

TEMA 30: *Anatomía Patológica Macroscópica De La Piel Y Aparato Locomotor.***Autor: FRANCISCO JAVIER SANTOS SOTO****Esquema:**

1. INTRODUCCIÓN.
2. CLASIFICACIÓN DE LAS DERMOPATÍAS
- 3, DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA DE LAS PRINCIPALES DERMOPATÍAS.
4. CLASIFICACIÓN DE LA PATOLOGÍA DEL APARATO LOCOMOTOR.
5. DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA DE LA PATOLOGÍA DEL APARATO LOCOMOTOR
6. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. INTRODUCCION

La piel es un órgano extenso y complejo, que se ve expuesto a más agentes lesivos que cualquier otro tejido. La dermatopatología tiene, por tanto, una inmensa amplitud; que se complica por el hecho de que la patogenia de muchas de las enfermedades cutáneas es desconocida. En cuanto al aparato locomotor, describiremos las principales patologías de huesos, articulaciones y músculos.

Como en cualquier otro tema de anatomía patológica macroscópica, las lesiones dermatológicas, óseas, articulares y musculares podremos encontrarlas en el contexto de una autopsia clínica o medico-legal, pero también en la práctica clínica cotidiana, en la que con frecuencia se necesita un estudio anatomopatológico para completar el diagnóstico

2. CLASIFICACIÓN DE LAS DERMOPATÍAS

Uniendo aspectos anatomopatológicos, patogénicos y clínicos, vamos a clasificar la patología de la piel en los siguientes grupos:

A-Dermatitis:

A-1-espongióticas

A-2-específicas

A-3-infecciosas

B-Dermopatías ampollosas

C-Urticaria y angioedema

D-Enfermedades inmunológicas del tejido conjuntivo

E-Vasculitis y púrpuras

F-Paniculitis

G-Genodermatosis

H-Patologías secundarias a alteraciones endocrinas, metabólicas y estructurales

I-Tumores cutáneos

3. DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA DE LOS PRINCIPALES TIPOS DE DERMOPATÍAS

A-DERMATITIS

A-1. DERMATITIS ESPONGIÓTICAS

Con este término agrupamos un conjunto de procesos dermatológicos que se caracterizan histológicamente por presentar espongiosis, es decir, edema entre las células escamosas de la epidermis, que ensancha los espacios intercelulares, y desde el punto de vista macroscópico las lesiones son polimorfas:eritematosas, papulovesiculosas, descamativas y con liquenificación, empleando el término global de eczema o dermatitis eczematosa para referirnos a ellas. Puede ser aguda, subaguda o crónica. Etiológicamente, los principales tipos son:

la DERMATITIS DE CONTACTO, reacción inflamatoria secundaria a un factor irritante o bien como respuesta del sistema inmunitario frente a una sustancia exógena que actúa de sensibilizante.

el ECZEMA SEBORREICO, reacción inflamatoria de etiología desconocida, que afecta principalmente a la cara y el cuero cabelludo, distinguiéndose el eczema seborreico infantil, que aparece en los primeros meses de vida y se localiza en el cuero cabelludo(costra láctea), área del pañal, pliegues. . y que desaparece después del tercer mes de vida y el eczema seborreico del adulto, que afecta al borde frontal de implantación del cabello, cejas, surco nasogeniano, región interiliar...

el ECZEMA ATÓPICO o DERMATITIS ATÓPICA, proceso recidivante que se suele observar en un contexto familiar de atopia(condición hereditaria que predispone a padecer respuestas exageradas ante

estímulos ambientales y que se acompaña con frecuencia de otras patologías como asma o rinitis). La piel atópica es seca y fácilmente irritable, Suele aparecer en el lactante y se mantiene hasta la edad adulta, cursando con brotes de reagudización a lo largo de la vida.

A-2 DERMATITIS ESPECÍFICAS

Con este término agrupamos un conjunto de inflamaciones de la piel no eccematosas ni infecciosas, Dentro de este grupo destacan las siguientes entidades:

LIQUEN PLANO

Es una dermatitis de patogenia autoinmune.

Las lesiones características son pápulas poligonales de coloración violácea característica y acompañadas de un gran prurito, Suelen ser bilaterales, simétricas y se localizan sobre todo en caras flexoras de muñecas y antebrazos, tobillos y zona lumbar.

ERITEMA EXUDATIVO MULTIFORME

Es una reacción cutaneomucosa aguda, que se puede presentar de dos formas: la menor, que representa el 80% de los casos, y que con antecedentes de infección por herpes simple, se manifiesta como una erupción simétrica en manos, codos, rodillas y pies de lesiones eritematoedematosas con aspecto de diana con centro violáceo o ampolloso, y que no suele acompañarse de lesión mucosa, mientras que la forma mayor o síndrome de Stevens-Johnson es menos frecuente, que se acompaña frecuentemente de síntomas sistémicos.

PSORIASIS

es una dermatosis inflamatoria de etiología desconocida, habitualmente de curso crónico, que muestra una gran variabilidad clínica y evolutiva. Su diagnóstico es clínico y se basa en la morfología de las lesiones caracterizadas por placas eritematosas, bien delimitadas y cubiertas por escamas nacaradas.

En ella convergen multitud de factores predisponentes y desencadenantes, entre ellos destacan la predisposición genética, (ya que se detectan antecedentes familiares en aproximadamente la tercera parte de los enfermos) Como desencadenantes destacan el empeoramiento de las lesiones previas al incidir sobre ellos factores como traumatismos (fenómeno de Koebner), infecciones, hormonales, metabólicos, fármacos (betabloqueantes, litio, antimaláricos, AINE), psicológicos (estrés) o alcohol. La exposición solar suele mejorar las

lesiones psoriásicas, pero en un reducido porcentaje de pacientes las puede desencadenar.

Afecta a la piel, a las uñas y, muy ocasionalmente, a las mucosas. Además, el 5%-10% de los pacientes padece una artropatía con factor reumatoide negativo.

El tipo más frecuente es la psoriasis vulgar, con placas eritematosas descamativas, que puede tener una gran variabilidad interindividual en cuanto a tamaño, configuración, localización y predominio del componente descamativo o eritematoso. Las escamas tienen un color blanco nacarado muy típico y el eritema suele ser brillante y homogéneo. Su localización preferente es en superficies extensoras.

A-3 DERMATITIS INFECCIOSAS

Según el tipo de agente implicado, se clasifican en bacterianas, micóticas, víricas y parasitarias

. I- INFECCIONES CUTÁNEAS BACTERIANAS

Están producidas principalmente por estafilococos y estreptococos, y en general se denominan piodermitis. Pueden ser primarias o secundarias, conocidas también como impetiginización o piodermización, complicación en el curso de una enfermedad cutánea preexistente. La infección bacteriana puede afectar a la epidermis, a los anejos cutáneos, al tejido conectivo cutáneo o al tejido celular subcutáneo. La entidad más característica es el IMPÉTIGO, que suele estar producido por streptococcus pyogenes, cursa con vesículas pequeñas que rápidamente se rompen y originan exudación importante que cuando se seca da lugar a costras amarillentas similares a la miel, (costras melicéricas). Las localizaciones más frecuentes son las zonas descubiertas y en general se inicia en la piel de alrededor de las ventanas nasales.

//-MICOSIS CUTÁNEAS

. Dependiendo de la capacidad de invasión podemos dividir las en:

- Micosis superficiales: son las infecciones que se producen, de forma exclusiva, en la capa córnea superficial de la piel y pueden subdividirse en dermatofíticas (tiñas) y no dermatofíticas (la más característica es la pitiriasis versicolor).
- Micosis intermedias: son las infecciones que afectan a piel y a mucosas. Son las candidiasis.

- Micosis profundas: si la infección se disemina a estructuras profundas e incluso vísceras.

Pitiriasis versicolor

Es producida por un hongo saprófito habitual de la piel, *Malassezia furfur*, que se caracteriza por la presencia de máculas unas veces acrómicas y otras de color rosado, que dan a la piel un aspecto de “mapa”, (versicolor), en tórax, hombros, brazos, abdomen, región lumbar y cuello. Las lesiones suelen ser asintomáticas y descaman cuando se les raspa.

Dermatofitosis o Tiñas

Constituyen una serie de procesos que afectan piel, uñas y cuero cabelludo. Los hongos dermatofitos son *Epidermophyton*, *Trichophyton* y *Microsporum*. Pueden producir diversos cuadros, destacando la Tiña capitis del cuero cabelludo, la Tiña barbae, infección por dermatofitos de la zona de la barba o bigote en varones adultos y especialmente la Tiña corporis, que afecta cualquier parte del cuerpo y que constituye la más frecuente de las dermatofitosis. Habitualmente el proceso comienza como una lesión papulosa, prácticamente inaparente, que raras veces llama la atención del paciente, pero que tiende a crecer de forma excéntrica con un borde progresivo, papulo-vesiculoso, y un centro escamoso que tiende a la curación, lo que le hace tomar típicas imágenes redondeadas o arciformes. Es contagioso por lo que es habitual encontrar varias lesiones en el mismo paciente, o en distintos miembros de la familia, y en distintos estadios evolutivos.

Candidiasis cutáneas

Producidas por *Candida albicans*, que puede considerarse un saprófito habitual de piel y mucosas, y que favorecida por distintos factores, (humedad, maceración, oclusión embarazo, diabetes, inmunosupresión, tratamiento con corticoides, ...) produce una micosis con especial preferencia por los pliegues, con lesiones exudativas, con maceración de la piel que se desprende en “colgajos”, y la presencia de una fisura que recorre el fondo del pliegue.

III- INFECCIONES CUTÁNEAS POR VIRUS

Los principales son los siguientes:

Infección por virus HERPES SIMPLE

La forma más frecuente de primoinfección por VHS-1 es la gingivoestomatitis herpética como brote agudo de múltiples vesículas localizadas en labios, vestíbulo oral y encías, que se acompaña de fiebre y linfadenopatías regionales. Otra forma es el herpes genital, que habitualmente se produce por VHS-2, y cuya primoinfección se caracteriza por la aparición de vesículas dolorosas con tendencia a la ulceración en mitad anterior y base de pene en hombres, y genitales internos y externos en mujeres

Infección por Virus VARICELA-ZOSTER

La primoinfección por el VVZ produce la varicela, enfermedad exantemática de la infancia, mientras que el herpes zoster es la reactivación del VVZ latente en ganglios sensoriales, que se manifiesta por dolor o disestesias de carácter pruriginoso, punzante o urente de distribución metamérica y localización unilateral. Tras uno a cuatro días aparece una erupción cutánea vesiculosa, que se extiende a lo largo de la metámera.

Infección por Virus del PAPILOMA HUMANO

Las infecciones por virus del papiloma humano son muy frecuentes y la característica clínica común es la de producir lesiones vegetantes por inducción de la proliferación de la epidermis. Existen diversos tipos según su morfología y topografía: las verrugas vulgares son lesiones papulosas, de aspecto vegetante, de coloración semejante a la piel adyacente, y de tamaño variable de pocos milímetros a centímetros. Las verrugas plantares son lesiones de aspecto papuloso, únicas o múltiples que producen gran dolor a la presión, ya que la proliferación epidérmica es endofítica. Las verrugas planas son pápulas de mínimo relieve, de pocos milímetros, de coloración igual a la piel o hiperpigmentadas, que se localizan en la cara y manos mientras que el condiloma acuminado es una verruga de localización genital o perianal, de aspecto papilomatoso y que se considera enfermedad de transmisión sexual.

Infecciones por POXVIRUS

Destaca el moluscum contagiosum, que puede afectar a la población infantil (frecuente en piscinas), a adultos como forma de ETS, o a pacientes inmunodeprimidos, sobre todo en el SIDA. Se producen lesiones papulosas con un punto central ligeramente umbilicado y de localización preferente en cara, genitales y pliegues

IV-PARASITOSIS CUTÁNEAS

Las principales son:

Pediculosis

Las pediculosis son infestaciones por piojos, ectoparásitos humanos hematófagos de los que hay dos especies: *Pediculus humanus* y *Phtirus pubis*. La pediculosis capitis es la pediculosis más frecuente, dando lugar a epidemias escolares. Está producida por *Pediculus humanus* variedad capitis. Se transmite por contacto directo, peines, cepillos y sombreros. La clínica se caracteriza por prurito intenso y constante que determina el rascado por parte del paciente, con impetiginización secundaria. El diagnóstico se efectúa por el hallazgo de las liendres o de los piojos adultos.

La pediculosis pubis está producida por *Phtirus pubis* (ladilla). La transmisión es principalmente por contacto sexual y suele coexistir con otras enfermedades de transmisión sexual

Sarna

Producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. o cabelludo. Las lesiones son túneles o surcos en la epidermis, que se suelen localizar entre los dedos de manos y pies, genitales, muñecas, . . . El diagnóstico se realiza por la visualización del parásito adulto, los huevos, las larvas o sus heces (escíbalos) por microscopía.

B. DERMOPATÍAS AMPOLLOSAS

El tipo más frecuente de dermatosis ampollosa se agrupa con el término genérico de PÉNFIGO, englobando un grupo de enfermedades autoinmunes, en las que los anticuerpos dirigidos contra los desmosomas de las uniones intercelulares ocasionan una pérdida de adherencia intercelular, que da lugar a la formación de ampollas intraepidérmicas por acantolisis.

La forma más frecuente es el pénfigo vulgar , que representa el 80% de los casos. Se manifiesta con lesiones orales y cutáneas. Las lesiones cutáneas comienzan como ampollas flácidas que se forman sobre una piel normal o eritematosa. Las lesiones pueden ser localizadas o generalizadas, habitualmente afectan a la cara, cuero cabelludo, axilas, ingles y cavidad oral. Es frecuente el signo de Nikolsky, que consiste en el despegamiento de la epidermis de las zonas aparentemente sanas al presionar lateralmente sobre ellas con la yema del dedo.

C. URTICARIA-ANGIOEDEMA)

La urticaria se caracteriza por la presencia de habones o ronchas, lesiones eritemato-edematosas transitorias, localizadas en piel y/o mucosas. En la urticaria el edema se localiza en la dermis, mientras que en el angioedema se afecta la dermis profunda y la hipodermis. La urticaria puede aparecer sola (40%), asociada a angioedema (50%) o bien sólo en forma de angioedema (10%).

La lesión elemental de la urticaria es el habón, elemento de comienzo brusco, palpable, bien delimitado, que puede medir desde milímetros a varios centímetros, de color rosado o eritematoso, consistencia elástica, que desaparece en menos de 24 horas. Se puede localizar en cualquier parte de la superficie corporal incluyendo palmas, plantas y cuero cabelludo.

D. ENFERMEDADES INMUNOLÓGICAS DEL TEJIDO CONJUNTIVO

En este grupo hablamos del LUPUS ERITEMATOSO, que es la enfermedad autoinmune por excelencia. Existe una forma sistémica y una localizada(L. E. Discoide, cutáneo o fijo).

El LE cutáneo se caracteriza por un eritema malar y placas eritematoescamosas grandes, bien delimitadas que ocurren y son exacerbadas por el sol, por encima del cuello (cara, cuero cabelludo y orejas) y en el escote. La piel por fuera de las placas se ve brillante(atrofia) y transparente la vasculatura (telangiectasias).

En el lupus sistémico también existe eritema malar pero además hay compromiso articular y renal.

Otras enfermedades inmunológicas del tejido conjuntivo son la DERMATOMIOSITIS y la ESCLERODERMIA

E-PURPURAS

Lesiones cutáneas debidas a extravasación hemática en los vasos de la dermis y/o hipodermis. No desaparecen por vitropresión y cambian de coloración a medida que evolucionan en el tiempo: Marrón rojizo, violeta, verdoso, amarillento. Reciben distintos nombres dependiendo del tamaño y la localización, así la Petequia es de pequeño tamaño, puntiforme o lenticular, la Equimosis es de mayor tamaño, en forma de placas, el hematoma es una extravasación hemática en la hipodermis y las víbices son equimosis de distribución lineal.

De las distintas variantes de púrpura, destacamos la PURPURA SENIL, que se da en personas de edad avanzada y en zonas fotoexpuestas, con importante daño actínico crónico, produciéndose púrpura ante traumatismos mínimos y la PURPURA ESTEROIDEA, que se produce en zonas de piel en las que se han aplicado esteroides durante largos periodos de tiempo, dando lugar a una atrofia de las fibras colágenas que determina una debilidad de los tejidos perivasculares y facilita la extravasación de hematíes.

F-GENODERMATOSIS

Enfermedades de la piel de origen genético, que pueden ser solo cutáneas o multisistémicas, de herencia monogénica o poligénica, entre las que destacamos la ICTIOSIS, de la que existen distintas formas:

ICTIOSIS VULGAR, de herencia AD, inicio después del nacimiento (antes de 4 años), escamas pequeñas, finas, de color marrón claro, Aparecen en superficies extensoras, con la cara y flexuras respetadas, aumento de pliegues palmoplantares y lesiones extracutáneas como atopia (50 %)

ICTIOSIS LIGADA AL CROMOSOMA X, de herencia recesiva ligada al X (la padecen los varones, la transmiten las mujeres), Inicio al nacimiento o en la infancia, con escamas grandes, oscuras (ictiosis nigricans), generalizadas, No hay afectación palmo-plantar pero si lesiones extracutáneas como anosmia, hipogenitalismo, criptorquidia. .

. G- PANICULITIS

Son los procesos inflamatorios que afectan al tejido celular subcutáneo. Las dos formas más frecuentes son el eritema nodoso y el eritema indurado de Bazin

El eritema nodoso es un proceso reactivo cutáneo mediada por inmunocomplejos a múltiples factores desencadenantes, que se caracterizan clínicamente por nódulos eritematosos, calientes y dolorosos de aparición aguda/subaguda, con una localización preferente en cara anterior de las piernas y que pueden ir acompañados de sintomatología general: Fiebre, malestar, cefaleas, etc. Su etiología es muy variada: infecciones, (streptococo, tbc, salmonela, mononucleosis, hepatitis B, histoplasmosis. . .), fármacos(vacuna de la hepatitis B, anticonceptivos orales), leucemias. linfomas. .

El eritema indurado de Bazin es una paniculitis de predominio lobulillar con un cuadro clínico característico en forma de nódulos y placas subcutáneas de color eritemato-violáceo, localizadas en la cara

posterior de las piernas. Su etiología es desconocida en muchos casos, pero en otros se ha demostrado la relación con ciertos fármacos y con posibles agentes infecciosos (se ha demostrado la presencia de ADN de *M. tuberculosis* en un porcentaje de pacientes).

H-MANIFESTACIONES CUTÁNEAS POR ALTERACIONES METABÓLICAS, ENDOCRINAS Y NUTRICIONALES

1-PORFIRIAS

Enfermedades caracterizadas por una alteración del metabolismo de las porfirinas, implicadas en la síntesis de la hemoglobina. Según el enzima alterado, se producen concentraciones anormales de porfirinas en la médula ósea (porfirias eritropoyéticas), en el hígado (porfirias hepáticas) o en ambos sitios.

La forma más frecuente de porfiria es la llamada Porfiria cutánea tarda, debida al déficit de uroporfirinógeno decarboxilasa, con dos formas clínicas, la Tipo I: Adquirida o esporádica y la tipo II (familiar, autosómica dominante)

Se acumulan uroporfirinas I y III, existen frecuentemente factores precipitantes (alcohol, estrógenos, hierro, infección por VHC y VIH , , , ,)

Clinicamente se caracterizan por la formación de vesículas y ampollas que tardan en cicatrizar en zonas de roce de las manos, Fotosensibilidad, (hiperpigmentación de zonas fotoexpuestas e hipertriosis malar), cambios esclerodermiformes, en fases crónicas: placas blanquecinas, nacaradas...y existe afectación hepática, con mayor de hepatocarcinoma

2-ENFERMEDADES CUTÁNEAS RELACIONADAS CON LA DIABETES MELLITUS

LA diabetes puede producir múltiples tipos de lesiones cutáneas, las principales son la **Dermopatía diabética con desarrollo de cicatrices atróficas** sobre áreas de hiperpigmentación en la cara anterior de las piernas, las **Ampollas diabéticas, con desarrollo de ampollas subepidérmicas, tensas, de contenido seroso o hemorrágico** en las áreas distales de extremidades superiores e inferiores y el **Pie diabético**, resultado de la neuropatía diabética (motora y sensitiva), en la que la neuropatía motora causa debilidad y atrofia muscular y la neuropatía sensitiva causa hipohidrosis y predispone a la aparición de úlceras tróficas sobre las prominencias óseas de los primeros metatarsianos en las plantas de los pies, además de disminuir la sensibilidad. Pueden infectarse secundariamente y la infección extenderse al hueso subyacente dando lugar a osteomielitis.

3-AMILOIDOSIS

Es una patología caracterizada por el depósito tisular de una proteína fibrilar denominada amiloide. Esta sustancia se caracteriza por presentar birrefringencia verde bajo la luz polarizada cuando se tiñe con el rojo Congo y fluorescencia cuando se tiñe con tioflavina T. Los depósitos pueden producirse en todo el cuerpo (amiloidosis sistémica) o localizados en un tejido u órgano (amiloidosis localizada).

La amiloidosis sistémica se asocia con frecuencia al mieloma múltiple. Hay síntomas inespecíficos como fatiga, pérdida de peso, ronquera, parestesias, etc y la triada típica es Síndrome del túnel carpiano con macroglosia y lesiones cutáneas, que son casi siempre el resultado del depósito de amiloide en las paredes de los vasos de la dermis, dando lugar a petequias y hemorragias después de toser o de maniobras de Valsalva. (las más características son las hemorragias periorcarias (párpados) y en pliegues cutáneos, denominadas “signo del mapache”. También hay nódulos y placas de aspecto céreo debido al depósito de amiloide en la dermis

La amiloidosis cutánea localizada puede ser nodular, maculosa o liquenificada

4-XANTOMAS

son lesiones cutáneas que resultan del depósito de lípidos en la piel y existen distintas formas:

Xantelasma palpebrales, como placas amarillentas situadas de manera bilateral y simétrica en los párpados superiores y/o inferiores. En el 30% se asocian a una hiperlipoproteinemia de tipo II o III.

Xantomas tuberosos, como pápulas o nódulos amarillentos o anaranjados situados sobre prominencias óseas de codos y rodillas, que también se presentan en pacientes con hiperlipoproteinemias tipos II y III

Xantomas tendinosos, como nódulos profundos en relación con los tendones y ligamentos de las manos, rodillas, codos y tendones de Aquiles, también se presentan en pacientes con hiperlipoproteinemias de tipo II y III

Xantomas eruptivos, como pequeñas pápulas de coloración amarillenta o anaranjada que aparecen de manera eruptiva y brusca en la piel de las superficies de extensión de los miembros, región glútea, abdomen. A veces son pruriginosos y se presentan en pacientes con hiperlipoproteinemia de tipo I, II, IV y V (es un signo de hiperlipemia grave)

Xantomas planos, como máculas o placas ligeramente palpables, de coloración amarillenta en cualquier zona, (cuando aparecen en la palma de la mano son patognomónicos de hiperlipoproteinemia tipo III).

I-TUMORES CUTANEOS

Por la gran extensión del tema, vamos a desarrollar los epiteliales, que son los más frecuentes

1-CARCINOMA BASOCELULAR

También llamado epitelioma basocelular, es el tumor cutáneo maligno más frecuente en la raza blanca. Está formado por células semejantes a las de la capa basal de la epidermis y de los anejos cutáneos. A diferencia de otros carcinomas, no suele producir metástasis. El principal factor etiológico conocido es la exposición solar, y presenta una mayor incidencia en las personas de piel clara y ojos azules, siendo excepcional en la raza negra.

Aparece en áreas de la piel en las que existen folículos pilosebáceos, no aparece nunca en palmas ni plantas. La localización más habitual es la cara, principalmente la zona del canto interno del ojo, la nariz y la frente. La lesión inicial suele ser una pápula de aspecto brillante y perlado, con finas telangiectasias en su superficie. Puede alcanzar un tamaño considerable, con morfología nodular, quística o ulcerada. Aunque no metastatiza, sin tratamiento produce una gran destrucción tisular

2-CARCINOMA ESCAMOSO

Deriva de los queratinocitos de la epidermis. Tiene capacidad de metástasis. Recibe también los nombres de carcinoma de células escamosas, carcinoma epidermoide y epitelioma espinocelular.

Al igual que en el basocelular, el principal factor etiológico es la exposición solar, La mayoría de casos se originan sobre lesiones previas premalignas que son en realidad carcinomas in situ: se incluyen como tales la queratosis actínica, la leucoplasia, la eritroplasia y la enfermedad de Bowen. (KIN o neoplasia intraepidérmica de queratinocitos)

La queratosis actínica se localiza en zonas expuestas a la luz solar, sobre todo en la cara, el cuero cabelludo alopécico, el dorso de las manos y la zona del escote y piernas, siendo determinantes en su aparición la intensidad de exposición acumulada, la piel clara y la edad. Se presenta como pequeñas placas eritematosas cubiertas por escamas o costras, que en ocasiones llegan a formar cuernos cutáneos. Puede aparecer también en el labio inferior (queilitis actínica). La leucoplasia y la eritroplasia son carcinomas in situ en mucosas. La enfermedad de

Bowen es una lesión generalmente única, en forma de mácula o pápula eritematosa y descamativa de crecimiento centrífugo lento, que puede ser también genital, y en la que además de los mismos factores etiológicos que en la queratosis actínica (exposición solar, ingesta de fósforo inorgánico), se reconoce la infección por HPV 16

3-MELANOMA

Es un tumor maligno derivado de los melanocitos. Tiene una elevada agresividad y tendencia a la producción de metástasis.

También la exposición solar es uno de los factores de riesgo para su desarrollo, pero, excepto en el caso del léntigo maligno, no parece existir una relación directa con la exposición acumulada como en el caso del carcinoma espinocelular. sino que parece radicar en las quemaduras solares. Puede desarrollarse sobre piel previamente sana o sobre un nevus.

Se puede presentar de cuatro grandes formas:

LENTIGO MALIGNO DE HUTCHINSON, suele aparecer en mayores de 60 años, sobre la piel con importante daño actínico por exposición crónica al sol, tiene una fase de crecimiento radial superficial de unos 10 años o más, antes de crecer en profundidad. Las metástasis son tardías y limitadas a ganglios cervicales.

EL MELANOMA DE EXTENSION SUPERFICIAL es el tipo más frecuente (70%), suele presentarse entre los 40-60 años, se suele localizar en tronco o piernas. Tiene una fase de crecimiento superficial de unos meses a pocos años, después se inicia el crecimiento en profundidad, metastatizando por vía linfática y hemática.

EL MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL se desarrolla en palmas, plantas, uñas y mucosas. Es el tipo más agresivo, la fase de crecimiento superficial es corta y metastatiza por vía linfática y hemática. Supone un 10% de todos los melanomas.

EL MELANOMA NODULAR se presenta como una lesión nodular pigmentada o rojiza sin previa fase de crecimiento radial superficial, también es muy agresivo y metastatiza rápidamente por vía linfática y hemática. Supone un 10-15% de todos los melanomas.

4-CLASIFICACIÓN DE LA PATOLOGÍA DEL APARATO LOCOMOTOR

No vamos a clasificar toda la patología osteoarticular o muscular, solo nos vamos a referir a aquellas entidades de mayor interés anatomopatológico y así, la dividiremos en tres grandes grupos

PATOLOGÍA ÓSEA:

metabólica, inflamatoria, traumática(fracturas), tumoral y congénita

PATOLOGÍA ARTICULAR:

Inflamatoria, degenerativa, traumática y tumoral

PATOLOGÍA MUSCULAR:

miopatías y tumores

5-DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA DE LA PATOLOGÍA DEL APARATO LOCOMOTOR

PATOLOGÍA ÓSEA

Las ENFERMEDADES METABÓLICAS son aquellas que se producen por un desequilibrio entre la actividad osteoblástica y la actividad osteoclástica. Las más frecuentes son las siguientes:

. -OSTEOPOROSIS, caracterizada por huesos porosos y masa ósea reducida. Puede ser localizada, en huesos o regiones específicas, como en la osteoporosis por desuso de una extremidad, o puede ser generalizada, afectando a todo el esqueleto. A su vez, la osteoporosis generalizada puede ser primaria (posmenopáusica, senil e idiopática) o secundaria a un gran número de patologías (trastornos endocrinos, digestivos, neoplasias, medicamentos, etc.). En el caso de la posmenopáusica afecta a mujeres como consecuencia de una disminución brusca de estrógenos, y en ella el aumento de actividad osteoclástica se localiza principalmente en los huesos con aumento del área de superficie, como el compartimento esponjoso de los cuerpos vertebrales. Las láminas esponjosas presentan perforaciones, se adelgazan y pierden sus interconexiones con aparición de microfracturas progresivas y, finalmente se producen fracturas de los cuerpos vertebrales por aplastamiento.

-OSTEOMALACIA RAQUITISMO Se caracteriza por un defecto de la mineralización ósea, relacionado con un déficit o con una alteración del metabolismo de la vitamina D. El término raquitismo hace referencia al trastorno durante la infancia. En el adulto el trastorno se denomina osteomalacia(reblandecimiento óseo) porque el hueso que se forma durante el proceso de remodelación está poco mineralizado. Por tanto, hay un aumento de sustancia osteoide no mineralizada porque disminuye la aposición de calcio debido a una disminución de vitamina

D. En los adultos son frecuentes los dolores intensos osteomusculares y mayor riesgo de fracturas. En la infancia se altera la mineralización del cartílago de crecimiento y del hueso recién formado. Como consecuencia se producen deformidades óseas, como craneotabes (aplanamiento y reblandecimiento de los parietales), rosario costal (engrosamiento de las uniones condrocostales), arqueamiento de huesos largos (fémur, tibia, cúbito, radio.)

-**OSTEITIS FIBROSA QUÍSTICA** Es el tipo de lesión ósea producida habitualmente como consecuencia de un hiperparatiroidismo de cualquier origen (primario, secundario a osteodistrofia renal...), que suele producir una descalcificación moteada, con pérdida de masa ósea acompañada de fibrosis y formación de quistes, que afecta sobre todo a los huesos planos como los del cráneo, costillas, huesos largos de extremidades inferiores....

-**ENFERMEDAD DE PAGET** es una enfermedad de etiopatogenia desconocida, que se caracteriza por una alteración de la remodelación ósea, que es excesiva y anárquica. Al principio se produce un aumento de la actividad osteoclástica que produce un aumento de la resorción ósea. Después aumenta la actividad osteoblástica que produce un aumento de la sustancia osteoide, pero el tejido que se forma no adopta una estructura laminar, sino que tiene una estructura muy distorsionada y frágil, lo cual favorece la aparición de deformidades y fracturas.

Las enfermedades INFLAMATORIAS reciben el nombre de **OSTEOMIELITIS**, afectan al tejido óseo y a la médula ósea, pueden ser complicación de una infección sistémica, pero frecuentemente se manifiestan como un foco primario único. Puede ser producida por cualquier tipo de microorganismo, pero las más comunes son las infecciones causadas por bacterias piógenas (sobre todo *Stafilococcus aureus*) y micobacterias.

El proceso puede ser agudo, formándose un exudado inflamatorio purulento en la cavidad medular, que da lugar a un absceso óseo, el cual provoca alteraciones vasculares y como consecuencia isquemia y necrosis ósea. La necrosis de las trabéculas óseas a su vez forma fragmentos de tejido muerto llamados secuestros óseos. Cuando el proceso se hace crónico el absceso se propaga a la cortical y provoca su destrucción. Como consecuencia se produce la separación del periostio de la superficie ósea, que conserva su vascularización y, por tanto, su capacidad osteogénica, por lo que se forma una estructura ósea llamada hueso de envoltura o involucro. Además con frecuencia fistuliza

Las. FRACTURAS son uno de los trastornos patológicos más frecuente en el hueso, y puede definirse como la interrupción de la continuidad ósea ó cartilaginosa. Existen diversos criterios de clasificación

POR LA ETIOLOGÍA: puede ser espontánea, (es decir, provocada por un traumatismo en un hueso de cualquier calidad), patológica, (en la que el factor fundamental es la debilidad ósea, provocada por osteoporosis, tumores.... .)o por stress(resultado de microtraumatismos repetidos, como la fractura del corredor)

POR EL MECANISMO DE PRODUCCIÓN: puede ser por mecanismo directo(producidas en el lugar del impacto de la fuerza responsable) o indirecto(producidas a distancia del lugar del traumatismo, pudiendo ser por compresión o aplastamiento, típico de vértebras, por flexión originando las fracturas en alas de mariposa, por cizallamiento, por torsión, que origina las fracturas espiroideas, o por tracción que origina arrancamientos y avulsiones)

POR LA AFECTACIÓN DE PARTES BLANDAS: que permite clasificar las fracturas en abiertas y cerradas; según exista ó no comunicación de la fractura con el exterior.

POR SU PATRÓN DE INTERRUPCIÓN: según la continuidad ósea las fracturas se pueden dividir en incompletas(si la línea de fractura no abarca todo el espesor del hueso, pudiendo ser fisuras, fracturas en tallo verde, producidas por flexión en niños o fracturas en caña de bambú, también fracturas infantiles en la unión metafiso – diafisarias)y fracturas completas(que afectan a todo el espesor del hueso y periostio, y que a su vez pueden ser simples, de trazo único sin desplazamiento o completa con desplazamiento, en la que se pierde la alineación de los fragmentos)

POR SU ESTABILIDAD pueden ser estables, es decir, que no tienen tendencia a desplazarse tras conseguir la reducción o inestables si tienen tendencia a desplazarse

LOS TUMORES ÓSEOS pueden ser primarios o metastásicos

Los primarios, es decir, los que se originan de estructuras propias del hueso, pueden ser

1- formadores de tejido óseo:

- los dos más importantes por su frecuencia son el osteoma-osteoides y el osteosarcoma:**El osteoma-osteoides** es un tumor

benigno, que aparece preferentemente en huesos largos, con importante reacción esclerótica alrededor de un foco central y el **osteosarcoma o sarcoma osteogénico**, que es el tumor maligno primario más frecuente, aparece sobre todo en jóvenes, en el extremo distal de fémur o proximal de la tibia, y que presenta una gran invasión, habitualmente partiendo de la metáfisis para extenderse a diáfisis, periostio y partes blandas.

2-formadores de tejido cartilaginoso

Los más frecuentes son el **condroma**, tumor benigno que puede ser único o múltiple (condromatosis) y que afecta preferentemente a huesos de manos y pies, el **osteochondroma**, también benigno, que aparece como un nódulo exofítico en la cortical metafisaria de huesos largos (húmero, fémur, tibia. . .) y el **condrosarcoma**, tumor maligno, más frecuente en la pelvis y en la columna, que invade la cortical y las partes blandas circundantes y presenta zonas calcificadas junto con zonas de hemorragia.

3-Originados en la médula ósea

Destaca el **mieloma múltiple**, tumor originado en las células plasmáticas, que afectando especialmente al esqueleto axial, , además de lesiones óseas con importante descalcificación da lugar a otras manifestaciones, principalmente anemia y leucopenia(en realidad es un tumor hematológico)con aumento de la llamada proteína M(proteína de Bence Jones) en sangre y orina. Cuando el tumor es solitario, se denomina plasmocitoma

Los tumores óseos metastásicos pueden tener cualquier procedencia, siendo las más frecuentes la de adenocarcinomas de mama, próstata y pulmón.

LAS ENFERMEDADES ÓSEAS CONGÉNITAS

Como ocurre en cualquier otra localización, son aquellas que están presentes en el momento del nacimiento. Su etiología es variada, a veces desconocida o ser producida por factores tóxicos durante el embarazo(fármacos, alcohol), infecciones, deficiencias nutricionales(ácido fólico), y por supuesto por causas genéticas, ya sean mutaciones espontáneas o problemas cromosómicos hereditarios.

Las malformaciones óseas pueden afectar a puntos concretos del esqueleto, y ser aisladas o asociadas a síndromes con malformaciones de otros órganos(cardíacas, renales, neurológicas...). Así nos podemos

encontrar con malformaciones congénitas que afectan cráneo y cara (craneosinostosis, disostosis craneofacial o síndrome de Crouzon, macro o microcefalia...), al tórax (tórax excavatum, tórax en quilla. . .), a la columna (cifosis o escoliosis congénitas, espina bífida. . .) o a las extremidades (focomelia, polidactilia, luxación congénita de cadera. . .).

También existen problemas congénitos que afectan a la totalidad del esqueleto, destacando las llamadas **DISPLASIAS ÓSEAS**, que son anomalías del cartílago o hueso en crecimiento, donde los genes mutados codifican proteínas que actúan de forma directa y selectiva sobre zonas de crecimiento óseo. De ellas, la más frecuente es la **ACONDROPLASIA**, trastorno autosómico dominante causado la mayoría de las veces por la mutación espontánea en el gen codificador del factor de crecimiento fibroblástico. El fenotipo se caracteriza por un acortamiento rizomélico de los miembros, talla baja, macrocefalia, hipoplasia del macizo facial e hiperlordosis lumbar, asociado a un nivel cognitivo-intelectual normal. Otra displasia es la **OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA** (enfermedad de los huesos de cristal), trastorno la mayoría de las veces autosómico dominante, provocada por mutaciones en los genes COL1A1 y COL1A2, que codifican en la síntesis del colágeno tipo I, y que provoca una enorme fragilidad ósea con fracturas múltiples espontáneas y finalmente, mencionar la **OSTEOPETROSIS**, que se debe a mutaciones en los genes que codifican la actividad de los osteoclastos, produciéndose un exceso de masa ósea, puede ser autosómica dominante o recesiva y producir múltiples alteraciones (además de fracturas, ceguera y sordera por afectación de los pares craneales....)

PATOLOGÍA ARTICULAR

INFLAMATORIA (ARTRITIS):

Caracterizada por presencia de signos inflamatorios locales, podemos clasificarlas en tres grandes grupos: inmunológicas, microcristalinas y sépticas

Las artritis inmunológicas constituyen un grupo muy variado de patologías en las que la sinovitis se debe a mecanismos inmunes, principalmente por autoanticuerpos y además pueden producir manifestaciones multisistémicas. (cardíacas, renales, pulmonares...) y afectar ligamentos e inserciones tendinosas.

Dentro de ellas destaca la **ARTRITIS REUMATOIDE**, en la que se produce un autoanticuerpo llamado factor reumatoide, que inflama la membrana sinovial produciendo una lesión característica llamada

“pannus”, que es una hipertrofia sinovial que acaba destruyendo el cartílago articular y el hueso subcondral. La artritis reumatoide suele afectar de forma simétrica a pequeñas articulaciones (metacarpofalángica, metatarsfalángica, interfalángica proximal. . .) produciendo importantes deformaciones (ráfaga cubital, dedos en garra, pulgar en “z”. . .).

Las demás artritis inmunológicas se denominan en general seronegativas (factor reumatoide negativo) y tienen en común la frecuente asociación a HLA B27 y el afectar con mucha frecuencia a la columna vertebral, por lo que con frecuencia se habla de ellas como espondiloartropatías. Destaca la ARTROPATÍA PSORIÁSICA, ya que en el contexto de una psoriasis con lesiones dermatológicas, en un 30% produce también artritis, que suelen ser asimétricas (muy frecuente la sacroileitis), aunque puede afectar a cualquier articulación. También citar la espondilopatía ASOCIADA A ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL, la ESPONDILITIS ANQUILOSANTE, llamada así por producir una fusión de las vértebras (radiológicamente llamada columna vertebral en “caña de bambú”) y la llamada ARTRITIS REACTIVA, que como reacción a infecciones por Gramnegativos (shigella, salmonella. . .), se produce una artritis asociada a uretritis y conjuntivitis (síndrome de Reiter).

Las artritis microcristalinas se llaman así por el depósito y reacción inflamatoria producida por cristales de diversas sustancias químicas. La principal representante es la ARTRITIS GOTOSA, debida al depósito de cristales de ácido úrico en la membrana sinovial, partiendo de una situación de hiperuricemia (condición necesaria pero no suficiente). La articulación más frecuentemente afectada es la metatarsfalángica del dedo gordo (podagra), produciéndose una intensa reacción inflamatoria. En un 50% de los casos la artritis se acompaña de tofos, es decir depósitos extraarticulares de ácido úrico en tendones y otros tejidos blandos

Las artritis infecciosas o artritis sépticas se producen por la invasión del espacio articular por microorganismos, que pueden llegar por vía hematógena desde otro foco (dental, endocardio), por continuidad (a partir de una osteomielitis) o más raramente por vía directa (punciones, heridas...). Son factores predisponentes la diabetes mellitus, la inmunosupresión, la adicción a drogas por vía parenteral, prótesis articulares.... Los microorganismos responsables más habituales son bacterias, especialmente el *Staphylococcus aureus*, seguido de *Streptococcus* y *Neumococcus*. Suelen producir monoartritis. Mención especial para la artritis gonocócica en el contexto de esta ETS, que suele producir poliartritis, al igual que las producidas por gramnegativos (más

frecuentes en inmunodeprimidos y ADVP). Las artritis víricas o micóticas son mucho menos frecuentes.

Además del problema séptico que puede acompañar a la artritis, la destrucción articular es inevitable en ausencia de antibioterapia.

DEGENERATIVA:ARTROSIS

Es la enfermedad articular más frecuente, y patogénicamente se debe a la incapacidad del condrocito para producir una matriz extracelular de calidad, produciéndose una degeneración del cartílago. Se suele clasificar en primaria y secundaria(cuando existen factores anatómicos o traumatismos que la desencadenan) y en general se asocia con el envejecimiento, aunque se reconocen factores genéticos predisponentes.

La artrosis puede afectar a cualquier articulación(espondiloartrosis, gonartrosis, artrosis de cadera...)y macroscópicamente destaca la tumefacción articular en general sin signos de inflamación(aunque puede tener fases inflamatorias) y radiológicamente es muy frecuente la presencia de osteofitos o protuberancias óseas en la superficie articular como reacción a la degeneración del cartílago(son especialmente frecuentes en las espondiloartrosis)

TRAUMÁTICA

Los traumatismos articulares pueden ser directos y cerrados, en cuyo caso se produce una contusión, directos y abiertos, produciéndose una herida articular o indirectos y cerrados, pudiéndose producir un esguince o una luxación

La contusión articular se manifiesta con tumefacción y derrame(hidratros si contiene solo líquido sinovial o hemartros ante la presencia de sangre)

Las heridas articulares pueden ser de fuera a dentro(punzantes, incisas o contusas) o de dentro a fuera(en este caso siempre por fragmentos óseos en una fractura abierta), y en ellas se establecen tres grados según la dimensión de la lesión de tejidos blandos(grados I, II y III)

El esguince es la lesión que afecta ligamentos y/o cápsula articular sin que las superficies articulares pierdan su contacto. El movimiento de tracción sobre el ligamento puede lesionarlo, provocar su desinserción o producir un arrancamiento óseo. En general se produce hemartros

precoz e hidrartros algo más tardío y según sea la lesión del ligamento se clasifica en tres grados: I (desgarro leve con ligamento macroscópicamente intacto), II (desgarro moderado con hemorragia macroscópica) y III (rotura completa)

La luxación es una lesión cápsuloligamentosa en la que los extremos articulares pierden su contacto normal de forma permanente. Es mucho más frecuente en el adulto joven (ya que en niño la articulación es muy flexible y en anciano es más frecuente la fractura por osteoporosis senil). La localización más frecuente con diferencia es la articulación del hombro y se distinguen luxaciones y subluxaciones, fractura/luxación, luxaciones recidivantes y luxaciones habituales, dependiendo de la pérdida de contacto de las superficies, la asociación con lesión ósea y la frecuencia. .

TUMORAL

Los tumores primarios de la membrana sinovial son muy poco frecuentes, tanto los malignos (sarcoma de la membrana sinovial), como los benignos (hemangiomas, lipomas, . .), si acaso destaca el llamado **tumor de células gigantes de la vaina tendinosa**, que antes se consideraba una lesión pseudotumoral metaplásica, pero que actualmente es catalogado como un tumor benigno y que produce un engrosamiento vellososo de color ocre en la sinovial por depósito de hemosiderina debido a hemorragias de repetición.

En cuanto a los tumores secundarios, también son muy raras las metástasis, la mayoría se deben a invasión directa de sarcomas procedentes del hueso o de los tejidos blandos vecinos.

PATOLOGÍA MUSCULAR

La principal manifestación macroscópica en el músculo esquelético es la atrofia muscular, que en la mayoría de casos se debe a cualquier enfermedad o trastorno adquirido que produzca una desnutrición calórico-proteica. Teniendo en cuenta su enorme importancia en la valoración del estado nutricional y en las repercusiones que conlleva, en este tema vamos a contemplar otros trastornos, mucho menos frecuentes que la atrofia secundaria a desnutrición, pero que hay que tener en cuenta en el estudio anatomopatológico del aparato locomotor: son las miopatías y los tumores de músculo esquelético.

LAS MIOPATÍAS son trastornos estructurales del músculo esquelético (que también pueden afectar al miocardio, produciendo una miocardiopatía), cuyo diagnóstico definitivo se basa en el

electromiograma, la biopsia muscular y el estudio genético, que con cierta frecuencia forman parte de síndromes (cataratas, hipogonadismo, diabetes. . .), pueden tener repercusión respiratoria, ocular (ptosis parpebral, oftalmoplejía. . .) y que pueden ser producidas por varias causas, por lo que podemos clasificarlas en:

Distrofias musculares: patologías de origen genético debidas a mutaciones de genes relacionados con el citoesqueleto, el sarcolema o el sarcómero de la fibra muscular, como la distrofia muscular de Duchenne, con deficiencia de distrofina (proteína del citoesqueleto) de herencia recesiva ligada al cromosoma X.

Canalopatías: también son trastornos genéticos que afectan a los canales iónicos del sarcolema (del calcio, del sodio, del potasio, del cloro. . .)

Miopatías metabólicas: son secundarias a trastornos genéticos que afectan al metabolismo energético del músculo, como la enfermedad de Mc Ardle, (deficit de miofosforilasa que altera el metabolismo del glucógeno).

Miopatías mitocondriales: alteraciones genéticas relacionadas con genes de las mitocondrias musculares.

Miopatías inflamatorias: producidas por daño autoinmune, como ocurre en la dermatomiositis y en la polimiositis.

Miopatías tóxicas: por efecto del alcohol, fármacos hipolipemiantes (estatinas y fibratos que en casos graves pueden producir rabdomiólisis), esteroides.

Miopatías secundarias a trastornos endocrinos: síndrome de Cushing, hipotiroidismo. . .

LOS TUMORES DE MÚSCULO ESQUELÉTICO (RABDOMIOMA y RABDOMIOSARCOMA) son poco frecuentes, sobre todo los benignos, que en caso de presentarse suelen ser cardíacos y no esqueléticos. En cuanto a los rabdomiosarcomas, destacan por ser más frecuentes en la infancia y en la adolescencia y por poderse desarrollar en localizaciones en las que habitualmente no hay tejido muscular estriado, ya que proceden de células mesenquimales embrionarias con capacidad para formar fibras musculares. Así, las localizaciones más frecuentes son cabeza y cuello (órbita, región nasofaríngea), genitourinaria (vagina, paratesticular) y extremidades.

BIBLIOGRAFIA:

ROBBINS y COTRAN, PATOLOGÍA ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL,
9ª edición

STEVENS y LOWE, TEXTO Y ATLAS DE ANATOMÍA PATOLÓGICA,
2ª edición

Andrew L. Folpe, Carrie Y. Inwards: Bone and soft tissue Pathology. 1st
ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2010.

Email: info@preparadores.eu • Web: <http://www.preparadores.eu>

ACT: 04/20