

Miositis osificante circunscrita axilar

J.L. Alonso Calderón, J. Delgado Valdueza e I. Deprada Vicente

Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús. Madrid. España.

La miositis osificante circunscrita (MOC) es un proceso benigno raro y hereditario de formación heterotópica de hueso en tejidos blandos y músculo, rara vez encontrada en la infancia. Su localización más frecuente son las extremidades. Se presenta una adolescente de 15 años que sin traumatismo previo presentó una tumoración en axila. Las pruebas de imagen practicadas (radiografía simple, ecografía) no permiten establecer el diagnóstico, ni tampoco excluir malignidad. La biopsia de la tumoración y el estudio histopatológico permitió alcanzar el diagnóstico de miositis osificante circunscrita. En algunos artículos publicados se sugiere que la resonancia magnética (RM) es la primera herramienta en el diagnóstico precoz de esta entidad y evitar la intervención quirúrgica; sin embargo, en muchos casos todavía el diagnóstico es histológico. Debe diferenciarse sobre todo de procesos malignos (sarcomas) y de la fibrodysplasia osificante progresiva. La MOC tiene un buen pronóstico en la infancia.

Palabras clave:

Miositis osificante circunscrita. Axila. Biopsia.

MYOSITIS OSSIFICANS CIRCUMSCRIPTA IN THE AXILLA

Myositis ossificans circumscripta (MOC) is a rare benign hereditary disorder characterized by heterotopic bone formation in soft tissue and muscle. This disorder is rarely seen in childhood. MOC is most commonly located in the extremities. We describe a 15-year-old girl with nontraumatic MOC in the axilla. Imaging studies (radiographic, ultrasound) did not provide the correct diagnosis and did not rule out malignancy. Incisional biopsy of the mass and histopathologic examination gave the diagnosis of MOC. Some reports suggest that magnetic resonance imaging may be the first-choice diagnostic option and may avoid unnecessary biopsy. However, in many cases diagnosis is still histological. Differential diagnosis between these lesions and malignant sarcomas and fibrodysplasia ossificans progressiva is required. This entity has a good prognosis in childhood.

Key words:

Myositis ossificans circumscripta. Axilla. Biopsy.

INTRODUCCIÓN

La miositis osificante circunscrita es un proceso benigno no neoplásico de formación heterotópica de tejido óseo en tejidos blandos (tendón, músculo, etc.), generalmente sin traumatismo previo y en una única localización. Su etiología es desconocida actualmente. Los órganos afectados con más frecuencia son brazos, muslos y nalgas. Es muy infrecuente en la edad pediátrica, y se presenta sobre todo entre la segunda y tercera década de la vida¹⁻³. Hasta en el 40-60% de los casos no es posible relacionarlo con un traumatismo previo⁴, aunque en muchos de los pacientes los antecedentes traumáticos pasan desapercibidos.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 15 años que presentaba una tumoración en axila derecha que había surgido de forma espontánea, sin antecedente traumático previo conocido, que le provocaba dolor, limitación de movilidad del miembro superior derecho y se acompañaba de signos inflamatorios locales (tumefacción, enrojecimiento, calor). Los resultados de las pruebas de laboratorio fueron negativos, incluida prueba de Mantoux. En la radiografía del miembro superior se apreciaba una silueta en axila de contorno redondeado, en tejidos blandos de la axila derecha (fig. 1). En la ecografía se observó una tumoración en axila derecha de 3,4 × 4,2 cm con bordes definidos, calcificaciones en su interior con refuerzo posterior (fig. 2), compatible con adenopatía de probable etiología tuberculosa.

Tras tratamiento antibiótico durante 15 días los signos inflamatorios superficiales cedieron, pero persistía una tumoración de consistencia leñosa, no desplazable y dolorosa a palpación. La paciente fue sometida a tratamiento quirúrgico en el que se encontró una masa con bordes irregulares, de consistencia ósea, incrustada en el tendón

Correspondencia: Dr. J.L. Alonso Calderón.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús.
Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid. España.
Correo electrónico: cirped@hnjs.insalud.es.

Recibido en octubre de 2003.

Aceptado para su publicación en diciembre de 2003.

muscular del músculo redondo menor en la pared posterior de la axila, y que la biopsia operatoria identificó como tejido óseo sin malignidad rodeado de tejido muscular.

Durante el período postoperatorio presentó disfunción y limitación de la movilidad del hombro y miembro superior derecho, que cedió a los 20 días tras la rehabilitación adecuada.

DISCUSIÓN

La miositis osificante circunscrita es un proceso benigno de formación heterotópica de hueso en tejidos blan-

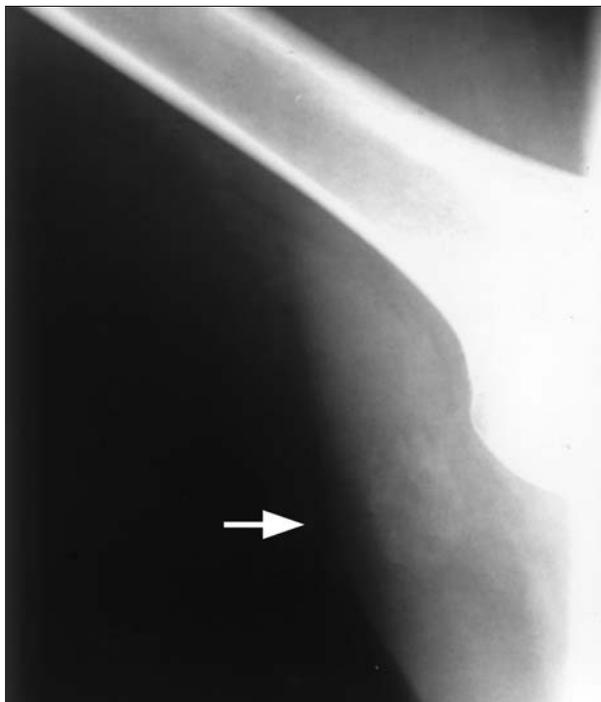


Figura 1. La radiografía del miembro superior aprecia una silueta (flecha) en axila, de contorno redondeado, en tejidos blandos de la axila derecha.



Figura 2. En la ecografía se informa de tumoración en axila derecha de 3,4 x 4,2 cm con bordes definidos, calcificaciones en su interior con refuerzo acústico posterior.

dos. Se distinguen dos grupos¹: miositis osificante circunscrita que es autolimitada, localizada y adquirida, y la fibromiositis osificante progresiva o enfermedad de Munchmeyer de carácter hereditario⁵⁻⁷, autosómica dominante, caracterizada por osificación de tejidos blandos con amplia extensión y profusión con la edad, llegando a ser invalidante a edades tempranas (tercera década de la vida). La evolución del cuadro es la que va estableciendo el diagnóstico.

Aunque las localizaciones descritas más frecuentemente para la miositis osificante circunscrita han sido los brazos, los muslos y las nalgas, también se han encontrado casos aislados en la pared torácica⁴, región paravertebral y uno en axila⁸ lo cual provocó una plexopatía braquial. Actualmente existen pocos casos descritos en edades pediátricas^{1,9,10}, habiéndose recopilado entre 20 y 30 casos hasta 1998, siendo la segunda y la tercera décadas de la vida el período con mayor índice de presentación, por lo que la adolescencia es un período en el cual comienzan a aparecer casos con frecuencia creciente.

Clínicamente se presenta como una masa que aumenta de tamaño en tejidos blandos, acompañándose de dolor y eritema superficial durante 6 a 12 semanas, que posteriormente se estabiliza y gradualmente va reduciéndose de tamaño. Debido a su localización en tejidos blandos, crecimiento rápido y el dolor que provoca, debe de ser diferenciado sobre todo de procesos sarcomatosos (sarcoma, fibrosarcoma, rhabdomyosarcoma, etc.), y también de otros procesos infecciosos como en el caso que presentamos que, ecográficamente, fue etiquetado de linfogranulomatosis crónica (fig. 2).

El diagnóstico debe apoyarse en exploraciones complementarias, resultando difícil en etapas iniciales del proceso, habiéndose constatado que tan sólo la resonancia magnética (RM) en este período es capaz de diferenciarlo de procesos sarcomatosos². La ecografía pone de manifiesto una masa en tejidos blandos con calcificaciones periféricas, sin poder delimitar nítidamente sus demarcaciones en relación con tejidos circundantes (fig. 2). A pesar de ello es muy frecuente que el diagnóstico sea alcanzado a través de biopsia quirúrgica con estudio histológico, como sucedió en este paciente (fig. 3).

Histológicamente se encuentra una zona central de tejido conjuntivo y fibroblastos, con una zona intermedia de osteoblastos y tejido óseo inmaduro con calcificación que progresa hacia la formación de hueso, por tanto con formación ósea periférica³. Esta formación ósea desde la periferia permite diferenciarla del osteosarcoma en que la osificación es central.

Con un diagnóstico de sospecha de miositis osificante circunscrita el tratamiento dependerá de su ubicación y de los síntomas que produce, recurriéndose al tratamiento quirúrgico como última posibilidad, y teniendo siempre en cuenta las repercusiones funcionales del mismo en cuanto a limitación de la movilidad. Debido a su asenta-

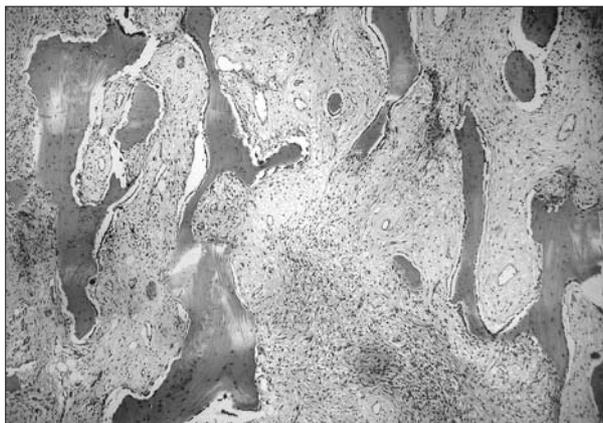


Figura 3. Tejido fibroso laxo con componente inflamatorio entre hueso laminar trabecular. (Hematoxilina-eosina, 200.)

miento en tendones musculares y próximos a veces a plexos nerviosos es frecuente que en su evolución o tras su manipulación o extirpación se produzca una limitación funcional de grado variable pasajera o de carácter permanente, así en nuestra paciente tras biopsia quirúrgica se produjo una incapacidad para la elevación y rotación del hombro, que cedió en 20 días con fisioterapia y rehabilitación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yazici M, Etensel B, Gürsoy H, Aydogdu A, Erkus M. Nontraumatic myositis ossificans with an unusual location: Case report. *J Pediatr Surg* 2002;37:1621-2.
2. Hanquinet S, Ngo L, Anooshiravani M, García J, Bugmann P. Magnetic resonance imaging helps in the early diagnosis of myositis ossificans in children. *Pediatr Surg Int* 1999;15:287-9.
3. Bhatia M, Hill J, MacPherson RI. Radiological case of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995;149:54.
4. Kim JT, Yoon YH, Baek WK, Han JY, Chu YC, Kim HJ. Myositis ossificans of the chest wall simulating malignant neoplasm. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1718-20.
5. García Callejo FJ, Morant Ventura A, Orts Alborch MH, Blay Galán J, Marco Algarra J. Head and neck lesions caused by systemic progressive ossifying fibrodysplasia (Munchmeyer's disease). *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000;51:646-54.
6. Sy MH, Diouf A, Diallo BK, Dansokho AV, Ndiaye A, Tall A, et al. Fibrodysplasia ossificans progressiva or Munchmeyers disease: A propos of 2 cases. *Dakar Med* 1999; 44:126-30.
7. Kocyigit H, Hizli N, Memis A, Sabah D. A severely disabling disorder: Fibrodysplasia ossificans progressiva". *Clin Rheumatol* 2001;20:273-5.
8. Reavey-Cantwell JF, Garonzik I, Viglione MP, McCarthy EF, Belzbe AJ. A brachial plexopathy due to myositis ossificans. Case report review of the literature. *J Neurosurg* 2001;95:525-8.
9. Turra CS, Gigante C, Perini L, Dámore ES. Pseudomalignant myositis ossificans in children. Description case and review of the literature. *Chir Organi Mov* 1999;84:93-100.
10. Kluger G, Kochs A, Holthausen H. Heterotopic ossification in childhood and adolescence. *J Child Neurol* 2000;15:406-13.