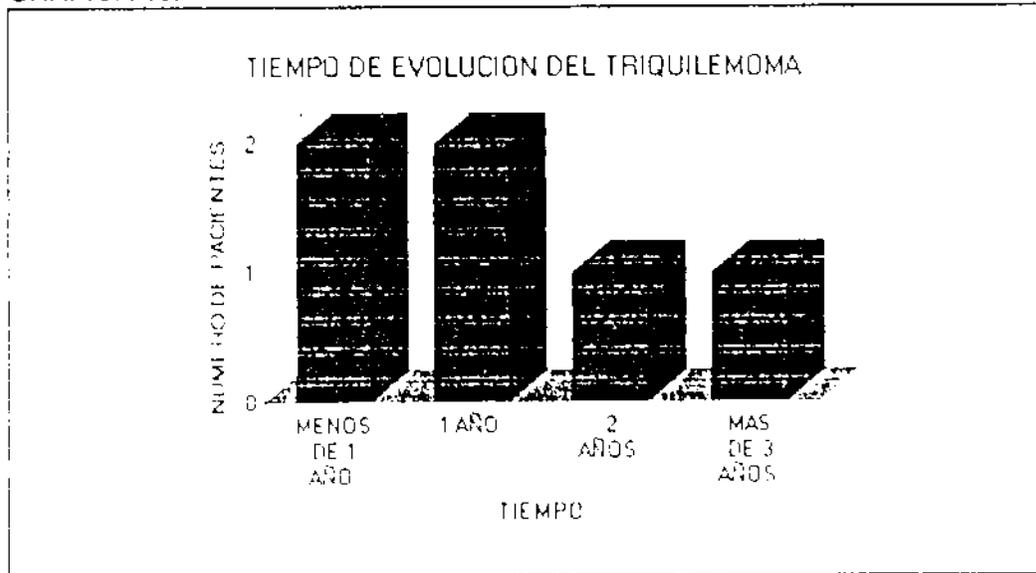
GRAFICA 8.



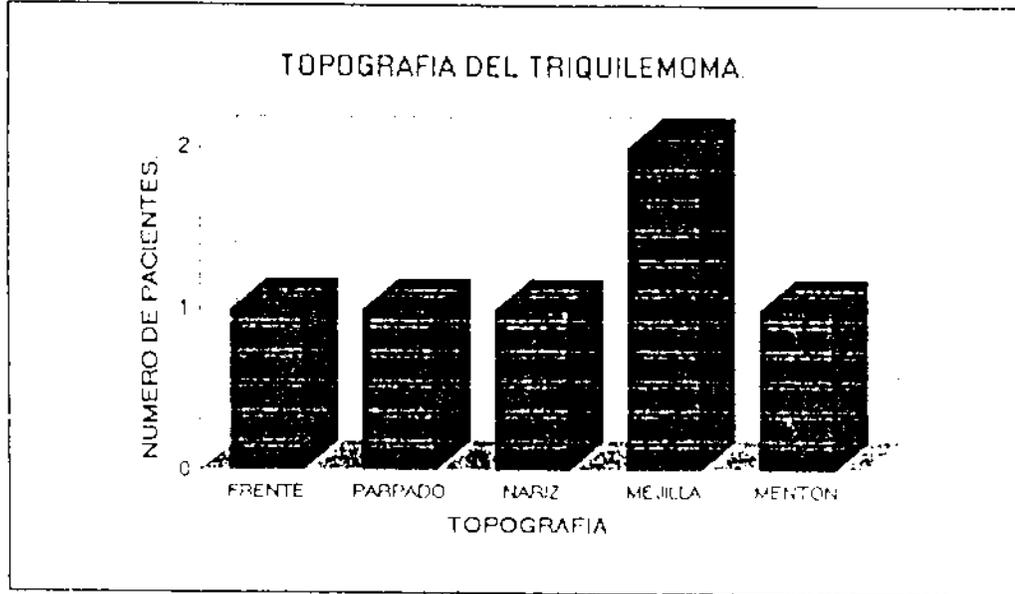
GRAFICA 9.



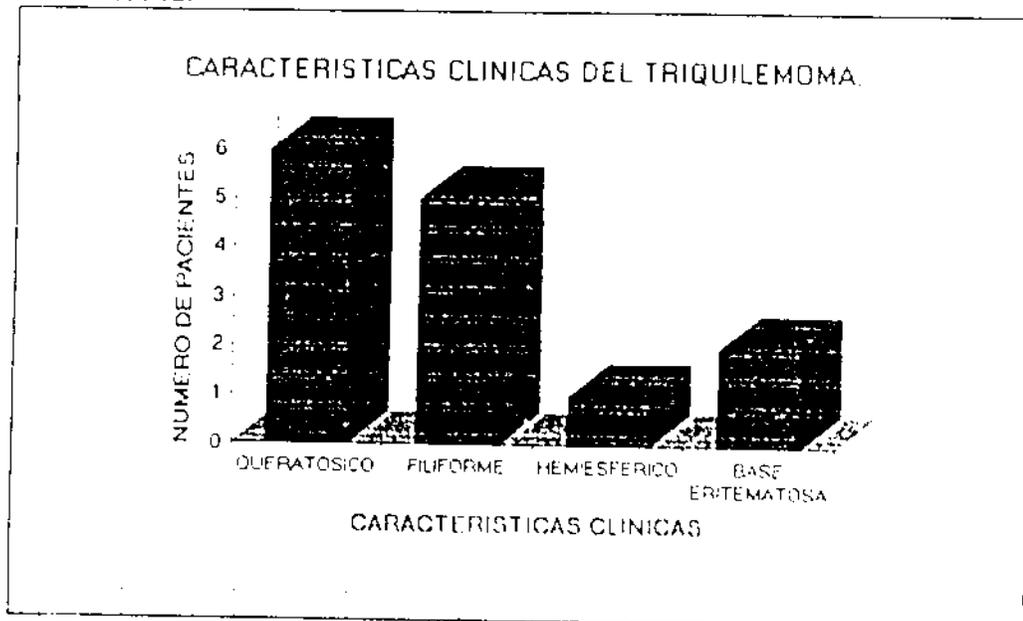
GRAFICA 10.



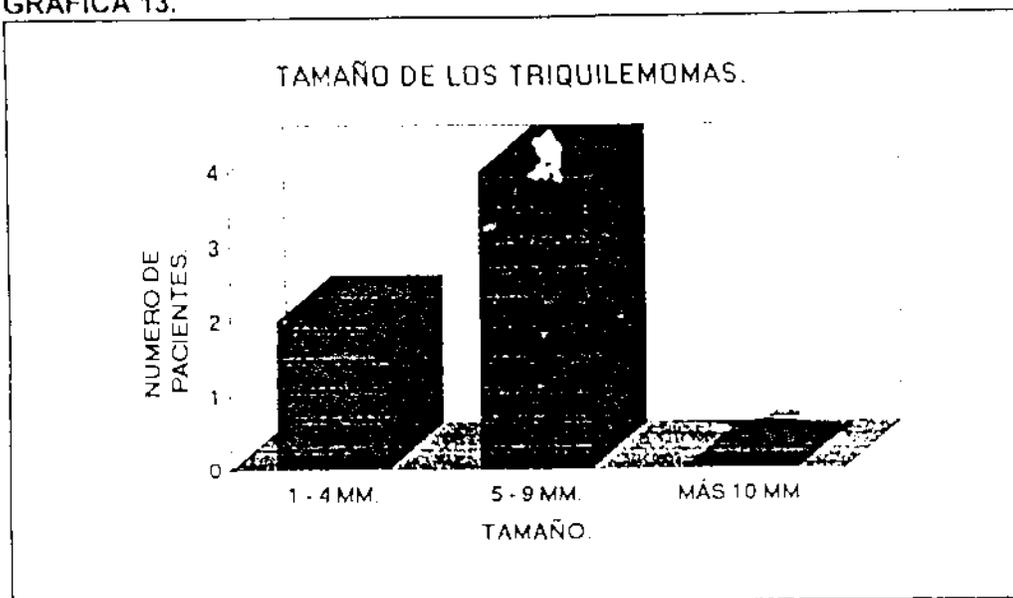
GRAFICA 11.



GRAFICA 12.



GRAFICA 13.



GRAFICA 14.

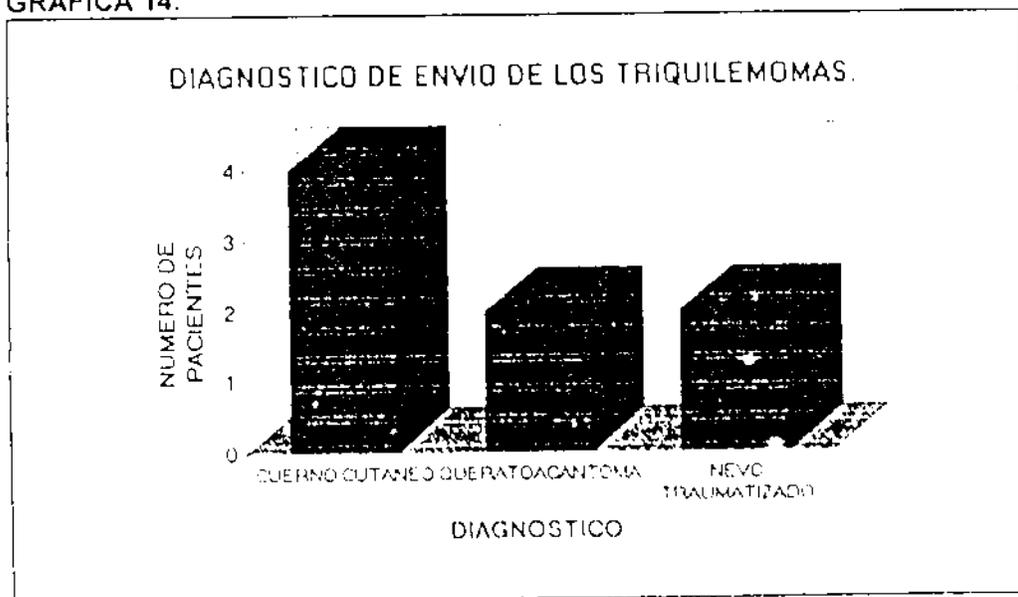


FIGURA 7.
Aspecto clínico del triquilemoma, donde se puede observar, base eritematosa y centro crateriforme.

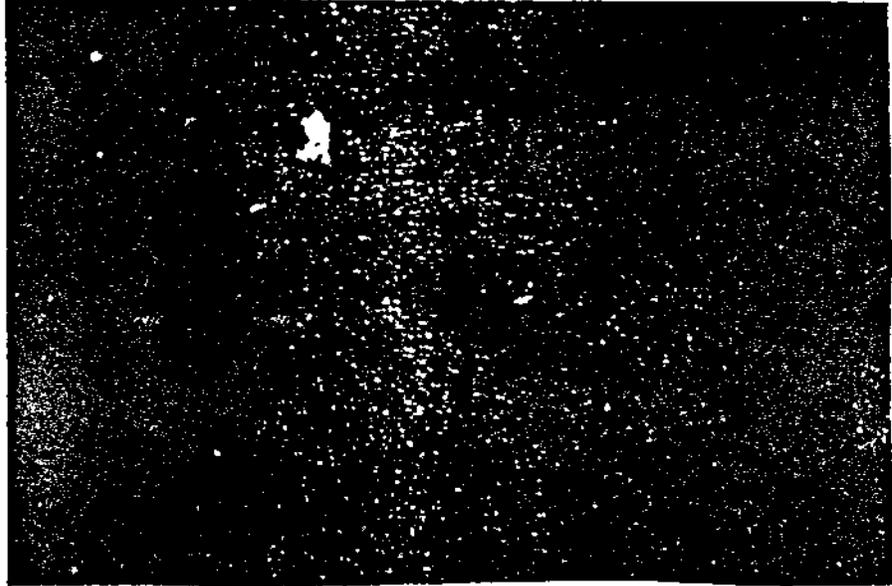


FIGURA 8.
Histología 4x, del triquilemoma.

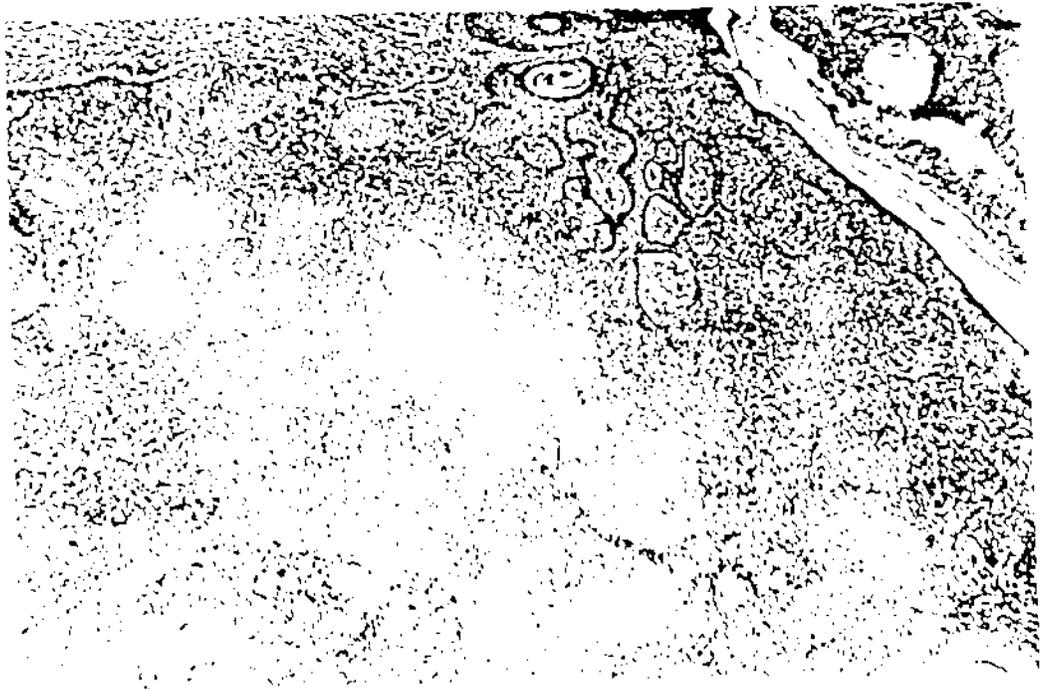


Figura 9.
Histologia 10 x

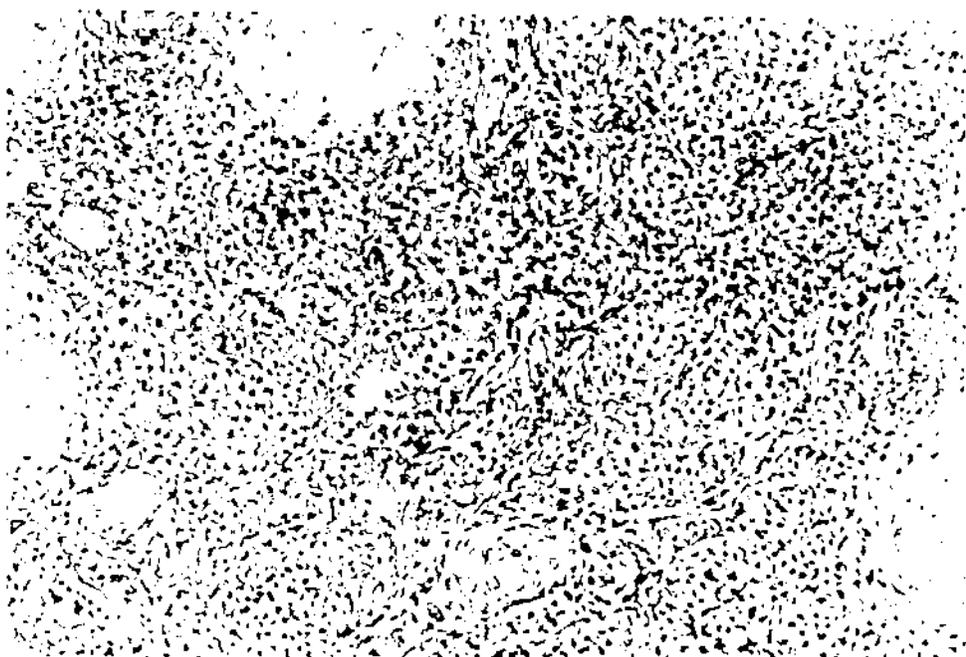


Figura 10.
Histologia 10 x

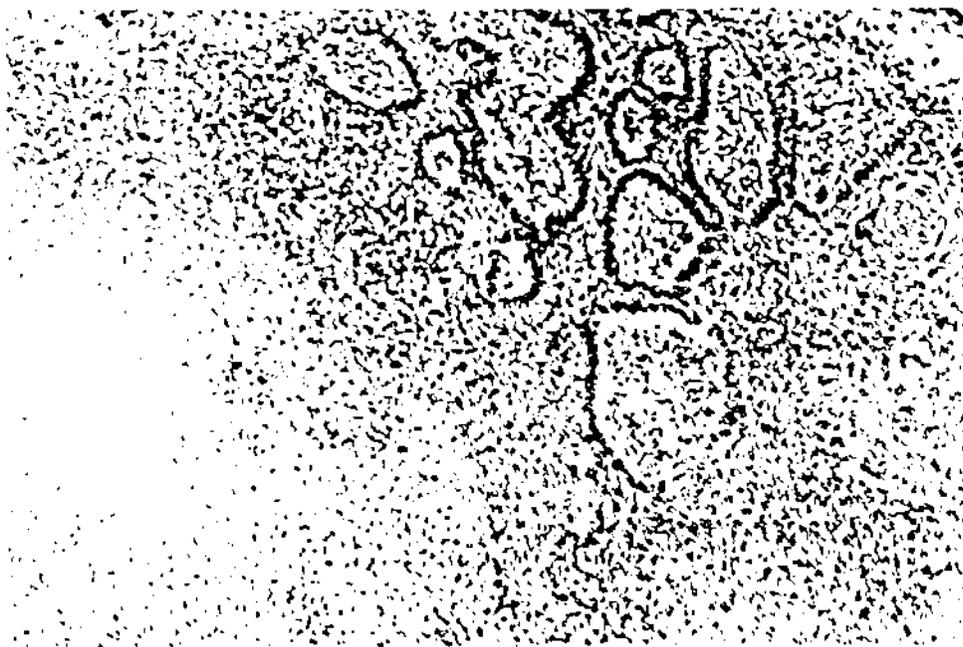
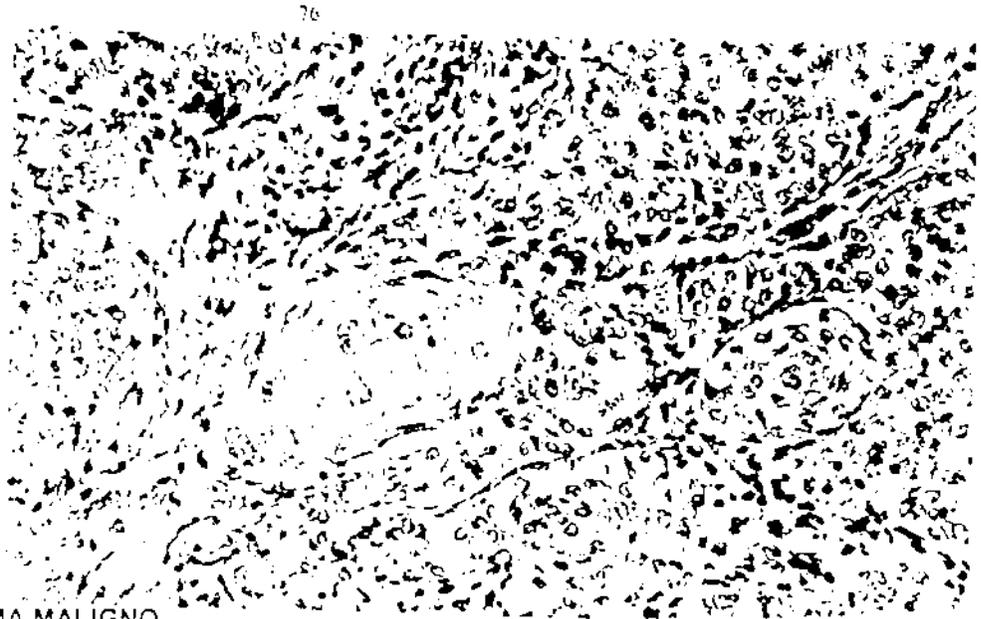


Figura 11.
Histología 20 x.



TRIQULEMOMA MALIGNO.

En un paciente se presentó éste diagnóstico. Correspondió a un paciente masculino de 57 años de edad. Con una neoformación de 6 meses de evolución. Localizada en tronco del que afecta la piel del escroto. La neoformación media 2.5 cm, circular con un centro negro de aspecto verrugoso y bordes bien definidos. Se envió a su estudio histopatológico con del diagnóstico presuntivo de Carcinoma verrugoso.

Figura 12.
Histología 4 x



Figura 13.
Histologia 10 x.



Figura 14.
Histologia 20 x

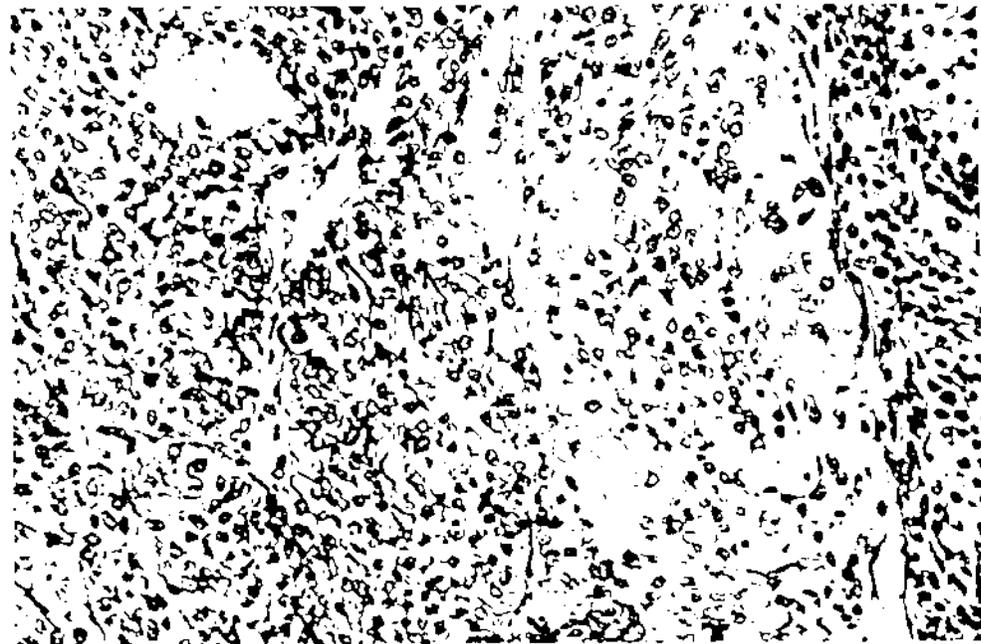
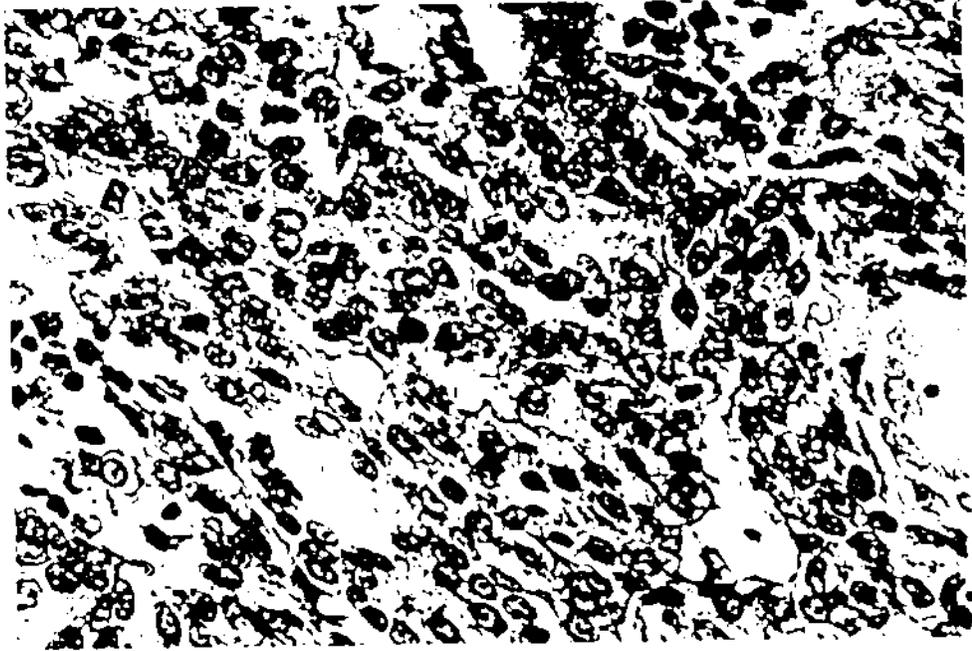


Figura 15.
Histologia 40 x.



TRICOFOLICULOMA.

Se estudiaron 9 caso de tricofoliculoma en 8 pacientes (en una paciente se presentaron 2 lesiones, porque recidivó.)

La distribución por sexo, de los pacientes, fue de: 7 mujeres y 1 hombre. (Gráfica 15).

La edad a la que inició, de los pacientes, cuando la lesión se presentó; tubo un rango de 27 a 64 años de edad, con un promedio de 50.3 años. (Gráfica 16).

La evolución de la lesión varió de 8 meses a 8 años, con un promedio de 2.6 años. (Gráfica 17).

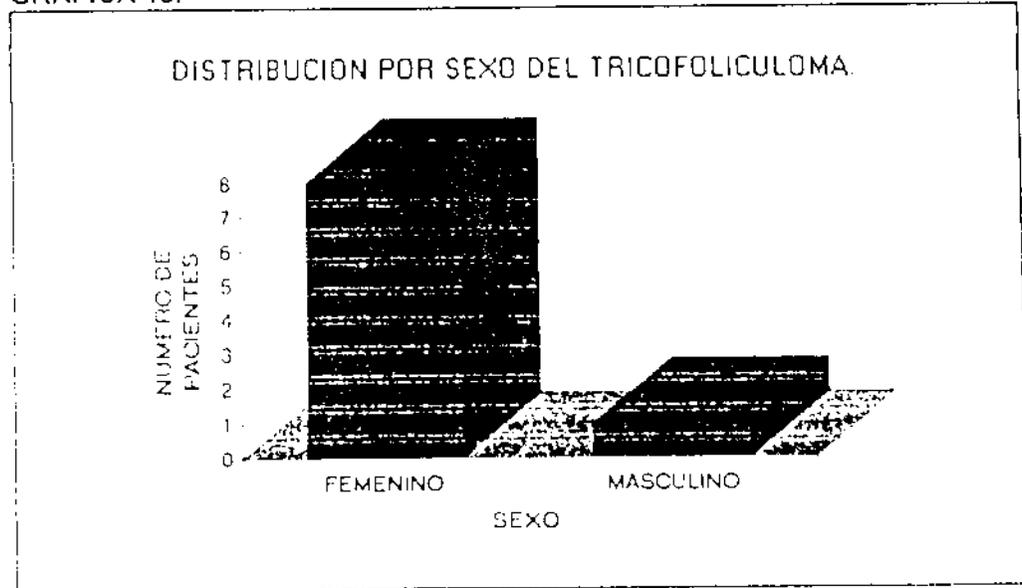
La topografía que presentaron, las lesiones, fue en nariz 5 lesiones (55.5%), intranasal 2 lesiones, (22.2%) y en mentón 2 lesiones, (22.2%). (Gráfica 18).

El color de las lesiones, se describió solo en 6 de ellas. De estas en 4 fue, igual al color de la piel (66%) y en 2 eritematosa (33%). La superficie fue lisa en 4 de las lesiones y en 4, presentaron cambios en el centro variando desde atrofia, eritema, un pelo o umbilicación. En una lesion se presentaron telangiectasias en la superficies. en 2 lesiones fueron exofíticas y en 3 fueron pediculadas. (Gráfica 19)

El tamaño de las lesiones varió de 3 mm a 6 mm con un promedio de 4.6 mm. (Gráfica 20).

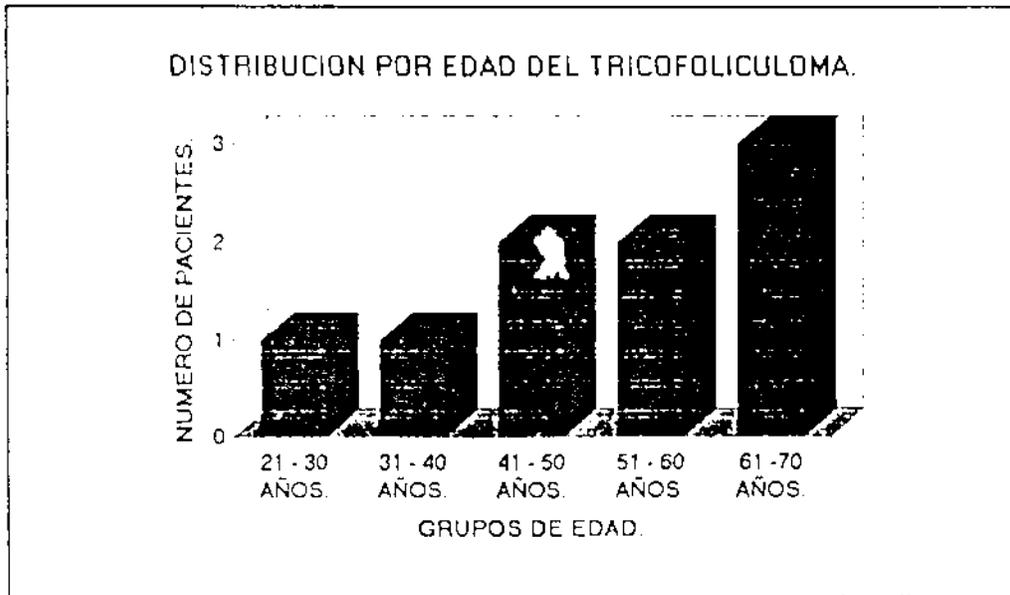
El diagnóstico de envío fue de tricofoliculoma en 3 pacientes. Los otros diagnósticos variaron en cada uno de los casos; con éstos diagnósticos quiste sebáceo, epiteloma basocelular, adenoma sebáceo, nevo intradérmico, pólipo nasal y verruga filiforme. (Gráfica 21).

GRAFICA 15.

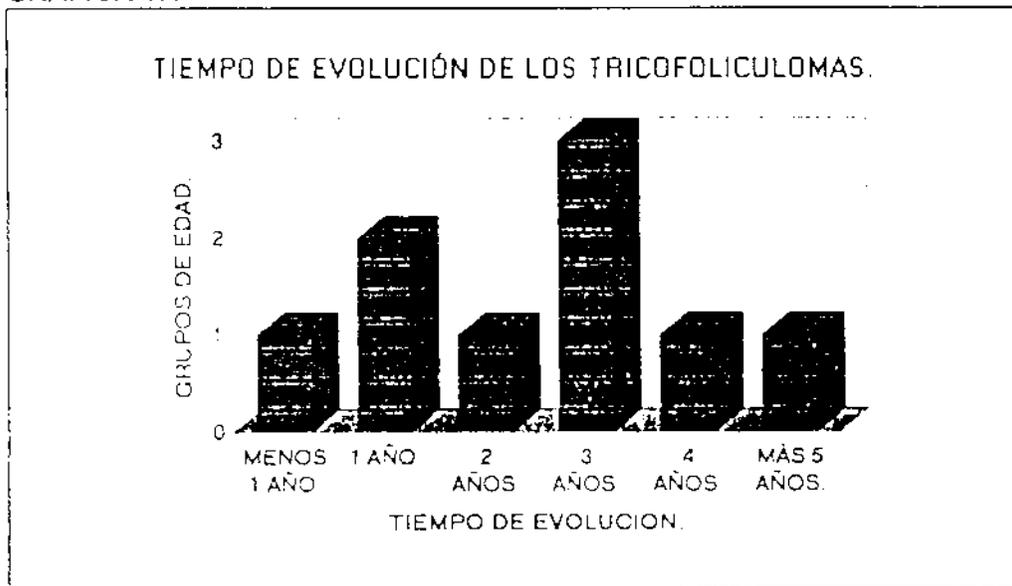


ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

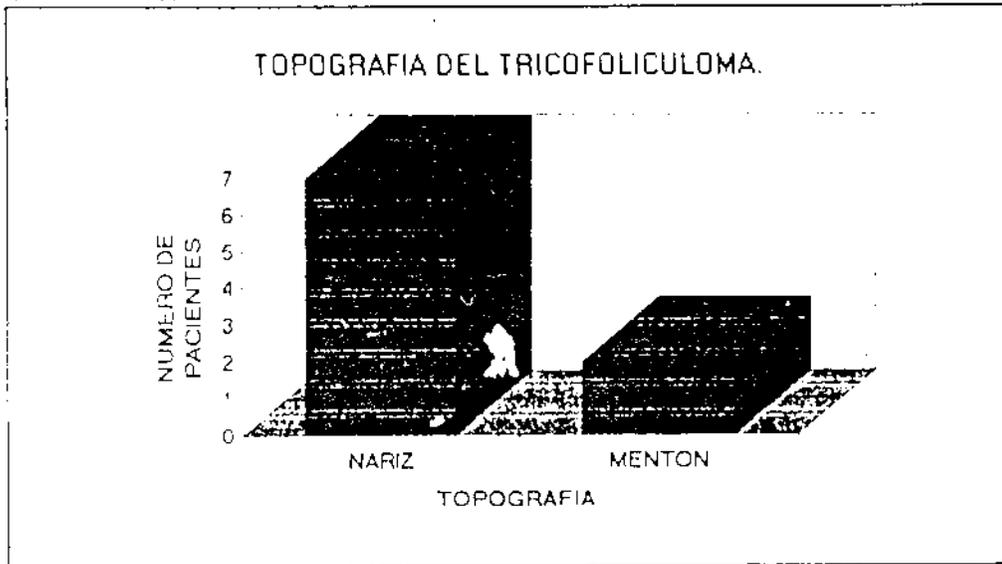
GRAFICA 16.



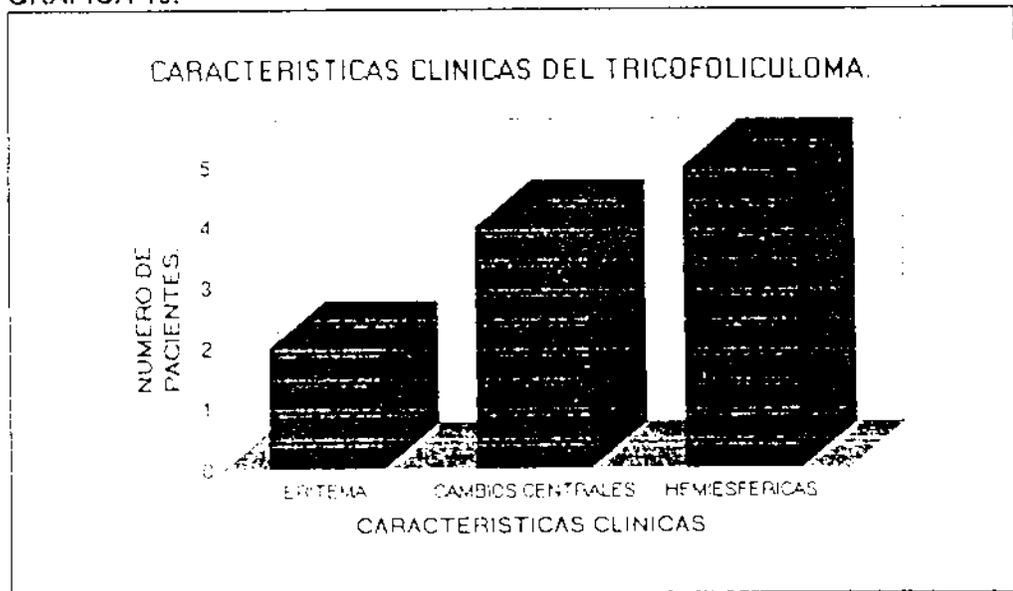
GRAFICA 17.



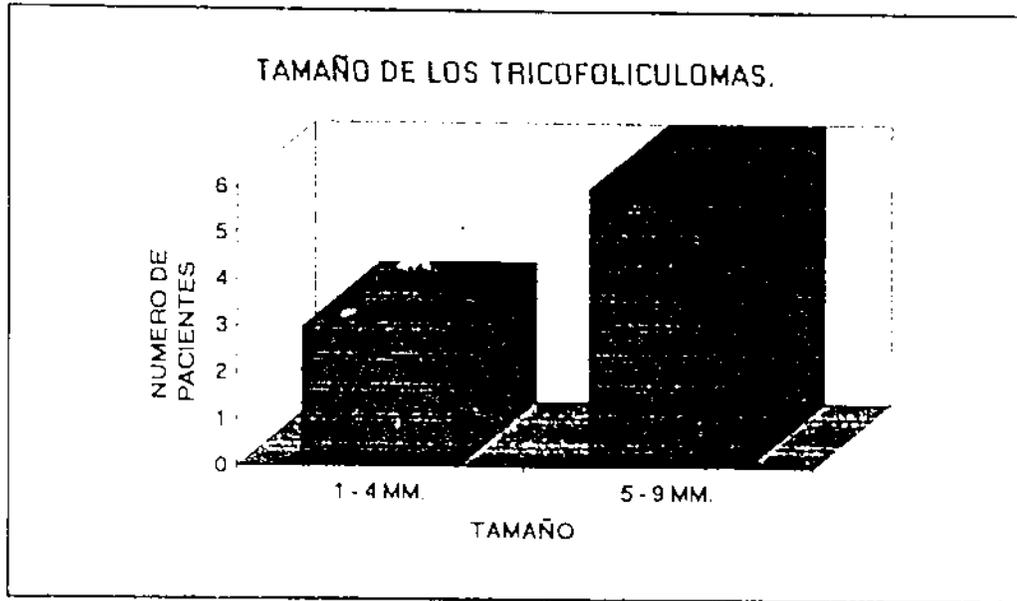
GRAFICA 18.



GRAFICA 19.



GRAFICA 20.



GRAFICA 21.

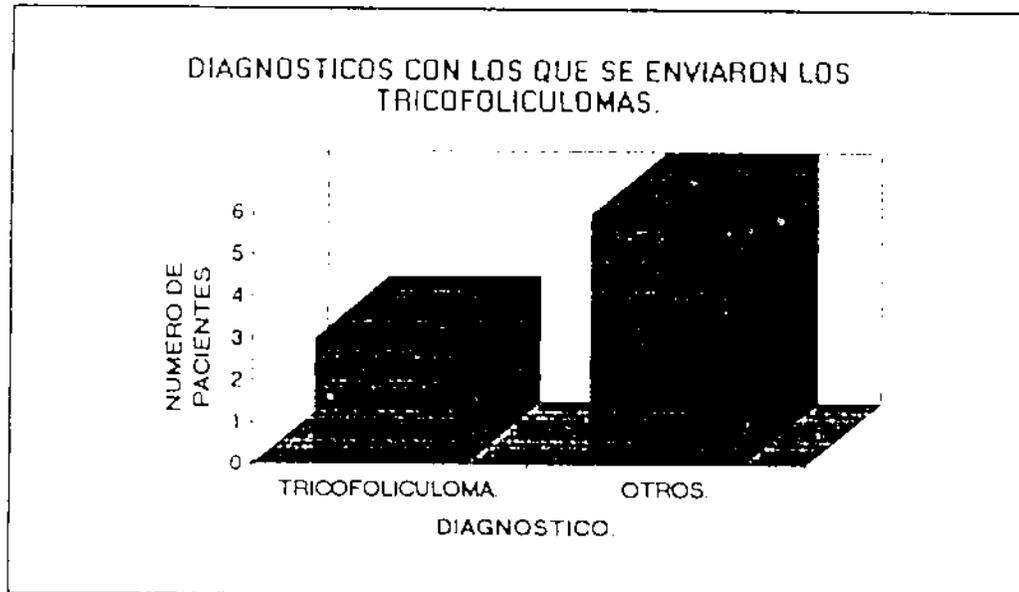


Figura 16.
Aspecto clínico del Trico foliculoma.
Se puede observar áreas crateriformes y emergencia de un pelo central.

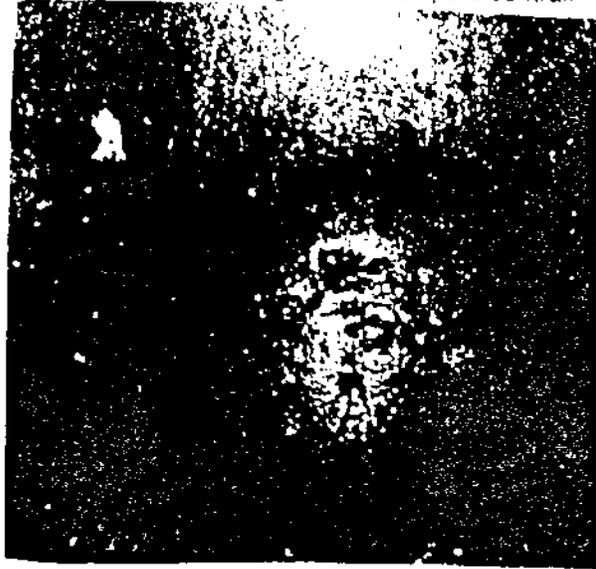


Figura 17.
Histología 4 x



Figura 18,
Histología 10 x.



Figura 19.
Histología 20 x.



Figura 20.
Histologia 40 x.



TRICOEPITELIOMA SOLITARIO.

Se estudiaron 50 pacientes con 55 neoformaciones de tricoepitelioma solitario. La distribución por sexo, de los pacientes, fue de 39 hombres y 11 mujeres, (gráfica 22), La edad de los pacientes, al momento del estudio fue: en promedio de 36 años de edad, con un rango de 2 a 81 años de edad. La edad de los paciente, al inició de la presentación de la lesión, tubo un rango de 0 a 74 años de edad, con un promedio de 25 años de edad. (Gráfica 23).

La evolución, de las lesiones, varió de seis meses a 70 años, con un promedio de 7.2 años. (Gráfica 24).

Todas las lesiones se encontraban en la cabeza, con predominio en la región centro facial. Con esta distribución: En nariz 26 lesiones (47.3%), surco nasogeniano 11 lesiones (20%), mejillas 12 lesiones (21.9%), párpados, frente y mentón, cada sitio con 2 lesiones respectivamente (3.6%). (Gráfica 25).

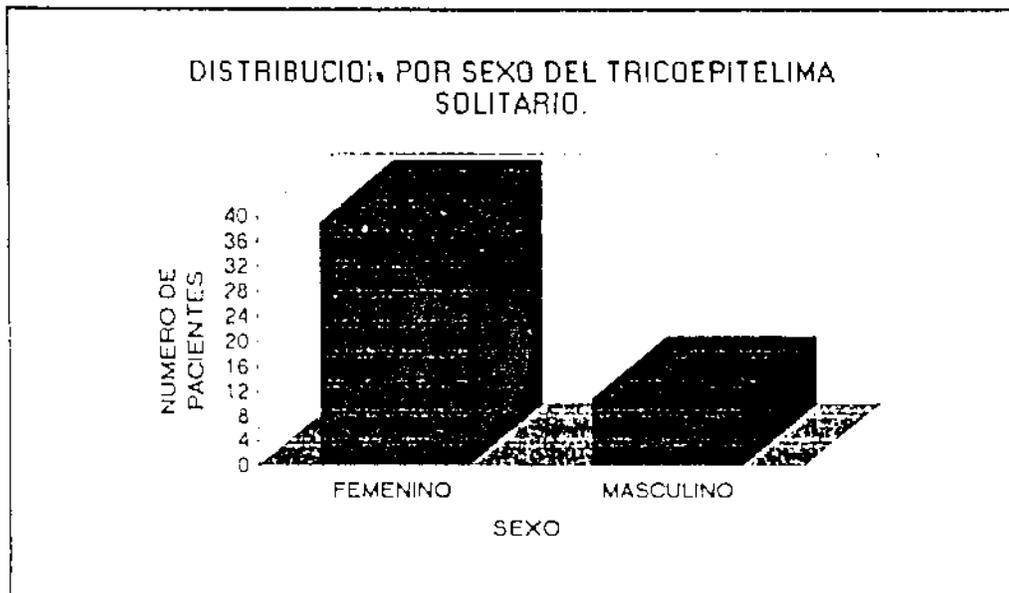
Las lesiones fueron descritas como: del color de la piel en 20 lesiones (36.36%), con telangiectasias en 20 lesiones (36.36%), color de amarillo al rojo en 14 lesiones (25.45%) y brillante en 14 lesiones (25.45%). También presentaron exulceración, en 11 lesiones (20%). (Gráfica 26).

El tamaño de las lesiones, se presentó con un promedio de 9.3 mm. en un rango de 2 a 100 mm. (Gráfica 27).

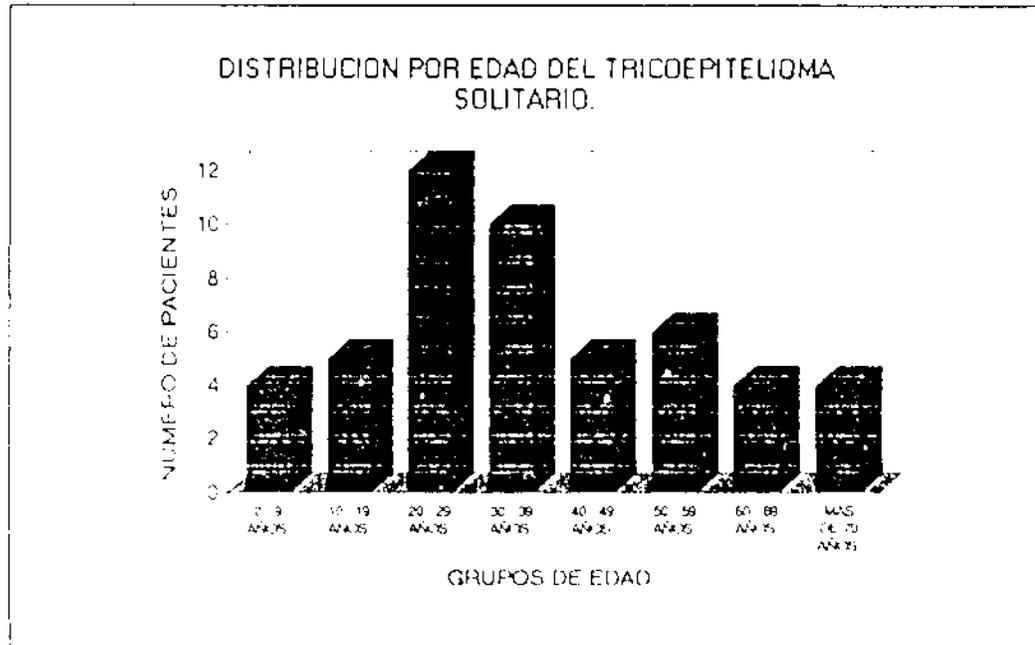
Cuatro pacientes presentaron más de un tricoepitelioma, en tres pacientes se presentaron dos neoformaciones y en un paciente se presentaro cuatro neoformaciones.

Los diagnósticos de envío, a histopatología, fueron: Carcinoma basocelular en 12 lesiones (24%), tumor de anexos en 11 lesiones (22%), tricoepitelioma en 7 lesiones (14%), nevo nevocítico en 6 lesiones(12%), nevo sebáceo en 3 lesiones (6%). Pápula fibrosa de la nariz, tricofoliculoma e hiperplasia sebácea en cada uno se enviaron 2 lesiones (4%) respectivamente. Y nevo de Spitz, nevo displásico, nevo xantoendotelioma y xantoma se enviaron en una lesión de cada uno respectivamente (2%). (Gráfica 28).

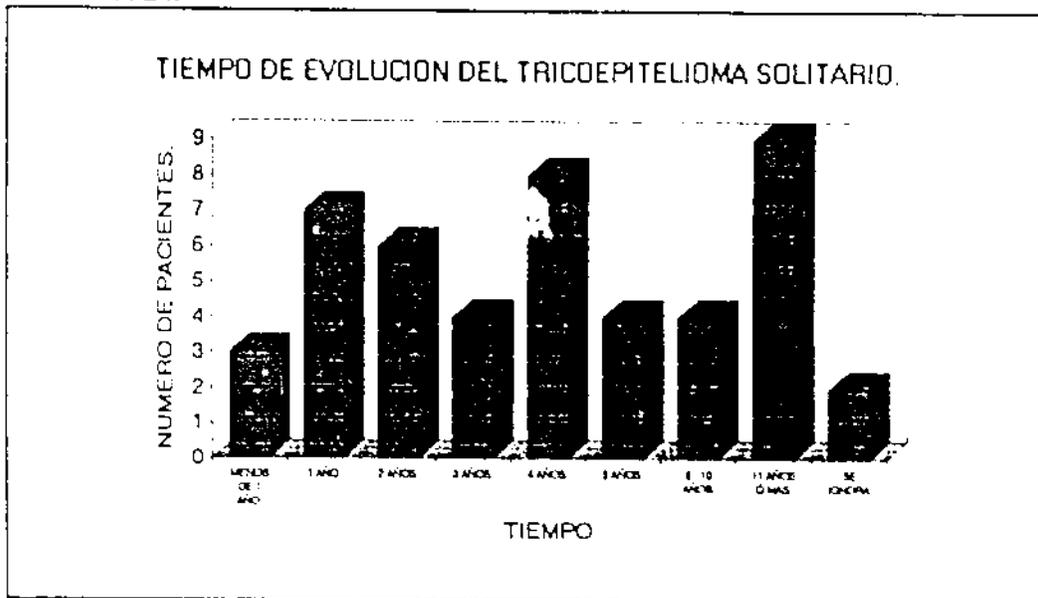
GRAFICA 22.



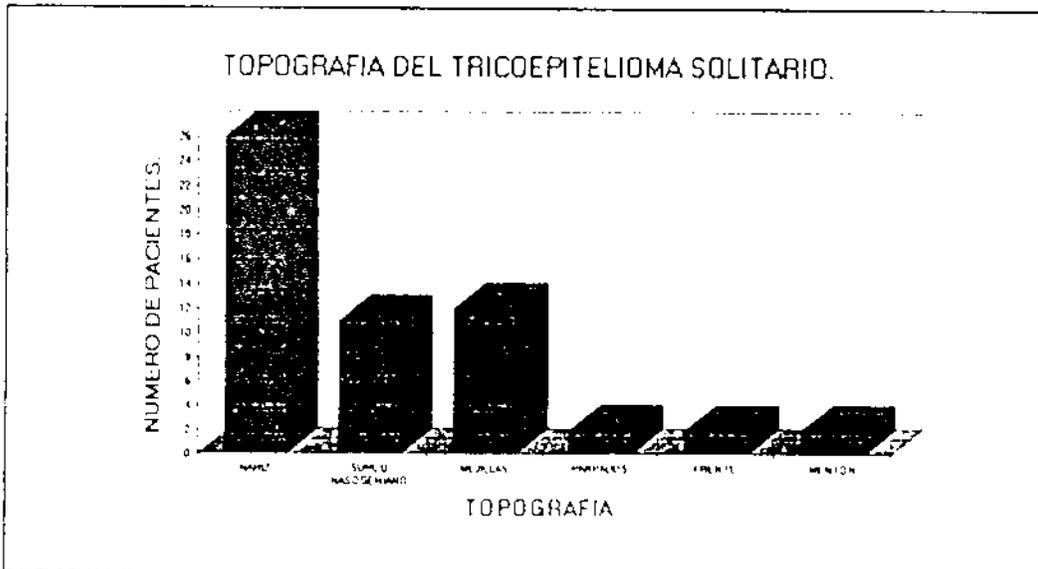
GRAFICA 23.



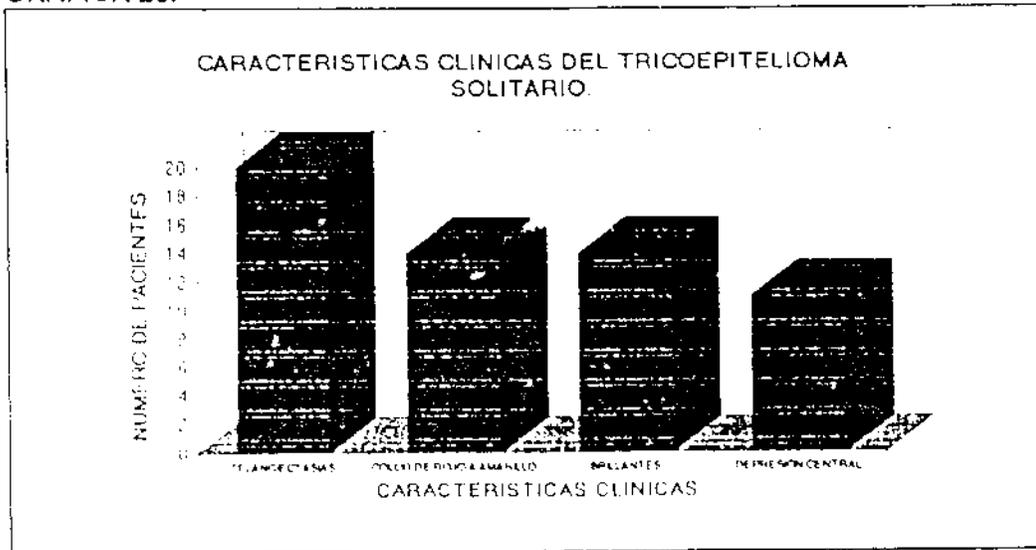
GRAFICA 24.



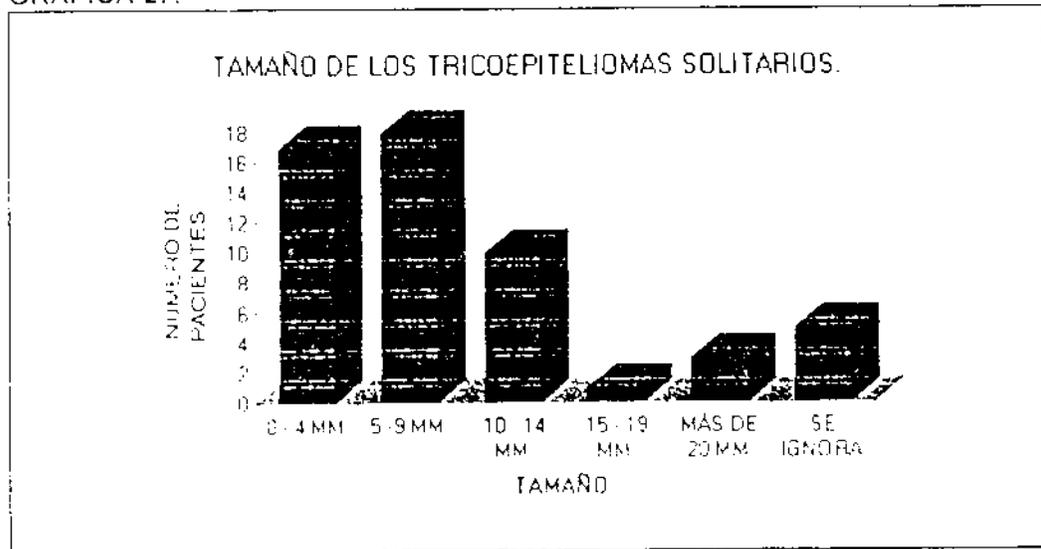
GRAFICA 25.



GRAFICA 26.



GRAFICA 27.



GRAFICA 28.

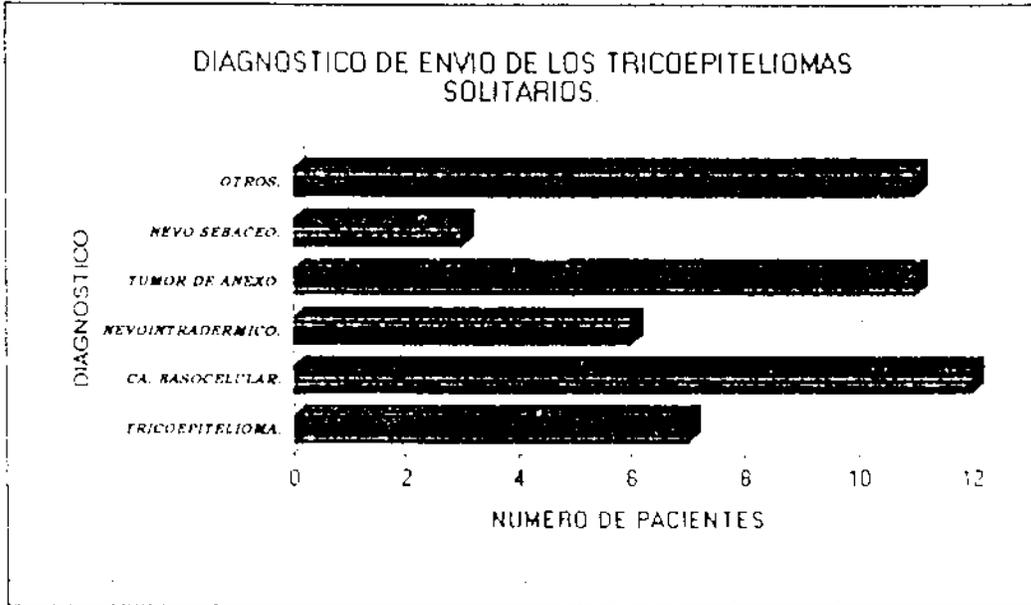


Figura 21.
Aspecto clinico del tricoepitelioma solitario



Figura 22.
Aspecto clínico del tricoepitelioma solitario.



TRICOEPITELIOMAS MÚLTIPLES.

Se estudiaron 75 pacientes con tricoepiteliomas múltiples. La distribución por sexo fue de 58 mujeres (77.3%) y 17 hombres (22.6%), con una relación mujer, hombre de 3.4 a 1. (gráfica 29).

La edad, de los pacientes, en la que iniciaron las lesiones varió de: 0 a 44 años de edad, con un promedio de 10.6 años. (gráfica 30).

El tiempo de evolución, de las lesiones, varió en un rango de 3 meses a 48 años, con un promedio de 8.7 años. (gráfica 31).

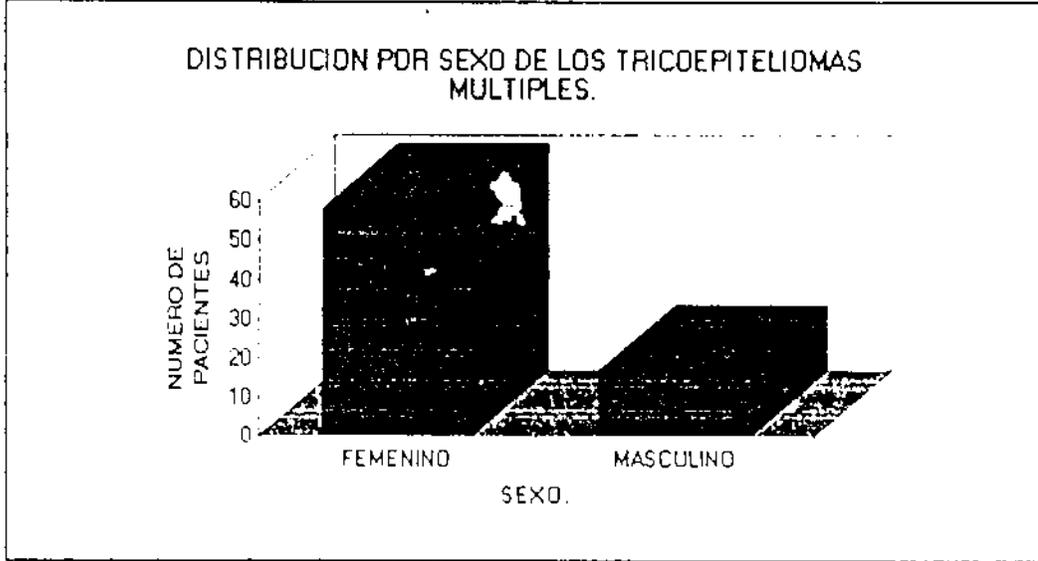
Las cabeza fue afectada en el 100% de los casos. Las regiones, de ésta, que afectó fueron: en nariz 46 casos (61.3%), en surco nasogeniano 41 casos (54.6%), en frente 26 casos (34.6%), en mejillas 22 casos (29.3%), en región centofacial 11 casos (14.6%), en mentón 9 casos (12%), en región nasolabial 6 casos (8%), en párpados 5 casos (6.6%), en piel cabelluda 4 casos (5.3%), en región retroauricular 2 casos (2.6%). Y abarcó hasta cuello y tronco en 3 casos (4%). También llama la atención la presencia de 5 casos unilaterales (6.6%). (gráfica 32).

El tamaño de las lesiones varió en un rango de 1 mm a 30 mm, con un promedio de 4.6 mm. (gráfica 33).

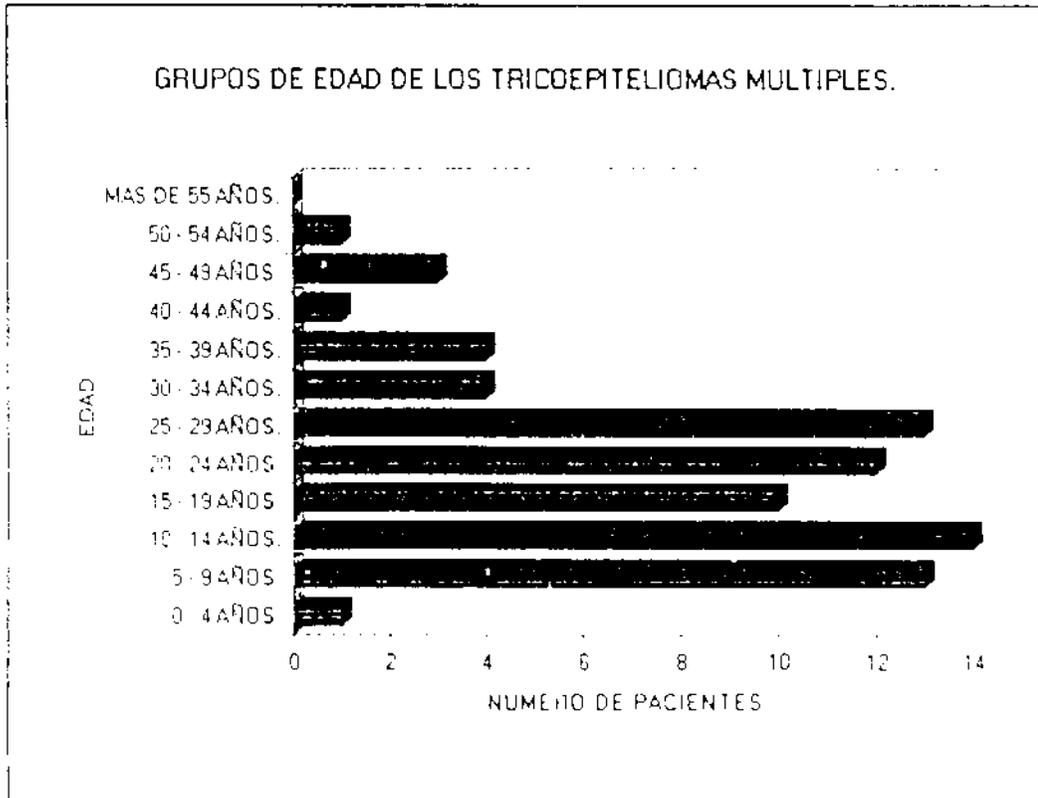
Fueron descritas, las lesiones, como: hemisféricas en 41 casos (54.6%), de color de la piel en 33 casos (44%), blancas o amarillas en 12 casos (16%), translúcidas en 27 casos (36%), lisas en 25 casos (33.3%), firmes en 14 casos (18.6%), umbilicadas en 3 casos (4%), con telangiectasias en 2 casos (2.6%) y blanda en 1 caso (1.3%). (gráfica 34).

Los diagnósticos de envío, al servicio de histopatología, fueron: tricoepiteliomas en 64 casos (85.3%), siringomas en 3 casos (4%), angiofibromas en 2 casos (2.6%), el resto con un caso, cada uno (1.3%); hialinosis, reticulohistiocitoma, basocelular, colagenoma, molusco contagioso, tumores benignos de etiología a determinar. (gráfica 35).

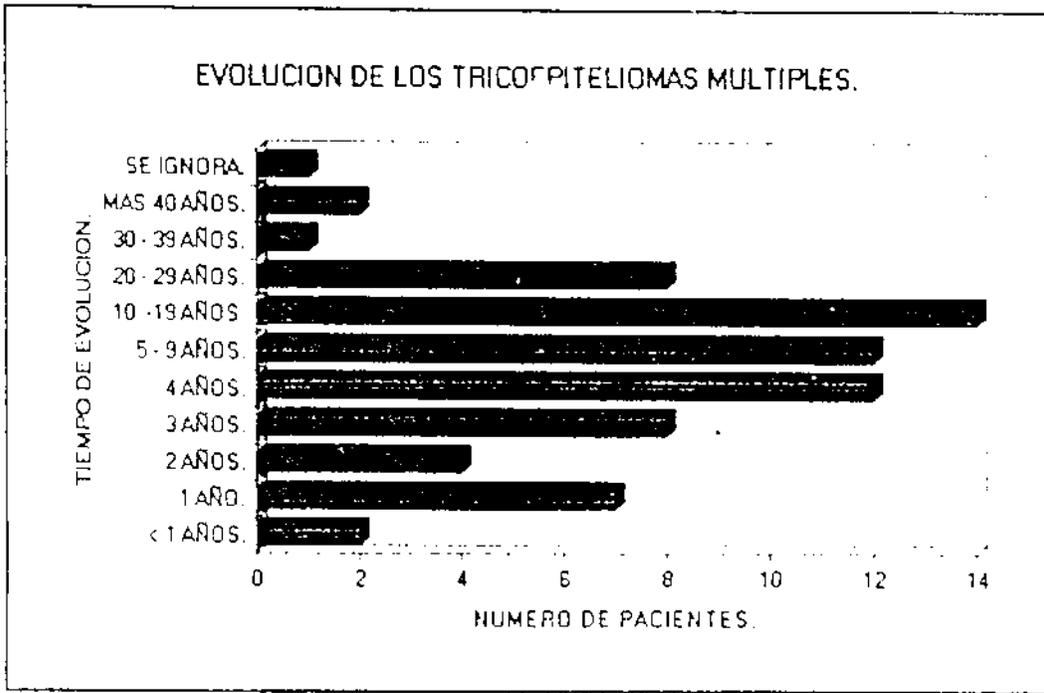
GRAFICA 29.



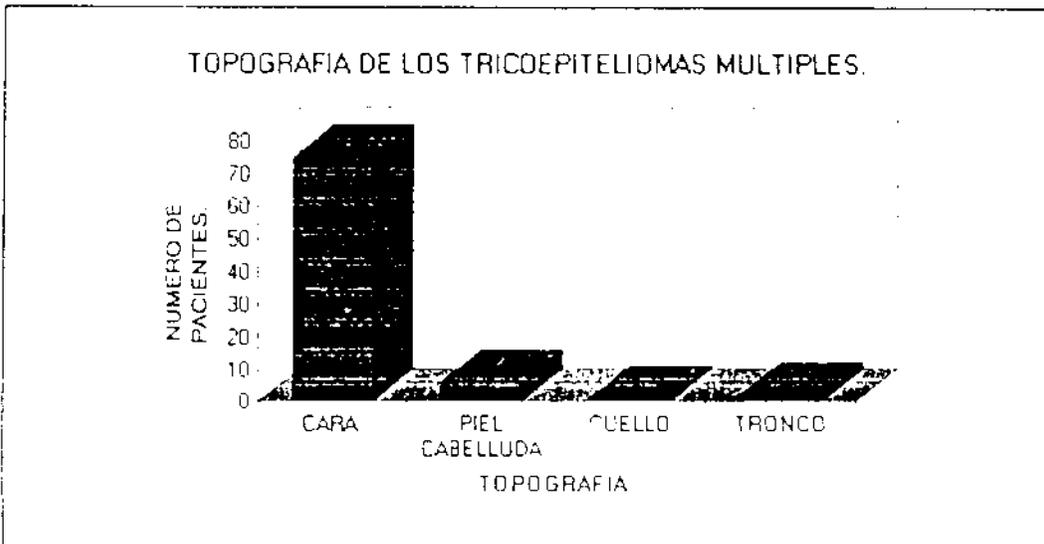
GRAFICA 30.



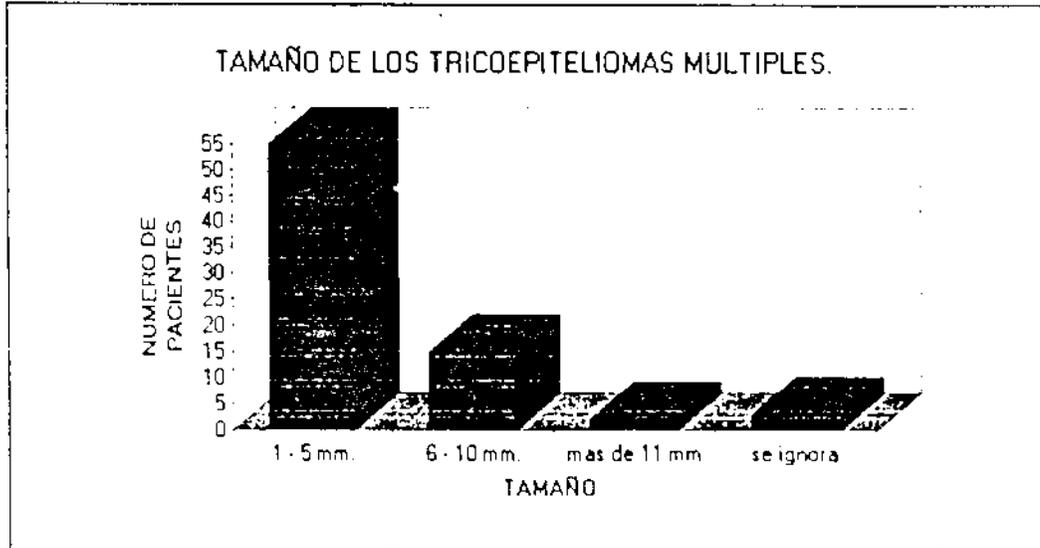
GRAFICA 31.



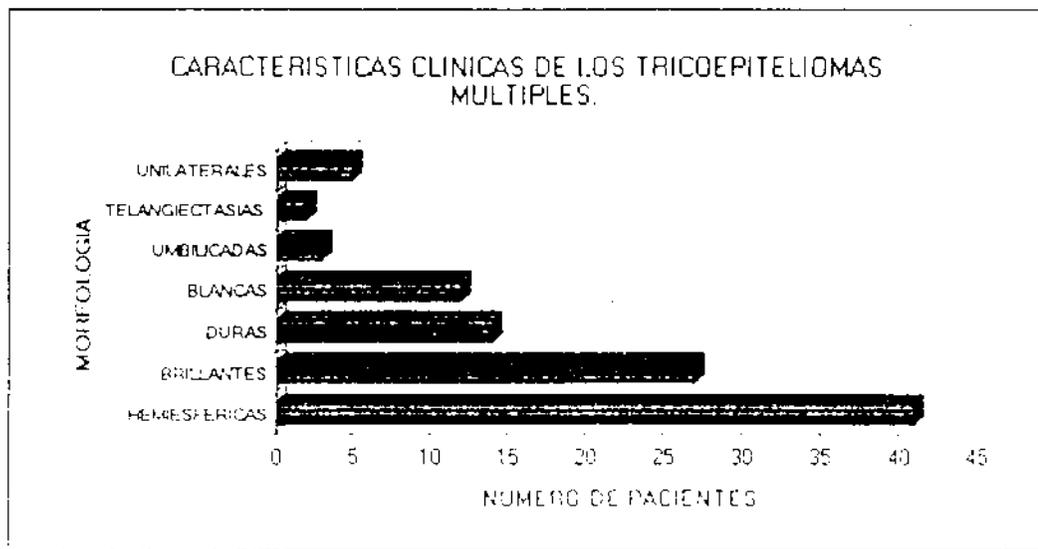
GRAFICA 32.



GRAFICA 33.



GRAFICA 34.



GRAFICA 35.

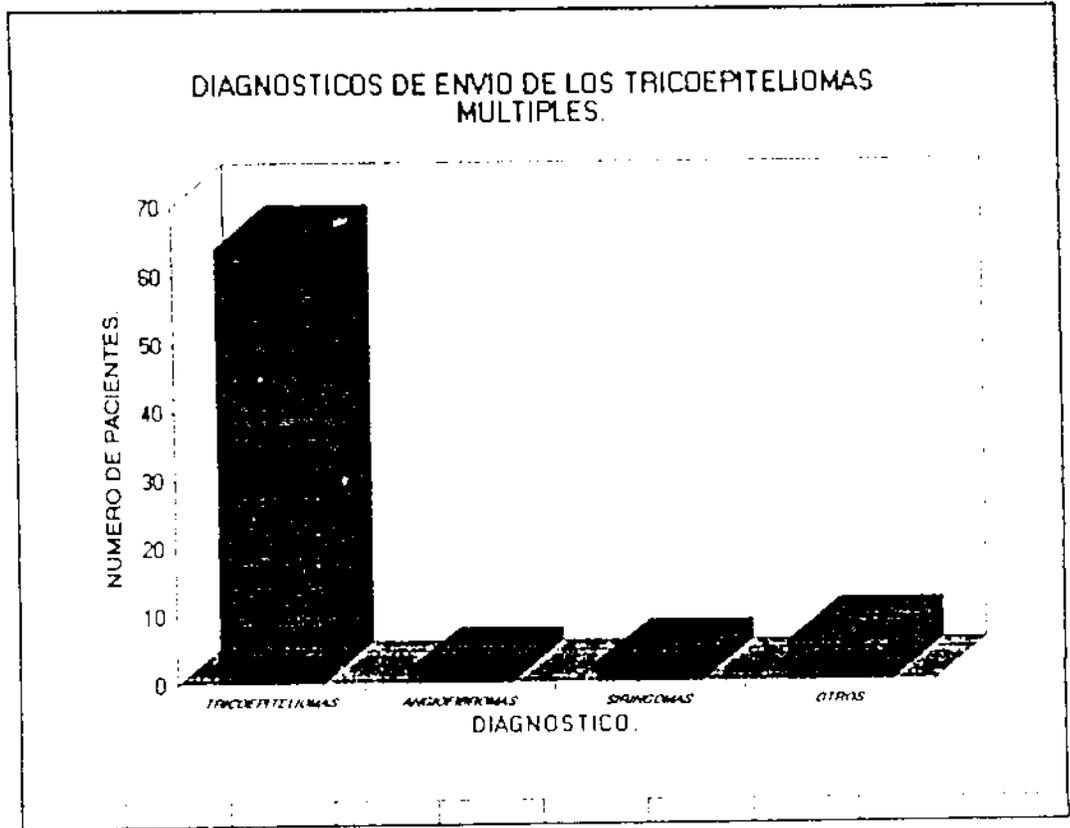


Figura 23.
Aspecto clínico de los tricoepiteliomas múltiples.



Figura 24.
Aspecto clínico de los tricoepiteliomas múltiples



Figura 25.
Aspecto clínico de los tricoepiteliomas múltiples.



Figura 26.
Aspecto clínico de los tricoepiteliomas múltiples



Figura 27.
Aspecto clínico de los tricoepiteliomas múltiples



Figura 28.
Histología del tricoepitelioma 10 x



Figura 29.
Histología del tricoepitelioma 20 x.



Figura 30.
Histología 10 x



TRICOADENOMA.

Se estudió una paciente con tricoadenoma a la cual se le realizaron 2 estudios histopatológicos.

Se trató de paciente femenina de 62 años con una dermatosis localizada a cabeza de la que afectaba canto externo de ojo derecho, constituida por una neoformación de 2 cm de diámetro, infiltrada, eritematosa con borde elevado y en su superficie se observaron telangiectacias y escama fina.

Tenía una evolución de 5 años, y se envió, al servicio de histopatología, con el diagnóstico clínico de: carcinoma basocelular esclerodermiforme.

Figura 31.

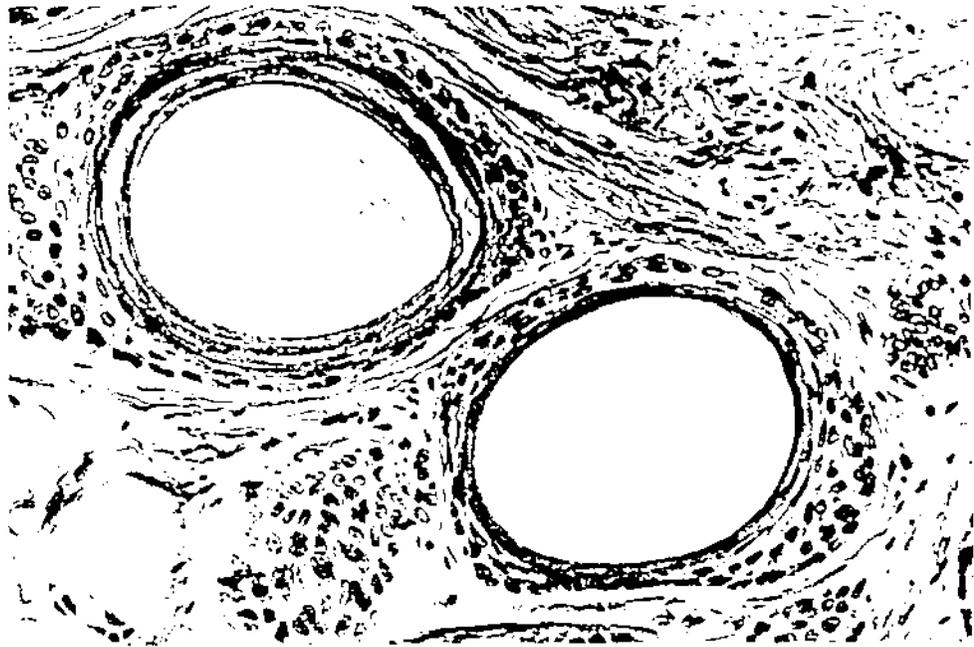
Histología 4x.



Figura 32.
Histología 10x



Figura 33.
Histología 20x



PILOMATRIXOMA.

Se realizaron 183 estudios histopatológicos con éste diagnóstico, de estos en 2 se realizó doble estudio, quedando, solamente, 179 pacientes.

En 13 pacientes se presentaron lesiones múltiples (en 7 pacientes, presentaron 2 tumores, en 5 pacientes, presentaron 3 tumores y en 1 paciente presentó 4 tumores), de los que presentaron lesiones múltiples, no todos los tumores fueron analizados.

Se estudiaron 121 mujeres (67.6%) y 58 hombres (32.4%), con una relación de 2.1 mujeres con 1 hombre. (Gráfica 36.)

La edad, de los pacientes, en la que presentaron las lesiones fue: desde 0 días a 86 años, con un promedio de 19.73 años. Se presentaron 3 casos congénitos y otros 2 antes del años de edad, de 1 a 5 años fueron 18 casos (10%), de 6 a 10 años, fueron 38 casos (21.1%), de 11 a 15 años, fueron 37 casos (20.7%), de 16 a 20 años, fueron 22 casos (12.3%), de 21 a 25 años, fueron 12 casos (6.7%), en los demás grupos de edad se presentó en menos de 5 %. (Gráfica 37).

La localización, de los pilomatrixomas, fue: en cabeza 58 lesiones (25.5%), en cuello 15 lesiones (7.6%), en extremidades superiores 81 lesiones (41.3%), en tronco 28 lesiones (4.3%), en extremidades inferiores 14 lesiones (7.2%). (Gráfica 38)

El tamaño de las lesiones varió en un rango de 0.2 cm a 12 cm, con un promedio de 3.43 cm. (Gráfica 39)

En cuanto a las características clínicas, que fueron descritas, como: de el color de la piel en 60 casos (32.8%), eritemato-violáceo en 41 casos (22.4%), hiperocrómico en 21 casos (11.5%), blanco o amarillento en 8 casos (4.3%), en el resto no se describió el color.

No estaban adheridas a planos profundos en 79 casos (44.13%), y adheridas sólo en 14 casos (7.83%). Fueron descritas como duras en 112 casos (62.56%) y blandas en 10 casos (5.58%).

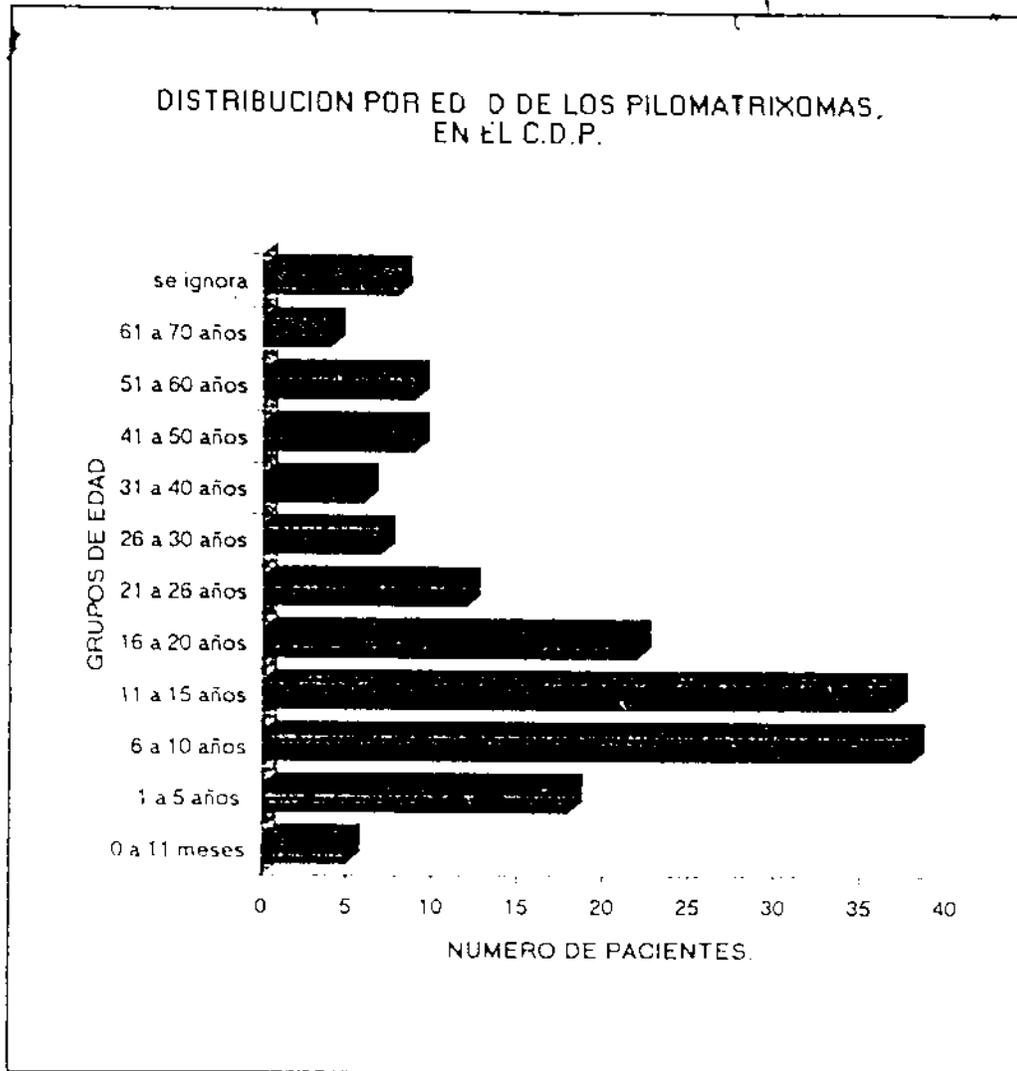
Se refirieron como hemisféricas en 73 casos (40.78%), profundas en 18 casos (10.05%) y polilobuladas 24, (13.4%).

Se encontró ulceración en 14 casos, (7.8%). Fueron dolorosas en 32 casos, (17.87%). Hubo cambios vasculares en 10 casos (5.6%), y cambios compatibles con anetodermia en 7 casos (3.9%). Se presentaron pacientes con tumores múltiples en 13 casos (7.3%). (Gráfica 40)

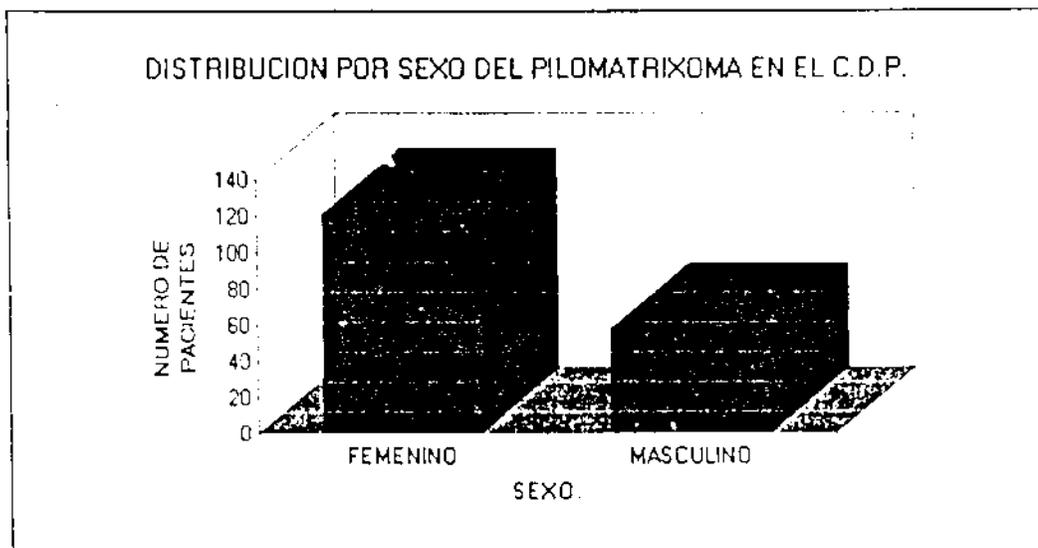
La evolución, de las lesiones, varió en un rango de 1 mes a 23 años, con un promedio de 1.9 años. (Gráfica 41).

Los diagnósticos clínicos, con los que fueron enviados al servicio de histopatología, fueron pilomatrixoma en 104 casos (56.2%), quiste epidérmico en 23 casos (12.4%), Calcinosi cutis en 11 casos (5.9%), Tumor de anexos en 11 casos (5.9%), histiocitoma en 6 casos (3.2%), en estudio en 5 casos (2.7%), en el resto de los diagnósticos, se describió en 1 ó 2 casos: queratoacantoma, granuloma, lipoma, nevo de Spitz, carcinoma basocelular, dermatofibrosarcoma, linfoma, micetoma, angioqueratoma, fibroma, tumor glómico, cisticercosis, nevo intradérmico, nevo xantoendoteloma, seno preauricular, granuloma piógeno, quiste dermoide y condrodermatosis nodular. (gráfica 42)

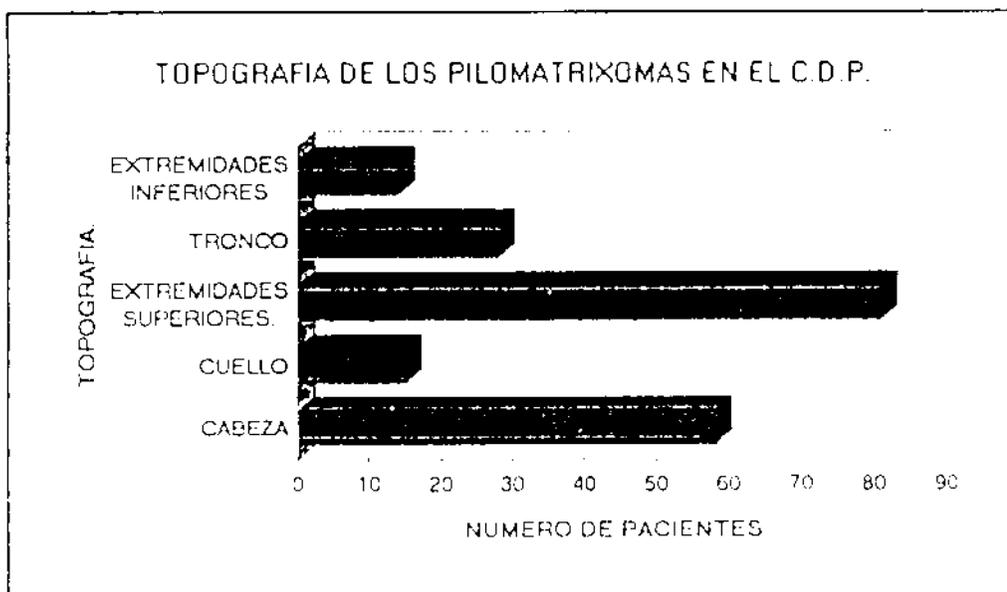
GRAFICA 36.



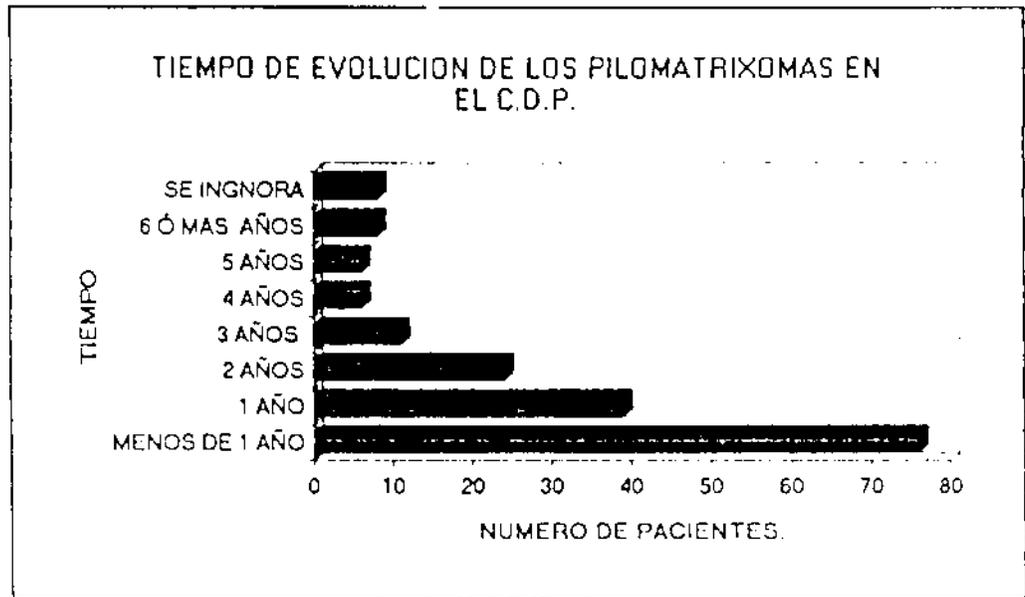
GRAFICA 37.



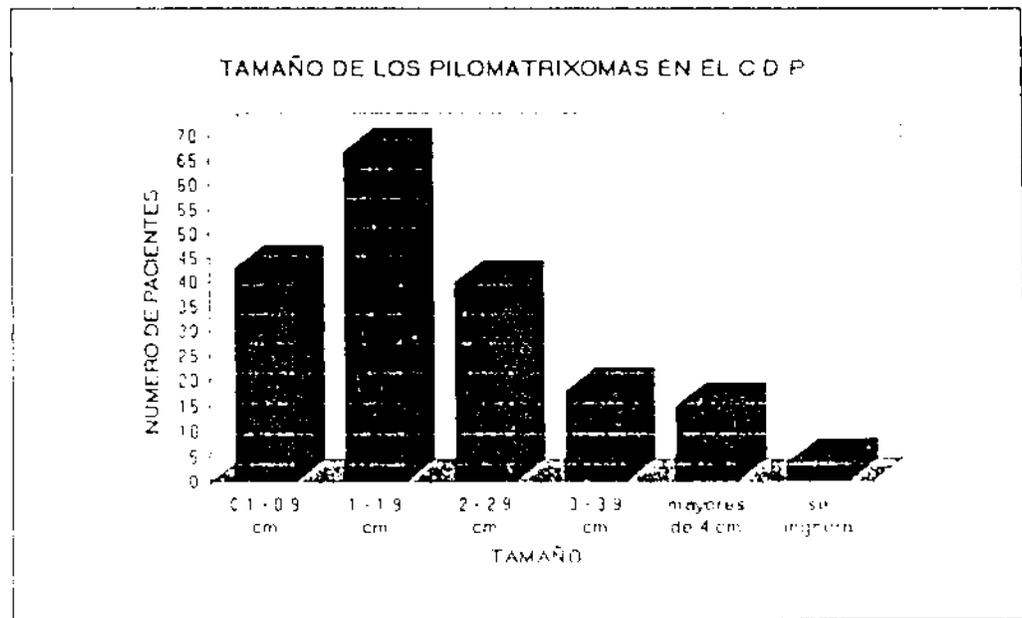
GRAFICA 38.



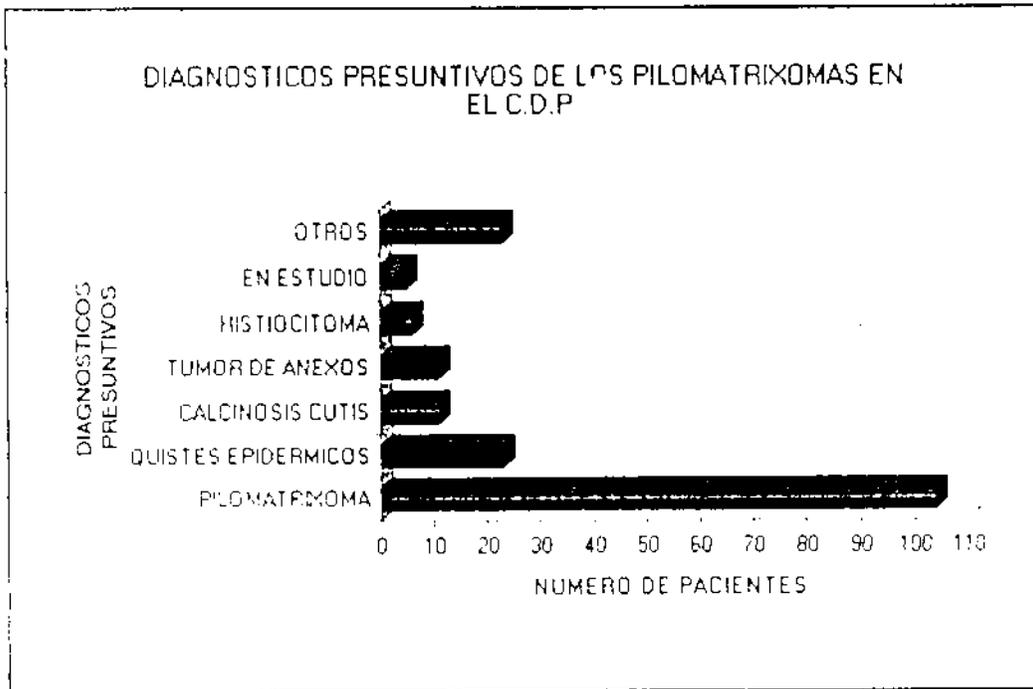
GRAFICA 39



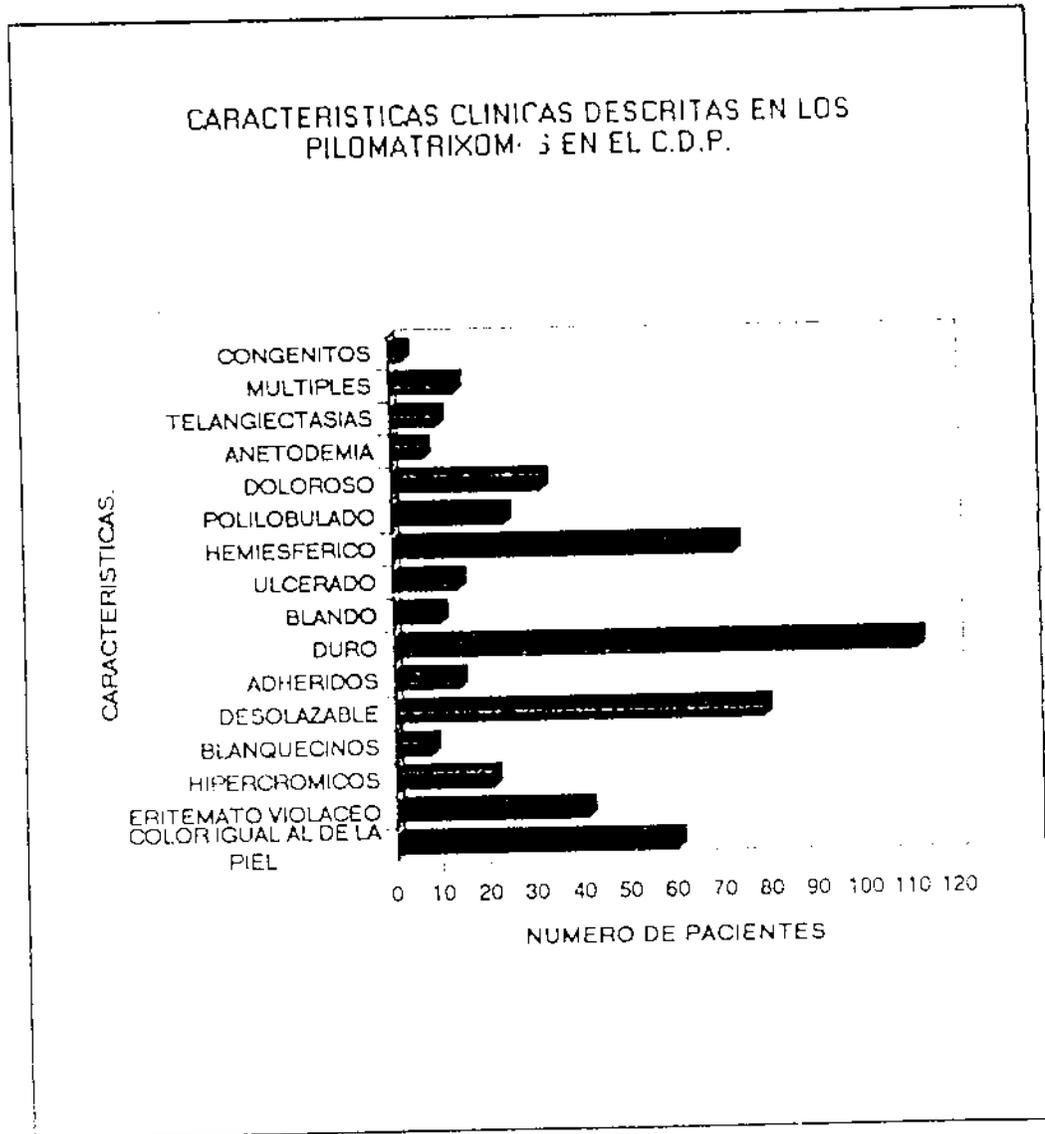
GRAFICA 40



GRAFICA 41.

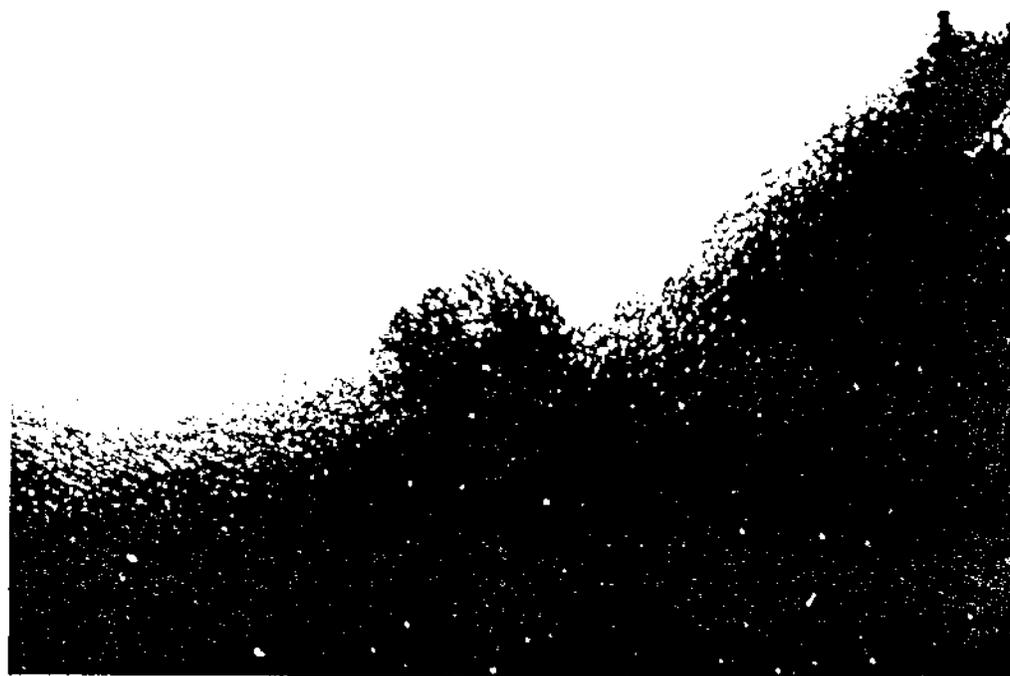
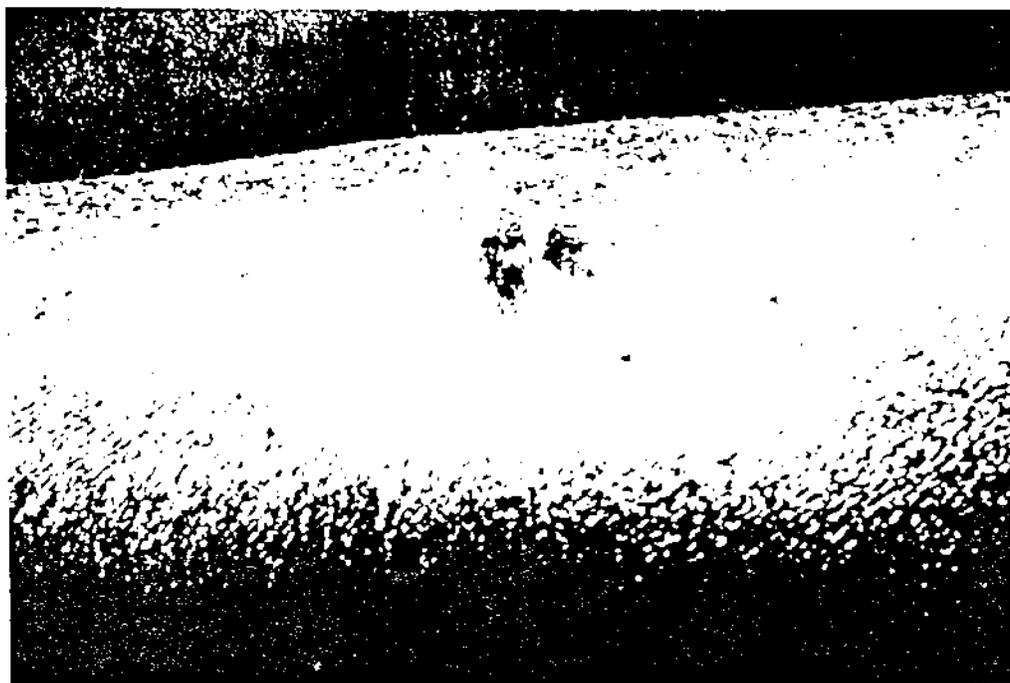


GRAFICA 42.



Figuras 34, 35, 36 y 37.

Variedades clínicas del pilomatrixoma. Angioides, apenas visible y francamente eritematoso. Pseudoampollososo y Ulcerado





Figuras 38, 39 y 40.

Signos clínicos del pilomatrixoma. Lesión apenas visible con leves cambios de anetodermia, signo de la piedra facetada y signo de la tienda.

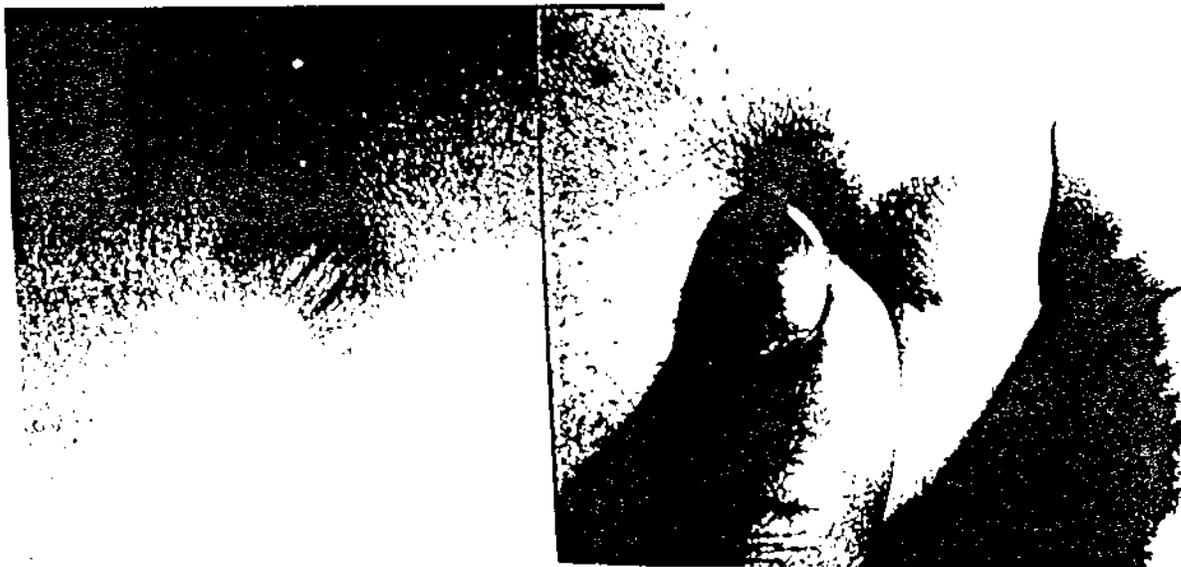


Figura 41.
Histologia 4 x.



Figura 42.
Histologia 10 x

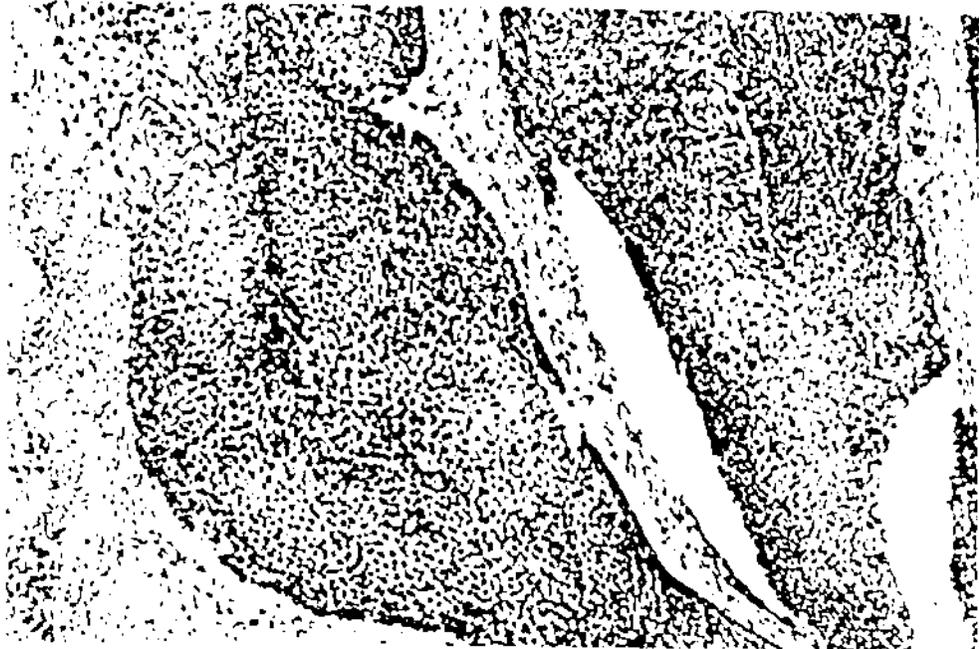
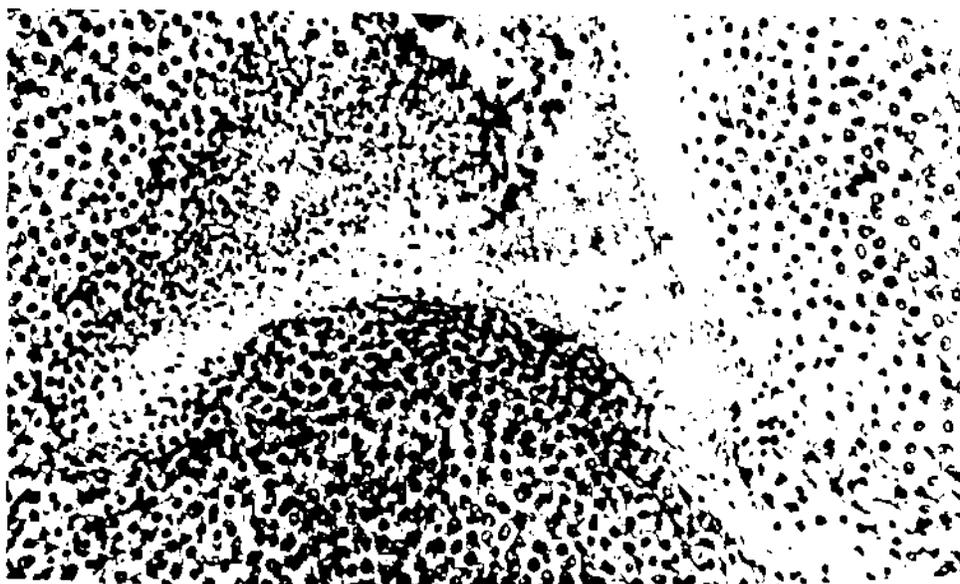


Figura 43.
Histología 20 x



PILOMATRIXOMA MALIGNO.

Se estudiaron 2 casos de pilomatricoma maligno, uno femenino y otro masculino de 43 años y 55 años, respectivamente. Localizados en mejilla y oreja. El tamaño de las lesiones fue de 0.5 y 0.9 cm. Se describieron como neoformaciones hemisféricas, eritematosas, de superficie lisa, y en una de ellas se observaba como si estuviera reteniendo algún material en forma quística. La evolución fue de 6 meses y un año y medio. Y fueron enviadas, al servicio de histopatología, con los diagnósticos clínicos de tumor de anexos y granuloma piógeno, respectivamente.

Figura 44.
Histología 4 x



Figura 45.
Histologia 10 x.



Figura 46.
Histologia 20 x.

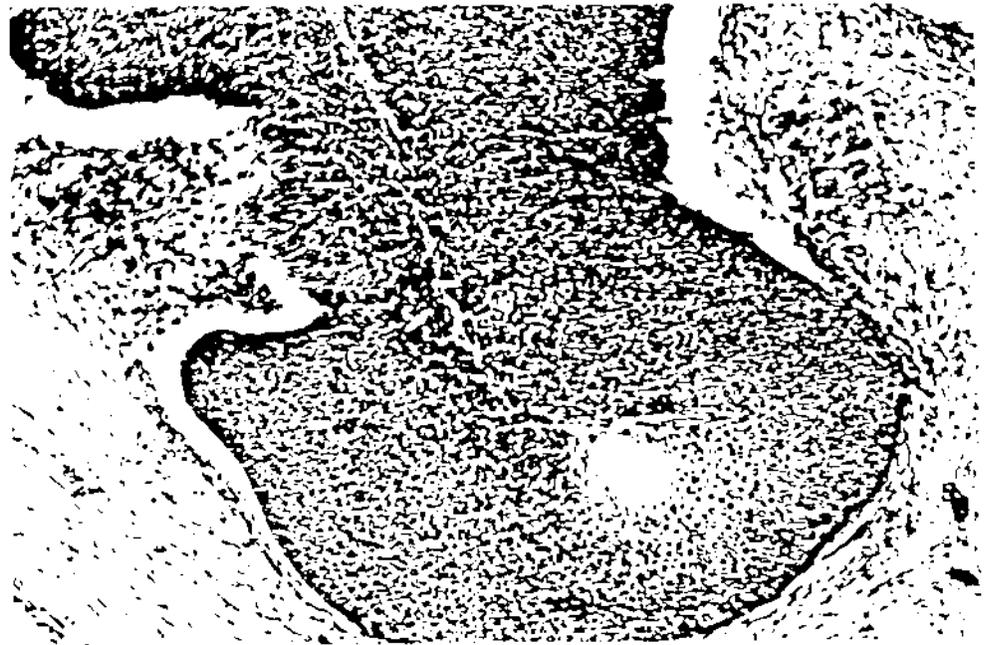


Figura 47.
Histologia 40 x.



QUISTE PILAR PROLIFERANTE.

Se estudiaron 9 pacientes con éste tumor, y en un paciente se realizaron dos estudios histopatológicos. La distribución por sexo fue de 7 mujeres y 2 hombres. (Gráfica 43).

La edad, de los pacientes, al inicio de la lesión fue: en promedio de 54.5 años, con un rango de 15 años a 78 años. (Gráfica 44)

La evolución, de las lesiones, varió de 1 años a 15 años con un promedio de 6.5 años. (Gráfica 45).

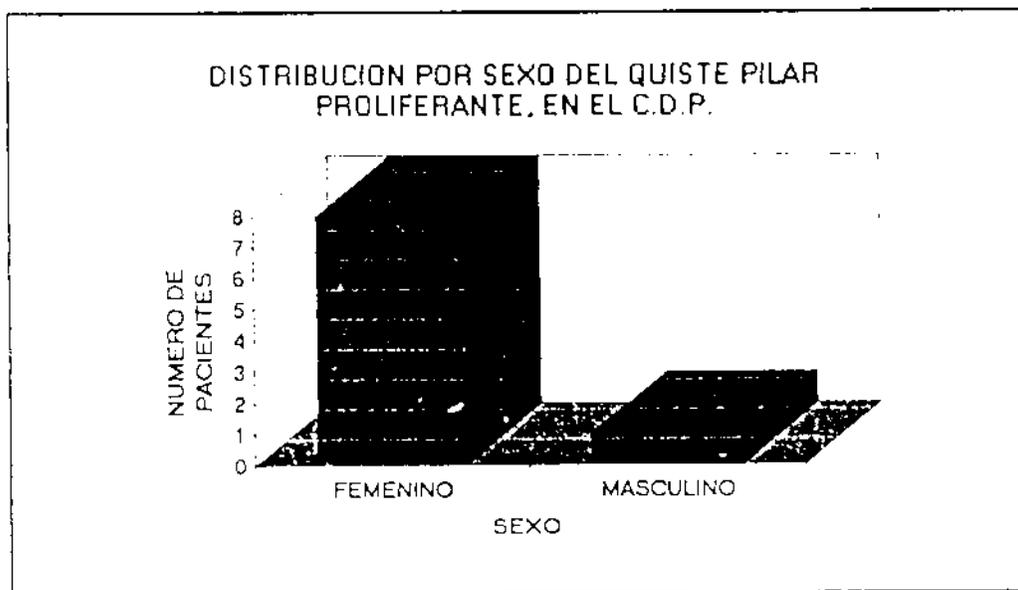
La topografía, del tumor, fue: en cabeza 7 lesiones, de éstas, 6 lesiones estaban en piel cabelluda y una lesión en región frontal. Las otras dos se presentaron: una lesión en tórax posterior, línea media vertebral y la otra lesión en codo. (Gráfica 46).

El tamaño, de las lesiones, varió de 0.7 cm a 3.5 cm, con un promedio de 1.5 cm. (Gráfica 47).

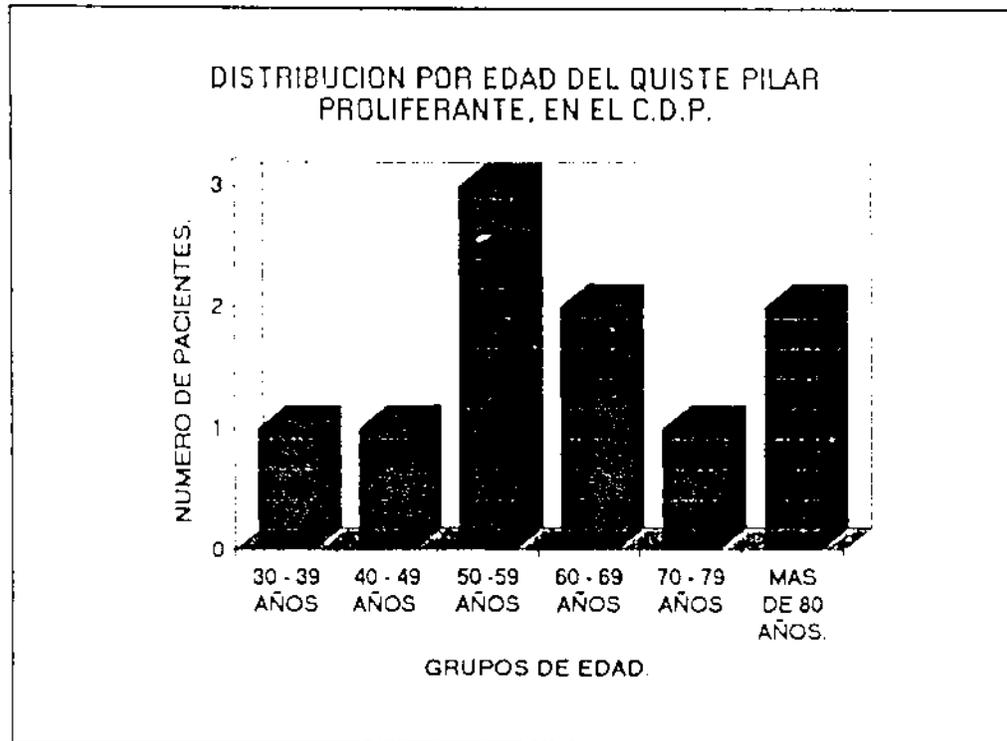
La morfología, de las lesiones, fue descrita como: neoformación quística con superficie normal en 4 casos, centro umbilicado en 2 casos, ulceración en un caso y telangiectasias en un caso. Eran firmes o dura en 4 caso, blanda en un caso y en las otras lesiones, no describen su consistencia. (Gráfica 48).

El diagnóstico de envió fue quiste epidérmico en 2 casos, epiteloma basocelular en 2 casos, y los otros diagnósticos realizados fueron descritos solo uno en cada caso: quiste triquilemico, pilomatrixoma, triquilemoma, fibroma y tumor de anexos. (Gráfica 49).

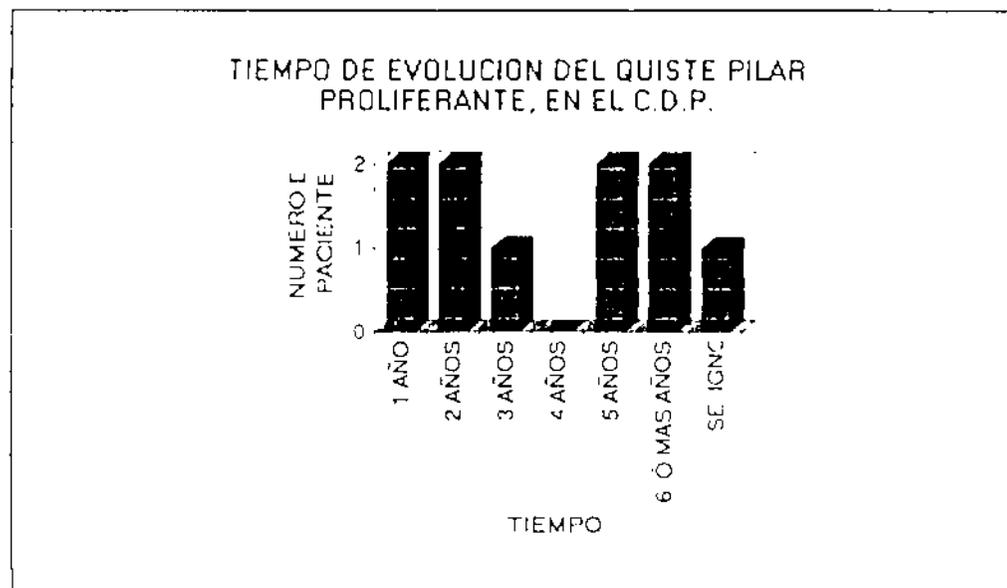
GRAFICA 43.



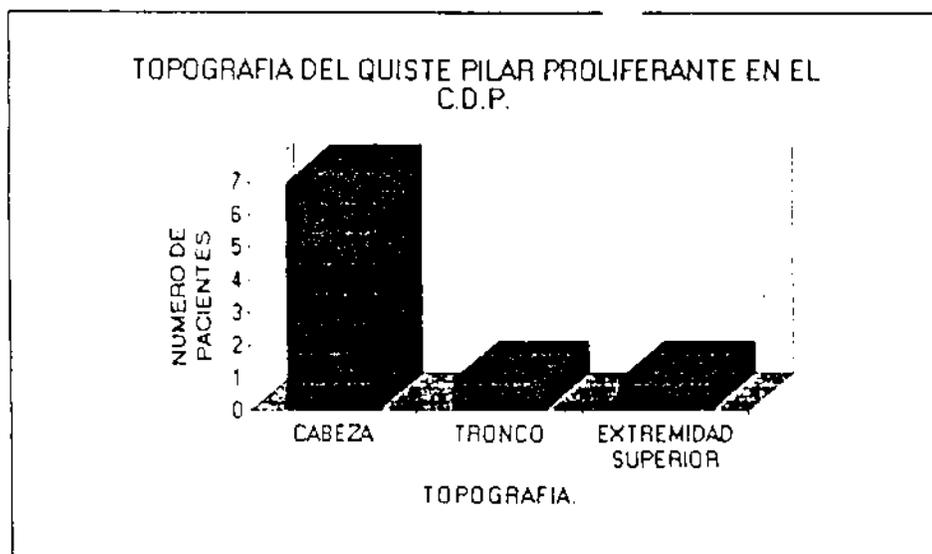
GRAFICA 44.



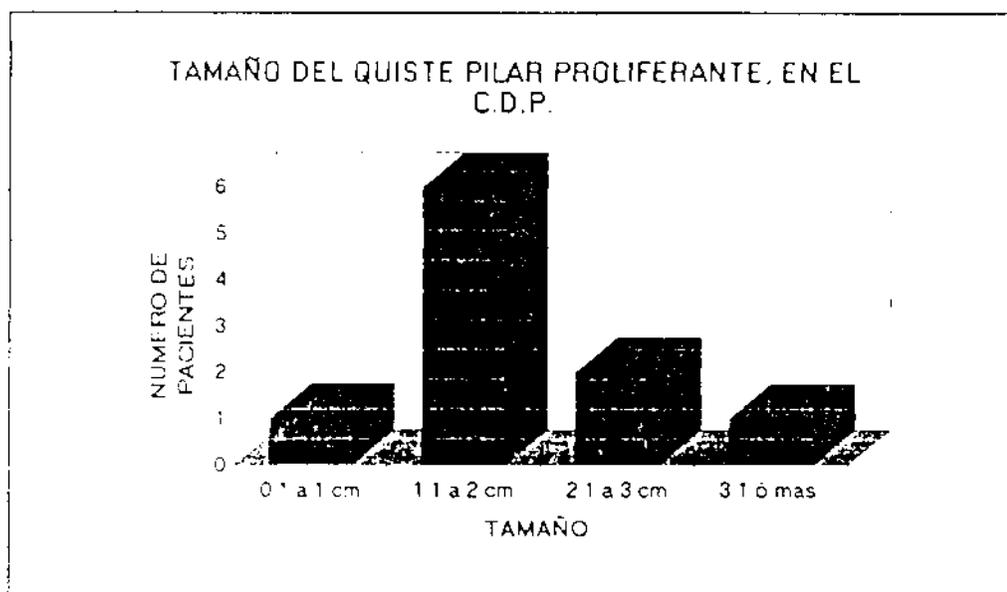
GRAFICA 45.



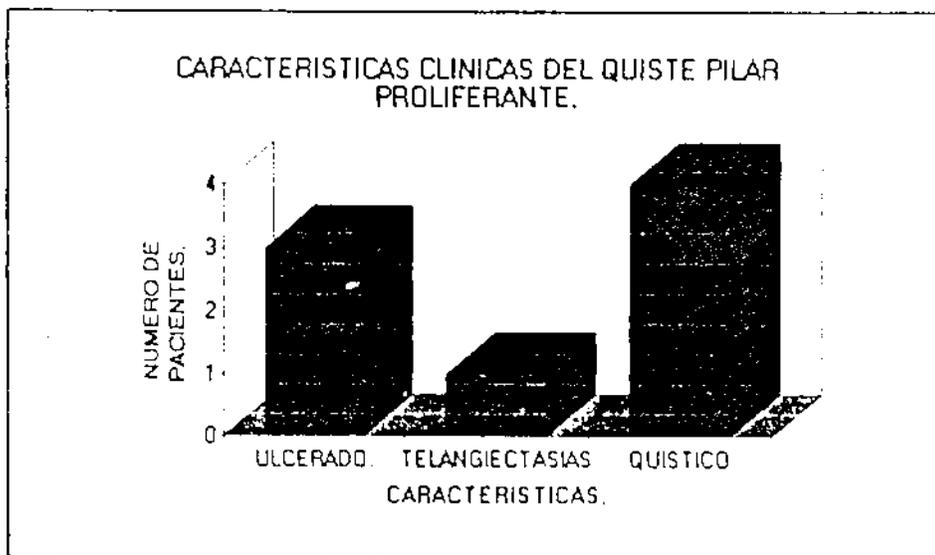
GRAFICA 46.



GRAFICA 47.



GRAFICA 48.



GRAFICA 49.

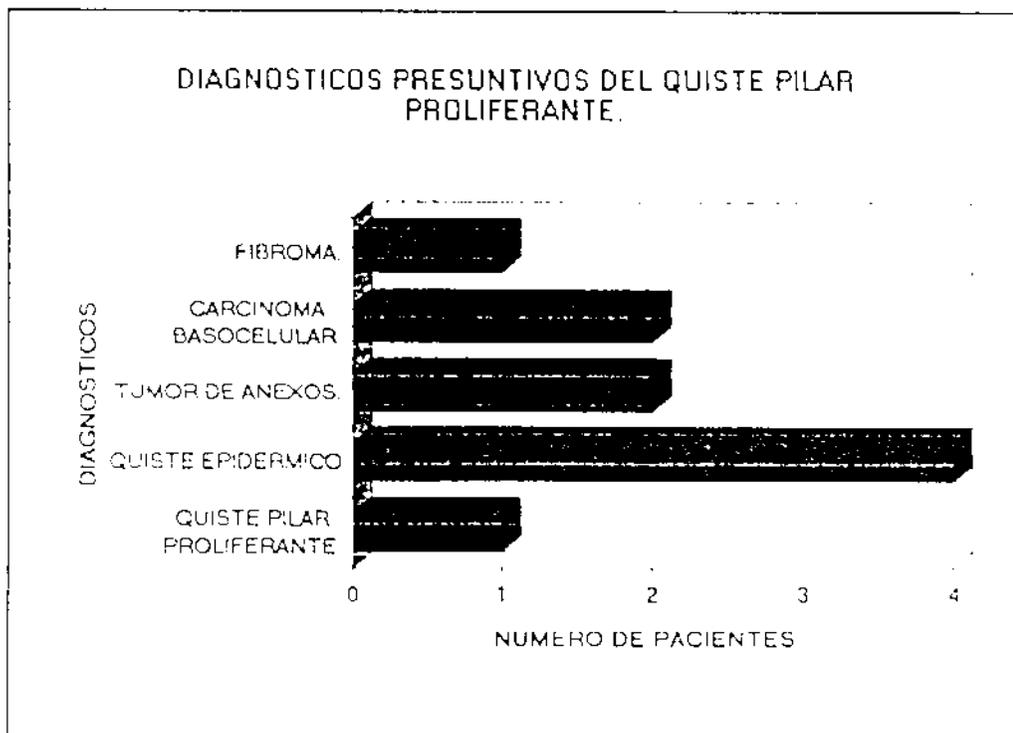


Figura 48.
Histologia 4 x.



Figura 49.
Histologia 10 x.



Figura 50.
Histologia 20 x.

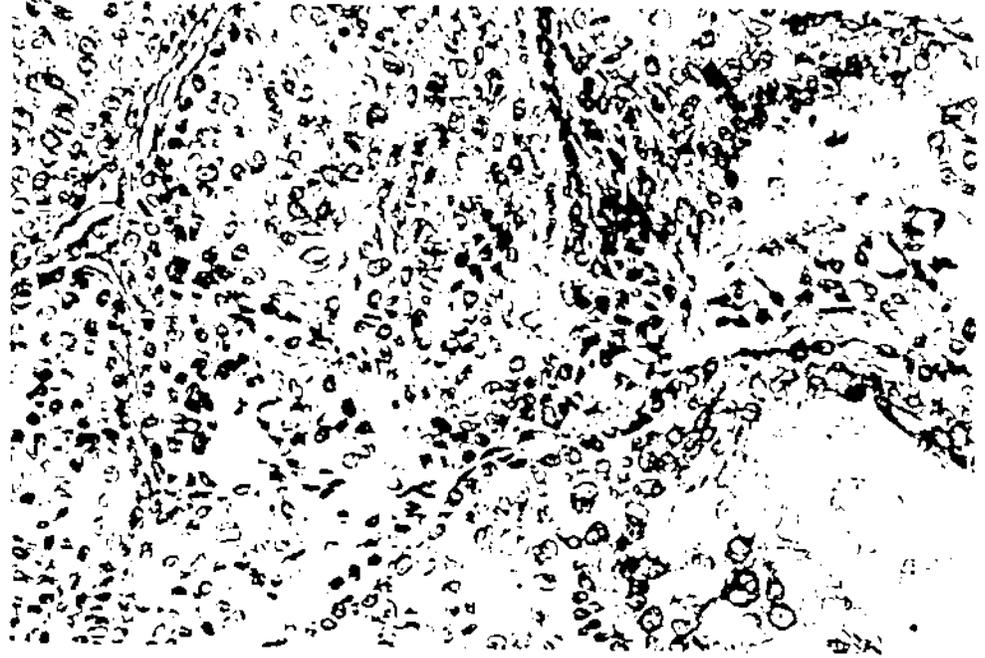
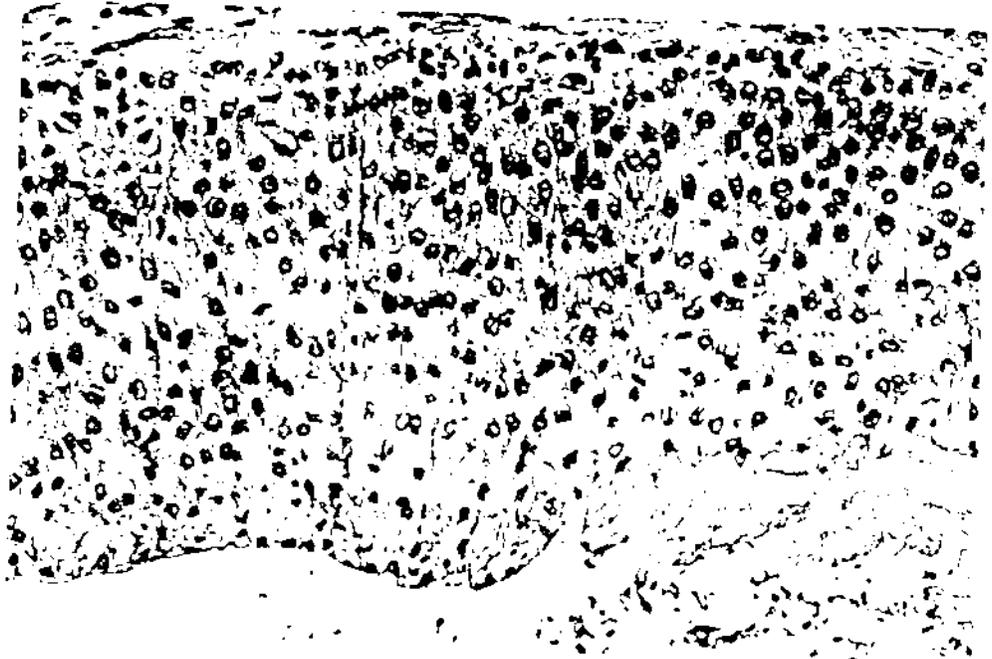


Figura 51.
Histologia 20 x.



SEGUNDA PARTE.

Del 1º de enero al 31 de Diciembre de 1994, en el servicio de Cirugía se realizaron 44 extirpaciones quirúrgicas de tumores; compatibles con tumor de anexos de diferenciación folicular.

Se estudiaron 4 pacientes con tumores compatibles, clínicamente, con tricoepiteliomas múltiples, en 3 se confirmó el diagnóstico, y un paciente, el diagnóstico fue: hidrocistomas múltiples.

Se estudiaron 16 pacientes con tumores compatibles con tricoepiteliomas solitarios, en 4 se confirmó el diagnóstico, los 12 restantes fueron diagnósticos como: nevo intradérmico, en 5 pacientes; angiofibromas, 2 dos; hamartoma sudorípara, un paciente; tumor mixoide benigno, en un paciente; epiteloma basocelular, en un paciente; histiocitoma fibroso maligno, en un paciente; pilomatrixoma, en un paciente.

En un paciente se realizó el diagnóstico clínico como tricofoliculoma, pero resultado histológico fue de nevo intradérmico.

En 10 pacientes, se hizo el diagnóstico clínico de tumor de anexos, los resultados mostraron 8 diferentes diagnósticos. Solo uno correspondió, efectivamente, a un tumor de anexo con diferenciación folicular, y fue un tricoepitelioma.

Los otros diagnósticos fueron: 2 pacientes con quistes infundibulares, 2 pacientes con hidradenomas nodular, un paciente quiste eruptivo veloso, un paciente con linfocitoma, un paciente con retículo histiocitoma, un paciente con granuloma piogeno, y un paciente con histiocitoma fibroso maligno.

Se estudiaron 13 pacientes con tumores, donde el diagnóstico clínico fue de pilomatrixoma. De éstos en 9 pacientes se confirmó el diagnóstico clínico con el histológico. Los otros diagnósticos histológicos correspondieron a: un paciente con calcinosis, un paciente con queoide, un paciente con reticulohistiocitoma, y un paciente con histiocitosis sinusoidal.

Tabla VI

Diagnóstico clínico.	# de pacientes diagnosticados.	Diagnóstico histológico confirmado	Otro diagnóstico.
Tricoepiteliomas múltiples	4	3 (75%)	1 (25%)
Tricoepitelioma solitario	16	4 (25%)	12 (75%)
Tricofoliculoma	1	0 (0%)	1 (100%)
Tumor de anexos	10	1 (10%)	9 (90%)
Pilomatrixoma	13	9 (69%)	4 (31%)
Total	44	17 (38.7%)	27 (61.3%)

Tabla VI de los archivos del Servicio de Cirugía de la Clínica Dermatológica "Dr. Ladislao de la Pasada".

8. CONCLUSIONES:

No se presentaron todos los tipos de tumores de anexos con diferenciación folicular. Sólo hubo 9 variantes, que correspondieron a: queratosis folicular invertida, poro dilatado de Winer, triquilemoma solitario, tricofoliculoma, tricoepitelioma solitario, tricoepiteliomas múltiples, trichadenoma, pilomatrixoma y quiste pilar proliferante. En algunos de estos, también se presentó su variante maligna, (en el triquilemoma y en el pilomatrixoma).

El total de tumores de anexos con diferenciación folicular fue de 345, de éstos, el más frecuente fue el pilomatrixoma, con el 52.46% de los casos. Seguido de los tricoepiteliomas múltiples (22.7%) y de los tricoepiteliomas solitarios (15.15%), el resto son en mucho, menos frecuentes. Por lo que podemos considerarlos raros; en cuanto a su frecuencia.

La **queratosis folicular invertida**, se presente en el 2.6% de los casos, de los tumores de anexos con diferenciación folicular (9 casos). Fue más frecuente en hombres, con una relación 2 a 1 con respecto a las mujeres. Se presentó solo en adultos, iniciando después de los 40 años. El tumor fue valorado en un periodo corto, él máximo fue de 2 años.

Las lesiones fueron pequeñas, con un rango de 2 mm a 10 mm. La mayoría afectó la cabeza, con predominio centofacial. Las características con las que se describieron fueron muy variadas entre sí, lo que llevó a que todos los diagnósticos fueran diferentes y ninguno acertó.

El **poro dilatado de Winer**, se presentó solo un caso, con las características que se describe en la literatura: paciente femenino, de edad avanzada, afectó cabeza, con una lesión pequeña, con características morfológicas, inespecíficas, que no sugirió el diagnóstico.

Del **triquilemoma** se estudiaron 6 casos, (1.74%). Todas las lesiones se iniciaron en edad adulta, después de los 43 años. En cuanto a su evolución, fueron tratadas en un tiempo corto; a más tardar a los 2 años. Todas las lesiones se presentaron en región centofacial.

Los tumores fueron pequeños (de 4 a 8 mm), todas las lesiones fueron queratósicas, ya sea elevadas o filiformes.

En su mayoría fueron diagnosticados como cuernos cutáneos, lo que nos sugiere que en cuernos cutáneos, hay que tomar en consideración éste tumor como su probable origen.

La única lesión de características malignas que se estudio, compartía todas las características antes descritas, con excepción de la topografía, esta lesión se encontró en escroto.

El **tricofoliculoma** correspondió al 2.6% de los casos de los tumores de anexos con diferenciación folicular. Fue más frecuente en mujeres. Todos los tumores aparecieron en edad adulta, después de los 27 años. La evolución de los tumores fue larga (hasta de 8 años) para que se realizaran el tratamiento quirúrgico. En una lesión se presentó recidiva.

Todos los tumores se presentaron en cabeza y de ésta cara, en un 77.7% la nariz fue la afectada. Los tumores fueron pequeños (de 3 a 6 mm). La mitad de los tumores presentaron cambios en el centro de la neoformación; pero la presencia de pelos, que se ha descrito como característico; solo se presentó en un tumor. Aun así el diagnóstico se realizó en 3 tumores, el resto de los diagnósticos fue muy variado.

Se presentó sólo un caso de tricofoliculomas múltiples, en un paciente pediátrico, en que los tumores empezaron a aparecer a los 9 años de edad, abarcaron cuello, tronco y extremidades, en la totalidad de sus caras. Y de éstos una lesión resultó con características malignas; se localizaba en región glútea.

Dentro de los **tricoepiteliomas**, se estudiaron: 75 casos múltiples, 50 casos solitarios y un tricoadenoma.

Los **tricoepiteliomas múltiples**, se presentaron en un 22.7%, de los tumores de anexos con diferenciación folicular, siendo éstos los segundos en frecuencia. Las mujeres fueron más afectadas, con una relación de 3.4 con respecto a 1 de los hombres. Las lesiones iniciaron en la infancia con un promedio de 10 años y medio, pero algún caso empezó hasta los 44 años. La región centro facial fue afectada en todos, los casos, con mucho menor frecuencia se afectó piel cabelluda (5.3%), cuello y tronco (4%). también se presentaron casos unilaterales (6.6%)

La mayoría de las lesiones fueron pequeñas, pero algunos casos llegaron a medir hasta 30 mm, probablemente estos correspondan a casos de tricoepiteliomas gigantes. Las características clínicas fueron descritas de forma muy homogénea, como se describe en la literatura, y en la mayoría de los casos fue sospechado éste diagnóstico (85.3%)

El **tricoepitelioma solitario**, se presentó en el 14.4% de los tumores de anexos de diferenciación folicular estudiados, correspondió al tercero en frecuencia. Éste se presentó más frecuentemente en hombres, con una relación 3.5 a 1 de las mujeres. Las lesiones iniciaron con un promedio de edad mayor que en los tricoepiteliomas múltiples (25 años), aunque hubo casos congénitos, también el paciente de mayor edad tenía 74 años. Todas las lesiones se encontraron en cabeza, con un predominio centro facial, siendo la nariz el sitio más afectado (47.3%), seguido de mejillas y surcos nasogenianos (22 y 20% respectivamente);

En el tamaño de los tumores, no se describieron tan grandes, pero el promedio fue mayor que el de los tricoepiteliomas múltiples (9.3 mm). Algunos de los pacientes presentaron más de un tumor, en un paciente fueron hasta 4 lesiones, cabe la duda de incluirlos en los casos múltiples, ya que iniciaron en edad adulta, y no había antecedentes familiares. La evolución de las lesiones fue larga (promedio 7.2 años); al parecer éste tumor no le causa repercusión importante al paciente.

Las descripciones de los tumores, fueron muy diferentes, unos de otros y con pocos datos, lo que reflejó en el que los diagnósticos de presunción también fueran poco acertados (14%); otros diagnósticos frecuentes que fueron enviados son: carcinoma basocelular (24%), tumor de anexos (22%), y nevo intradérmico (12%).

El **Tricoadenoma**, correspondió a un solo caso, con una lesión poco característica, en cuanto a su morfología, por lo que se realizó su diagnóstico gracias al estudio histopatológico.

El **Pilomatrixoma**, se presentó en un 52.2% de los tumores de anexos de diferenciación folicular estudiados. Siendo éste, el tumor más frecuente en su clase.

Se presentó más frecuente en mujeres con una relación de 2.1 con respecto a 1 de los hombres.

Fue más frecuente en la infancia y juventud con un promedio de edad de 19 años, los grupos de edad más afectados fueron de 6 años a 16 años. Se presentaron 3 casos congénitos.

El sitio más frecuente afectado fueron las extremidades superiores, con 41.3%. Seguido de la cabeza. Lo que difiere, del resto de los tumores de anexos de diferenciación folicular, que su mayoría afectan cabeza.

Las lesiones en general se describen más grandes que en los otros tumores de anexo de diferenciación folicular, lo que se refleja en su promedio de 34.3 mm. En la mayoría, se describió como una neoformación de color de la piel (32.8%), y en menor porcentaje como eritemato-violáceos (22.4%). En un 44.1% se describió como no adherida a planos profundos, y en un 62.6%, como dura, como se describe en la literatura. A diferencia de que en 40.8% se describió como elevada sobre la superficie, en nuestros casos y en la literatura se refiere como más palpable que visible. Se encontró ulceración en el 7.8% de los casos, y dolor en el 17.8%. También se describieron cambios anodérmicos en el 3.9% y cambios vasculares en el 5.6%, así como lesiones polilobuladas en el 13.4%. En general fueron tratadas en un periodo de tiempo corto, promedio 1.9 años, probablemente debido al tamaño mayor, cause más impacto sobre el paciente y decida una pronta atención.

El diagnóstico fue acertado en un número importante 56-2% de los casos, lo que nos sugiere que hay algunos factores que facilitan su diagnóstico, sin embargo de los que no se acertó, se hicieron muchos diagnósticos presuntivos.

El **pilomatrixoma maligno**, se encontró en dos casos, con características clínicas semejantes a los descritos en los casos de pilomatrixoma no maligno, pero resaltó el que los dos pacientes eran adultos mayores de 40 años.

El **quiste pilar proliferante**, se presentó en 2.6% de los tumores de anexos con diferenciación folicular. Fue más frecuente en mujeres, se presentó en edad adulta y vejez (promedio 54 años). La evolución de las lesiones fue larga (promedio 6 y medio años). La mayoría de las lesiones se presentó en piel cabeza y de ésta en piel cabelluda. Las lesiones se describieron como quísticas. El diagnóstico presuntivo fue muy variado y poco acertado.

9. BIBLIOGRAFÍA.

1. Camacho, F. Anatomía y fisiología del folículo piloso. PIEL 1987; 3: 156-168.
2. Ebling J: The biology of Hair. Dermatol clin 198 , 5: 467-481.
3. Botello E, et al. Espectro histológico de los tumores cutáneos con diferenciación folicular. PIEL 1991; 6: 234-240.
4. Moore K. Embriología básica. México D.F. Interamericana Ed. 1983.
5. Lever W. Histopatología de la piel. Buenos Aires. Intermédica De. 1991.
6. Mehregan A, Pinkus H, Anaxal Tumors of the skin. Int J Dermatol 1971; 10: 61-78.
7. Headington J, French J. Primary Neoplasms of the Hair Follicule, histogenesis and clasification. Arch Dermatol 1962; 86: 430-441.
8. Mac Kie T. Tumors of the Skin Appendages. en Rook, Tratado de Dermatología. Mc Graw Hill, Oxford 1992.
9. Mehregan A. Inverted folicular Keratosis. Arch Dermatol 1964; 89: 229-235.
10. Brownsten M, y Shapiro L. The pilosebaceous tumors (review) Int J Dermatol 1987; 16: 340-352.
11. Hausmann G, et al. El poro dilatado de Winer. Med Cut ILA 1989; 17: 45-47.
12. Grosshans E, et al. Le thricodisque de Pinkus. Ann Dermatol Venereol 1981; 108: 837-846.
13. Pinkus H, et al. Trichodiscoma. A bening tumor related to haarsheibe (hair disk). J Invest Dermatol 1974; 63: 212 - 218.
14. Alisina M, et al. Tricodiscomas Múltiples Familiares. Med Cut ILA 1990; 18: 30-34.
15. Morales J. et al Triquilemoma maligno. Estudio clínico patológico de un caso Actas Dermo Sif 1986, 77 381 - 385.
16. Ingrish F, Reed R. Tricholemmoma. Dermatol Int 1968, 7 182 - 190
17. Leon Q. Tumores de anexos epidérmicos con diferenciación pilosebacea. Tesis 1987

18. Browenstein M, Shapiro L. Trichilemmomas analysis of 40 new cases. Arch Dermatol 1973; 107: 866 - 869.
19. Burdick C, et al. Tricholemmoma of the scalp, case report. Arch Derm 1967; 95: 73 - 76.
20. Katsuoka K, et al. Morphological and flow cytometric- caracterizacion of a trichilemmoid carcinoma cell line in vitro. Dermatológica 1987; 175: 15 - 22.
21. Hunt S, Kilser P, Santa-Cruz D. Desmoplastic trichilemmoma: histologic variant resembling invasive carcinoma. J Cutan Pathol 1990; 17: 45 - 52.
22. Leonardi C, et al. Trichilemmomas are not associates with human papiloma virus D. N. A. J Cutan Pathol 1990; 18: 193 - 197.
23. Nishioka K, et al. Production of Interleukin 1 alpha by a trichilemmoma cell line. J. Dermatol 1990; 17: 205 - 210.
24. Barax C, et al. Multiple hamartoma syndrome. J Am Acad Dermatol 1987; 17: 342 - 346.
25. Weary P, et al. Múltiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). Arch Dermatol 1973; 107: 882 - 690.
26. Casas J, et al. Tumor del infundíbulo folicular. Rev Arg Dermatol 1981, 62: 223 - 224.
27. Mehregan A. Tumor of follicular infundibulo. Dermatológica 1971; 142: 177.
28. Armijo M, et al. Tricofolliculoma. Acta Dermo-Sifilog 1978; 69: 265 - 272
29. Villalba L, et al. Folliculoma. Med Cut ILA 1975; 5: 367 - 370
30. Kligman A, Pinkus H. The histogenesis of nevoid tumors of the skin. the folliculoma a hair follicule tumor. Arch Dermatol 1960; 81: 922 - 930
31. Howard R, Helwig E. Trichofolliculoma. Arch Dermatol 1962, 86: 99 - 105
32. Pinkus H, et al. Trichofolliculoma. Arch Dermatol 1965; 91: 46- 49.
33. Anas M, et al. Tricofolliculoma Intranasal. Med Cut ILA 1990, 18: 150 - 171
34. Gore H. Trichofolliculoma. Arch Dermatol 1964, 89: 385 - 386
35. Garcia e Silva L. Tricofolliculoma sebáceo. Med Cut ILA 1982: 10: 51 - 54
36. Monteiro M, et al. Tricofolliculoma sebáceo. Med Cut ILA 1987: 15: 205 - 207

37. Chacón J, Tumores Benignos de la piel, correlación anatomoclínica. México D. F. Tesis C.D.P. 1963.
38. Pierini D, Pierini A. Tricoepitelioma múltiple en la infancia. Arch Argen Dermatol 1978; 28: 77 - 83.
39. Jaqueti G. et al. Tricoepiteliomas familiares múltiples. Actas Dermo-Sifilog 1973; 64: 219-230.
40. Rodríguez-Hill M, et al. Tricoepitelioma múltiple con localización genital e paragenital. Med Cut ILA 1985; 13: 531 - 538.
41. Carapeto F. Tricoepitelioma múltiple con variable evolución de sus lesiones (malignización y regresión espontánea). Med Cut ILA 1977; 1: 65 - 70.
42. Howard R, y Elson B. Epithelioma Adenoides cysticum and solitary tricoepitelioma. Arch Dermatol 1963; 87: 102 - 113.
43. Brooke J, Fitzpatrick J y Golitz L. Papillary mesenchymal bodies: A histologic finding useful in differentiation tricoepitheliomas from basal cell carcinoma. J Cutan Pathol 1987; 14: 350.
44. Van Voorst V, et al. Tricoepithelioma, Cystic Acne and 13 cis-retinoic acid. Acta Derm Venereol 1984; 64: 360 - 361.
45. Rasmussen J. A syndrome of tricoepitheliomas, milia, and cylindromas. Arch Dermatol 1975, 111: 610 - 614.
46. Miowsowicz M, y De Anda G. Cilindromas, tricoepiteliomas y espiradenomas, un nuevo caso de coexistencia. Rev Argent Dermat 1985; 66: 100 - 105.
47. Clark L, et al. Tricoepithelioma in asystematized epidermal nevus with acantholytic dyskeratosis. Arch Dermatol 1984; 120: 227- 230.
48. Miyakawa W, and Araki Y. Generalized Tricoepitheliomas with alopecia and myasthenia gravis. J Am Acad Dermatol 1988, 19: 361 - 362.
49. Starink M y Cirkel S. Multiple tricoepitheliomas and multiple endocrine neoplasia. Br J Dermatol 1987, 117: 783 - 795.
50. Zelgman Y. Solitary tricoepithelioma. Arch Dermatol 1960; 82: 35 - 40.
51. Nagita T, y Kamikawa T. Solitary tricoepithelioma arising in the elbow. J Dermatol 1991, 18: 120 - 121.

52. Brasileiro G, et al. Giant Solitary trichoepithelioma. Arch Dermatol 1984; 120: 797 - 798.
53. Long S, et al. Immature trichoepithelioma: report of six cases. J Cutan Pathol 1988; 15: 353 - 358.
54. Pujol C, et al. Tricoepitelioma inmaduro gigante. Actas Dermo Sif 1989; 80: 537 - 540.
55. Dupré A, et al. Hamartome épithélial sclérosantiforme clinique du trichoepitheliome, a propos de 3 cas. Ann Dermatol Venereol (Paris) 1980; 107: 649 - 654.
56. Brownstein M, y Starink T. Desmoplastic trichoepithelioma and intradermal nevus. A combined malformation. J Am Acad Dermatol 1987; 17: 489 - 492.
57. Kallioinen M, et al. Desmoplastic trichoepithelioma. Clinicopathological features and immunohistochemical study of the basement membrane proteins, laminin and type IV collagen. Br J Dermatol 1984; 111: 571 - 577.
58. Garcia L, Silva E tricoadenoma de Nikolowski. Med Cut ILA 1982; 10: 85 - 88.
59. Gottlib N, et al. Tricoadenoma. Rev Arg Derm 1987; 68: 241 - 245.
60. Jaqueti G, Reguena L, Sánchez Y. Verrucous tricoadenoma. J Cutan Pathol 1989; 16: 145 - 148.
61. Latapi F, Rodríguez O. Pilomatrixoma, breve revisión del tema y comunicación de un caso con lesiones múltiples. Rev Mex Dermatol 1961; 5: 232 - 248.
62. Cabrera H, et al. Pilomatrixoma. Recopilación de 25 casos. Rev Arg Derm 1987; 68: 295 - 298.
63. Gómez-Orbanejas J, et al. Epitelioma calcificado de Malherbe. Rev Mex Dermatol 1962; 5: 77.
64. Gómez-Orbanejas J, et al. Epitelioma calcificado de Malherbe. Rev Mex Dermatol 1962; 6: 335 - .
65. Hashimoto K, et al. Calcifying epithelioma of Malherbe. Histochemical and Electron Microscopic studies. J Invest Dermatol 1966; 46: 391 - 408.
66. Hashimoto K, and Lever F. Histogenesis of skin appendage tumors. Arch Dermatol 1969; 100: 356 - 369.

67. Kumasa S, et al. Calcifying epithelioma of Malherbe with ossification. Special reference to lectin binding and immunohistochemistry of ossified sites. *J Cutan Pathol* 1987; 14: 181 - 187.
68. Mol Y, et al. Cytokeratin Analysis of Pilomatrixoma: Changes in Cytokeratin-Type Expression During Differentiation. *J Invest Dermatol* 1988; 91: 251 - 257.
69. Hernández-Pérez E, Eretoni P. Pilomatricoma (calcifyin epithelioma) a study of 100 case in El Salvador. In *J Dermatol* 1991; 20: 491 - 494.
70. Taaffe A, et al. Pilomatrixoma: a clinical and pathological study of fifty case. *Br J Dermatol* 1980; 103 (suppl 18): 22.
71. Taaffe A, et al. Pilomatrixoma (Malherbe) A clical and histopathologic survey of 78 case. *Int J Dermatol* 1988; 27: 477 - 480.
72. Vazquez J, et al. Pilomatricoma. Estudio clínico patológico de 100 casos. *Actas Dermo-Sif* 1993; 84: 107 - 113.
73. Harper P, y Baltimor M. Calcifying Epithelioma of Malherbe, association with myotonic muscular dystrophy. *Arch Dermatol* 1972; 106: 41 - 44.
74. Chiaramonti A, et al. Pilomatrixomas associated with myotonic dystrophy. *Arch Dermatol* 1978; 14: 1363 - 1365.
75. Belmar J, et al. Pilomatricoma pigmentado. *Actas Demo-Sif* 1989; 80: 199 - 200
76. Peterson W, and Hult A. Calcifying epithelioma of Malherbe. *Arch Dermatol* 1964; 90: 404 - 410.
77. Arnold H, et al. *Andrews' Diseases of the Skin, clincal dermatology* Philadelphia WB Saunders company 1990.
78. Magaña M, Novales J, y Oeri<-Monasterio F. Epitelioma calcificado de Malherbe, comunicación de un caso. *Memorias del III Congreso ILA de Dermatología Unión Gráficas. S. A. México. 1959. 352 - 354*
79. López-Barea F, et al. Pilomatrixoma multicéntrico. Epitelioma calcificado. *Actas Derm-Sif* 1978; 68: 437 - 444
80. Triviño A, et al. Pilomatrixoma caso clínico atípico. *Actas Dermo-Sif* 1992. 83: 652 - 654
81. Kiltu Servin, et al. Pilomatrixoma of the earlobe. *Dermatol Surg* 1995. 21: 245 - 246

82. Noriega-Ramos N, y González-Mendoza A. Epitelioma calcificado de Malherbe (Pilomatrixoma) Estudio de 21 casos y revisión de algunos conceptos actuales sobre su histogenesis. *Rev Mex Dermatol* 1971; 15(1): 5 - 15.
83. Helmreich M, et al. Pilomatrixoma perforante sobre cicatriz de vacunación antivariolosa. *Arch Argent Dermat* 1986; 36: 251 - 254
84. Azcune R, et al. Pilomatrixomas múltiples. *Rev Arg Derm* 1985; 66: 266- 268.
85. Forbis R, et al. Pilomatrixoma (Calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1961; 83: 606 - 618.
86. Carvajal L, et al. Pilomatrixoma, formas pseudoampollosa y otras variedades clínicas. *Med Cut ILA* 1987; 15: 29 - 34.
87. Zulaica A, et al. Perforating pilomatrixoma. *J Cutan Pathol* 1988; 15: 29 - 34.
88. Grispan-Bozza N. Pilomatrixoma recopilacion de 18 casos operados. Un signo para su diagnóstico. *Med Cut ILA* 1989; 17: 387 - 390.
89. Zaim T. Pilomatrixoma with melanocytic hyperplasia: an uncommon occurrence and diagnostic pit fall. *Arch Dermatol* 1987; 123: 865 - 866.
90. Miler L, y Kane S. Calcificación, osificación y tumores. en Fitzpatrick T, et al. *Dermatología en medicina general*. Panamericana 3ª Ed. Buenos Aires, Argentina 1988. pp 1954.
91. Jones C, Tshen J. Anetodermic cutaneous changes overlying pilomatrixomas. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 1072 - 1076.
92. Ortuño C, et al. Pilomatrixoma anetodérmico. *Actas Demo-Sif* 1993; 84: 254 - 256.
93. Cooper P, et al. Pilomatrixoma-like changes in the epidermal cyst of Garden Syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 639 - 644.
94. Benharroch D, Sacks M. Pilomatrixoma associated with epidermoid cyst. *J Cutan Pathol* 1989; 16: 40 - 43.
95. Ribera M, et al. Pilomatrixomas múltiples asociados a distrofia miotónica y a carcinoma medular de tiroides. *Med Cut ILA* 1989; 17: 395 - 398
96. Cambiaghi S, et al. Múltiple pilomatrixomas in Rubinstein Taybi Syndrome. A case report. *Ped Dermatol* 1994; 11: 121 - 125
97. Muoi A, Lloyd J. Perforating pilomatrixoma difficulty in diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 1988; 4: 754 - 755

98. Wong W, et al. Eruptive, multicentric pilomatricoma (Calcifying Epithelioma) Roentgenographic detection of fine tumor calcification. Arch Dermatol 1972; 406: 76 - 78.
99. Feinsiber D, y Duhm G. Pilomatricoma: Localización en párpados y región periorbitaria. Aspectos clínicos infrecuentes. Rev Arg Derm 1984; 65: 260 - 266.
100. Hamilton A, et al. Pilomatricoma mimicking breast carcinoma. Br J Dermatol 1987; 116: 585 - 586.
101. Satoh T, et al. Follicular cyst derived from hair matrix and outer root sheath. J Cutan Pathol 1989; 16: 106 - 108.
102. Bridger L, et al. Giant pilomatrix carcinoma. Report and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1988; 4: 754 - 755.
103. Lopansri S, Mihm M. Pilomatrix carcinoma of calcifying epithelioma of malherbe, a case report and review of literature. Cancer 1980; 45: 2368 - 2373.
104. Wood M, et al Malignant Pilomatricoma. Arch Dermatol 1984; 120: 770 - 773.
105. Alcantara A, Uribe N. Pilomatricoma atípico en el material quirúrgico del Hospital General de México. Estudio en el periodo 1987 - 1993. Rev Mex Hosp Gen Mex 1984; 57: 151 - 155.
106. Sau P, et al. Pilomatrix carcinoma. Cancer 1993; 71: 2491 - 2498.
107. Sloan J, et al. Pigmented malignant pilomatricoma: report of a case and review of the literature. J Cutan Pathol 1992; 19: 240 - 246.
108. Hazekerugg D, et al Pilomatrix carcinoma. J Dermatol Surg Oncol 1990, 16: 581.
109. Hanly M, et al. Pilomatrical Carcinosarcoma of the cheek with subsequent pulmonary metastases. Am J Dermatopath 1994; 16: 196 - 200
110. Fujita W, et al Multiple fibrofolliculoma with trichodiscomas and acrochordones. Arch Dermatol 1980; 117: 32 - 35
111. Starink T, Brownstein M. Fibrofolliculoma: Solitary and multiple types. J Am Acad Dermatol 1987; 17: 493 - 496.
112. Birt A, Hogg G, Dubé J. Hereditary multiple fibrofolliculomas with trichodiscomas and acrochordons. Arch Dermatol 1977, 113: 1674 - 1677

113. Kamisky A, et al. Tricodiscomas asociados a fibrofolliculomas y acrocordones. *Med Cut ILA* 1988; 16: 469 - 473.
114. Ubogy-Rainey Z, et al. Fibrofolliculomas, trichodiscomas and acrochordons: The Birt-Hogg-Dubé Syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 452 - 457
115. Balus L, et al. Fibrofolliculomas, trichodiscomas et acrochordons syndrome de Birt-Hogg-Dubé. *Ann Dermatol Venereol* 1983; 10: 601 - 609.
116. Mehregan A, Browstein M. Pilar sheat acantoma. *Arch Dermatol* 1978; 114: 1495 - 1497.
117. Sakamoto F, et al. Proliferating trichilemal Cyst with apocrine- acrosiringeal and sebaceous differentiation. *J Cutan Pathol* 1991; 18: 137 - 141.
118. Ramirez M, et al. Tumor triquilemal proliferante. *Dermatol Rev Mex* 1984; 38: 41 - 42.
119. Grasa P, et al. Tumor triquilemal proliferante; estudio clínico-histológico, histoquímico y ultraestructural. *Actas Dermo-Sif* 1984; 75: 163 - 168.
120. Bobujo J, et al. Quiste triquilemal proliferantegigante maligno. *Actas Dermo-sif* 1988; 75: 583 - 586.
121. Carlin M. Entlgering painful scalp nodule. *Arch Dermatol* 1988; 124: 935 - 936.
122. Mehregan A, Hardin Y. Generalized follicular hamartoma, complicated by multiple proliferating trichilemmal cyst and palmar pits. *Arch Dermatol* 1973; 107: 435 - 438.
123. Arico M, et al. Proliferatin trichilemal tumor with lymph-node metastasis. *Br J Dermatol* 1989; 121: 793 - 797.
124. Pinkus H. Sebaceous cyst are trichilemal cyst. *Arch Dermatol* 1969; 99: 544 - 553.
125. Leppard B, Sanderson K. The natural history of trichilemmal cyst. *Br J Dermatol* 1976; 94: 379 - 390.