

## Casos Clínicos

### MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA

Relato de un caso controlado durante 15 meses y tratado con cortisona

Dr. RODOLFO BURDACH W.

Cátedra de Pediatría de los Profs. A. Bacza Goñi y Julio Meneghello R. — Hospital Manuel Arriarán

La miositis osificante progresiva o hiperplasia fascial osificante progresiva (Gotto) es una enfermedad rara, de curso crónico, caracterizada por la osificación metaplásica y progresiva del tejido conjuntivo del aparato locomotor, con compromiso del conectivo, inter e intramuscular, fascias, aponeurosis, tendones, ligamentos y cuya progresión se efectúa en sentido ápico-caudal.

La enfermedad evoluciona por brotes sucesivos durante el período de desarrollo esquelético y su iniciación corresponde en la inmensa mayoría de los casos a los primeros años de vida. Por lo general va asociada a malformaciones congénitas, entre las que se destacan, por su frecuencia, alteraciones esqueléticas de pies y manos.

La rareza de este cuadro encuentra su expresión en las cifras de la casuística mundial, dadas por diferentes autores, que después de practicar una acuciosa revisión bibliográfica al respecto, señalan 200 casos (Jaeger, 1942; Grobelsnik, 1951). El primer caso descrito corresponde a Guy Patin (1692); Coppin y Pingle, en 1741, publican una observación con el título de miositis osificante; Hawkins, en 1844, realiza el primer estudio histopatológico de esta afección. En 1868, Dusch agrega el término "progresiva" para diferenciarla de la miositis circunscrita de origen traumático. La primera descripción completa y detallada debe atribuirse a Muenchmeyer, en 1869, quien comprobó la localización inicial del proceso en el tejido conjuntivo intramuscular; distinguió tres períodos clínicos caracterizados por la sucesión de los síntomas más sobresalientes, a saber, tumefacción muscular, formación de osteomas y apari-

ción de actitudes viciosas. A este autor se debe la descripción de tres etapas histopatológicas. Gerber (1875) y Helferich (1879) señalan la asociación a microdactilia de los pulgares y ortijos mayores; Juengling (1912) encuentra malformaciones congénitas en el 70% de los casos descritos. Mair (1932) realiza la primera revisión completa de la literatura referente a este cuadro. Posteriormente se agregan las observaciones de Uehlinger (1936), Sgalitzer (1936), Mc. Cune (1940), Froelich (1940), v. Creveld-Soeters (1941), Alantar (1946), Fairbank (1950), Grobelsnik (1951), Riley-Christie (1951) y Mandsley (1952). Entre nosotros, Jaeger (1942) publicó una observación correspondiente a un niño de 5 años.

Este cuadro es más frecuente en el sexo masculino. Algunos autores registran un predominio de 60 a 75% para este sexo.

La aparición de los primeros síntomas se advierte, por lo general, antes del 6º año (75%); en casos aislados desde el nacimiento o primeros meses, y en un 25% entre el 5º y 15º año. A edades más avanzadas es excepcional y así, Alantar sólo lo encuentra en 4 de 140 observaciones.

La patogenia de la enfermedad aún no ha podido precisarse y al respecto la literatura revela una profusión de teorías, en que se hacen intervenir mecanismos de orden infeccioso, tumoral, endocrino y traumático. Sin embargo, se advierte la tendencia de aceptar como más probable una alteración congénita del mesénquima, cuya naturaleza íntima constituye materia de diversas interpretaciones, relacionándola con un poder osteogénico latente, inclusiones embriona-

rias o panarteritis causantes de hemorragias, consideradas como lesión inicial del proceso. La coexistencia de malformaciones congénitas refuerza la apreciación patogénica de un defecto del desarrollo embrionario. Las teorías que sostienen la influencia de disfunciones endocrinas, hacen intervenir alteraciones de las paratiroides, basado en un posible trastorno del metabolismo cálcico, que no ha podido ser demostrado. En conexión con las modernas investigaciones de las enfermedades del colágeno, se destaca la presencia de calcificaciones en diversas entidades mórbidas, atribuibles a las modificaciones anatómicas del tejido conjuntivo (Keefer, 1951), lo cual lleva a suponer posibles relaciones con alteraciones del metabolismo de los esteroides (Riley, Christie, 1951).

El estudio anatómo-patológico permite reconocer 3 periodos evolutivos: el primero, de infiltración embrionaria, en que predomina el edema muscular y cuyo estudio histológico demuestra una acentuada infiltración con células conjuntivas jóvenes de tipo embrionario; en el segundo, se observa macroscópicamente el músculo más pálido con estrías rojizas correspondientes a fibras musculares separadas y expuestas a atrofia, debida a compresión ejercida por la hiperplasia fibrosa. Histológicamente se destacan la proliferación fibrosa, los procesos degenerativos de las fibras musculares y el aspecto cartilaginoide de algunas células conjuntivas. En el período final, de osificación, aparece tejido óseo precedido de cartilago. Es posible observar la presencia simultánea de las 3 fases, lo cual dependerá del momento evolutivo y del sitio en que se ha practicado la biopsia. En las 2 primeras etapas, el cuadro histológico puede inducir a errores diagnósticos por la similitud con procesos inflamatorios o neoplásicos (Mc. Cune, 1940; v. Creveld, 1941; Riley, Christie, 1951).

El cuadro clínico se caracteriza por diferentes fases que evolucionan por brotes sucesivos hasta conducir a la invalidez progresiva del individuo. El comienzo puede ser insidioso, subagudo o agudo, y se manifiesta por tumefacciones pastosas que aumentan rápidamente de consistencia, pueden regresar totalmente o evolucionar hacia la osificación en un lapso de 2 a 8 meses. En la forma aguda, estos brotes se

acompañan a veces de reacción febril y dolor localizado. Los intervalos de estacionamiento o regresión del proceso pueden ser más o menos prolongados. La región inicialmente comprometida corresponde, por lo general, a la musculatura cervical posterior, dorsal alta y de la cintura escapular, para avanzar luego en sentido descendente y excéntrico hacia las extremidades superiores, tronco y extremidades inferiores. La osificación propiamente tal va precedida de retracción cicatricial del músculo comprometido, provocando su fijación en una fase de aparente contracción. Este compromiso progresivo conduce fatalmente a la inmovilización de los segmentos afectados y a la aparición de actitudes viciosas.

Son respetados únicamente los músculos faciales con excepción de los masticadores, la lengua, faringe, laringe, diafragma, periné, miocardio y toda la musculatura lisa.

En la etapa final, la osificación de los masticadores y de la musculatura torácica conduce a caquexia por inanición y a infecciones pulmonares intercurrentes, por inmovilización del tórax, respectivamente.

Un aspecto clínico casi constante lo constituye la asociación a diversas malformaciones congénitas, entre las que se destacan por su frecuencia la microdactilia de los pulgares y ortijos mayores (70 a 75%); pueden observarse, además, hallux valgus, coxa valga y polidactilia. En ocasiones se consigna el hallazgo de estas malformaciones en otros miembros familiares. (v. Creveld, Riley, Christie).

Los exámenes de Laboratorio no revelan alteraciones específicas. Según Grobelsnik (1951) habría aumento de la calcemia durante la fase activa. El estudio radiológico, al comienzo del período de osificación, demuestra sombras difusas, que aumentan progresivamente en extensión y nitidez, propagándose en sentido del eje muscular.

El diagnóstico diferencial se plantea al comienzo con diversas afecciones, entre las que cabe considerar: la miositis localizada traumática, la calcinosis universal, la poli-miositis aguda purulenta o hemorrágica, la dermatomiositis, la miogelosis, miositis fibrosa, triquinosis, espondilitis tuberculosa, sarcomatosis, exostosis, cefalohematoma en el lactante pequeño (Riley, Christie, 1951), etc. En estas primeras etapas surgen, incluso, dificultades diagnósticas desde el punto

de vista histológico, como se ha señalado más arriba.

La evolución progresiva de la enfermedad y el fracaso de las múltiples medidas terapéuticas ensayadas hasta la actualidad, involucran su pronóstico fatal.

Hemos tenido oportunidad de seguir durante 15 meses la observación de una niña con las características propias de la miositis osificante progresiva y cuyos detalles clínicos y de evolución expondremos a continuación.

En conocimiento de las publicaciones que sugieren relaciones patogénicas de esta afección con las enfermedades del colágeno y de los éxitos parciales obtenidos por algunos autores con el uso de la cortisona, decidimos ensayar esta terapéutica en nuestra enfermita.

#### CASO CLINICO

J. D. G. Obs. N° 59033/49. Edad actual: 3 años.

*Antecedentes familiares.* Madre, de 24 años, aparentemente sana, no se han practicado exámenes serológicos. Padre, de 30 años, sano, serología (-) en 1949. Dos hermanos vivos y sanos, uno muerto. ¿Meningitis? No hay antecedentes de contagio tuberculoso. En los familiares no se registran afecciones similares al de la paciente.

*Antecedentes personales.* Parto eutócico, de término. No se pesó al nacer. Periodo del recién nacido normal. Recibió alimentación natural hasta los 6 meses, que es complementada desde entonces con leche de vaca, para proseguir desde el 9º mes con leche de vaca en cantidades medianamente suficientes, sopas, purés y frutas. Se le suministró vitamina D2 (600.000 U.) a la edad de 9 y 11 meses, respectivamente. Comenzó a gatear al año y a sentarse al año 5 meses; nunca ha podido sostenerse en pie. Habla desde el año.

Consultó en varias oportunidades en la Policlínica del Hospital Manuel Arriarán, donde se consignaron los siguientes diagnósticos: eutrofia, estado gripal y hernia inguinal izquierda (a los 3 meses), estado gripal, conjuntivitis aguda bilateral y absceso palpebral superior derecho (a los 8 meses) y bronconeumonía izquierda (a los 9 meses).

*Enfermedad actual.* Desde la edad de 11 meses llama la atención su retraso estático-dinámico en discordancia con un estado nutritivo relativamente satisfactorio. No era capaz de sentarse ni de mantenerse en pie, debido a la imposibilidad de extender el muslo izquierdo. Al año de edad se observa la aparición de tumoraciones en la región dorsal, evidenciables desde el momento en que empezaba a gatear. Estos tumores regresan en forma transitoria, para luego volver a aparecer, lo que motiva su consulta a la Policlínica a la edad de 1 año 5 meses.

En esta oportunidad se consigna una cifosis dorsal a nivel de la 9ª y 10ª vértebras dorsales y se diagnostica un posible Mal de Pott dorsal, por lo que es hospitalizada en el Servicio de Cirugía del Hospital Manuel Arriarán.

Se comprueba una niña en buen estado general, que al sentarse mantiene el tronco inclinado hacia adelante. Llama la atención la rigidez de la columna y hombros. Al lado derecho de la columna dorsal baja se aprecian 2 tumoraciones blandas y otra zona de empastamiento difuso en el lado derecho de la región sacra. No puede extender el muslo izquierdo, que se encuentra en semiflexión sobre la pelvis, y en relación con el hueso iliaco izquierdo se palpa una formación de consistencia ósea que se proyecta hacia la fosa iliaca. Existe microdactilia de ambos pulgares y ortijos mayores (foto N° 1), junto a incurvación de ambos meñiques.



Fotografía N° 1  
J. D. G. Ob. 59033-49.

Los exámenes de sedimentación, hemograma, Kahn, Mantoux 1: 1.000 y orina no revelan alteraciones; la fosfemia, 5 mgrs. %; calcemia, 11 mgrs. %. El estudio radiológico demuestra cifosis a curva muy amplia, una aparente exostosis del hueso iliaco izquierdo, que se proyecta por delante de la articulación coxofemoral, hipoplasia del 1º metacarpiano de ambas manos, incurvación de ambos meñiques entre la 2ª y 3ª falange, hipoplasia del 1º metatarsiano de ambos pies y agenesia de la 1ª falange de los ortijos mayores.

A los 41 días de hospitalización aparece una nueva tumoración dolorosa en la región supraescapular derecha, sin modificaciones de la piel suprayacente. El hemograma demuestra en esta oportunidad leucocitosis con discreta desviación a la izquierda.

El 49º día se realiza una biopsia a nivel de esta zona, correspondiente al segmento superior del trapecio derecho y se encuentra por debajo de la capa muscular superficial, que es de aspecto normal, una masa de consistencia casi cartilaginosa, de color rosado-gris, adherida a las fibras musculares.

El examen histopatológico (Dr. Espinoza), 15-XI-50, informa la presencia de un tejido constituido por células pequeñas, fusiformes, delgadas, con núcleos de igual aspecto y citoplasma, en ocasiones ramificado. Su cromatismo es discreto y se encuentran escasas carioquinesis. Estroma edematoso con fibras colágenas, en partes, gruesas y cortas. Vasos sanguíneos numerosos. En la periferie se observan algunos manojos de fibras musculares rodeados por este tejido tumoral. Diagnóstico: Fibroma.

La biopsia de un ganglio linfático de la región ilíaca izquierda informa signos de linfadenitis catarral y el exantem histopatológico del hueso exostótico de la pelvis, vecino a la espina ilíaca ántero inferior izquierda demuestra tejido óseo esponjoso.

Durante el curso de esta hospitalización presenta una otitis media bilateral y varicela intercurrente.

Es dada de alta después de 3 meses, para volver a hospitalizarse a la edad de 1 año 10 meses en el Servicio de Medicina, sección A, del Hospital Manuel Arriarán, con el objeto de completar su estudio.

Nos encontramos en presencia de una niña con déficit ponderal (peso: 9.850 grs.) y talla de 78 cms. Su carácter es muy irritable y al parecer experimenta dolor al movilizarla. Permanece en posición semipasiva, sentada, con manifiesta limitación de los movimientos del segmento cuello, hombros y dorso, condicionada por la intensa rigidez de estas zonas. La cabeza y cuello se encuentran ligeramente inclinados hacia adelante y a la izquierda. El tronco permanece rígido al sentarla, e inclinado hacia adelante. No puede mantenerse en pie por la posición de flexión del muslo izquierdo y la inclinación del tronco.

Las cicatrices relacionadas con las biopsias se encuentran solevantadas y constituidas por nódulos de consistencia ósea.

*Sistema linfático.* Micropoliadenia cervical, axilar e inguinal.

*Cabeza:* Cráneo osificado. Facies expresiva, manifiesta dolor al movilizarla.

*Cuello:* Intensa rigidez, se palpan los músculos endurecidos, especialmente los posteriores y los esternocleidomastoideos.

*Columna:* Muy rígida, con discreta cifosis dorsal. A ambos lados del segmento dorsal y región lumbar derecha existen tres solevantamientos de consistencia firme, indoloros, de límites difusos y fijos a los planos profundos. La piel suprayacente es de aspecto normal.

*Tórax:* De base ensanchada. respiración de tipo costodiafragmático.

*Pulmones:* Estertores bronquiales en ambos campos.

*Corazón:* Tonos timbrados y regulares.

*Abdomen:* Depresible e indoloro en toda su extensión. No se palpan vísceras.

*Extremidades:* Motilidad limitada, especialmente la abducción de las superiores por rigidez de los hombros. En correspondencia con el biceps izquierdo se palpa una pequeña tumoración dura. Microdactilia de los pulgares y ambos ortijos mayores; incurvación de ambos meñiques. La motilidad espontánea de las extremidades inferiores se encuentra limitada, en especial la del muslo izquierdo, que permanece en

semiflexión y cuya extensión pasiva es imposible.

Se plantea el diagnóstico de miositis osificante progresiva, fundamentado en la aparición de tumores correspondientes a la musculatura del cuello y dorso, rigidez progresiva de los segmentos comprometidos, evolución por brotes sucesivos y coexistencia con malformaciones esqueléticas de pies y manos.

Un nuevo estudio histopatológico (14-III-51) de una biopsia practicada a nivel del trapecio derecho informa destrucción parcial de las fibras musculares que se encuentran separadas por anchas bandas de tejido fibroso, e infiltración linfocitaria perivascular en estas zonas (microfoto N° 1).



Microfotografía N° 1

*Exámenes complementarios.* Fosfemia, 6 mgrs. %; calcemia, 14 mgrs. %. Sedimentación: 4 mm. Hemograma: eritrocitos, 4.480.000; Hb., 67,7%; leucocitos, 11.400; bac., 8; seg., 37; linf., 43; mono., 5; eos., 7; plaquetas normales. Hipocromía y anisocromía de mediana intensidad, anisocitosis discreta microcítica; neutrófilos con granulaciones tóxicas. Linfocitos normales. Test de Sulkowitch (13-III) hipocalciuria. Fosfatasa alcalinas, 10 U. Bodansky. Estudio radiológico: calcificaciones musculares alargadas e irregulares en la región cervical derecha, articulaciones escapulo-humerales y ambas caderas.

En su evolución se consigna la aparición de 4 nuevos nódulos indoloros en el dorso, en correspondencia con el borde interno de la escápula derecha, vértice escapular, columna lumbar y límite pósteroinferior del hemitórax derecho. Su consistencia aumenta progresivamente hasta dar la sensación de dureza cartilaginosa. Regresan parcialmente después de 20 días, adquieren un aspecto más difuso y desapa-

recen algunos con excepción del correspondiente a la base del hemitórax derecho que adquiere pronto una consistencia ósea. Su estudio histológico (3-IV) informa presencia de tejido fibroso adulto, que incluye escasas fibras musculares y en el centro tejido cartilaginoso con extensas zonas calcificadas (microfoto N° 2). La tumoração del brazo izquierdo también aumenta de volumen durante su hospitalización. La curva térmica demostró ocasionales febrículas. Su estado de ánimo mejoró apreciablemente, se alimentó satisfactoriamente y experimentó un progreso ponderal de 1.300 grs. en el curso de 57 días.



Microfotografía N° 2



Fotografía N° 2



Fotografía N° 3

Es dada de alta con indicaciones de seguir su control en la Policlínica, donde consulta el 21-I-52, comprobándose progresión de las actitudes viciosas.

El 15-IV-52, a la edad de 3 años, se hospitaliza nuevamente en el Servicio de Medicina A, con el objeto de someterla a un tratamiento con cortisona, para lo cual nos fundamentamos en el compromiso inicial del tejido conjuntivo en esta enfermedad y en los éxitos parciales obtenidos por algunos autores, con esta terapia. (Riley, Christie).

En esta ocasión comprobamos una marcada intensificación de la sintomatología. Su carácter es más retraído y muy irritable. La rigidez es extrema, permanece en posición sentada, inclinada hacia adelante; no puede mantenerse en decúbito dorsal, por la marcada incurvación del dorso, la posición en pie es casi imposible (fotos N.ºs 2 y 3) y manifiesta dolor ante cualquier cambio de posición. Se defiende con movimientos de escasa amplitud de antebrazos y manos. El cuello permanece inclinado hacia adelante y toda su musculatura se palpa de consistencia pétreas. En la región suboccipital, presenta un nódulo

duro. Las cicatrices de la región supra-escapular (trapezio) se encuentran más osificadas que el resto de la masa muscular. El dorso aparece rígido y muy deformado por una intensa cifoescoliosis de convexidad derecha y se aprecia una banda ósea que se extiende desde el pliegue axilar posterior izquierdo hasta la VIII vértebra dorsal. En la base del hemitórax derecho, en relación con la cicatriz de biopsia, presenta nódulos duros y una especie de apófisis que se proyecta hacia atrás. Los pectorales se aprecian endurecidos y rígidos en la proximidad del tendón de inserción humeral. La motilidad respiratoria del tórax es superficial. La pared abdominal presenta en su mitad izquierda una formación de consistencia ósea de forma alargada, en correspondencia con el recto izquierdo, que se extiende desde la espina iliaca antero-inferior hasta el reborde costal, con 3 prolongaciones costiformes dirigidas hacia la línea media, de 2-3 cms. de longitud. La rigidez de las articulaciones escápulo-humerales es casi completa y sólo permite movimientos de abducción hasta un ángulo de  $14^{\circ}$  a derecha y de  $20^{\circ}$  a izquierda. El bíceps izquierdo se palpa de consistencia ósea en toda su extensión y el codo de este lado se encuentra fijo en un ángulo de  $110^{\circ}$ . El codo derecho puede extenderse pasivamente hasta un ángulo de  $150^{\circ}$ . En las extremidades inferiores se destaca la flexión de los muslos, especialmente del izquierdo, con presencia de una formación ósea puntiforme, en relación con la cicatriz de biopsia inguinal. La movilización pasiva de todos los segmentos rígidos despierta dolor.

tiende desde la espina iliaca antero-inferior hasta la base del tórax. Los 1.ºs metatarsianos, aparte de su deformación, presentan su cortical adelgazada y un retículo óseo vacuolar.

Fosfemia: 5 mgrs. %; calcemia: 13,2 mgrs. %; calciuria: 52 mgrs. %; glicemia: 1,20 grs. o/oo. Hemograma y sedimentación normales.

Se instituye tratamiento con cortisona, a razón de 12,5 mgrs. cada 6 horas, que después de 8 días se reduce a 6,2 mgrs. cada 6 horas, para proseguir con 12,5 mgrs. diarios desde el 16º-31º día, completando una dosis total de 775 mgrs.

Después de cuatro días observamos un cambio notable en la enfermita, manifestado por gran euforia y mayor actividad física, pues realizaba algunos movimientos con más facilidad, trataba de vestirse y de alimentarse sin ayuda, incluso se mantenía en pie con escaso apoyo, se sentaba con más facilidad y disminuía la intensidad de la cifosis dorsal. La motilidad pasiva despertaba menos dolor. Simultáneamente aparece diaforesis copiosa y enrojecimiento facial que persiste durante 12 días y es seguido de un acné facial. Los ángulos de abducción braquiales aumentan a  $34^{\circ}$  a derecha ( $10^{\circ}$  día), sin modificarse a izquierda. Los movimientos del codo y cadera izquierdos tampoco experimentan variaciones, pero en cambio el codo derecho puede extenderlo totalmente. Con posterioridad a esta fase inicial de mejoría, vuelve a empeorarse desde el 16º día; aparece dolor en la masa muscular del bíceps braquial derecho; se reduce paulatinamente el ángulo de abducción braquial del mismo lado ( $23^{\circ}$ ) y se limita el movimiento de extensión del codo hasta quedar fijo en un ángulo de  $90^{\circ}$  ( $30^{\circ}$  día).

Simultáneamente se advierte endurecimiento progresivo de la masa muscular del bíceps derecho y el 28º día observamos un notable aumento de volumen difuso y doloroso que compromete todo el brazo y se acompaña de aumento del calor local. Esta tumefacción regresa después de dos semanas, persistiendo una masa alargada de consistencia ósea en el bíceps. En la región sacrolumbar derecha también se constata aparición de un nódulo duro, se intensifican los dolores generalizados y se acentúa la cifosis. A los 11 días de haber suspendido el tratamiento, aparece una nueva formación nodular dolorosa a nivel de la 6ª costilla, en la línea mamilar, que constituye la prolongación de la banda ósea de la pared abdominal. En suma, asistimos, después de una breve mejoría inicial, a una franca agravación de la sintomatología con compromiso de nuevos grupos musculares.

### Comentario

En nuestra enferma hemos podido seguir la evolución de los distintos periodos clínicos e histológicos clásicos de la Miositis osificante progresiva. Sin embargo, en su fase inicial comprobamos una característica clínica poco común, como lo constituye el compromiso precoz de la musculatura en la cadera, pues consideramos la exostosis iliaca como una osificación de la musculatura insertada en esta zona, cuya etapa pre-ósea se inició probablemente a la edad de 3 meses, en que se confundió con una hernia ingui-



Fotografía N° 4

**Exámenes.** Las radiografías demuestran aumento de las sombras de osificación en la región látero-cervical derecha, hombro y axila izquierda (foto N° 4), bíceps izquierdo y una banda de osificación que se ex-

nal. Se trataría, pues, de un comienzo más precoz de lo común y en una zona raramente comprometida en la primera fase. La osificación progresiva y ascendente hacia la pared abdominal, a partir de esta región y la rápida proliferación de tejido óseo en la cicatriz de biopsia parecen confirmar la hipótesis de que no se hubiera tratado de una simple exostosis.

Vemos posteriormente las dificultades diagnósticas que surgieron, tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico, y que son señaladas en la literatura.

Un hecho destacado lo constituye el rápido progreso de la afección, con brotes sucesivos, sin que mediaran períodos más prolongados de detención del proceso. Durante la 2ª hospitalización ya tuvimos la oportunidad de comprobar la coexistencia de las tres fases clínicas e histopatológicas. Por lo que se refiere a las malformaciones asociadas, cabe destacar la incurvación de los meñiques y el aspecto vacuolar de los primeros metatarsianos, aparte de la microdactilia y agenesia de las primeras falanges en ambos pies.

El estudio humoral demostró hipercalcemia e hiperfosfatemia relativa en algunas ocasiones, lo cual, de acuerdo con Grobelsnik (1951) podría tal vez relacionarse con una mayor actividad del proceso durante cada brote. Sin embargo, la mayoría de los autores no señala alteraciones específicas de los valores de Calcemia y Fosfemia en ésta enfermedad.

Nos parece interesante señalar las modificaciones experimentadas durante el tratamiento con cortisona, pues, aparentemente hubo una relación de causa a efecto, si consideramos la mejoría inicial, sin que podamos negar en forma absoluta la posibilidad de una regresión espontánea. Esta mejoría tuvo su más clara traducción en la gran euforia y aumento de la motilidad espontánea. La diaforesis y acné facial podemos atribuirlos a un efecto secundario del tratamiento. Como era de esperar, no se observó ninguna influencia sobre los segmentos previamente osificados. Asistimos, después de esta primera fase de mejoría, a una franca y rápida progresión del cuadro, que ocurrió en pleno tratamiento.

#### Resumen

Se exponen las características clínicas e

histopatológicas de la miositis osificante progresiva y las informaciones bibliográficas al respecto, con referencia especial a las teorías patogénicas, dejando constancia de una posible relación de esta afección con las enfermedades del colágeno.

Se relata la observación de una niña de 3 años, cuya enfermedad se inició en los primeros meses de vida, con compromiso de la musculatura de la cadera y que posteriormente siguió el curso clásico, caracterizado por invasión de los músculos cervicales y dorsales, en progresión descendente y excéntrica. Se destaca la rápida sucesión de brotes, que en el lapso de 2 años condujeron a una invalidez casi completa. Existieron malformaciones esqueléticas asociadas: microdactilia de pulgares y ortijos mayores, agenesia de las primeras falanges en los ortijos mayores e incurvación de ambos meñiques.

Se comenta el efecto del tratamiento con cortisona, que después de una mejoría inicial, no logró detener la marcha progresiva del proceso.

#### Summary

The clinical and histopathological characteristics of ossified progressive miositis are shown also the bibliography, with special reference to the pathogenic theories, showing a possible relation between this disease and diseases of the collagen.

The case is told of a 3 year old girl whose illness started in the first months of life, compromising the hip muscles, and then following the classic course, characterized by invasion of the cervical and dorsal muscles, in an excentric and descending progress. The rapid succession of growths is stressed, which in a 2 year lapse, led to almost complete invalidism. Associated skeletal malformation existed: microdactilia of the thumbs, agenesia of the first phalanges of the first toe and incurvation of both small fingers.

The effect of treatment with cortisone is commented, which after a favorable initial progress, was not able to stop the development of the disease.

#### BIBLIOGRAFIA

ALANTAR, I. H.—Ein Fall von Myositis ossificans progressiva. Helv. paed. Acta 1: 505, 1946.

- CREVELD, S. van SOETERS, Z. M.—Myositis ossificans progressiva. *Am. J. Dis. Child.* 62: 1,000, 1941.
- FAIRBANK, Th.—Myositis ossificans progressiva. *J. of Bone and Joint Surg.* 32-B: 108, 1950.
- FROELICH, T.—Two cases of Myositis ossificans. *Am. J. Dis. Child.* 59: 667, 1940.
- GROBELNIK, S.—Myositis ossificans progressiva. *Ann. Paed.* 177: 103, 1951.
- JAEGER, H.—Miositis osificante múltiple progresiva o enfermedad de Muenchmeyer. *Rev. Chilena de Pediat.* 13: 785, 1942.
- KEEFER, C. S.—Collagen Diseases: Pathology and clinical course. *Med. Clin. of N. A.* Sept. 51 Boston Number: 1,279, 1951.
- MAUDSLEY, R.—A case of Myositis ossificans progressiva. *Brit. Med. J.* 4:765: 954, 1952.
- Mc CUNE, D. J.—Progressive Myositis ossificans. *Am. J. Dis. Child.* 59: 446, 1940.
- RILPY, H. and CHRISTIE, A.—Myositis ossificans progressiva. *Pediatrics* 8: 753, 1951.
- SGALITZER, M.—Ueber Roentgenbehandlung eines Falles von Myositis ossificans multiplex progressiva. *Fortschr. a. d. Geb. d. Roentgenstrahlen* 54: 304, 1936.

\*

\* \*