

Miositis osificante progresiva

{Reporte de dos casos}

Por los Dres.:

ESPERANZA BARROSO GARCÍA,^(*) ORLANDO VALLS PÉREZ^(**)
Y JOSÉ RICARDO GÜELL GONZÁLEZ^(***)

La miositis osificante progresiva (M.O.P.) es una afección congénita, de aparición juvenil, cuyo cuadro clínico se caracteriza por la transformación en verdadero tejido óseo de los músculos estriados, tendones y aponeurosis, produciendo anquilosis que conducen a la inmovilidad casi total del paciente y que habitualmente se asocia a malformaciones congénitas.

Su frecuencia es excepcional y desde la descripción hecha por *Guy Patin* en 1692 de la mujer que se hacía "dura como de hueso" hasta 1964, *Lutwak*¹ solamente ha podido recopilar 260 casos en la literatura mundial a los cuales él añade 4 nuevos; y apunta que por lo raro de esta entidad es posible que algunos de los pacientes recopilados ha-

yan sido reportados más de una vez inadvertidamente por diferentes autores. Posteriormente a esta revisión, sólo hemos encontrado 5 nuevos casos en la literatura.^{2,3,4,5,6}

En este trabajo presentamos por primera vez en la literatura médica de nuestro país los 2 primeros casos portadores de esta enfermedad; los cuales han sido estudiados por el Sector Pediátrico del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas (I.E.E.M.) de los Hospitales "Cmdte. M. Fajardo" y "Pedro Borrás".

CASO 1

A. B. S. (H.C. 452-358). Masculino, blanco, 3-6-12 años de edad, ingresado para su estudio por el Dpto. de Ortopedia del Hospital Infantil "Pedro Borrás" y el Sector Pediátrico del I.E.E.M., por presentar tumoraciones en la región cefálica y escapular derecha, limitación de los movimientos a nivel de algunas articulaciones y algunas deformidades ortopédicas.

No existen datos de valor entre sus antecedentes personales y familiares. Sólo refieren que desde pequeño presenta desviación hacia afuera del 1er. dedo de ambos pies y desde hace cuatro

(*) Radiólogo Especialista del Hospital Infantil "Pedro Borrás". Instructor de Radiología de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Ave. Universidad, Vedado, Habana, Cuba.

(**) Radiólogo. Jefe del Hospital Infantil "Pedro Borrás". Profesor de Radiología de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Ave. Universidad, Vedado, Habana, Cuba.

(***) Responsable del Sector Pediátrico del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas Hospitales "Cmdte. M. Fajardo" y "Pedro Borrás". (Dtor.: Prof. Dr. Oscar Mateo de Acosta), Zapata y C, Vedado, Habana, Cuba.

meses las tumoraciones que causan su ingreso.

Al examen físico se constata: Talla: 90 cms., Peso: 20 Kgs., correspondiente a su edad cronológica.

Cráneo: Tumoraciones de consistencia dura, no dolorosas, a nivel de las regiones frontal y occipital (Fig. 1).



Fig. 1.—(Caso 1): Obsérvese tumoración occipital.

Cuello: Aumento de volumen no doloroso de la región de la nuca, con rigidez del cuello a los movimientos.

Limitación de los movimientos en la articulación escapulohumeral izquierda. Tumoración pequeña de consistencia aumentada, no dolorosa, fija en la región escapular derecha.

No malformaciones genitales.

Hallux-valgus bilateral.

Resto del examen negativo.

Investigaciones complementarias:

Hemograma: Hematocrito: 42%, Hemoglobina: 11.7 gms., Leucocitos: 10,000/mm³, Seg. 50, Stab. 01, Eo.: 08, Mono: 01, Linfo: 40. Eritro: 13 mm/h. Orina: normal. Coagulación: 5 minutos, Sangramiento: 3 minutos. Calcio: 9.3 mg/%, Fósforo: 4.8 mg/%, Fosfatasa alcalina: 7.60 U.B.

Estudio radiológico:

Cuello: Se observan en la proyección de los músculos cervicales a ambos lados y en su parte posterior bandas calcificadas con el aspecto de estructura ósea (Fig. 2).

Tórax: En las partes blandas de la pared posterior inmediatamente por de-



Fig. 2.—(Caso 1): Bandas calcificadas con aspecto de estructura ósea en la proyección de los músculos cervicales laterales.



Fig. 3.—(Caso 1): Hallux-valgus bilateral con deformidad del primer metatarsiano en su extremo distal y del extremo proximal de la primer falange del primer dedo.

bajo de la escápula hay también formaciones irregulares de tejido de aspecto óseo.

Pelvis: En las partes blandas de la cadera derecha se observan láminas de densidad cálcica que parece corresponder a hueso. Hay luxación de cadera derecha con deformidad de la cabeza femoral.

Ambos pies: Se observa hallux-valgus bilateral con deformidad en ambos pies del extremo distal del primer metatarsiano y del extremo proximal de la primera falange del primer artejo (Figura 3).

Informe microscópico de la biopsia tomada de la región de la nuca:

Areas de fibrosis y colagenización con moderada actividad fibroblástica.

Marcado predominio de matriz condroide en los fragmentos examinados.

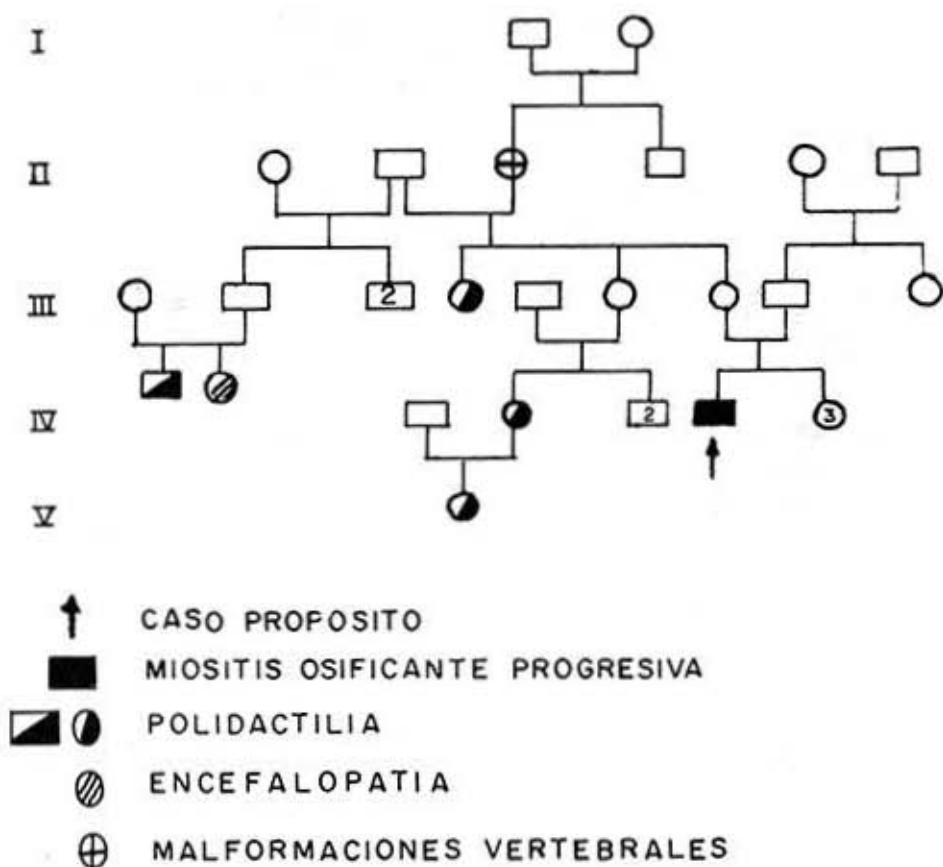
No se pueden estudiar elementos osteoides en el fragmento, por no ser posible la decalcificación de éste.

En conclusión: los elementos hallados son compatibles con miositis osificante.

CASO 2

P.A.Ch. (H.C. 499-202). Masculino, negro, 14 meses de edad. Visto en el Sector Pediátrico del I.E.E.M. desde los 8 meses de edad por malformaciones múltiples y genitales intersexuales.

Entre sus antecedentes familiares de valor: abuela materna con malformaciones de columna vertebral (sin especificar tipo de malformación), familiares maternos con polidactilia (ver Gráfica 1). Antecedentes prenatales, natales y postnatales, hipertensión durante el embarazo; parto demorado; peso al nacer: 9 libras, 9 ozs., no cianosis, no oxigenoterapia. Desde el nacimiento le obser-



Gráfica 1: Estudio genealógico del caso 2 donde se observa la incidencia familiar de anomalías digitales.

van malformaciones a nivel de los dedos de manos y pies así como genitales de aspecto intersexual, por lo que lo remitieron a nuestro Departamento.

Al examen físico se constata: Talla: 81 cms., Peso: 11 Kgs., que corresponden con su edad cronológica.

Cráneo: 49-1/2 cms. de circunferencia dolicocefálico con discreta asimetría de la bóveda; fontanela anterior abierta. Dos tumoraciones de consistencia ósea en la región occipital (Fig. 4).

Cara: hipertelorismo, epicanto, ojos en posición antimongólica, boca entre-

abierta con paladar ojival, fórmula dentaria 8/8. Orejas de implantación baja.

Cuello: no es flexible, parece soldado al tronco como si fuera un solo bloque, tumoración de consistencia ósea que ocupa la región lateral izquierda, fija y no dolorosa a la palpación. Tiroides no palpable.

Tronco: rígido como si estuviera soldado. Tumoración paravertebral derecha de consistencia ósea, no dolorosa al examen. Hernia umbilical y dos pequeñas hernias epigástricas, gástrasis de los rectos abdominales.



Fig. 4.—Tumoraciones de consistencia ósea de la región occipital en el Caso 2.

Genitales externos: de aspecto intersexual (Fig. 5), escroto separado en la línea media con el aspecto de grandes labios, contenido en su interior las gónadas que al examen parecen testículos. Pene con glándula recubierto de piel en su cara dorsal con orificio en el glándula, además presenta otro orificio en la cara ventral del pene cerca de su raíz que corresponde al meato.

Fig. 5.—(Caso 2): Genitales externos de aspecto intersexual.



Extremidades:

Superiores: En ambas manos el pulgar se encuentra flexionado sobre la palma, el II metacarpiano es corto en relación a los otros, el II dedo tiene forma de huso; existe además clinodactilia bilateral.

Inferiores: En rotación externa y ligera abducción. Limitación dolorosa de los movimientos de rotación de ambas caderas, principalmente la izquierda. Ausencia del gran artejo de ambos pies e irregularidad en forma y tamaño de los artejos restantes (Fig. 6).

Aparato respiratorio, cardiovascular, digestivo y sistema nervioso sin alteración alguna al examen físico.

Investigaciones complementarias:

Hemograma: Hematocrito: 33%, Hemoglobina: 9.6 gms., Leucocitos: 9,750/mm³. Seg. 30, Linfo: 70, Eritro: 21 mm/hora. Serología: negativa. Heces Fecales: negativo. Orina: normal. Electroforesis de las Proteínas: Normal.

Anomalia de ambos gálcneos que aparecen divididos. (Figs. 10 y 11).

Faltan las falanges distales de los dedos de ambos pies.

Pies: Ausencia del 1er. dedo en ambos metatarsianos divididos en 2 segmentos óseos.

Hay ausencia de la segunda falange en el 5to. dedo en ambas manos y en el segundo dedo de la mano izquierda. Hay además hipoplasia de dicha falange, en el 2do. dedo de la mano derecha así como también son hipoplásicos los primeros metacarpianos de ambas manos. (Fig. 9).

Manos: El primer dedo de ambas manos aparece dirigido hacia la línea media con separación anormal entre el 3ro. y el 4to.

Tórax y abdomen: Se comprueba la existencia de gruesas calcificaciones en las partes blandas del tórax y abdomen con aspecto de hueso así como en la región periaricular coxofemoral izquierda (Fig. 8).

Existe rectificación de la lordosis cervical por la posición que adopta el paciente.

Columna cervical: En la proyección de los músculos cervicales se observan bandas de calcificación con el aspecto de tejido óseo (Fig. 7).

Cráneo: Hay discreta asimetría de la bóveda.

Estudio radiológico:

Sexo Nuclear: Negativo.
Calcio: 11.8 mg/%, Fósforo: 4.76 mg/%,
Fosfatasa alcalina: 6.36 U.B.

Fig. 6.—(Caso 2): Ausencia del gran artejo de ambos pies e irregularidad en forma y tamaño de los artejos restantes.



Urograma: Sistema ureteropielocalicial derecho normal. Dilatación de la pelvis renal izquierda con compromiso de la unión pieloureteral y retardo del vaciamiento (Fig. 12).

Cistografía miccional: Aparece una uretra corta como se ve en la hipospadia.

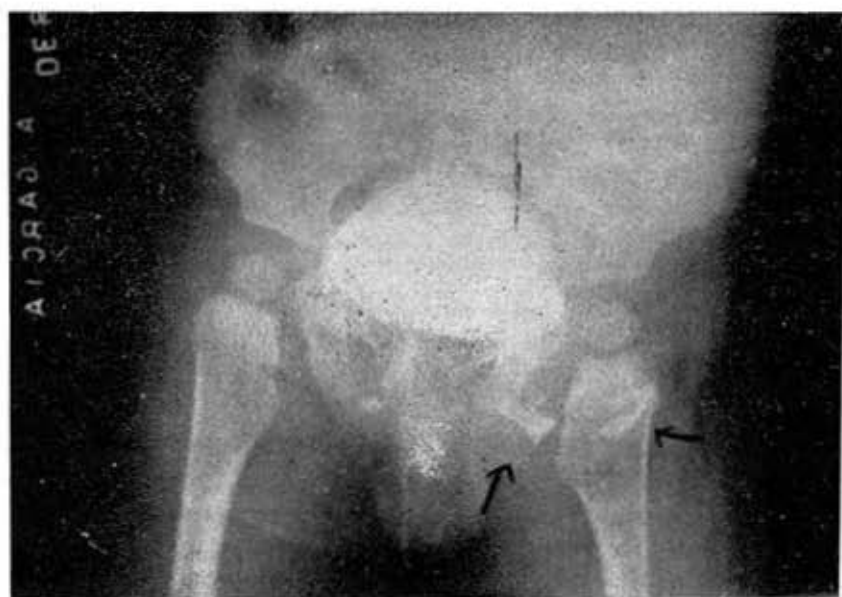
COMENTARIOS

El carácter congénito de la M.O.P. ha llevado a investigar su origen genético, existiendo reportes no sólo de la incidencia familiar de las malformaciones digitales⁷ como se vio en el caso 2, sino también de aparición de la enfermedad aún en gemelos homocigóticos.⁸ McKusick⁹ considera este desorden como herencia de carácter dominante con penetrancia irregular.

Aún cuando la edad de aparición de los síntomas es variable, éstos general-



Fig. 7



Figs. 7 y 8.—(Caso 2): Bandas de calcificación de aspecto óseo en la proyección de los músculos cervicales y en la región periarticular coxofemoral izquierda.



Fig. 9.—(Caso 2): Primer dedo de ambas manos dirigido hacia la línea media; separación anormal entre el 3ro. y 4to. dedo. Ausencia de la segunda falange en el 5to. dedo de ambas manos y en el 2do. de la mano izquierda con hipoplasia en el mismo dedo de la mano derecha. Hipoplasia del primer metacarpiano en ambas manos.

mente han sido reconocidos en los primeros años de vida. Estas manifestaciones iniciales se caracterizan por áreas de calor y edemas a los cuales se asocia dolor en ocasiones, que van ganando consistencia paulatinamente y al cabo de pocas semanas adquiere todas las características semiológicas e histológicas del tejido óseo. Generalmente el sitio más frecuentemente tomado es la musculatura paravertebral y cervical apareciendo otras localizaciones como los hombros, brazos, caderas, piernas y cabeza; que pueden incluso coincidir en un mismo paciente como hemos visto en nuestros casos.

La asociación de malformaciones congénitas es habitual en esta afección, fundamentalmente las de tipo digital como: macrodactilias o adactilias de los pulgares o de los primeros dedos de los pies, hallux valgus, ausencia de algunas falanges, etc. Estas anomalías digitales siempre se han reportado con

carácter simétrico; lo cual hemos observado en los pacientes que presentamos.

Además han sido reportados algunos casos con malformaciones a nivel genital, cardiovascular y del sistema nervioso.¹ Nuestro Caso 2 presentó malformaciones genitales y del tractus urinario.

Los exámenes bioquímicos de nuestros pacientes, especialmente los que se refieren a calcio, fósforo y fosfatasa alcalina, no mostraron alteración alguna; al igual que los reportes hallados en la literatura.⁴

Los hallazgos radiológicos de la afección son típicos, sobre todo los núcleos de osificación, verdaderos puentes óseos en las regiones de tendones y músculos, así como las malformaciones digitales con su traducción radiológica, casi todos presentes en nuestros pacientes. La osteoporosis, como hallazgo radiológico no ha sido infrecuente en los casos re-

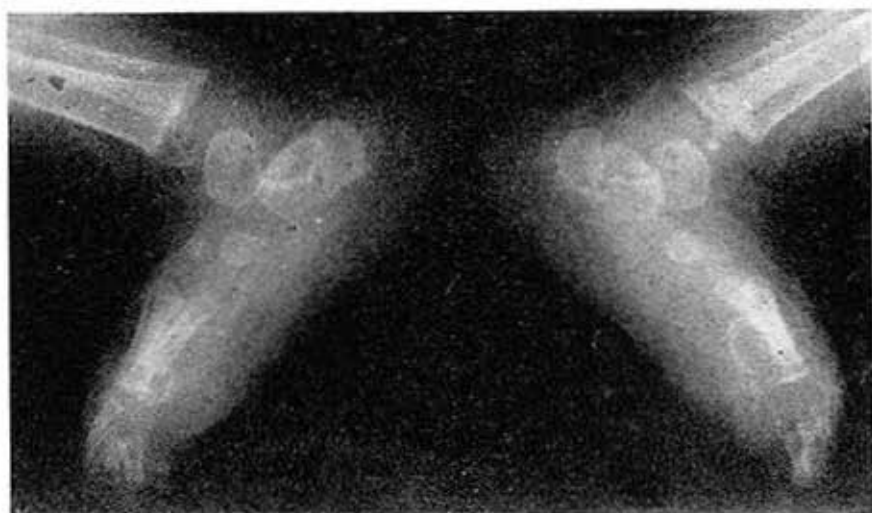


Fig. 10.



Fig. 11.

Figs. 10 y 11.—(Caso 2): Ausencia del primer dedo de ambos pies, primer metatarsiano dividido en dos segmentos, Falta de la falange distal de todos los dedos, Ambos calcáneos aparecen divididos.

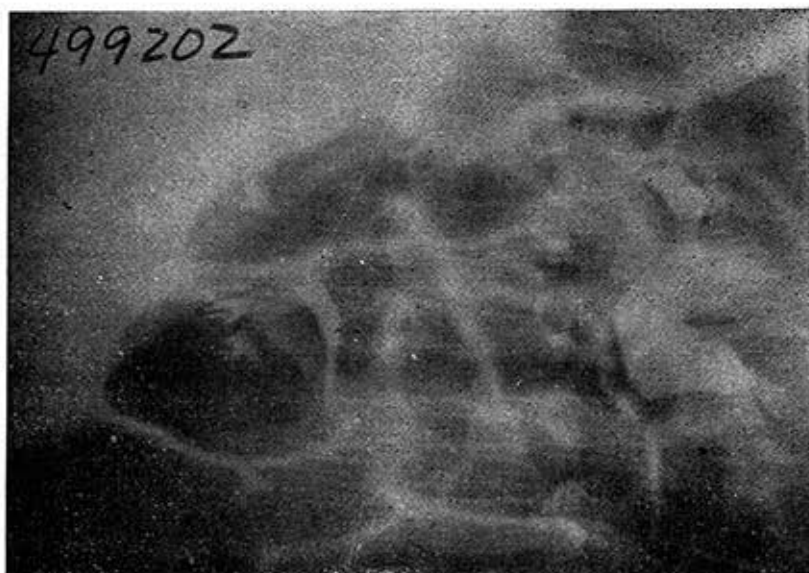


Fig. 12.—(Caso 2): Dilatación de la pelvis renal izquierda con compromiso de la unión pieloureteral.

copilados por *Luticak*.¹ Nosotros no la reportamos.

Etiopatogénicamente esta enfermedad está llena de incógnitas y aún en el momento actual los trabajos experimentales de *Selye*² provocando calcificaciones electivas por fenómenos inmunológicos mediante la administración de sustancias anafilácticas, no son los suficientemente convincentes para explicar por sí solo los fenómenos de base que dan origen a esta afección.

Han sido muchos los intentos terapéuticos que se han hecho en esta afección sin resultado permanente alguno;¹ lo que ensombrece su pronóstico. La muerte en estos pacientes sobreviene por compromiso respiratorio debido a la toma de los músculos torácicos o por inanición a consecuencia del compromiso de los músculos maseteros y temporales o sobreviene también por infecciones intercurrentes.

RESUMEN

Se reportan dos casos de miositis osificante progresiva con manifestaciones clínicas y malformaciones congénitas típicas de la enfermedad. Presentando uno de ellos anomalías genitourinarias, además de incidencia familiar de las malformaciones digitales.

Se revisa la literatura y se expresan conceptos sobre esta afección.

SUMMARY

Two cases of myositis ossificans progressiva with clinical manifestations and the typical congenital deformities of the disease are reported. One of them presented genitourinary abnormalities, besides the familiar incidence of digital deformities.

Relevant literature is reviewed and concepts about this malady are stated.

RESUME

On rapporte deux cas de myosite ossifiante progressive avec des manifestations cliniques et des malformations congénitales typiques de la maladie. L'un d'eux présente des anomalies gé-nito-urinaires en sus de l'incidence familiale des malformations digitales.

On revise la littérature et exprime des idées au sujet de cette maladie.

CREDITOS

Nuestro agradecimiento a los Dres. José Pérez Loricé y Bienvenido Delgado Morales (Hospital Infantil "Pedro Borrás") por su colaboración en el estudio de estos casos.

A los compañeros Alicia Rey Fernández, del I.E.E.M., Mario Díaz Llort y Gerardo Varela Cruz, del Dpto. de Fotografía del Hospital Infantil "Pedro Borrás", y a Gilberto Llanes Reyes, del Dpto. de Dibujo del Instituto de Oncología por su participación en este trabajo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Lutwack, L.: *Amer. J. Med.* 37: 269, 1964.
- 2.—Ebrahim, G. J.; Grech, P.; Slavin, G.: *Brit. J. Radiol.* 39: 952, 1966.
- 3.—Rapado Errasti, A.; Ballina, E. G.; Romero, H.; Jiménez Casado, M.: *Rev. Clin. Esp.* 96: 246, 1965.
- 4.—Arroyo de la Fuente, F.; Sánchez, A. Pedrosa, C.; López Laguna, I.; Torre Alonso, L.: *Rev. Clin. Esp.* 102: 52, 1966.
- 5.—Fletcher, E.; Mess, M. S.: *Ann. Rheum. Dis.* 24: 267, 1965.
- 6.—Lafaurie, G.; y cols.: *Bull. Soc. Med. Atn. Noire Lang, Franc.* 10: 73, 1965.
- 7.—Riley, H. D., Jr.; Christie, A.: *Pediatrics*, 8: 753, 1951.
- 8.—Eaton, W. L., Conkling, W. S., Daeschner, C. W.: *J. Pediat.* 50: 591, 1957.

Ya está impreso

EL TERCER TOMO DE TEMAS DE LAS RESIDENCIAS

que contiene las tesis:

1. ENTERITIS REGIONAL

por el Dr. Carlos E. Albert Chacón

2. TUMOR MIXTO DE LA GLANDULA PAROTIDA

por el Dr. Eduardo García Saiz

3. VALORACION DE LA ANTRECTOMIA CON VAGUECTOMIA EN EL TRATAMIENTO DE LA ULCERA DUODENAL

por el Dr. Pedro Kiliddjian Dengjian

editado por el

CENTRO NACIONAL DE INFORMACION DE CIENCIAS MEDICAS

Precio del ejemplar \$2.00

Este libro está a la venta en las Librerías de 27 y L, Vedado, Habana, "Lalo Carrasco", Hotel Habana Libre, en las principales librerías del interior de la República, y también se puede solicitar por correo a "La Moderna Poesía", Apdo. 605, La Habana, enviando el importe señalado y \$0.25 adicionales para el franqueo certificado.