

MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA. Presentación de un caso

Dr. Eduardo Márquez Capote,¹ Dr. Eduardo Paz Presilla¹ y Dra. Glenda Pérez Sánchez²

RESUMEN

Se describe el caso de una paciente joven que desde hacía aproximadamente un año venía experimentando múltiples calcificaciones y gran limitación para movilizar el cuello y los músculos de la cintura escapular; proceso este que había sido inicialmente diagnosticado como celulitis maxilar y luego como poliomiostitis hasta que los exámenes clinicorradiográficos y los hallazgos anatomopatológicos revelaron que se trataba de una miositis osificante progresiva; enfermedad rara que se caracteriza por osificación heterotópica de los músculos, en forma progresiva, y se acompaña de anomalías esqueléticas.

Descriptores: MIOSITIS OSIFICANTE/diagnóstico; OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA/diagnóstico; ANOMALÍAS MUSCULOESQUELÉTICAS

La miositis (fibrodisplasia) osificante progresiva o enfermedad de Munchmeyer es un padecimiento raro de origen desconocido, que se presenta en niños, adolescentes o adultos jóvenes y produce una difusa calcificación ectópica y osificación en fascias, aponeurosis y otras estructuras fibrosas relacionadas con el músculo.¹

En 1969, Munchmeyer definió la enfermedad como tal, aunque con anterioridad se habían descrito casos aislados.² La primera alusión al proceso fue realizada por Guy Patin en 1692.³

Todo parece indicar que es una afección heredofamiliar, autosómica dominante, con penetración variable y alto nivel de mutaciones espontáneas, lo cual explica su rareza, pues aún se desconocen el gen o los genes desencadenantes de este trastorno.⁴

Se piensa que los cambios ocurridos en los tejidos blandos, se deben a un colágeno

anormal o a la deficiencia de un material inhibitorio (¿mucopolisacárido?) que previene normalmente la cristalización y acumulación de sales de calcio en las fibras colágenas u otros tejidos no óseos. Algunos autores,⁵ consideran que el gen mutante actúa sobre los vasos sanguíneos más que sobre los mecanismos normales, reguladores de la inducción de la osteogénesis en las células precursoras. La degeneración de dichos vasos produce ocasionalmente sangramientos y depósitos de fibrina; la fibrosis y la formación de cartílago y hueso son probablemente cambios secundarios. El hallazgo de una intensa infiltración linfocítica perivascular en estadios muy tempranos de la enfermedad, hace suponer que ello pueda desempeñar una función importante en el origen de la osificación heterotópica.

¹ Especialistas de I Grado en Medicina Interna.

² Especialista de I Grado en Higiene y Epidemiología.

El comienzo de las lesiones varía desde el recién nacido hasta el adulto joven, pero las más típicas evolucionan en 3 fases: 1) aumento de volumen, localizado en los tejidos blandos y a menudo caliente, doloroso y poco resistente a la palpación; 2) desaparición de los signos flogísticos y endurecimiento del área afectada luego de unos días; y 3) osificación de la zona dañada.

Alrededor de 75 % de estos pacientes presentan malformaciones congénitas, sobre todo microdactilia y anquilosis de las falanges de los primeros artemos de los pies. Las mismas anomalías pueden aparecer en familiares que no experimentan los trastornos progresivos del tejido conectivo y de los músculos. La asociación de osificación ectópica progresiva con deformidades óseas congénitas, que se demuestre clínica y radiográficamente, permite diagnosticar la enfermedad.¹⁻⁴

En nuestro medio Barroso et al² publicaron 2 casos en 1968 e igual cifra describieron Solas et al³ en 1984.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 22 años de edad, que asistió a consulta por aumento difuso de volumen en los músculos del cuello y limitación de sus movimientos, a pesar de haber disfrutado de aparente salud hasta hacía 10 meses, cuando comenzó a notar un incremento de volumen en el lado derecho del maxilar inferior, doloroso de forma espontánea y a la palpación; elevación de la temperatura, sin cambios cutáneos ni síntomas generales o traumatismo local. Este cuadro fue interpretado como una celulitis maxilar, por lo que se indicó tratamiento con antibióticos y antiinflamatorios no esteroideos, entre otras medidas terapéuticas, con los cuales desaparecieron los signos flogísticos, aunque persistió el aumento de volumen de consisten-

cia pastosa, que se extendió progresiva y simétricamente a los músculos posteriores del cuello, trapecios, dorsales y pectorales, con endurecimiento gradual hasta tornarse firmes y en algunas zonas pétreos, asociado a la limitación de los movimientos del cuello y de los brazos en las articulaciones del hombro y a dificultades para incorporarse en el lecho.

Se le diagnosticó una poliomiocitis y se indicó la terapia con corticoides (15 mg/día), que siguió sistemáticamente; pero al no observar mejoría en su estado acudió a nuestro centro hospitalario, donde fue ingresada.

Antecedentes patológicos personales y familiares: Negativos.

Exploración del sistema osteomioarticular: Hallazgo de todos los elementos clínicos descritos con antelación.

Abdomen: Difícil de palpar por endurecimiento de los músculos de la pared.

Tórax: Ligera disminución de su expansión y del murmullo vesicular.

Exámenes complementarios

- De laboratorio: Resultados normales.
- Radiográficos:
 - Columna cervical: Reducción de los espacios articulares asociados a osteofitos marginales posteriores. En vista frontal: calcificaciones de partes blandas, que se extendían por todo el trayecto de los músculos esternocleidomastoideos y trapecios (**figura 1**), así como del hemitórax derecho (**figura 2**).
 - Pie: Acortamiento del primer metacarpiano y falange proximal del primer artemo y reducción de los espacios interfalángicos (**figura 3**).
- Biopsia de piel y músculo: Confirmación de una miositis osificante progresiva.



Fig. 1. *Columna cervical vista frontal: se observan calcificaciones a nivel de partes blandas que se extienden por todo el trayecto de los músculos esternocleidomastoideos y trapecios (flecha)*



Fig. 2. *Radiografía de torax AP: Se observan calcificaciones en las partes blandas principalmente del hemotórax derecho (flechas)*

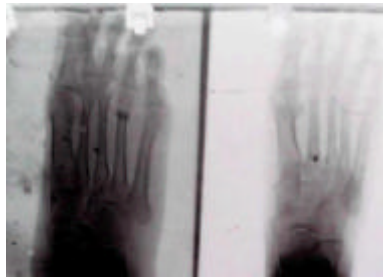


Fig. 3. *Radiografía de ambos pies: acortamiento del primer metacarpiano y falange proximal del primer artejo, así como reducción de los espacios interfalángicos*

COMENTARIOS

La miositis osificante progresiva o fibrodismatosis suele afectar al sexo femenino en una proporción de 2-3:1.⁶

A menudo, el primer signo es un aumento de volumen de la región afectada, duro, eritematoso y caliente, con sensibilidad variable en los músculos de la nuca o perirraquídeos, pero cuya inflamación cesa en días o semanas y deja una zona pastosa y residual, que gradualmente se osifica y puede adquirir diversas formas; en este caso, moldea la configuración de los músculos dañados, pero en otros el proceso es proliferante, ramificado e irregular. Los brotes recurrentes de inflamación y osificación lesionan paulatinamente una gran parte de la musculatura estriada.

Con el progreso de la enfermedad aparecen trastornos conductuales, deformidades e incapacidades funcionales. En nuestra paciente, la toma muscular fijó la cabeza con limitación de los movimientos laterales y de flexión, redujo la movilidad de los brazos y en menor medida disminuyó la distensión torácica, pues finalmente este tipo de enfermo se convierte en un “hombre de piedra”.⁷

De las malformaciones congénitas presentes en tales casos, en el nuestro se acortaron el primer metacarpiano y las falanges proximales de los primeros artejos, sin encontrarse otras anomalías en ella ni en los familiares más cercanos (padres y hermanos).

Las pruebas de laboratorio brindaron pocos elementos para el diagnóstico, pues sus resultados fueron normales, al igual que los del calcio y la fosfatasa alcalina séricas, la creatininfosfoquinasa y otras enzimas.

Las imágenes radiográficas suelen no mostrar alteraciones hasta después de 6 a 12 meses de diagnosticada la enfermedad, momento en que aparecen depósitos de calcio y comienza la afectación, generalmente por el omóplato. En períodos avanzados se observan columnas y capas de sustancia ósea típicas, situadas en los músculos paraespinales, cervicales, cinturón escapular y pélvico. El tejido óseo se en-

cuentra ubicado profundamente en el conectivo y en las aponeurosis. En el raquis, sobre todo en la región cervical, pueden fusionarse las articulaciones, lo cual conduce a la anquilosis. El primer artejo de los pies presenta a veces una sola falange y microdactilia, pero con frecuencia se aprecian *hallux valgus* e hipoplasia del primer metacarpiano y de las falanges de los artejos I y V.

Los hallazgos imagenológicos en nuestra paciente se correspondieron con lo descrito en la literatura consultada,¹ tomando en cuenta el tiempo de evolución del proceso.

Aunque se trata de una combinación única de anomalías esqueléticas y osificaciones ectópicas, el diagnóstico inicial es a menudo erróneo y el diferencial debe realizarse con las calcificaciones que se producen en la esclerodermia y la poliomiositis. La ingestión prolongada de grandes dosis de vitamina D también puede provocar depósitos generalizados de masas cálcicas alrededor de músculos, articulaciones y tejido subcutáneo. Desde el punto de vista

hístico debe diferenciarse del sarcoma y de la fibromatosis.

A pesar del intento por aplicar un plan terapéutico con diferentes medicamentos (ácido diclorometilendifosfónico, ácido 13 cis retinoico, etano 1 hidroxilo 1 difosfonato y esteroides) que de una forma u otra inhiben la mineralización, no existe actualmente tratamiento eficaz alguno contra ello. La excisión quirúrgica del hueso heterotópico es inútil, pues el trauma operatorio puede estimular una nueva osificación heterotópica sobre el sitio de la intervención.^{8,9}

La afección evoluciona comúnmente por brotes y en ocasiones tienen lugar remisiones espontáneas, permaneciendo la enfermedad detenida durante varios años, de manera que el paciente es capaz de conducirse de forma adecuada. La incapacidad grave y la muerte por insuficiencia respiratoria son frecuentes en los comienzos de la vida adulta, aunque se han descrito casos de supervivencia hasta edades avanzadas.¹⁰

ABSTRACT

Myositis Ossificans Progresiva. Presentation of a Case

The case of a young female patient who suffered from multiple calcifications and marked limitation to mobilize the neck and muscles of the shoulder girdle during approximately a year is described; a process which had been initially diagnosed as maxillary cellulitis and then as a polymyositis until the clinical and radiographic examinations and the anatomicopathological findings revealed that it was a myositis ossificans progressiva case; a rare illness which is characterized by the heterotopic ossification of the muscles, in a progressive form, and it is accompanied by skeletal anomalies.

Subject headings: MYOSITIS OSSIFICANS/diagnosis; OSSIFICATION HETEROTOPIC/diagnosis; MUSCULOSKELETAL ABNORMALITIES

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Baysal T, Elmali N, Kutlu R, Baysal O. The stone man: myositis (fibrodysplasia) ossificans progressiva. *Eur Radiol* 1998;8(3):479-81.
2. Pedro Pons A. Patología y clínica médicas. 3 ed. Barcelona: Salvat;1965;t 3:939-40.
3. Solas Hernández A, Ballester Maresmo A, Mulos Rodríguez V, Pacheco García M. Miositis osificante progresiva: presentación de 2 casos. *Rev Cubana Med Milit* 1984;3(1):28-37.
4. Delatycki M, Rogers JG. The genetic of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop* 1998;(346):15-8.
5. Gannon FH, Valentine BA, Shore EM, Zasloff MA, Kaplan FS. Acute lymphocytic infiltration in an extremely early lesion of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop* 1998;(346):19-25.
6. Wyngaraaden JB, Lloyd Smith J, Benneth PD. Tratado de medicina interna de Cecil. México, DF: Nueva Editorial Interamericana; 1994;t 2:2636.
7. Smith R. Fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. Clinical lesions from a rare disease. *Clin Orthop* 1998;(346):7-14.
8. Zasloff MA, Rocke DM, Crofford LJ, Hahn GV, Kaplan FS. Treatment of patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva with isotretinoin. *Clin Orthop* 1998;(346):121-9.
9. Brantus JF, Meunier PJ. Effects of intravenous etinodrate and corticosteroids in fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop* 1998;(346):117-20.
10. Glaser DL, Rocke DM, Kaplan FS. Catastrophic fall in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop* 1998;(346):110-6.

Dr. Eduardo Márquez Capote. Corona # 114, e/ San Antonio y San Ricardo. Santiago de Cuba.

E-mail: eduardo@ucilora.hsl.scu.sld.cu