

## MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA. PRESENTACION DEL CASO

HOSPITAL INFANTIL SUR DOCENTE. SANTIAGO DE CUBA

Dr. Harry Socías Hernández\*, Dr. Juan Morán Arce\*\* y Dr. Guillermo Vaillant Suárez\*\*\*

Socías Hernández, H. y otros: *Miositis osificante progresiva. Presentación del caso.*

Se describe el caso de una niña de 8 años de edad, atendida en la consulta de Ortopedia y Traumatología del Hospital Infantil Sur Docente de Santiago de Cuba, por presentar una miositis osificante progresiva, a causa de la cual fue ingresada en la citada institución pediátrica. Los hallazgos clínicos y radiológicos revelaron la evolución fatal de la enfermedad y confirmaron lo poco frecuente que resulta la afección, cuyo progreso no se detiene con tratamiento alguno. La revisión de la literatura al respecto puso de relieve la reducida cifra de afectados por este lamentable padecimiento y lo poco satisfactorios que han sido los esfuerzos desplegados para salvar la vida de dichos pacientes.

### INTRODUCCION

La miositis osificante progresiva fue descrita por *Patin* en 1692, después que en 1649 observó el fenómeno de una paciente que "se había vuelto tan dura como la madera". A partir de entonces, se han informado casos como miositis intersticial, hipoplasia fascial progresiva osificante y fibrodisplasia osificante progresiva.<sup>1-4</sup>

La afección se caracteriza por una proliferación de los elementos del tejido fibroso de la aponeurosis, ligamentos, tendones y envolturas musculares. Se dispone de escasas pruebas acerca de la presencia de un verdadero proceso inflamatorio, pues aunque se considera de origen tumoral, todavía su naturaleza resulta desconocida. Actualmente está conceptuada como una enfermedad que tiene un patrón de herencia autosómico con expresividad variable, sin descartar la posibilidad de que exista un error congénito del metabolismo.<sup>1, 4-6</sup>

Su comienzo se produce en la edad infantil y afecta más comúnmente a los varones. Alrededor del 75 % de los niños que la padecen, presentan malformaciones como microdactilia de los pulgares, polidactilia, encorvamiento de los dedos, sindactilia en los pies, hipertelorismo, disminución de la hendidura palpebral, posición anómala de las orejas y deformidades, sordera y, en ocasiones, ausencia de dientes.<sup>1, 5, 6</sup>

El proceso morboso tiene un carácter progresivo e invariablemente mortal, y la supervivencia depende, en gran medida, de la distribución anatómica de las lesiones.<sup>1, 7</sup>

\* Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Jefe del Servicio de Ortopedia y Traumatología.

\*\* Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.

\*\*\* Especialista de II Grado en Pediatría. Director del Hospital Infantil Sur Docente de Santiago de Cuba.

## PRESENTACION DEL CASO

Paciente A.P.A. Historia clínica 176061, de 8 años de edad, sexo femenino, raza mestiza y procedencia urbana, que es atendida en la consulta por mostrar deformidades de los miembros, tronco y entorpecimiento para la marcha y que carece de antecedentes patológicos personales o familiares de interés.

La madre refirió que cuando la niña tenía 2 años, presentó una alteración en el cuello que desapareció espontáneamente para dar lugar a zonas duras y poco flexibles a ese nivel y los hombros, y que estas mismas manifestaciones se extendieron lentamente al tronco hasta deformarle y ponerle rígido todo el cuerpo. Al propio tiempo, reveló dificultad para abrir la boca, masticar y deglutir, y se operaron cambios progresivos en su voz.

## Examen físico

Actitud de flexión lateral derecha, fija, con el miembro superior de ese lado en posición de adducción forzada y rotación externa, que hacía contactar el codo con el abdomen. En el miembro inferior derecho se observaba marcada flexión de cadera y rodilla, así como pie equino.

En el hemicuerpo izquierdo, el miembro superior se encontraba en ligera abducción y rotación interna, y el codo rígido en semiflexión; en tanto que el miembro inferior ipsolateral se hallaba en abducción y la rodilla contracturada en extensión.

El tronco aparecía en flexión lateral derecha y se apreciaban marcadas prominencias óseas en los hombros y la región posterior del tórax. El cuello permanecía rígido, con lateralización derecha y rotación izquierda ligeramente extendida. La cara evidenciaba escoliosis facial, prognatismo y limitación de la movilidad. Finalmente, se comprobó que la musculatura en general estaba indurada.

## Resultados de las investigaciones

Hemograma: hemoglobina 11, 2 g %, hematocritos 37 vol %, leucocitos 9 000 x mm, segmentados 29, eosinófilos 02 y linfocitos 69.

Eritrosedimentación 11 mm, calcio 10,9 mg %, fósforo 5,8 mg % y fosfatasa alcalina 7,8 unidades.

## Estudios radiográficos

Marcada escoliosis dorsolumbar en doble curva, luxación de cadera derecha, desmedida formación de hueso heterotópico que envuelve la columna vertebral y grandes articulaciones (figuras 1-5).



Figura 1. Marcada escoliosis dorsolumbar en doble curva. Anquilosis por puentes óseos en ambas articulaciones escapulo-humerales.

Figura 2. Luxación morbosa de cadera derecha. Calcificaciones periarticulares y formación de hueso heterotópico en grupos musculares (aductores).



Figura 3. Manifiesta formación de hueso heterotópico en grupos musculares de ambos muslos.



Figura 4. Evidencia radiológica de hueso heterotópico en ambos miembros inferiores.

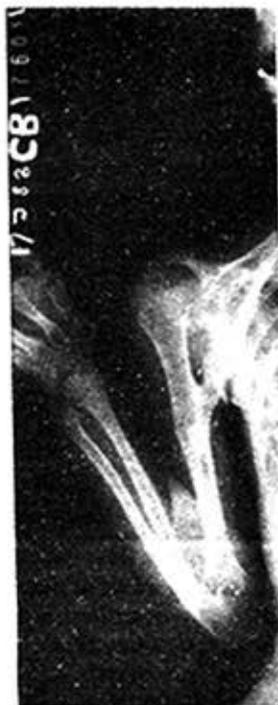


Figura 5. Evidencia radiológica de hueso heterotópico en miembro superior derecho.

de los músculos y atrofia secundariamente las fibras musculares, que son remplazadas por tejido fibroso, seguido de osificación; esta última suprime todo vestigio de contractilidad del músculo afectado.

El diagnóstico se establece, en primer lugar, mediante el examen físico, que revela la presencia de 1 o varios tumores óseos en aquellos sitios donde normalmente hay músculos, con disminución o pérdida de la función de la zona lesionada.

El estudio radiográfico confirma la existencia de hueso heterotópico, anquilosis, luxaciones morbosas y escoliosis, que ya se habían puesto de relieve en las investigaciones efectuadas a la paciente. No se recomienda la realización de biopsia, puesto que habitualmente produce una respuesta exagerada de osificación en el lugar de donde se toma la muestra de tejido.<sup>1,3</sup>

Lamentablemente, ningún tratamiento resulta satisfactorio y la afección progresa hasta interesar la musculatura intercostal y otros músculos respiratorios, que provocan insuficiencia respiratoria. A esto se añade la rigidez de la musculatura del cuello, que hace penosa la masticación, deglución y fonación.<sup>9</sup>

El carbonato de magnesio combinado con dieta decalcificante sin leche, huevo ni queso, al igual que la radioterapia, no han ofrecido buenos resultados, y en el caso de la fisioterapia, la movilización puede provocar hematomas y aumentar la osificación. Se ha informado alguna regresión con el empleo de difosfonato y tratamiento quirúrgico.<sup>1,2,4,10,12</sup>

## DESARROLLO

La miositis osificante progresiva es una afección tan poco frecuente, que hasta 1982 se habían registrado 359 casos en la literatura. En dicha enfermedad, como consecuencia de la formación de hueso, las articulaciones se anquilosan de tal manera que son incapaces de realizar movimiento alguno, y entonces se producen luxaciones morbosas, como ocurrió en nuestra paciente.

El padecimiento se inicia alrededor del músculo dorsal ancho, serrato y supraespinoso, y luego se extiende a otras regiones anatómicas sin seguir un patrón determinado; aunque de forma continua a partir del sitio de origen. En estos enfermos se presentan generalmente complicaciones respiratorias.<sup>1,8,9</sup>

Desde el punto de vista histológico, no existe transición de músculo a hueso.

El tumor se localiza en el tejido conectivo

## SUMMARY

Sociás Hernández, H. et al.: *Progressive ossifying myositis. A case report.*

The authors report the case of an 8-year-old girl seen at the Orthopedics and Traumatology service at the South Teaching Children Hospital in Santiago de Cuba for progressive ossifying myositis, which was the cause of her admission at this pediatric institution. Clinical and radiologic findings revealed the fatal course of the illness and confirmed the very low frequency of this disease, whose progress is not stopped by any treatment. The review of the literature on the subject underscored the meager occurrence of patients affected by this regrettable disease and how poorly satisfactory efforts displayed for saving these patients' lives have been.

## RÉSUMÉ

Sociás Hernández, H. et al.: *Myosite ossifiante progressive. A propos d'un cas.*

On décrit le cas d'une fille de 8 ans qui a été soignée à la consultation d'orthopédie et traumatologie de l'Hôpital Infantil d'enseignement universitaire de Santiago de Cuba parce qu'elle présentait une myosite ossifiante progressive, c'est pourquoi elle fut admise dans cet hôpital. Les trouvaillles cliniques et radiologiques ont révélé l'évolution fatale de la maladie et ont confirmé la rare fréquence de l'affection dont le progrès ne s'arrête pas avec aucun traitement. La révision de la littérature a mis en relief le chiffre bas d'enfants affectés et les résultats peu satisfaisants qui ont résulté des efforts faits pour sauver la vie de ces patients.

## BIBLIOGRAFIA

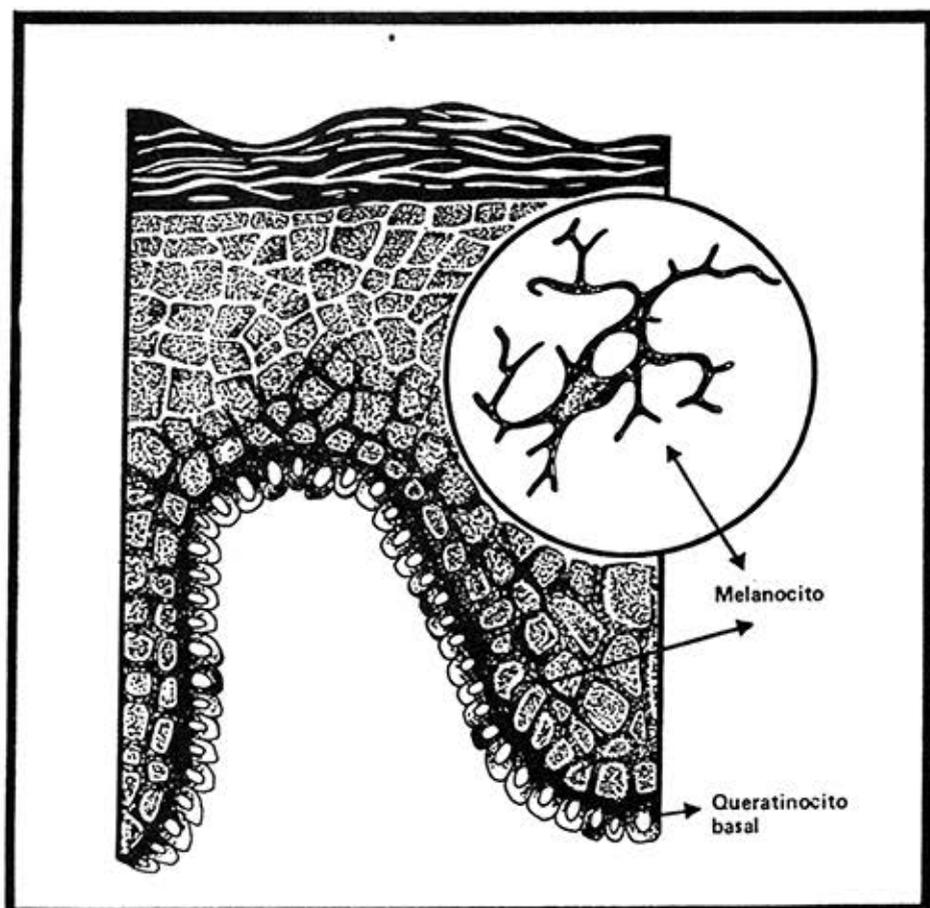
1. De Palma, A. F.: Ortopedia Pediátrica y General. México, Ed. Interamericana, 1957. P. 192-202.
2. Mercer, W.; R. B. Duthie: Cirugía Ortopédica. 6ta ed. La Habana, Ed. Revolucionaria, 1967. Pp. 197-199.
3. Thickman, D. et al.: Fibrodysplasia ossificans progressiva. Am J Roentgenol 139(5): 935-948, 1982.
4. Seibert, J. J. et al.: Radiological case of the month. Am J Dis Child 137(1): 77-78, 1983.
5. Nelson, Vaughan, Mc Kay: Tratado de Pediatría. 7ma ed. T. III. La Habana, Ed. Revolucionaria, 1977. P. 1528.
6. Cruz, H. M.: Tratado de Pediatría. 5ta ed. T. II. Ed. Espaxs, Publicaciones Médicas, 1983. P. 1196.
7. Cozen, Lewis M. B.: Office orthopedics. Philadelphia, Lea and Fabiger, 1950. P. 175.
8. Morris Green y otros: El diagnóstico en Pediatría. 3ra ed. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1965.
9. Buchain, W. J. et al.: Pulmonary function in myositis ossificans progressiva. Am Rev Resp Dis 110(3): 333-337, 1974.
10. Casagrande, P. A. y otros: Fundamentos de Ortopedia Clínica. Barcelona, Ed. Salvat, 1955. Pp. 386-387.
11. Campbell, W. O.: Cirugía Ortopédica. 4ta ed. T. II. La Habana, Ed. Revolucionaria, 1971. Pp. 1505-1509.
12. Holmsen, H. et al.: Myositis ossificans progressiva. Clinical and metabolical observations in a case treated with a Diphosphonate (EHDP) and surgical removal of ectopic bone. Acta Orthoped Scand 50: 33-38, 1979.

Recibido: 17 de octubre de 1985. Aprobado: 2 de febrero de 1986.

Dr. Harry Sociás Hernández. Calle D No. 359 entre 7 y 8, Reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba.

# DERMATOLOGÍA

Guillermo Fernández Hernández-Baquero



Puede adquirirlo en la red de ventas de libros del Ministerio de Cultura.