



Año 1916

Núm. 3157

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA

(ENFERMEDAD DE MÜNCHMEYER)

TÉSIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

EDUARDO S. GENTENO

Ex-ayudante del Laboratorio Central del Hospital Nacional de Clínicas (1911-12)

Ex-practicante "ad honorem" del Instituto Jenner (1913)

Ex-practicante externo del Hospital S. Roque (1913)

Ex-practicante menor interno por concurso del Hospital San Roque (1914)

Ex-practicante mayor interno por concurso del H. San Roque (1915-16)

"LAS CIENCIAS"

LIBRERÍA Y CASA EDITORA DE A. GUIDI BUFFARINI

CÓRDOBA 1877 - BUENOS AIRES



MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA

(ENFERMEDAD DE MÜNCHMEYER)

Año 1916

Núm. 3157

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA

(ENFERMEDAD DE MÜNCHMEYER)

T É S I S

PRESENTADA PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

EDUARDO S. CENTENO

Ex-ayudante del Laboratorio Central del Hospital Nacional de Clinicas (1911-12)

Ex-practicante "ad honorem" del Instituto Jenner (1913)

Ex-practicante externo del Hospital S. Roque (1913)

Ex-practicante menor interno por concurso del Hospital San Roque (1914)

Ex-practicante mayor interno por concurso del H. San Roque 1915-16)

II

"LAS CIENCIAS"

LIBRERÍA Y CASA EDITORA DE A. GUIDI BUENAIRES

CÓRDOBA 1377 - BUENOS AIRES



La Facultad no se hace solidaria de las
opiniones vertidas en las tesis.

Artículo 162 del R. de la F.

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ACADEMIA DE MEDICINA

Presidente

DR. D. JOSÉ PENNA

Vice-Presidente

DR. D. DOMINGO CABRED

Miembros titulares

- | | | | |
|-----|---|---|-----------------------|
| 1. | » | » | EUFEMIO UBALLES |
| 2. | » | » | PEDRO N. ARATA |
| 3. | » | » | ROBERTO WERNICKE |
| 4. | » | » | PEDRO LAGLEYZE |
| 5. | » | » | JOSÉ PENNA |
| 6. | » | » | LUIS GÜEMES |
| 7. | » | » | ELISEO CANTÓN |
| 8. | » | » | ANTONIO C. GANDOLFO |
| 9. | » | » | ENRIQUE BAZTERRICA |
| 10. | » | » | DANIEL J. CRANWELL |
| 11. | » | » | HORACIO G. PIÑERO |
| 12. | » | » | JUAN A. BOERI |
| 13. | » | » | ANGEL GALLARDO |
| 14. | » | » | CARLOS MALBRAN |
| 15. | » | » | M. HERRERA VEGAS |
| 16. | » | » | ANGEL M. CENTENO |
| 17. | » | » | FRANCISCO A. SICARDI |
| 18. | » | » | DIÓGENES DECOUD |
| 19. | » | » | BALDOMERO SOMMER |
| 20. | » | » | DESIDERIO F. DAVEL |
| 21. | » | » | GREGORIO ARAOZ ALFARO |
| 22. | » | » | DOMINGO CABRED |
| 23. | » | » | ABEL AYERZA |
| 24. | » | » | EDUARDO OBEJERO |

Secretarios

DR. D. DANIEL J. CRANWELL
» MARCELINO HERRERA VEGAS

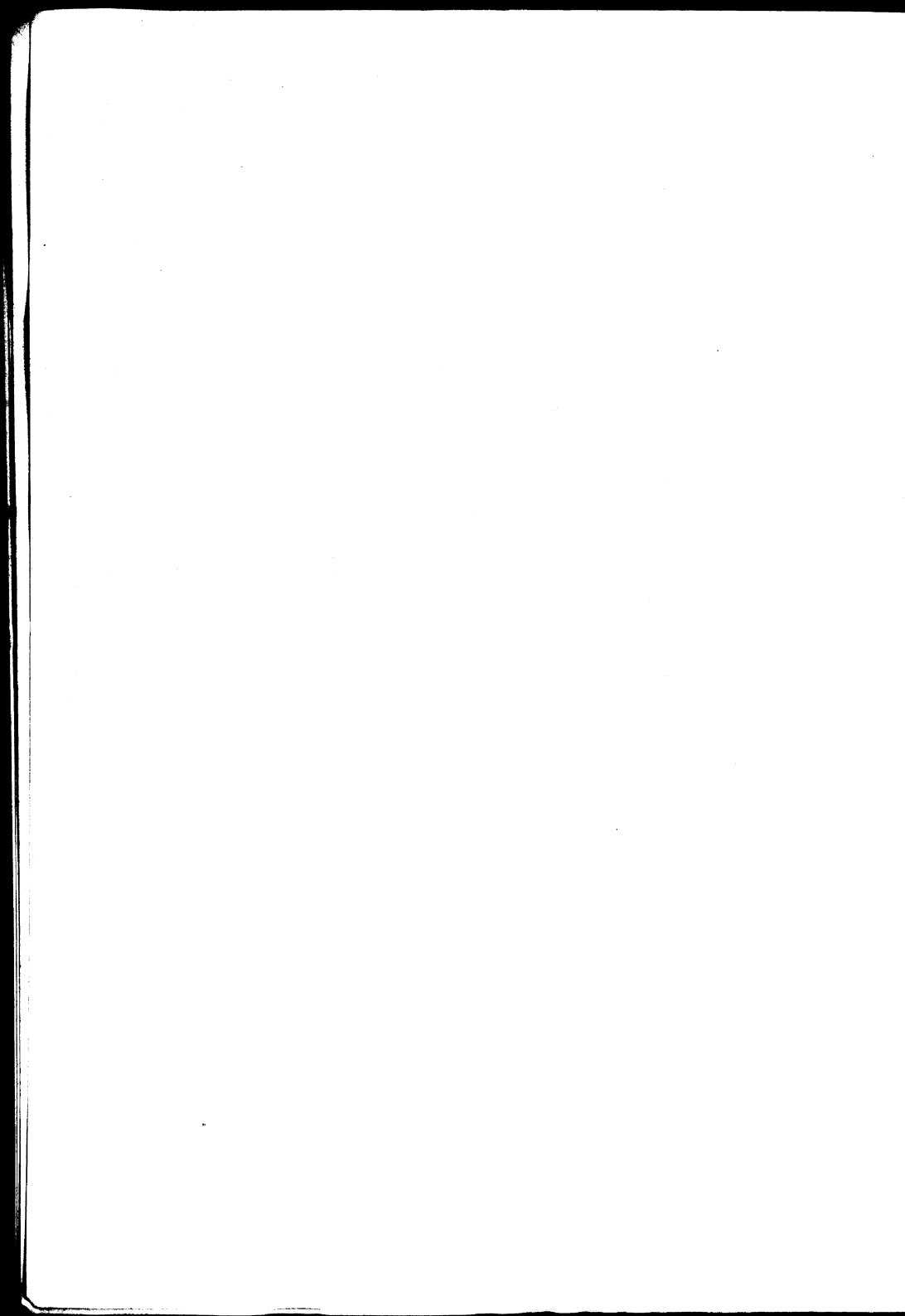


FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

ACADEMIA DE MEDICINA

Miembros Honorarios

1. DR. D. TELÉMACO SUSINI
2. » » EMILIO R. CONI
3. » » OLHINTO DE MAGALHÃES
4. » » FERNANDO WIDAL
5. » » OSVALDO CRUZ



FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Decano

DR. D. E. BAZTERRICA

Vice Decano

DR. CARLOS MALBRAN

Consejeros

DR. D. LUIS GÜEMES
» » ENRIQUE BAZTERRICA
» » ENRIQUE ZÁRATE
» » PEDRO LACAVERA
» » ELISEO CANTÓN
» » ANGEL M. CENTENO
» » DOMINGO CABRED
» » MARCIAL V. QUIROGA
» » JOSÉ ARCE
» » ABEL AYERZA
» » EUFFMIO UBALLES (con lic.)
» » DANIEL J. CRANWELL
» » CARLOS MALBRÁN
» » JOSÉ F. MOLINARI
» » MIGUEL PUIGGARI
» » ANTONIO C. GANDOLFO (Suplente)

Secretarios

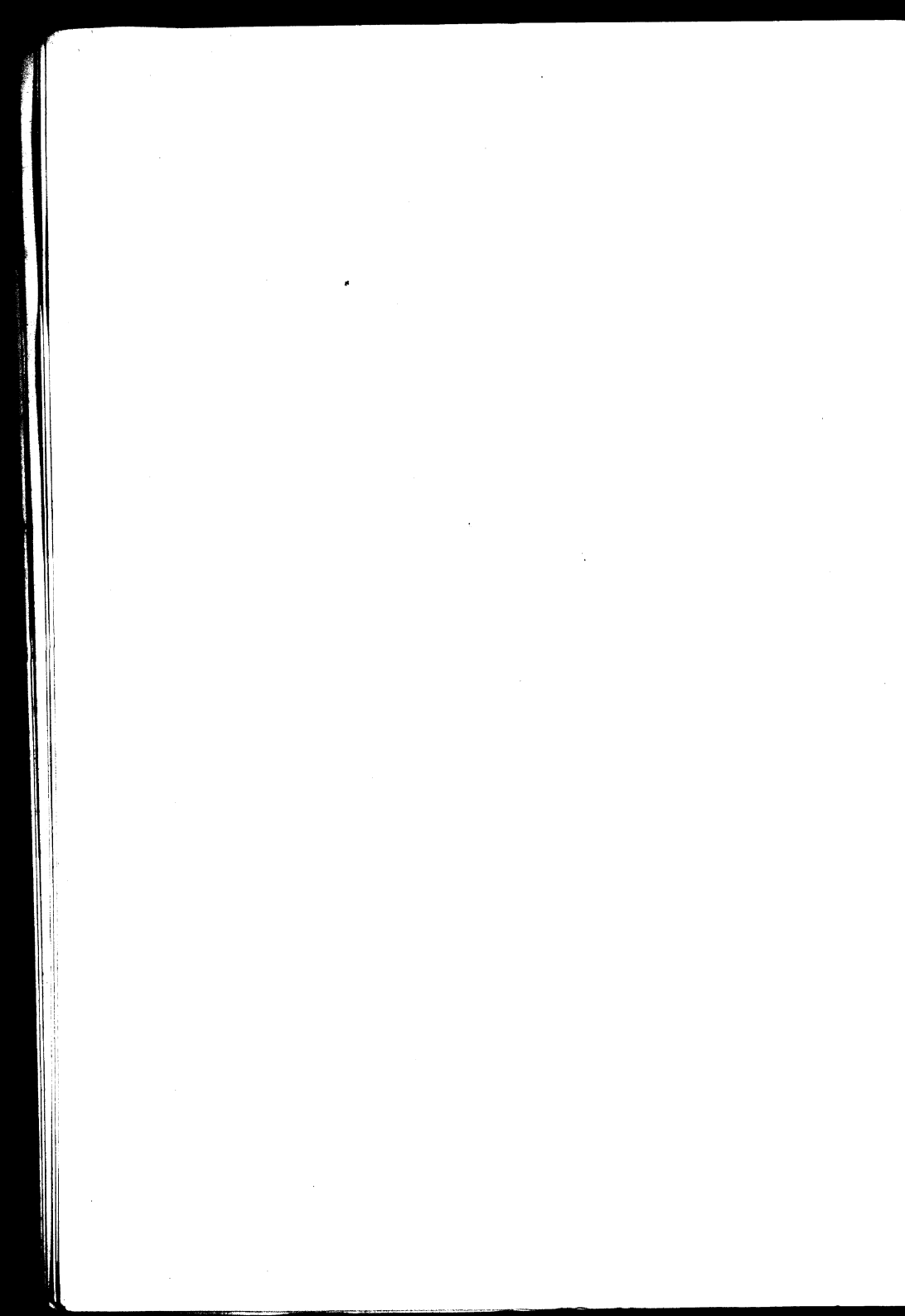
DR. P. CASTRO ESCALADA (Consejo directivo)
» » JUAN A. GABASTOU (Facultad de Medicina)



ESCUELA DE MEDICINA

PROFESORES HONORARIOS

- DR. ROBERTO WERNICKE
• JUVENCIO Z. ARCE
• PEDRO N. ARATA
• FRANCISCO DE VEYGA
• ELISEO CANTON
• JUAN A. BOERI
• FRANCISCO A. SICARDI



ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos Titulares
Zoología Médica.....	Dr. PEDRO LACAVERA
Botánica Médica.....	» LUCIO DURAÑONA
Anatomía Descriptiva.....	» RICARDO S. GÓMEZ
Anatomía Descriptiva.....	» R. SARMIENTO LASPIUR
Anatomía descriptiva.....	» JOAQUIN LOPEZ FIGUEROA
Anatomía descriptiva.....	» PEDRO BELOU
Química Médica.....	» ATANASIO QUIROGA
Histología.....	» RODOLFO DE GAINZA
Física Médica.....	» ALFREDO LANARI
Fisiología General y Humana.....	» HORACIO G. PIÑERO
Bacteriología.....	» CARLOS MALBRÁN
Química Médica y Biológica.....	» PEDRO J. PANDO
Higiene Pública y Privada.....	» RICARDO SCHATZ
Semiología y ejercicios clínicos.....	» GREGORIO ARAOZ ALFARO
Anatomía Topográfica.....	» DAVID SPERONI
Anatomía Patológica.....	» AVELINO GUTIERREZ
Materia Médica y Terapéutica.....	» TELEMACO SUSINI
Patología Externa.....	» JUSTINIANO LEDESMA
Medicina Operatoria.....	» DANIEL J. CRANWELL
Clínica Dermato-Sifilográfica.....	» LEANDRO VALLE
» Génito-urinarias.....	» BALDOMERO SOMMER
Toxicología Experimental.....	» PEDRO BENEDIT
» Medicina Epidemiológica.....	» JUAN B. SEÑORANS
» Oto-rino-laringológica.....	» JOSE PENNA
Patología Interna.....	» EDUARDO OBEJERO
Clínica Oftalmológica.....	» MARCIAL V. QUIROGA
» Médica.....	» PEDRO LAGLEYZE
» Médica.....	» LUIS GUEMES
» Médica.....	» LUIS AGOTE
» Médica.....	» IGNACIO ALLENDE
» Quirúrgica.....	» ABEL AYERZA
» Quirúrgica.....	» PASCUAL PALMA
» Quirúrgica.....	» DIÓGENES DECOUD
» Quirúrgica.....	» ANTONIO C. GANDOLFO
» Neurológica.....	» MARCELO T. VIÑAS
» Psiquiátrica.....	» JOSE A. ESTEVES
» Obstétrica.....	» DOMINGO CABRED
» Obstétrica.....	» ENRIQUE ZARATE
» Pediátrica.....	» SAMUEL MOLINA
Medicina Legal.....	» ANGEL M. CENTENO
Clínica Ginecológica.....	» DOMINGO S. CAVIA
	» ENRIQUE BAZTERRICA

ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Botánica Médica.....	DR. RODOLFO ENRIQUEZ
Zoología Médica.....	GUILLERMO SEEBER
Anatomía Descriptiva.....	SILVIO E. PARODI
Fisiología general y humana.....	EUGENIO GALLI
Bacteriología.....	FRANK L. SOLER
Química Biológica.....	BERNARDO HOUSAY
Higiene Médica.....	RODOLFO RIVAROLA
Semeiología y ejercicios clínicos.....	ALOIS BACHMANN
Anat. Patológica.....	GERMAN ANSCHUTZ
Materia Médica y Terapia.....	BENJAMIN GALARCE
Medicina Operatoria.....	FELIPE JUSTO
Patología externa.....	MANUEL V. CARBONELL
Clinica Dermato-sifilográfica.....	CARLOS BONORINO UDAONDO
» Epidemiológica.....	ALFREDO VITON
» Oftalmológica.....	JOAQUIN LLAMBIAS
» Oto-rino-laringológica.....	ANGEL H. ROFFO
Patología interna.....	JOSE MORENO
Clinica Quirúrgica.....	ENRIQUE FINOCCHIETTO
Clinica Neurológica.....	CARLOS ROBERTSON
» Médica.....	FRANCISCO P. CASTRO
» Pediátrica.....	CASTELFORT LUGONES
» Ginecológica.....	NICOLAS V. GRECO
» Obstétrica.....	PEDRO L. BALIÑA
Medicina legal.....	FERNANDO R. TORRES
	FRANCISCO DESTEFANO
	ANTONINO MARCO DEL PONT
	ENRIQUE B. DEMARIA
	ADOLFO SOCIETI
	JUAN DE LA CRUZ CORREA
	MARTIN CASTRO ESCALADA
	PEDRO LABAQUI
	LEONIDAS JORGE FACIO
	PABLO M. BARLARO
	EDUARDO MARL O
	JOSE ARCE
	ARMANDO R. MAROTTA
	LUIS A. TAMINI
	MIGUEL SUSSINI
	ROBERTO SOLE
	PEDRO CHUTRO
	JOSE M. JORGE (hijo)
	OSCAR COPELLLO
	ADOLFO F. LANDIVAR
	VICENTE DIMITRI
	ROMULO H. CHIAPPORI
	JUAN JOSE VITON
	PABLO J. MORSALINE
	RAFAEL A. BULLRICH
	IGNACIO IMAZ
	PEDRO ESCUDERO
	MARIANO R. CASTEX
	PEIRO J. GARCIA
	JOSE DESTEFANO
	JUAN R. GOYENA
	JUAN JACOBG SPANGENBERG
	MAMERTO ACUÑA
	GENARO SISTO
	PEDRO DE ELIZALDE
	FERNANDO SCHWEIZER
	JUAN ARLOS NAVARRO
	JAINE SALVADOR
	TORIBIO PICCARDO
	CARLOS R. CIRIO
	OSVALDO L. BOTTARO
	ARTURO ENRIQUEZ
	A. PERALTA RAMOS
	FAUSTINO J. TRONGE
	JUAN B. GONZALEZ
	JUAN C. RISSO DOMINGUEZ
	JUAN A. GABASTOU
	ENRIQUE A. BOERO
	JOAQUIN V. GNECCO
	JAVIER BRANDAN
	ANTONIO PODESTA

ESCUELA DE FARMACIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
Zoología general: Anatomía. Fisiología comparada.....	DR. ANGEL GALLARDO
Botánica y Mineralogía.....	» ADOLFO MUJICA
Química inorgánica aplicada.....	» MIGUEL PUIGGARI
Química orgánica aplicada.....	» FRANCISCO C. BARRAZA
Farmacognosia y posología razonadas...	SR. JUAN A. DOMINGUEZ
Física Farmacéutica.....	Dr. JULIO J. GATTI
Química Analítica y Toxicológica (primer curso).....	» FRANCISCO P. LAVALLE
Técnica farmacéutica.....	» J. MANUEL IRIZAR
Química analítica y toxicológica (segundo curso) y ensayo y determinación de drogas.....	» FRANCISCO P. LAVALLE
Higiene, legislación y ética farmacéuticas.....	» RICARDO SCHATZ

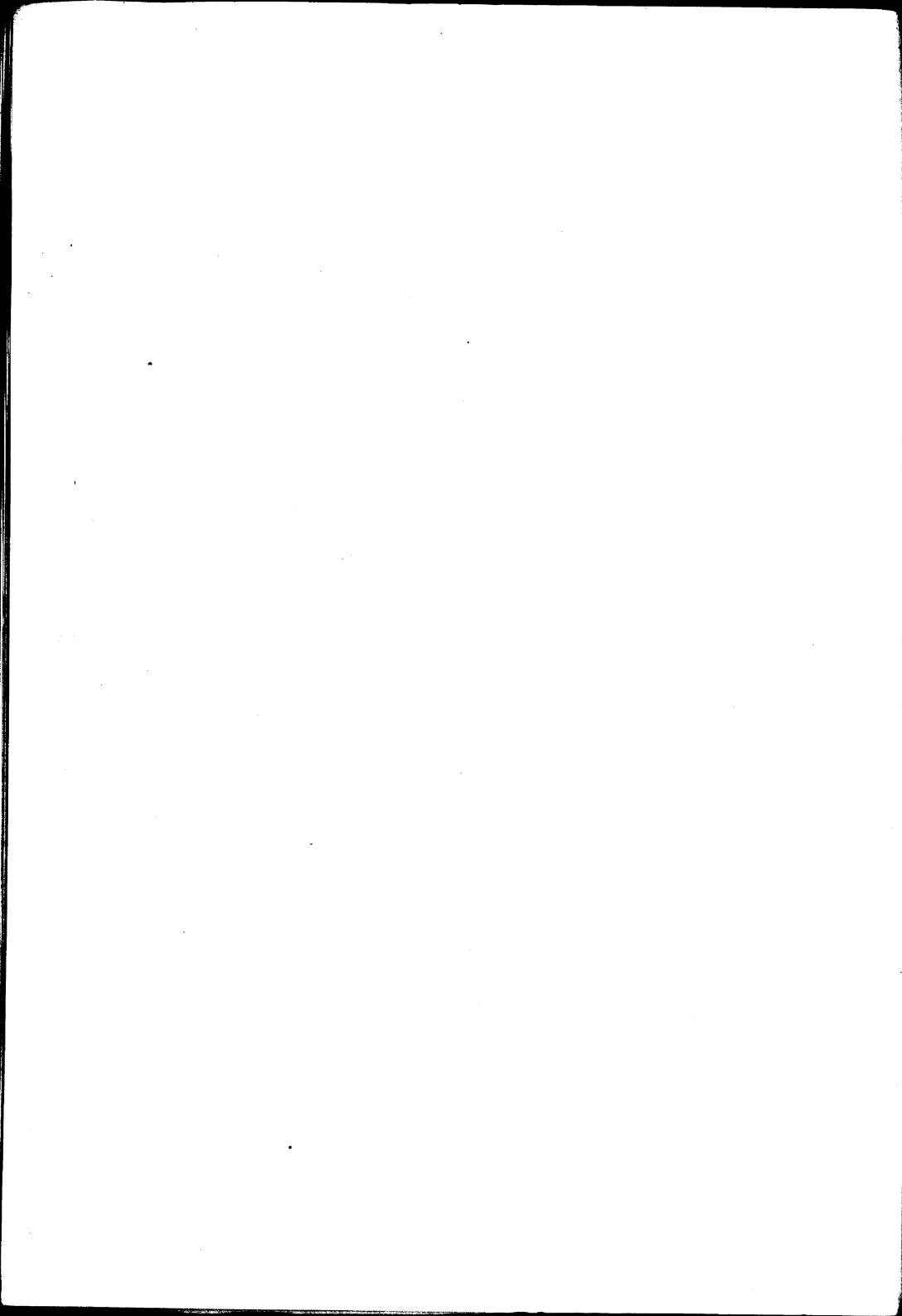
Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Técnica farmacéutica.....	SR. RICARDO ROCCATAGLIATA
Farmacognosia y posología razonadas....	» PASCUAL CORTI
Física farmacéutica.....	» OSCAR MIALOCK
Química orgánica.....	DR. TOMÁS J. RUMÍ
Química analítica.....	SR. PEDRO J. MESIGOS
Química inorgánica.....	» LUIS GUGLIALMELLI
	DR. JUAN A. SANCHEZ
	» ANGEL SABATINI
	» EMILIO M. FLORES

ESCUELA DE ODONTOLOGIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
1er. año.....	Dr. RODOLFO ERAUZQUIN
2º. año.....	* LEON PEREYRA
3er. año.....	* N. ETCHEPAREBORDA
Protesis Dental.....	Sr. ANTONIO J. GUARDO

Catedráticos suplentes

Dr. ALEJANDRO CABANNE
„ TOMÁS S. VARELA (2º año)
„ JUAN U. CARREA (Protesis)



ESCUELA DE PARTERAS

Asignaturas	Catedráticos titulares
<i>Primer año:</i>	
Anatomía, Fisiología, etc.....	Dr. J. C. LLAMES MASSINI
<i>Segundo año :</i>	
Parto fisiológico	Dr. MIGUEL Z. O'FARRELL
<i>Tercer año :</i>	
Clinica obstétrica.....	Dr. FANOR VELARDE
Puericultura	Dr. UBALDO FERNANDEZ

Padrino de tesis:

Prof. Doctor ANGEL M. CENTENO

Académico.—Consejero.—Profesor titular de Clínica Pediátrica

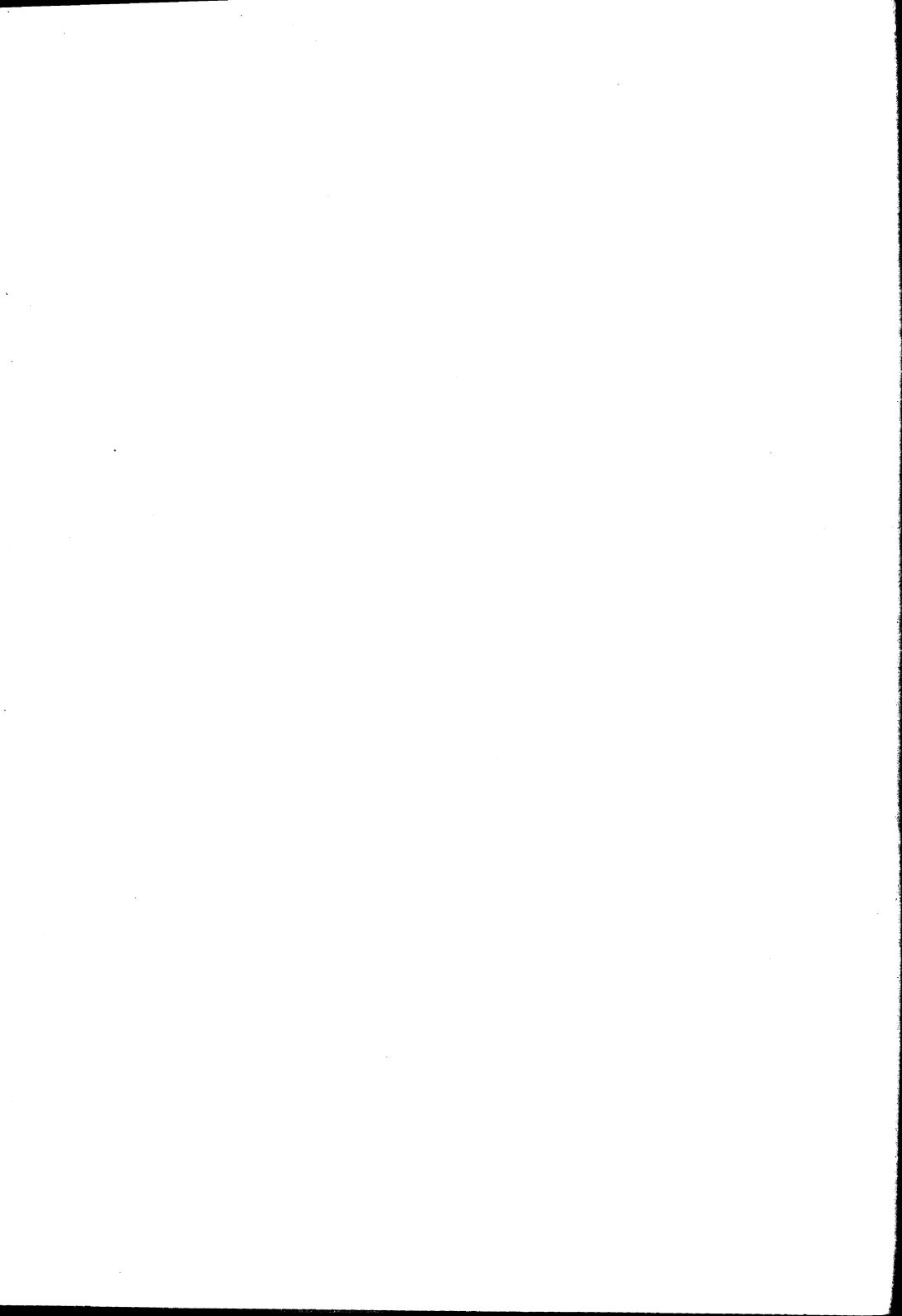
A MI PADRE Y MAESTRO

Con todo el afecto del hijo y la veneración del discípulo

A MI QUERIDA MADRE •

Modesto homenaje de gratitud y cariño

A MIS HERMANOS



A LOS MIOS Y A MIS AMIGOS

Señores Académicos:

Señores Consejeros:

Señores Profesores:

Al presentar a vuestra distinguida consideración este modesto trabajo, he tenido como principal objeto analizar a grandes rasgos una afección rara, en general, y en particular poco frecuente entre nosotros.

No quiero dejar la Escuela, en mi carácter de alumno, sin expresar antes, públicamente, mi más profundo y sincero agradecimiento hacia todos aquellos que, como maestros y jefes, guiaron mis pasos por ella.

A los médicos del Hospital San Roque, que fueron mis superiores inmediatos, mi eterno reconocimiento; y en particular al doctor Daniel J. Cranwell que, desde el primer año de mi carrera, me distinguió con sus consejos y atenciones, iniciándome, más tarde, en las prácticas quirúrgicas.

Para todos los médicos de la sala VI del Hospital de Clínicas, vaya también mi saludo afectuoso

y mi agradecimiento sincero, por las deferencias que siempre tuvieron para conmigo.

Llegue, por último, un fraternal saludo a mis compañeros de internado, con quienes pasé las mejores horas de mi vida de estudiante.

CAPITULO I

CONSIDERACIONES GENERALES

Antes de entrar al estudio detallado de la Miositis osificante progresiva, objeto de este trabajo, nos parece oportuno analizar, aunque más no sea que someramente, la Miositis osificante propiamente dicha o local (también llamada traumática), para hacer resaltar más sus diferencias con la primera.

Durante mucho tiempo confundidas ambas afecciones, no tienen en realidad más que un rasgo común: la producción de formaciones óseas patológicas fuera del hueso normal.

A parte de ese carácter, nada más distinto que estas dos enfermedades, en lo que se refiere a su esencia y evolución, caracterizándose, sobre todo, la Progresiva, la más interesante, por extenderse en poussées a todos los músculos de la economía, es decir, por ser múltiple y progresiva; mientras que la otra, la Miositis osificante propiamente dicha, es lo-

cal, atacando sólo un músculo o parte de músculo, produciendo masas óseas grandes o pequeñas, pero sin ninguna tendencia invasora o progresiva.

Fuera de esta diferencia capital, en cuanto a su evolución, la más importante, ambas afecciones se diferencian, además, por una serie de caracteres propios que permiten su diferenciación.

Conviene, ante todo, al tratar de la Miositis osificante local, distinguirla de las producciones óseas secundarias y consecutivas a fracturas, callos exuberantes, osteomas, desprendimientos epifisarios, etc., que tienen como característica el que las formaciones óseas toman su origen en el hueso normal, sin constituir afecciones autónomas, sino por el contrario, siempre secundarias; mientras que la Miositis osificante es siempre primitiva, las formaciones óseas que produce no toman su origen en el hueso normal sino en el tejido conjuntivo irritado o inflamado por cualquier causa, constituyendo así una afección autónoma e independiente, una inflamación primitiva con producción de hueso en aquellos tejidos en que no existía antes.

Es en ese concepto que deben tomarse, para diferenciar estas afecciones, los términos *secundaria* y *primitiva*. La primera, aquella a que pertenecen los osteomas, etc., que antes hemos citado, es secundaria porque produce formaciones óseas secundarias o dependientes del hueso normal. Mientras que

la segunda, la Miositis osificante propiamente dicha, si bien es cierto que, por lo general, responde como causa etiológica a un traumatismo y por consiguiente es secundaria a ese traumatismo; pero es, en cambio, bien primitiva en cuanto a su esencia, porque forma hueso allí donde no existía y completamente independiente del hueso normal.

Son muy numerosos los casos citados de producciones óseas secundarias: ellas son frecuentes en aquellos casos de fracturas con encapamiento e inclusión de fragmentos óseos en los músculos vecinos, descritas por Volkmann.

Salmann, menciona un caso de formación ósea en el espesor del músculo braquial anterior (parte interna) a consecuencia de un desprendimiento de la apófisis coronoides.

Berthier, cita otro caso, en que la formación ósea tuvo como punto de partida un desprendimiento perióstico consecutivo a una contracción muscular brusca y violenta; fué ese fragmento de periostio así desprendido e incluido entre los músculos vecinos, el que dió más tarde origen a la formación ósea.

Schwarz observó otro enfermo, en el que se habían producido grandes fragmentos de hueso en el espesor del semi-membranoso y semi-tendinoso. Este enfermo había sufrido, poco tiempo antes, una caída, a consecuencia de la cual se le produjo una fractura del gran trocánter; algunos de los fragmentos

quedaron incluídos en dichos músculos y fueron ellos los que dieron después lugar a la formación de esas grandes masas óseas. El examen histológico de esas neoformaciones reveló que se hallaban constituídas por tejido esponjoso, lo mismo que el hueso que les dió origen, quedando así plenamente demostrado su carácter secundario.

A esta misma categoría de casos pertenecen los osteomas descritos por Weber.

Con estos ejemplos queda perfectamente probado el origen secundario de estas porforaciones óseas; su estudio, por consiguiente, no presenta mayor interés puesto que no constituyen una enfermedad o entidad mórbida independiente.

No pasa lo mismo con la Miositis osificante primitiva o local. Ella sí representa una afección aislada y perfectamente caracterizada; nos detendremos, por eso, un poco más en su análisis, para estudiar después, con detalle, una de sus variedades más interesantes por muchos conceptos: la Miositis osificante progresiva, objeto del presente trabajo.

La Miositis osificante primitiva y local, reconoce como causa etiológica principal y más frecuente, el traumatismo ya sea único o repetido, sobre un miembro o parte de miembro, dando origen ese traumatismo, en sujetos predispuestos, a la formación de tejido óseo a expensas del tejido conjuntivo intermuscular.

Es Heinrich Lorenz el principal sostenedor del traumatismo como causa etiológica *única* en la producción patológica de hueso de esta enfermedad y cita en apoyo de su teoría, entre otros casos, uno muy ilustrativo observado por Oriou: se trataba de un sujeto que había sufrido un traumatismo en un miembro, y en el que se observó, después de un cierto tiempo, la producción de formaciones óseas patológicas en el miembro traumatizado y *a pesar de haber permanecido éste en completa inmovilización*. Esto significaría, según Lorenz, que fué el traumatismo la única causa etiológica, puesto que no hubo después ninguna nueva causa de irritación por haber estado el miembro en la más completa inmovilización.

Otros autores, con Gruber a la cabeza, no dan al traumatismo la preponderancia tan exclusiva que le da Lorenz, y no reconocen en él la causa etiológica única en la producción de esta enfermedad.

Sin desconocerle su rol como agente principal, aceptan, dichos autores, la existencia de otras causas no menos importantes, según ellos, como son las afecciones graves del sistema nervioso central, la herencia, etc.; causas éstas, que independientemente de todo traumatismo, podrían dar origen a las producciones óseas en cuestión.

La práctica y los hechos observados dan la razón a Lorenz y actualmente todos los autores es-

tán de acuerdo en reconocer al traumatismo su rol como agente determinante y como causa etiológica de la afección. Es por esa razón, que la variedad de Miositis de que nos estamos ocupando se llama también Miositis traumática.

Ese traumatismo ocasional, punto de partida de la enfermedad, puede ser de dos clases: o único y en ese caso violento; o repetido, aunque menos intenso.

En el primer caso, se trata casi siempre de golpes producidos por cuerpos de superficie plana y ancha (andamio, culata de fusil, plancha, viga, etc.) Más rara vez el agente vulnerante es un objeto a punta aguda o cortante.

Son numerosos los casos citados por los autores, pertenecientes a esta categoría de traumatismo, es decir, los casos en que el agente vulnerante ha actuado una sola vez, pero de manera violenta. Tales las observaciones de Meinhold, Cahen, Oriou y Bremig, en que la afección había sido provocada por coces, dando lugar a la producción de masas óseas localizadas principalmente en el eudriceps. El caso de Munro, que reconoce como etiología un golpe recibido por el enfermo durante una partida de football. El de Rasmussen ocasionado por un culatazo en el braquial anterior. El de Bremig, producido por un golpe asestado con una barra de hierro en el triceps. El caso de Konetschke, en que el enfer-

mo sufrió una caída violenta sobre la región glútea. El caso estudiado por Demmler y Bremig, en el que se encuentra como antecedentes en el enfermo el hecho de haber recibido, cierto tiempo antes,, un fuerte golpe sobre el muslo, producido por una bolsa de papas caída desde gran altura. El de Van Arsdale, en el que se trata de un individuo que había recibido un violento traumatismo durante una lucha romana.

En todos estos casos el traumatismo ha sido producido por cuerpos a superficie plana y ancha. Sumamente raros son aquellos en que el agente vulnerante ha sido un instrumento cortante. Merecen citarse entre esta categoría, y como hechos interesantes, las dos observaciones personales presentadas por el doctor Daniel J. Cranwell a la "Société de Chirurgie" de Paris, en el año 1909 y publicadas en la revista de dicha Sociedad. Se trata de la formación de osteomas musculares, consecutivos a heridas de arma blanca, en ambos casos; circunstancia excepcional que hace particularmente interesante esta comunicación, por ser el doctor Cranwell de los pocos que citan hechos de esa naturaleza.

Como se ve por lo que antecede, son numerosos los casos en que la causa originaria de la afección ha sido un único y violento traumatismo, producido por diversas circunstancias.

Sin embargo, muchos más frecuentes son las observaciones en que la causa determinante y punto

de partida de la enfermedad ha sido, no ya un golpe único e intenso, como en los casos antes citados, sino una violencia repetida y constante, aunque de una intensidad menor. En el primer caso, la causa productora ha sido un *golpe*, mientras que en el segundo se trata más bien de un *frote* continuo.

En ambas circunstancias, el traumatismo ha dado lugar a una irritación del tejido conjuntivo intermuscular, irritación que ha traído como consecuencia una inflamación de ese tejido, con formación de callo; callo que ha evolucionado y ha dado lugar a la formación de hueso, actuando naturalmente, en sujetos ya anteriormente predispuestos.

Como se ve, de esta manera se explica en cierto modo la etiología y patogenia de esta afección, tan distinta a la de la Miositis osificante progresiva, que es de más difícil interpretación.

Otras veces el traumatismo no actúa en esa forma, sino de una manera más indirecta. La violencia recibida da como consecuencia inmediata la formación de un hematoma en el punto directamente vulnerado, y es ese hematoma el que en su ulterior evolución presiona y comprime los tejidos vecinos, los irrita, originando de esta manera idéntico proceso.

El traumatismo repetido y suave, el *frote*, decíamos, es la causa más frecuente; efectivamente, es esta clase de traumatismo la que ha originado la

mayor parte de los casos de Miositis osificante circunscrita o local, que se conocen.

Es esa la causa por la cual esta enfermedad es típica de cierta clase de personas que tienen la misma ocupación u oficio, que por las mismas razones de la naturaleza de su trabajo, tienen que soportar la acción prolongada de ciertos roces siempre sobre la misma parte del cuerpo. Tales los ginetes (tumores óseos de los adductores), los cargadores de fardos (en el dorso), los soldados de infantería (producciones óseas en el hombro derecho por la acción constante y prolongada del fusil).

A esta última categoría pertenecen las formaciones de hueso producidas por lo que los alemanes llaman "*Exercirknochen*", es decir, hueso por ejercicio.

El primero de estos casos es citado y descrito por Khun en el año 1830; su estudio histológico y anátomo-patológico detallado fué hecho poco tiempo después por Miescher. Se trataba, en este caso, de un soldado portador de un voluminoso tumor óseo, situado en el deitoides derecho, sitio en que apoyaba constantemente el fusil.

Poco tiempo más tarde, aparece otra observación en que se constata la presencia de producciones anormales de hueso en el espesor del biceps; observación que fué estudiada con detalle por Rokitansky.

Pero es recién en 1855 que Bilroth hace el es-

tudio clínico detallado de estos "*Exercirknochen*". Dos o tres años más tarde, Volkman y Virchow, completan con datos anátomo-patológicos detallados, el estudio clínico hecho por Billoth.

Después de estos trabajos, son numerosos los autores que se han ocupado detenidamente de esta afección, descollando entre ellos los nombres de Josephson, Thiriar, Astegiano, Favier, Orlow, Ramonet, Delorme, Berthier, Schmidt, Zimmermann, Ferron, Lalesque, Tartiére, Graf, etc.

En todos estos casos la sintomatología de la afección es más o menos la misma, prestándose, por consiguiente, a una descripción de conjunto.

El principio de la afección varía, según que el traumatismo que le haya dado origen sea único y violento, o que se trate de un frote suave pero repetido con constancia.

En el primer caso el principio es brusco y se manifiesta por síntomas subjetivos que llaman la atención del paciente y del médico hacia el punto mulnerado. Es, al comienzo e inmediatamente después del traumatismo, el cuadro completo de una ruptura muscular con sus tres síntomas capitales: el dolor, el hematoma y las equímosis. En este primer período es difícil hacer el diagnóstico.

Más adelante, cuando el tumor óseo está formado, (y esto sucede poco tiempo después del traumatismo originario), los síntomas de nrositis osifican-

te se acentúan. Entre los subjetivos más importantes, si el principio ha sido agudo y por golpe violento, descuella en primer término el dolor y en segunda categoría en cuanto a importancia, la impotencia funcional.

El dolor es en estos casos sumamente agudo, tanto que hacen a veces, imperativa la indicación del tratamiento quirúrgico inmediato. El es espontáneo, cuando el tumor óseo se ha desarrollado en un sitio por el que pasa algún nervio sensitivo de importancia; el tumor situado en esas condiciones comprime e irrita constantemente el nervio produciendo se le imprimen al miembro enfermo.

Más frecuentemente el dolor es provocado ya sea por los movimientos activos que ejecuta el sujeto por su mismo, ya por los movimientos pasivos que se le imprimen al miembro enfermo.

En el primer caso, el paciente mantiene su miembro en la inmovilidad más absoluta para evitar el sufrimiento, siendo esta la principal causa de la impotencia funcional del miembro atacado. En el segundo caso, los movimientos pasivos al provocar fuertes dolores, dificultan el examen del enfermo.

Si, por el contrario, el principio de la enfermedad no ha sido brusco y agudo; si el traumatismo originario en lugar de haber sido único y violento, ha sido suave y repetido, constituyendo más bien un frote constante que un golpe; en ese caso, decía-

mos, el orden de importancia de los síntomas subjetivos se invierte. Es la impotencia funcional el síntoma preponderante; el dolor si existe, es mucho menos acusado y secundario en cuanto a importancia.

Los síntomas objetivos se manifiestan claramente, cuando el tumor está ya constituido y esto sucede muy poco tiempo después del traumatismo originario.

Oriou, cita un caso en que el tumor había llegado a la osificación completa, a los ocho días de recibido el traumatismo. Delorme insiste en la rapidez con que se forman los tumores óseos y da como promedio general un mes o dos después del golpe originario.

Constituída la neoformación, se nos presenta a la inspección como un tumor de forma y dimensiones variables. Casi siempre único, puede ser sin embargo, doble o múltiple, pero siempre sobre la misma región. De localización fija, ocupa siempre el lugar donde se recibió el traumatismo, sin presentar otros tumores en las demás regiones del cuerpo, a diferencia de lo que sucede en la Progresiva. Tiene, pues, sus lugares de elección: los adductores en los ginetes, el hombro en los changadores, en una palabra, el lugar donde ha sido irritado el tejido.

En cuanto a su forma y dimensiones ya dijimos que eran variables. Redondeados, por lo general,

aunque irregulares, varían, según la edad desde el tamaño de un huevo de pichón a una naranja y aún más, siendo tanto más voluminoso cuanto mayor es su edad.

Otras veces son alargados, asemejándose, en esos casos, a estalactitas y pudiendo llegar hasta 25 centímetros de largo (caso de Oriou ya citado).

La palpación de esos tumores, hacen percibir una consistencia variable, en relación, lo mismo que el tamaño, con su edad.

Si se examina por el tacto, uno de esos tumores recién formados, es decir, cuando todavía no ha terminado su evolución hacia la formación de hueso, da la sensación de una masa blanduzca y depresible análoga a la de un hematoma. Es esa la razón, por la cual en ese período, son fácilmente confundibles con los tumores sanguíneos o hematomas.

Varios autores, y entre ellos principalmente, Chavrot, Seydeler y Josephson, se han especializado en el estudio de este diagnóstico diferencial.

En un período más avanzado de su evolución, nos presentan una consistencia mixta, con puntos duros ya osificados, al lado de otros más blandos y fácilmente depresibles. En los tumores viejos, la palpación da la sensación dura del hueso.

En cuanto a su movilidad, aquellos que se continuaban con el hueso de donde emana son fijos como los osteomas propiamente dichos. Los que se des-

arrollan en el espesor del músculo independiente del hueso, (y son los más), son movibles con facilidad variable.

El estudio anátomo-patológico de esas neoformaciones, fué iniciado, como ya dijimos, por Volkmann y Virchow. Después se han sucedido las observaciones, hasta el punto que, actualmente, se conoce perfectamente el aspecto y estructura macroscópico y microscópico de estos tumores, habiendo traído como consecuencia la aclaración de su patogenia.

Si se toma una de estas neoformaciones al principio de su evolución, se vé que se halla constituida por una serie de pequeñas agujas o plaquetas óseas, que poco a poco se unen hasta formar una verdadera red entre las mallas, de la cual queda encerrado el tejido conjuntivo intersticial. Esa red de agujas óseas, uniéndose entre sí, termina con el tiempo, en la formación de un verdadero hueso esponjoso. Con la edad y a medida que el tumor se hace más antiguo, nuevas láminas óseas compactas se depositan sobre él, dando por resultado el crecimiento en tamaño y el aumento de su consistencia, que termina por ser la del tejido óseo compacto.

De una manera general puede decirse, que las formaciones óseas a que nos estamos refiriendo, aumentan su consistencia en razón directa a su edad,

siendo tanto más duras y compactas cuanto más tiempo ha pasado desde la iniciación del proceso.

De acuerdo con este, claro está, que su aspecto macro y microscópico variará con las épocas.

Tomando un tumor joven, de 3 o 4 semanas de evolución únicamente, como lo han hecho Oriou, Salmann y Cahen, constataron dichos observadores, que al corte, ese tumor ofrecía un núcleo central ya bastante endurecido, redondo en su periferia por tejido conjuntivo fibroso y ya semi-cartilaginoso. Ese núcleo central, presentaba el aspecto de tejido esponjoso alveolar. Alrededor de la neoformación se encontró el tejido muscular comprimido y degenerado presentando un aspecto parecido al del tocino.

Goldberg y Munhold, que han observado esas formaciones en una edad un poco más avanzada que los anteriores, (5 o 6 semanas de evolución), dicen, que en esa época, el tumor tiene el aspecto de una masa diploica, sumamente vascularizada y llena de alveolos que le dan, en conjunto, un aspecto bastante semejante al de una esponja.

Cuando las neoformaciones son antiguas y ya constituidas, como las han estudiado principalmente, Bilroth y Zimmermann entre otros, presentan una consistencia dura completamente igual a la del hueso compacto. Al corte ofrecen una zona central de tejido esponjoso teniendo, a veces, médula ósea perfectamente constituida (Bilroth), y una zona

cortical constituida por tejido compacto y duro. Zimmermann, ya citado, dice haber encontrado, en este período, hasta agujeros nutricios en el espesor del tumor.

De la misma manera que varía y evoluciona el aspecto macroscópico, así también sucede con su constitución histológica. Todos los autores están de acuerdo en dividir esa evolución en 3 períodos:

El primero, que sigue inmediatamente al traumatismo originario, es de inflamación con infiltración consecutiva del tejido conjuntivo inter e intramuscular. En el segundo período, ya hay una verdadera induración por proliferación y retracción del tejido conjuntivo intersticial; esta trae como consecuencia inmediata la compresión y atrofia del tejido muscular comprendido entre sus mallas. En el tercero, ese tejido conjuntivo esclerosado, ha pasado a ser cartilaginoso (por transformación de sus células, que de alargadas que son en el tejido conjuntivo, se hacen redondas como las del cartilaginoso), y es este último el que da lugar a la formación de núcleos óseos, por medio de osteoblastos (como en el proceso de osificación normal); núcleos óseos que, uniéndose después entre sí, dan como resultado la formación del tumor óseo ya sólido y definitivo.

Ese tejido cartilaginoso que origina, en última instancia, el hueso definitivo, va desapareciendo a

medida que se forma el tejido óseo y por consiguiente es tanto menos abundante cuanto más avanzado en edad está el tumor. De ahí su importancia, puesto que según su mayor o menor abundancia, puede deducirse el grado de evolución y progreso de la neoformación patológica.

Como se deduce de lo expuesto, por lo menos los dos primeros períodos son análogos a los de cualquier otra inflamación muscular (mositis fibrosa, por ejemplo). Lo que hay de más interesante en ellos son las lesiones de vecindad que sufren las fibras musculares situadas alrededor de la neoformación.

Esas lesiones consisten principalmente en la vacuolización primero, que termina con la atrofia completa del tejido muscular comprimido entre los traveses de tejido conjuntivo esclerosado y retraído. Dümms, dice haber observado también, la degeneración granulosa y grasa de estas fibras musculares.

Las que están más directamente comprimidas, que por consiguiente se encuentran más cerca del centro del tumor, no presentan ya ni rastros de estricción transversal. Su protoplasma se encuentra invadido por una gran cantidad de vacuolos.

Los núcleos, por lo general, quedan intactos; sin embargo, se han observado casos en que se notaba una gran proliferación nuclear.

Las fibras musculares que están más alejadas

del proceso central, conservan todavía su extriación. Sus núcleos se mantienen intactos o en vías, recién, de proliferación.

Queda así explicado, de una manera sucinta, el proceso anátomo-patológico de esta enfermedad. De más difícil interpretación son los casos citados por Flüscher, Berthier y Gruber, en que la formación de hueso se hizo directamente a expensas del tejido conjuntivo, sin la intervención del cartílago y los osteoblastos intermediarios. Se trata, en todo caso, de hechos excepcionales en los cuales la neoformación ósea, se ha constituido según el modo de osificación endo-conjuntiva normal.

No abundamos en más detalles sobre este interesante tópico por constituir una desviación del tema de este trabajo que, hasta cierto punto, nos hemos visto obligados a tocar. Ya ampliaremos en forma detallada y con preparados histológicos, al ocuparnos de la variedad más interesante de esta enfermedad: la Miositis osificante progresiva.

En cuanto a patogenia, la mayor parte de los autores modernos, están de acuerdo en considerar la miositis osificante local o traumática, como el estado terminal de una inflamación crónica del tejido conjuntivo inter-muscular debida a un traumatismo. Sólo Cahen, no satisfecho con esta teoría, insiste en considerarla como una formación tumoral.

La evolución es típica de esta enfermedad. La

formación ósea es limitada de crecimiento reducido o nulo pudiendo muchas veces no llegar, ni aún, a la constitución de hueso, quedando, en esos casos, en el estado de induración conjuntiva o de simple callo fibroso. No tiene ninguna tendencia invasora o progresiva.

En razón misma de su limitación y del hecho de ser circunscrita, beneficia grandemente del tratamiento quirúrgico, cosa que no sucede desgraciadamente con la Progresiva. Cahen y Bremig, aconsejan como tratamiento quirúrgico ideal, la extirpación del tumor óseo con escloplamiento consecutivo del punto de implantación.

Queda así terminado el estudio somero que hemos hecho, de las afecciones más parecidas a la Miositis osificante progresiva. Estudio que nos ha parecido necesario hacer, antes de entrar al análisis detallado de la enfermedad objeto de nuestro trabajo.



CAPITULO II

HISTORIA

Es recién a mediados del siglo XVIII, que se encuentran las primeras publicaciones sobre esta curiosa y poco general enfermedad. Son los ingleses los que inician su estudio con los dos casos observados por Jhon Frecke y Jhon Copping en los años 1740 y 1741, respectivamente. Constituyen dos cortos e incompletos trabajos, publicados ambos en el "Philosophical Transactions", poco ilustrativos, lo que no es de extrañar dada la falta absoluta de experiencia, que en esa época se tenía sobre la enfermedad en cuestión.

Diez y ocho años más tarde en 1759, Henry, publica en la misma revista que los dos anteriores, un nuevo caso que tiene, del punto de vista del resultado del tratamiento que empleó, un gran interés puesto que es hasta hoy, el único caso en que haya dado resultado; como curiosidad, transcribimos pues, tex-

tualmente y sin comentario lo que dice Henry en su trabajo: "Gracias a una preparación hidrargírica y al empleo de baños salados, los tumores óseos retrocedieron; terminada la cura el enfermo pudo caminar hasta veinte millas inglesas en un día".

Después de los tres casos citados, pasa casi un siglo sin que se registre ninguna nueva publicación; es necesario llegar a mediados casi del siglo XIX, para encontrar un nuevo trabajo, el de Abernethy en el año 1830, con un caso observado personalmente. Poco después, en 1833, D. Rogers, en los Estados Unidos dá la descripción de otro caso, con autopsia, pero hace un estudio incompleto de la afección.

El primer caso conocido en Francia, fué el que observaron en el Hospital Saint-Sanveur, de Lille, en el año 1839 los autores Testellin y Dambressi; lo consideraron como un reumatismo con osificaciones e hicieron hacer el estudio químico de un fragmento de hueso, estudio que efectuó Poggiale.

Posteriormente en Inglaterra, Hawkins y Wilkinson publican en los años 1844 y 1846 respectivamente, dos nuevos casos con una descripción bastante completa de la sintomatología.

Pocos años más tarde, aparecen dos nuevas publicaciones: la de Earle en 1849 y la de Kelburne King en 1854.

Seis años después, en 1860 Bulhak de Dorpat en su tesis sobre la osificación de los músculos y del te-

jido tendinoso, analiza los trabajos anteriores y da la bibliografía completa hasta su época. En ese mismo año Hutchinson agrega un nuevo caso a los ya existente (1860). Al año siguiente en 1861, William Skinner, publica un nuevo caso de un niño de trece años con producciones óseas múltiples.

En 1864 - 65, Virchow en su "Tratado sobre los tumores patológicos", consagra un importante capítulo a estas osificaciones; las describe como osteomas múltiples o como exostosis, y para explicar su origen crea el término de "diatesis osificante", que, según él, puede ser hereditaria y congénita sobre todo en los niños, o adquirida si ataca a sujetos de edad avanzada. No publica en su trabajo ninguna observación personal.

El primer caso observado en Alemania, fué estudiado y publicado por Ivan Minkewitsch en los archivos de Virchow, en el año 1867; se trataba de una niña de catorce años con un extraordinario desarrollo de formaciones óseas distribuidas en diferentes regiones del cuerpo, especialmente en el dorso. Su observación es bastante completa, pues fué seguida de autopsia y examen histológico, siendo el segundo caso, después del de Hawkins ya citado, en que interviene el microscopio en su estudio.

En ese mismo año, Zrollinger, de Zrurieh, publica el primer caso observado en Suiza: se trataba de un sujeto de 24 años, con osificación casi comple-

ta de los músculos dorsales. Billroth reproduce este mismo caso dos años más tarde, en su "*Chirurgische Erfahrungen*".

En el año 1869, Münchmeyer de la clínica del Profesor Dusch, publica un nuevo caso de esta afección y con ese motivo analiza las observaciones hechas hasta entonces y hace un estudio de conjunto que ha quedado clásico. Tiene el mérito de haber sido el primero que consideró esta enfermedad como una entidad mórbida independiente, separándola por completo del grupo de los osteomas en que la había confundido Virchow. Es él quien consagró el nombre que actualmente lleva esta dolencia, nombre que ya había esbozado en 1860 su maestro von Dusch, y que si bien es cierto que consagra un error en cuanto a etiología y localización, como veremos en el curso de este trabajo, es hoy en día universalmente adoptado. Es este mismo autor quien llegó a conclusiones anátomo-patológicas consideradas hasta ahora como exactas; es él también, quien divide la marcha de las lesiones en tres períodos que han quedado clásicos: un primer período o estado de infiltración embrionaria; un segundo de induración conjuntiva y un tercero de osificación. En una palabra, es Münchmeyer quién, a pesar de haber consagrado algunos errores que combatiremos en el curso de nuestra descripción, ha hecho progresar más el conocimiento de esta rara enfermedad.

Después de la publicación y el estudio de este autor, que marca una etapa importante en la historia de la afección que nos ocupa, se suceden con relativa frecuencia las observaciones. Al año siguiente del trabajo de Münchmeyer, en 1870 Byers relata un nuevo caso. A este le sigue dos años más tarde (1872), Hamilton con un nuevo caso; en el mismo año, Bennet, hace otra publicación con enfermo, sobre esta enfermedad.

En el año 1873, Dittmeyer agrega una nueva observación a las ya existentes, pero sin llegar a ninguna conclusión importante; su trabajo es analizado y completado dos años más tarde, en 1875, por Gerbert, que publicó una tesis bastante completa sobre el asunto en cuestión, analizando detenidamente los casos observados hasta su época, y agregando a la estadística uno nuevo estudiado por él, en colaboración con Florschüst.

Gibney y Huth, en los años 1875 y 1876 respectivamente, presentan, cada uno, una nueva observación. Pero es necesario llegar al 1878, para encontrar un estudio importante: el de Mays publicado en dicho año. Este autor, sin agregar ninguna observación personal, analiza los casos anteriores, sobre todo los de Münchmeyer y Florschüst-Gerbet; tuvo ocasión de hacer la autopsia y estudiar microscópicamente esos dos casos. Como resultado de ese estudio, emite por primera vez la teoría de que la

miositis osificante progresiva, no es una enfermedad del músculo sinó de los elementos conjuntivos en general; al mismo tiempo, lanza la hipótesis de que se trata de una enfermedad de origen congénito y titula su memoria "La pretendida miositis osificante", pues sostiene que las lesiones verdaderas del músculo son secundarias y debidas a la compresión. Ya veremos, en el curso de nuestro estudio, lo que hay de cierto es esta teoría.

En el mismo año (1878), Nicoladoni publica un nuevo caso de un niño de 7 años; emite la hipótesis de que se trata de una afección del sistema nervioso central, de la médula principalmente, y considera la enfermedad como una distrofia consecutiva, o si se quiere, como una trofo-neurosis. Más adelante veremos, que algunos otros autores, participaron de esta teoría.

Un año más tarde, en 1879, Helferich al publicar una nueva observación de esta enfermedad, sostiene la opinión ya emitida por Mays en 1878; que la Miositis osificante progresiva no es una afección del músculo sinó del tejido conjuntivo. A este autor corresponde el mérito de haber insistido y llamado la atención sobre las malformaciones de los dedos del pie y de la mano que presentaba su caso; si bien es cierto que ya con anterioridad, Gerbert, había señalado esas malformaciones, pero no les había dado importancia, tanto que habían pasado casi desapercibidas.

Es recién Helferich, el que insite sobre ellas dándoles la importancia que le corresponden, y que, como veremos al estudiar la patogenia, sirven en gran parte para aclarar la naturaleza de esta obscura enfermedad. En las publicaciones que siguieron a la del autor citado, los observadores constatan casi siempre esas malformaciones, que, como veremos, se encuentran en nuestros dos casos de observación personal.

Tres años más tarde en 1882, Partsch publica un nuevo caso, y al año siguiente (1883) Kummell preseta al XII Congreso alemán de Cirugía, otro enfermo de 13 años víctima de esta enfermedad.

En ese mismo año (1883) e inspirado por el profesor Gerhardt, Pinter de Wurzburg, publica un trabajo en el que analiza detalladamente 22 observaciones, de las cuales 19 las recogió de la literatura, dos eran casos inéditos de la práctica particular de Uhde y Krause, y la última era personal.

Kohts en 1884 publica un nuevo caso. Dos años más tarde, en 1886, aparecen tres publicaciones distintas de tres enfermos de Miositis osificante progresiva: La de Simpson, la de Weil y la de Godlié. A estas tres, hay que agregar en la misma fecha, la de Reidhaar.

London en 1887, publica otro caso, con estudio microscópico de la médula cervical, estudio que des-

graciadamente no arriva a ninguna conclusión. Simultáneamente con esta publicación y en el mismo año, aparece una nueva observación de Helferich.

Swenson de Stokolmo, hace otra observación personal en 1888, seguida por la de Bokay en 1889 y la de Macdonald en 1891.

El caso de Pollard, publicado en "The Lancet" en 1892, nos enseña lo poco que se debe esperar del tratamiento quirúrgico de esta afección, pues a los cuatro meses de operado su enfermo (niño de 9 años), se reprodujeron los tumores óseos.

En este mismo año aparecen 4 observaciones más: la de Stonham; la de Giaxa, de Casamicciola; la de Bremshon, en un sujeto de 20 años; y la de Babeck, médico del Hospital de Niños de Varsovia.

En el año 1893 no se encuentra ninguna nueva observación; solo hay el trabajo de Manny, que no es más que un comentario del caso observado por Helferich en 1889. y ya citado más arriba.

En 1894 se encuentran varias observaciones de distintos autores: la de Linsmeyer, en Alemania comentada detalladamente cuatro años después, en el 98, por Nissim de París; la de Kissel, de Moscou en un niño de 19 meses y en el que el autor pudo hacer cortes del tumor en su primer período, constatando la infiltración embrionaria que Münchmeyer consideraba 24 años antes como característica del pri-

mer período del proceso anátomo-patológico de esta afección; la de Weldon Carter y la de Gibney.

Stephen Paget, en el año 1895, cita una nueva observación personal, a la que sigue en el mismo año, otra de Fürstner. En esta misma época (1895), aparece la importante memoria de Lexer, titulada: "La induración conjuntiva en la miositis osificante progresiva". Este autor presenta en su trabajo un caso de esta enfermedad en un sujeto de 50 años, y estudia microscópicamente y en detalle el segundo período o de induración conjuntiva de Münchmeyer.

Ponfick, Bollinger y Narath, en ese mismo año, analizan y estudian detenidamente el caso de Linsmeyer del 94, pero nos añaden ninguna nueva observación a las ya existentes.

En el año 1896, Zeuge-Manteuffel, presenta al Congreso de Cirugía Alemán de ese año, el esqueleto de un sujeto atacado de la enfermedad de Münchmeyer y seguido en su evolución por él.

En ese mismo año y en la sesión del 6 de Mayo, Bruck presenta a la Sociedad de Medicina de Berlín, un sujeto oriundo de Pest, de 31 años de edad, que pesaba solo 32 kg. y en el cual había una asociación de la Miositis osificante progresiva con la osteomalasia y diversas artropatías.

Siempre en el mismo año de 1896, aparecen dos nuevos casos: el de O. Paget, en una niña de 5 años y el de Willette, en un hombre de 35.

Pincus, en el año 1897, publica el caso de un sujeto de 25 años; con ese motivo hace un largo estudio de la afección y sostiene la influencia, según él preponderante, de los traumatismos obstétricos durante el parto, traumatismos que jugarían, según su manera de ver, un rol importante en la eclosión de la enfermedad. En este mismo año, Boks, cita un nuevo caso, en una niña de 2 años y medio, muerta por escarlatina intercurrente.

En 1898, Braun refiere un caso, en que las producciones óseas impedían la movilidad del maxilar. Hay tres casos más, estudiados respectivamente por Burgerhoust, de Leyden; Herringham, de Londres y Salomoni de Turín; los tres en el 98.

Nissim, del Hospital Rothschild de París en colaboración con Weil también de París, publican en este mismo año (1898), un importante estudio sobre todos los casos observados hasta entonces, incluyendo el de Weil, y dejando algunos por desconocerlos y que nosotros citamos en nuestra historia. Reunen así un total de 49 casos (nosotros citamos 58) llegando a admitir en una de sus conclusiones el origen nervioso de la afección opinión ya emitida por Nicoladoni en 1878. Constituye el trabajo de Weil y Nissim, a pesar de consagrar algunos errores, uno de los más completos conocidos hasta ahora. Estos autores proponen llamar a la afección, “Enfermedad de Münchmeyer” que no prejuzga nada en cuanto a

sitio de las lesiones, etiología y patogenia; y que nosotros consideramos más justo cambiar por el de Dusch. Münchmeyer, en atención a qué fué Dusch el primero que la llamó Miositis osificante progresiva.

En este mismo año (1898) aparecen dos nuevos trabajos de Stempel, de Breslau que sostiene el origen congénito de la afección, y de Lorenz en el “Tratado de Patología y Terapéutica” de Notnagel. Ambas publicaciones, sin agregar ninguna observación personal, a las ya existentes, constituyen los buenos trabajos de conjunto.

Jules Comby de París, en 1898, publica en los “Archives de Medecine des enfants”, un interesante estudio de conjunto sobre esta enfermedad. Con su reconocida autoridad, da una descripción detallada de la sintomatología y acompaña su trabajo con fotografías de los casos de Zollinger, Münchmeyer, Nicoladoni, Helferich y Kümmel. Constituye, la publicación del Doctor Comby, un resumen de todos los conocimientos adquiridos hasta entonces, expuestos en una forma clara y didáctica.

Al año siguiente (1899), aparecen cuatro casos más, publicados y estudiados cada uno por Nicolaysen, de Berlín; Jones, de Liverpool; y Crawford and Lockwood, de Inglaterra; y Morian.

Llegamos así, en el curso de nuestra Historia, al siglo xx. Hasta esta fecha llevamos citados y re-

gistrados un total de 65 casos publicados, es decir, 8 casos más de los que recopila Schwiekerath, de Wurzburg, en su tesis de 1901, en la que llega a un total de 53 casos solamente. El Doctor Davel, de Buenos Aires, agrega 7 casos más a los 53 de Schwiekerath, llegando así a un total de 60 enfermos, es decir, cinco menos que los citados por nosotros. Aceptamos, entonces, como conclusión, que los casos conocidos y que hemos citado son en número de 65 hasta el año 1901. A estos hay que agregar los publicados en el siglo xx, que pasamos a citar.

En el año 1901, además de la tesis de Schwiekerath, ya citada y en la que no se menciona ninguna nueva observación, aparecen 2 casos más presentados respectivamente por Rager uno, y Rolleston, de Londres el otro.

Al año siguiente (1902), aparecen cuatro nuevos casos publicados por: Rivalta, de Roma; Micheli, de Turín; Ménard y Tillaye, de Berek; y Ferraton de Algeria.

El año 1903, nos ofrece como producciones sobre este tópico, además del trabajo de conjunto de Fertig que no agrega ninguna nueva observación, los casos observados y publicados por De Renzi, Krusche, y Batten.

En el año 1904, el Doctor Davel, en esa época jefe del servicio de enfermedades infecciosas de la Casa de Expósitos de Buenos Aires, estudia en el

servicio del Doctor Comby del Hospital de "Enfants Malades" de París, el caso ya publicado por Mé-nard y Tillaye dos años antes. Observa, junto con Comby, con detenimiento el caso, y a propósito de él, publica en el "Traité des Maladies de l'Enfance" (tomo IV, París 1904), un detallado e interesante estudio sobre la enfermedad, siendo el primer autor argentino que se ocupa de este tópico. Constituye el trabajo del Doctor Davel, uno de los más completos y claros publicados hasta entonces; hace una descripción clínica detallada de la enfermedad, basándose en el caso observado por él; y después de analizar la etiología y patogenia, llega a la conclusión de que no se trata de una miositis o enfermedad del músculo, sino del tejido conjuntivo proveniente del mesenquima secundario, y propone en consecuencia cambiarle el nombre de "Miositis osificante progresiva", por el de "Osificación mesenquimática progresiva" más de acuerdo con la localización, naturalidad y evolución de la dolencia en cuestión.

Al año siguiente, en 1905, aparece un nuevo caso publicado por Nové-Gosserand y Horand. Un año más tarde (1906) aparece otro de Bourgerhout, en el que insiste en las malformaciones y principalmente microdactilia que presenta su caso y que tan frecuentes son en esta afección.

Insistiendo siempre en la microdactilia, apare-

ce en 1907, un nuevo caso publicado por Krause y Trape, en colaboración.

En 1908 aparece el segundo trabajo argentino. El Doctor Roberto Solé publica en la "Revista de la Sociedad Médica Argentina" un trabajo, que con el del Doctor Davel, constituyen los dos únicos trabajos de la bibliografía argentina hasta la fecha.

En ese mismo año, Charles Dighton, agrega una nueva observación a las existentes.

No se encuentra nada escrito sobre el particular en todo el año 1909.

Peteri y Singer, publican un nuevo caso en 1910. En esa misma época, Theodore Thompson, publica un nuevo caso en un sujeto de 43 años enfermo desde los 8 y con osificaciones extendidas del dorso y maséteros.

Siempre en el año 1910, aparece un nuevo caso, estudiado y publicado en el Brasil, por Euclides Alves da Faria del Hospital "Santa Casa de Misericordia" en Río de Janeiro, que escribió su tesis sobre este tópico.

En el año 1912, aparece el importante trabajo de Otto Jüngling, que presenta un nuevo caso y se especializa sobre todo, en el estudio de las malformaciones congénitas de estos enfermos, en particular la microdaetilia. Este autor llega a la conclusión de que en el 70 o/o de los casos bien observados, se encuentran siempre esas malformaciones y dice que

si el porcetaje no es mayor es porque muchos casos no han sido bien estudiados. Por consiguiente incluye definitivamente esas malformaciones en el cuadro sintomático de la enfermedad.

En ese mismo año (1912), S. Goto de la Universidad de Kiushiu (Japón), agrega un nuevo caso a los ya existentes, y después de un detallado estudio principalmente anátomo-patológico de la enfermedad, llega, entre otras conclusiones, a la de proponer como nombre a la afección, por considerarlo más apropiado, el de “Hiperplasia facialis osificante progresiva”.

En el curso de ese mismo año, F. Bauer, presenta a la “Sociedad Médica” de Viena, un nuevo enfermo. Por esa época A. Onlauf, publica un trabajo de conjunto en el “Zentralblatt für Chirurgie”, pero no agrega ningún caso a la estadística.

Un año más tarde (1913), aparecen dos nuevas observaciones, estudiadas y publicadas por Fratin, una y por Rudolf Jacobi, la otra.

Parkes Weber y Alwyne Compton, presentan a la “Royal Society of Medicine” el 28 de Mayo de ese mismo año (1913), un nuevo caso de esta enfermedad.

Al año siguiente, el 13 de Noviembre de 1914, J. H. Almond, presenta a esa misma Sociedad, una niña de 7 años de edad, víctima de la misma afección. A este caso, sigue en el mismo año, el de Erich

Blenkle, publicado en los "Archiw für Klinische Chirurgie".

Durante todo el curso de 1915, no se registra ninguna nueva observación. Solo encontramos, en la bibliografía de ese año, la versión taquigráfica sacada por el Doctor Rogelio D'Ovidio y publicada en "La Prensa Médica Argentina", de la conferencia dada ante el curso oficial, por el profesor titular de Clínica Pediátrica de nuestra Facultad, el 26 de Agosto de dicho año. Toma como base de exposición para su clase, el mismo caso que constituye el 1.º de nuestras observaciones personales. Cita, además, el caso observado por él en París, en el servicio del Profesor Hutinel y presentado en clase por el Doctor Broca.

Legamos así, a la época actual. Como se ve en el curso de esta Historia, son contados los casos observados de esta curiosa afección durante el largo período de un siglo y medio. Probablemente muchos enfermos han pasado desapercibidos, sobre todo en el siglo XVIII, en que los medios de que se disponía para el estudio de esta enfermedad, en particular, y de los procesos anátomo-patológicos, en general, eran deficientes. Pero, aún así, es indudable que se trata de una enfermedad excepcional, como lo prueba los poquísimos casos observados en algunos países en que la población es considerable y rica la estadística en cualquier otra afección, como es Francia.

En la República Argentina, son solo 3 los casos observados. Uno publicado, como lo hemos dicho más arriba, por el Doctor Roberto Solé en 1908. Los otros dos, constituyen el objeto del presente estudio.

Si hacemos un resumen del número de enfermos estudiados y publicados, desde el año 1740 (época de la primera observación) hasta nuestros días, llegamos a un total de 89 *casos*, a los cuales hay que agregar los 2 personales estudiados en este trabajo. En síntesis, 91 *casos conocidos*, número reducidísimo si se tienen en cuenta estos dos factores: el lapso de tiempo (de 1740 a 1916), en primer lugar; y en segundo término, el hecho de que se trata de observaciones recogidas en todo el mundo, sin distinción de raza ni país.

Se desprende también de la lectura de esta Historia, que el número de observaciones aumenta considerablemente en estos últimos años, y que la producción literaria sobre este tópico, es mucho más abundante en esa época que en los años anteriores. Prueba de ello son las estadísticas publicadas por otros autores. Así, el Dr. Davel, en su trabajo del año 1904, llega a un total de 66 casos conocidos; nosotros, en el corriente año, a un total de 91. Según se ve por esto, en 12 años (de 1904 a 1916) los casos registrados son 25, es decir, más de la tercera parte de los conocidos desde 1740 hasta 1904.

Puede observarse también, que el número de enfermos es mucho mayor en determinados países que en otros. Alemania, por ejemplo, es la más rica en observaciones, siguiéndole Inglaterra. Francia, por el contrario, es sumamente pobre. No citamos, por ahora, nada más que el hecho sin mayores comentarios. La estadística detallada con las deducciones que de ella pueden sacarse, la estudiamos con deteneción en el capítulo de Etiología.

CAPITULO III

DESCRIPCIÓN CLÍNICA

Sólo nos ocuparemos, en este capítulo, de hacer un estudio de conjunto de los síntomas generales y locales de esta enfermedad, insistiendo sobre los más importantes y característicos. Como complemento va, en la segunda parte del trabajo, el relato retallado de la sintomatología constatada en nuestras observaciones personales.

Dos síntomas capitales caracterizan clínicamente esta afección: la presencia de tumores o neoformaciones de estructura ósea en ciertas regiones del cuerpo, acompañadas de determinadas malformaciones de origen congénito. La presencia de estos dos síntomas, cuando ellos son bien netos, bastan para establecer el diagnóstico.

A estas dos características principales, es necesario agregar otra serie de síntomas, que aunque menos capitales, no dejan de tener su importancia.

Es sobre el estudio de éstos y de los anteriormente citados, que versará el presente capítulo, comenzando por el análisis de la forma como se inicia la afección.

En la mayor parte de los casos observados, el principio de la enfermedad, ha sido insidioso con síntomas locales y generales poco marcados. Es accidentalmente, que se constata la presencia de los tumores; tal pasa, por ejemplo, en nuestro caso, en el que la madre al bañar al niño, nota la existencia de un tumor duro, que hasta entonces, nunca había constatado.

Esto se explica fácilmente, si se tiene en cuenta, lo silencioso de los síntomas locales y generales, y por otra parte, el hecho de hallarse situadas, esas neoformaciones, en regiones poco accesibles a la vista del paciente (dorso, nuca). Es recién más adelante, cuando el proceso está más avanzado, que comienzan a aparecer trastornos de importancia en la motilidad y en la sensibilidad, tan acentuados ciertas veces, que reclaman la atención urgente del médico. Una vez establecida la afección y aparecidas la primera neoformación, no tardan en manifestarse otras, a intervalos de tiempo variables y en diferentes regiones del cuerpo, generalizándose la presencia de esos tumores y haciendo su aparición por empujes o pousseés más o menos agudos.

En otros casos, menos frecuentes es verdad,

pero no del todo raros, la iniciación es completamente distinta. En lugar de ser insidiosa y tranquila como lo hemos descrito, es aguda y rica en manifestaciones de orden general y local.

Son los síntomas inflamatorios, los que dominan la escena, en este segundo caso. Hay fiebre, que puede llegar hasta 38 grados y aún más, durando tres o cuatro días según la intensidad del proceso y el grado de extensión de la lesión. A la presencia de esta temperatura anormal, acompaña todo el cortejo sintomático general de los estados febriles.

Las modificaciones del estado local, son muy acentuadas también en estos casos. La región atacada es sensible pudiendo llegar a ser muy dolorosa; dolor que impide los movimientos de las articulaciones más vecinas al sitio de la afección, no porque el proceso inflamatorio llegue hasta la articulación misma, sino por el edema generalizado que provoca. En el sitio atacado, se forma una tumefacción sin límites bien precisos, pseudo-fluctuante y de consistencia análoga a la del cautchout según Münchmeyer.

Poco tiempo después (dos o tres días), todos estos síntomas inflamatorios retroceden. Desaparecen por completo la fiebre, el calor local y el edema; disminuye considerablemente el dolor o deja de existir por completo. La tumefacción, en ciertos casos excepcionales, desaparece completamente, de-

jando en su lugar una atrofia más o menos acentuada, del fragmento muscular afectado. Estos, como hemos dicho son casos muy raros pero que existen; las más de las veces, dicha tumefacción, se transforma poco a poco, en una masa fibrosa, verdadera callosidad muscular, con límites bien netos, que se va endureciendo más y más, hasta transformarse en un tumor óseo perfectamente constituido. En general todas estas etapas se recorren en un período de tiempo que varía de dos meses a dos meses y medio, excepcionalmente más, como en el caso de **Hawkins** que tardó cuatro meses y medio, y ocho en la observación de **Kohts**.

En cualquiera de las formas citadas, ya sea en la insidiosa o sub-aguda que dijimos era más frecuente, o en la aguda e inflamatoria, el proceso no se limita a la producción de un tumor óseo. Poco tiempo después, con un intervalo variable y sin causa aparente alguna, aparece una nueva neoformación en otra región del cuerpo, que evoluciona como la primera y termina en la producción de tejido fibroso primero y óseo al fin.

De esta manera, se va generalizando esta enfermedad, por poussées sucesivas, a intervalos de tiempo variables, pudiendo evolucionar dos o más producciones a la vez. Así invade poco a poco todos los músculos, progresa, en una palabra, justificando el nombre que lleva.

El tumor óseo, una vez constituido, se nos presenta a la inspección, como una masa irregular y de forma variable. Redondeado, sobre todo cuando tiene su asiento en los músculos anchos del dorso, es pequeño al principio, siendo comparado por Munchmeyer, en este período, a una arveja o poroto. Cuando se localizan en los músculos de los miembros toman más bien formas alargadas como estalactitas o agujas, comparados por Minkewitsch con las astas de un ciervo.

Poco a poco esos tumores van creciendo y aumentando de volúmen, al mismo tiempo que aparecen nuevas formaciones. Los que son vecinos entre sí, terminan por unirse, adoptando así formas extravagantes y originales que, han sido comparadas con un mapa orográfico por Brennsom. Nicoladoni refiere que en su caso, se habían formado dos verdaderos tabiques óseos laterales que rodeaban el tórax a ambos lados de la columna vertebral y que se unían a nivel de las apófisis espinosas de las vértebras.

La piel que recubre el tumor está por lo general intacta y se desliza fácilmente sobre él. Sin embargo, en ciertos casos en que la neoformación es muy superficial o termina en punta aguda, la piel está adherida íntimamente a ella siendo muy difícil separarla o deslizarla. En esos casos, el panículo adiposo, a nivel de la saliencia, falta por completo.

Los tumores, una vez bien constituidos, son casi siempre completamente indoloros a la palpación y aún a la presión.

En cuanto a localización, puede decirse que el proceso ataca de una manera general, a todos los músculos estriados o de la vida de relación. Sin embargo, algunos de ellos, son frecuentemente respetados; tal pasa con los músculos de la mímica facial, los del ojo, el diafragma, los esfínteres. Los músculos lisos o de la vida vegetativa son siempre respetados. Münchmeyer, estudiando las localizaciones y la frecuencia de inmunidad de ciertos músculos como los que hemos citado, llega a la conclusión de que todos aquellos músculos que no se insertan por sus dos extremidades sobre el esqueleto, son los respetados por el proceso osificante; ley que no tiene razón de ser ni explicación científica, pero que está de acuerdo con lo que demuestran los hechos.

En cuanto a la situación del tumor con relación al músculo mismo, es variable: unas veces se encuentra en el espesor de la masa carnosa, otras en los tendones de inserción; algunas veces el proceso se extiende a todo el músculo (osificación del esternocleido-mastoideo, en el caso de Rogers), transformándose este, en una verdadera cuerda tensa y rígida.

Independientemente del hueso normal vecino, unas veces, el tumor es móvil como si fuera un hueso

sesamoideo. Otras, en su ulterior evolución se une al hueso verdadero, imponiéndose entonces, como una exóstosis.

Un punto importante de la sintomatología de esta enfermedad, en cuanto a localización se refiere, es la frecuencia de aparición de los tumores en las diversas regiones del cuerpo. Sobre este particular puede decirse que casi hay reglas fijas, y que las estadísticas de los diversos autores son más o menos semejantes.

Los músculos que más frecuentemente son invadidos, son los del dorso y nuca. Es por ellos que comienza siempre el proceso, para extenderse de ahí a las demás regiones. Es esa la causa de que se constaten en esas zonas los núcleos más duros: porque son ellos los más antiguos en evolución.

Vienen, en seguida, en orden de frecuencia, los músculos del hombro, de los miembros superiores y por fin los de los miembros inferiores. De una manera general puede decirse que el proceso osificante progresa, en los miembros, del centro a la periferia del punto de implantación en el tronco a su extremidad libre. Ya hemos dicho, que los músculos del abdomen son comúnmente respetados. No pasa así con ciertos músculos de la cara, en especial los maseteros, que son invadidos con una frecuencia relativa.

Como dato ilustrativo, transcribimos algunas

estadísticas de los autores que se han ocupado más de este asunto. Lorenz en 38 casos recopilados, encuentra las siguientes localizaciones:

21	veces . . .	músculos del dorso y nuca
7	" . . .	" " hombro
4	" . . .	" " cuello
2	" . . .	maseteros
2	" . . .	músc. del miembro superior
2	" . . .	" " " inferior
38 casos.		

Davel a esta estadística de Lorenz agrega 13 casos más, lo que da un total de 51 con las siguientes localizaciones:

32	veces . . .	músculos del dorso y nuca
7	" . . .	" " hombro
6	" . . .	" " cuello
2	" . . .	" de la cara
2	" . . .	" de los miemb. infer.
2	" . . .	" " " super.

Weil y Nissim llegan a la siguiente conclusión: 13 veces sobre 40 casos la afección ha comenzado por el dorso; 6 veces por la nuca y 5 veces por los hombros.

De acuerdo con estas estadísticas y con las de la mayor parte de los autores, podemos aceptar, pues, que la enfermedad que nos ocupa se localiza de preferencia en el dorso y nuca. Es ahí donde se inicia el proceso para extenderse después a los músculos del cuello, hombro, miembro superiores, miembros inferiores y de la cara.

En estas diversas regiones, la localización de los tumores no es la misma e idéntica de ambos lados. Por el contrario, una de las características de esta enfermedad, es la *asimetría* en el desenvolvimiento del proceso. Es esa asimetría en su distribución, la que origina las actitudes viciosas que presentan estos enfermos y que pasamos a estudiar con detalle para cada región.

Son los movimientos de la cabeza, los que se encuentran más comprometidos, puesto que es en la nuca y cuello donde comienza el proceso y donde su intensidad es mayor. Su actitud es característica: rígida, con los movimientos verticales y horizontales disminuidos o totalmente abolidos, según que el proceso se halle más acentuado en los músculos anteriores, posteriores o laterales del cuello. Ordinariamente inclinada hacia adelante, es esta inclinación tan acentuada a veces, que el mentón llega a ponerse en contacto con el manubrio del esternón; tal el caso descrito por Goto, en que la cabeza se hallaba en esa posición, debido a la existencia de una

masa ósea que se extendía desde la cara posterior del sub-maxilar hasta el mentón y desde ahí al borde superior de la horquilla esternal.

Sin embargo, más frecuente que esta actitud, es la de la inclinación lateral de la cabeza. En estos casos, el proceso osificante ataca preferentemente uno de los esterno-cleido-mastoideos con exclusión de su homólogo; en estas condiciones, como es natural, la cabeza se encuentra tironeada hacia el lado afectado, y se sitúa en una posición análoga a la de la torticolis: inclinación hacia el lado atacado con desviación de la cara hacia el lado opuesto.

Cuando la lesión se sitúa en el dorso (y ya hemos visto lo frecuente que es esta localización) y son varios los grupos musculares atacados, se produce en dicha región, primero la inmovilidad y después la rigidez absoluta.

Cuando esas lesiones son simétricas y repartidas igualmente de ambos lados de la columna vertebral, esa rigidez y fijeza se hace en posición normal. Pero si, como es mucho más frecuente, la distribución de los puntos osificados no es análoga de ambos lados, si hay predominio de las lesiones en ciertos grupos musculares, se originan las desviaciones, tan frecuentes en esta enfermedad y que consisten principalmente en la cifosis, lordosis y sobre todo escoliosis, más o menos acentuadas, según la intensidad del proceso y la importancia de los.

músculos atacados. Como a estas desviaciones se agrega una verdadera anquilosis de las articulaciones vertebrales, por osificación de los ligamentos amarillos (según Mays), el enfermo se encuentra fijo en esas actitudes no pudiendo hacer movimientos ni ántero-posteriores ni laterales.

Con mucha frecuencia se observa, concomitante con estas desviaciones del raquis, la diferencia de nivel entre ambos hombros. Efectivamente, como resultado de la osificación de los músculos elevadores del omóplato, tales como el trapecio y el angular, estos músculos quedan acortados y rígidos, elevando, por consiguiente, el hombro correspondiente y situándolo en una posición más alta que la de su homólogo del lado sano. Cuando el proceso ataca por igual ambos lados, caso más raro, la cabeza se encuentra como hundida entre ambos hombros, por la elevación de éstos, y el cuello desaparece casi por completo.

Pero no son solamente los trapecios y angulares los que se osifican. Con mucha frecuencia se observa que el proceso ataca otros músculos de esa región, tales como el deltoides, el coraco-braquial, los redondos mayor y menor, es decir, aquellos músculos que partiendo del tronco, vienen a insertarse sobre el húmero, constituyendo, así, lazos de unión entre el tórax y el miembro superior. Como consecuencia de la osificación y el acortamiento consecu-

tivo de dichos músculos, los brazos se encuentran fijos, casi pegados al tronco, en una adducción forzada, trayendo esto como resultado la imposibilidad absoluta o la disminución considerable de los movimientos por los cuales el brazo se separa del cuerpo, es decir, de la abducción.

El pectoral mayor y el dorsal ancho, no son extraños, tampoco a este proceso; ellos también se osifican con bastante frecuencia, sobre todo en su porción tendinosa, en el punto en que se insertan en el hueso y donde constituyen las paredes anterior y posterior de la axila respectivamente. Así se encuentran esos tendones, transformados en bandeletas óseas duras y resistentes que ahuecan considerablemente la cavidad axilar e impiden o disminuyen mucho los movimientos de propulsión hacia adelante y hacia atrás, del miembro superior.

La posición del antebrazo con respecto al brazo, es variable según los grupos musculares atacados. Si los antagonísticos flexores y extensores se osifican por igual, claro está, que su acción se neutraliza y el miembro queda recto. Pero esto es completamente excepcional. La actitud típica del miembro superior en esta enfermedad, es la semi-flexión del antebrazo sobre el brazo, debido al hecho de que los músculos flexores biceps y braquial anterior son más intensa y frecuentemente atacados que el triceps,

músculo este extensor por excelencia del miembro superior.

Los músculos del antebrazo son excepcionalmente atacados, de ahí que este segmento del miembro torácico conserve casi siempre sus movimientos libres. Sin embargo, autores hay, que citan la presencia de osificaciones en esta región; así: Mays y Lexer, las han encontrado en los músculos ancóneo y segundo radial; Münchmeyer las encuentra en el espesor del extensor común de los dedos y del flexor superficial; Pinter, en el palmar mayor, cubital anterior y redondo pronador: Pollard en el largo supinador. Pero son, como hemos dicho, hechos excepcionales. Pasa lo mismo con los músculos de la mano.

Si seguimos la generalización del proceso en orden decreciente de frecuencia, llegamos a los miembros inferiores donde también origina actitudes viciosas de estos.

La articulación coxo-femoral se encuentra, a veces, inmovilizada y rígida. Tal el caso de Minke-witch, en que existían verdaderos puentes óseos estudiados desde el pubis hasta el hueso del muslo,

En los muslos, lo mismo que en los brazos, los músculos flexores son atacados con más frecuencia que los extensores. Como resultado se produce, la semi-flexión del muslo sobre la pelvis.

En la posición vertical del sujeto, esta semi-fle-

xión se traduce por una inclinación hacia adelante de la región lumbar, que unida a la inclinación en el mismo sentido del tronco y de la cabeza, que ya hemos descrito, da al sujeto una actitud característica: agobiado, mirando al suelo, "como si buscara un objeto perdido". Esta inclinación total hacia adelante, hace que su centro de gravedad se avance también hacia adelante; de ahí que el enfermo tenga una forma típica de caminar: con la cabeza más adelante que los pies, lo hace en una forma rápida, apurado, corriendo tras su centro de gravedad, en la misma actitud que lo hace un sujeto que ha recibido un fuerte empujón en la espalda.

Esta forma de caminar tan típica, se observa de una manera muy clara en una de nuestras observaciones. La describiremos con más detalles, al ocuparnos de ella en particular.

Además de los músculos y grupos musculares citados, existen otros en que el proceso osificante también se manifiesta. Tales son los músculos masticadores: temporales y maseteros, de localización relativamente frecuente. En estos casos la separación del maxilar inferior del superior es imposible o se hace en condiciones dificultosas y en una extensión sumamente disminuida. A esta categoría pertenece una de nuestras observaciones personales, que más adelante detallaremos: la de la mía Lydia del Prete, de 13 años de edad, cuya boca no puede abrir-

se sinó con dificultad, llegando a costa de grandes esfuerzos a conseguir una separación de apenas un centímetro entre ambos labios.

Cuando estos casos son exagerados, pueden llegar hasta comprometer la vida del sujeto, por dificultad en la alimentación. Kelbourne-King, cita el caso de un niño de pecho en estas condiciones, muerto por inanición. No son raros los casos que se registran en la literatura, en que había sido necesario abrir una brecha, arrancando uno o más dientes, para permitir el paso de la sonda gástrica.

Analizadas así en detalle las actitudes viciosas que originan esta dolencia, sólo nos queda, para completar el cuadro de esas actitudes, hechar una vista de conjunto sobre uno de esos enfermos, considerado en el maximum de intensidad de la afección.

Se nos presenta así a considerar un sujeto en condiciones desesperantes y de un aspecto verdaderamente imponente. Duro, rígido por consecuencia de la ankilosis de sus grandes articulaciones, se asemeja a un bloc de piedra, de una pieza, pudiendo levantarse en masa tomándolo por una de sus extremidades. Parado, se nos presenta inclinado hacia adelante, próximo a caer y teniendo que realizar verdaderos prodigios de equilibrio (según la justa expresión de nuestro profesor de Pediatría) para no perder su centro de gravedad y no caerse, ven-

ciendo la atracción que ejerce sobre él el suelo, como lógica consecuencia de su actitud exageradamente inclinada hacia adelante, actitud por demás, notable inclinada hacia adelante, actitud por demás instable y que predispone a las caídas, tan frecuentes en estos enfermos. Con la cabeza rígida, las mandíbulas contraídas, el dorso escoliótico y lleno de prominencias óseas, los miembros inferiores semi-plegados y separados entre sí para aumentar su superficie de apoyo sobre el suelo, los brazos pegados al tronco y cruzados sobre el torax por la flexión de los antebrazos, nos presenta el enfermo un aspecto de ser insensible, de cosa asemejándose a una momia o como lo compara poéticamente Nissim a la estatua de la “Désolation en prière”. Impotente para hacer cualquier movimiento por sí solo, estos sujetos, llamados *hombres petrificados* por Virchow y por Davel *hombres esqueletizados*; necesitan la ayuda de un tercero para cualquier acto elemental de su vida. Sin embargo, y a pesar de esa especie de caparazón ósea que los recubre, sus órganos internos funcionan correctamente, en la mayor parte de los casos, su inteligencia es clara y son sujetos destinados a una larga y penosa existencia, siempre que alguna complicación o enfermedad intercurrente (la tuberculosis por lo común) no venga a poner fin a su días.

En la mayor parte de los casos, los músculos vecinos a la región atacada, sufren una verdadera

Kohts han encontrado, en sus observaciones, un tico de dichos músculos; efectivamente, en ellos hay una manifiesta disminución a la excitabilidad eléctrica por la corriente farádica. Solamente Gerber y Kohtsham encontrado, en sus observaciones, una reacción normal.

Estudiado, así en conjunto, uno de los síntomas capitales de esta enfermedad, las neoformaciones óseas con las actitudes viciosas que ellas determinan, vamos a ocuparnos ahora, de otra de sus características importantes: las malformaciones de origen congénito.

Ya dijimos al empezar este capítulo, que bastaba la concomitancia de estos dos grandes síntomas, cuando estaban bien manifiestos, para establecer el diagnóstico de Miositis osificante progresiva. En efecto, puede decirse, que no hay enfermo de esta clase, que no presente estas malformaciones.

Ante todo, debemos considerar como malformaciones de origen congénito, toda una serie de vicios o detenciones en el desarrollo de ciertos órganos, que presenta el sujeto ya al nacer. De todos esos vicios, el más frecuente en la enfermedad que nos ocupa, es la microdactilia. Es en ella que nos detendremos más especialmente, por ser la principal y la mejor estudiada. Pasaremos después en revista al-

gunas otras también observadas, aunque mucho menos frecuentes.

Si recorremos la historia de esta afección y estudiamos su literatura, veremos que el primer observador que cita o menciona estas malformaciones es Gerbert es su trabajo del año 1875. Hasta él, ninguno de los trabajos publicados hacía mención de este síntoma tan importante, probablemente porque había pasado desapercibido. Gerbert mismo, no hace más que citarlo sin darle mayor importancia; dice textualmente este autor en su trabajo: “Es notable la pequeñez congénita (microdactilia), de los dedos grandes de ambos pies, siendo bien desarrollados los demás”. Más adelante no vuelve a hablar de este síntoma.

Es a Helferich, que corresponde al mérito de haber insistido sobre este punto, dándole toda la importancia que merece. Este autor, en su trabajo del año 1879, constata el hecho, amplía la somera descripción de Gerbert y estudia con detalle el síntoma en cuestión.

Después de él, ya sea porque el estudio de los casos se hacía mejor o por cualquier otra causa, lo cierto es que en todos los trabajos se encuentra mencionada la microdactilia con la importancia que le corresponde. Así lo hace notar Pinter en su trabajo del año 1883.

En ese mismo año, Kümmell, en su comunica-

ción al XII Congreso Alemán de Cirugía, constata también el hecho y dice: “En los dedos grandes de ambos pies, falta la primera falange por completo, articulándose el metatarsiano directamente con la última falange de donde resulta un acortamiento notable de los grandes dedos”.

Uhde, por esa misma época, decía: “Mi enfermito nació con un acortamiento de ambos dedos gordos por ausencia de una falange”.

Tres años más tarde en 1886, Sympson, no solamente hace notar que hay una microdactilia congénita en su caso, sinó que observa también la misma malformación en el padre de su enfermo.

Partsch y Godlee, en esa misma fecha, son los primeros autores que encuentran la microdactilia en la mano.

En el año 1897, Pincus, el sostenedor del traumatismo obstétrico durante el parto como causa etiológica de la enfermedad, encuentra que desde Pinter (1883) hasta él, de 15 casos conocidos, nueve tienen microdactilia.

Desde entonces, puede decirse que la microdactilia, especialmente del dedo gordo del pie unida a veces a otras malformaciones, se encuentra constantemente en esta enfermedad, pudiendo considerarse un síntoma importante de ella.

Jüngling, en su trabajo del año 1912, que es uno de los más completos y en el que estudia muy espe-

cialmente esta malformaciones, llega a la siguiente conclusión: De 67 casos que ha podido recoger de la literatura, solo considera 43 como bien estudiados; ahora bien, de esos 43 casos, 30 presentan malformaciones, lo que da una proporción de 70 o/o; porcentaje que indudablemente sería mayor, si el estudio de algunos casos fuera más completo y detallado.

Por nuestra parte, podemos agregar, que en los dos casos que presentamos en este trabajo, se encuentran las malformaciones citadas, además de otras de menor importancia.

Jüngling, en su citado trabajo, hace una detallada clasificación de estas malformaciones del pie y de la mano, con las causas que las producen, clasificación que puede resumirse en los siguientes cuadros sinópticos:

Deformidades del dedo gordo del pié	PRIMER GRUPO	Microdactilia sin anomalías articulares. (Casos de Nicolag sen, Moriam, Lindon, Carter, Babeck, Godles, Paget, Fürstner, Bonguhont.
	SEGUNDO GRUPO..	Microdactilia con anomalías articulares a) Existencia de ambas falanges con atrofia de la 1ª y anquilosis de la articulación inter-falángica. b) Sinóstosis entre el metatarsiasmo y la 1ª falange.
	TERCER GRUPO	Microdactilia por falta de una falange.

En todos estos casos, se observa la posición en Valgus, del dedo gordo, posición que es de origen secundario y debida a la desproporción que existe entre el dedo atrófico y su base anormalmente desarrollada y por consiguiente, defectuosamente implantada sobre el metatarsiano correspondiente.

Ya hemos dicho, que no es solamente en los dedos del pie donde se observan estas malformaciones. Si bien es cierto que es ahí donde se encuentran con su máximun de frecuencia, no lo es menos, que suelen observarse también en los dedos de la mano. Muchos autores las citan, habiéndolas podido constatar también nosotros en nuestros dos casos personales. También estudia Jüngling y clasifica detalladamente, estas malformaciones de la mano, clasificación que resumimos en el cuadro siguiente:

Malformaciones del dedo pulgar de la mano	PRIMER GRUPO.....	{ Microdactilia sin anomalías ticales
	SEGUNDO GRUPO..	{ Microdactilia con anomalías articulares
		{ a) Con anquilosis de la articulación inter-falángica.
		{ b) Con sinostosis entre el metacarpo y la 1ª falange.

No es raro observar también en la mano como en el pie, la posición defectuosa del dedo atrófico.

No entramos en el detalle de los vicios de con-

formación de los demás dedos del pie y de la mano, por ser mucho más raro que los citados.

Haciendo un resumen general de lo que llevamos dicho sobre microdactilia, podemos establecer que: Las malformaciones de los dedos más frecuentes en la Miositis osificante progresiva, son: la microdactilia simétrica de los dedos grandes con posición valgus de dichos dedos, para el pie; combinada, a veces, con microdactilia de los pulgares, para la mano; y más raras veces, aún, con microdactilia de los demás dedos del pie y de la mano. Cualquiera de las microdactilias citadas, puede ser producida por atrofia o ausencia de una falange, con o sin anquilosis de la articulación correspondiente.

Como una excepción a estas malformaciones de los dedos, podemos citar el caso de Linsmeyer, en el cual en lugar de una microdactilia del dedo gordo del pie, había una exóstosis en dicho dedo, que lo hacía aparecer como una falange doble y que Virchow describe como una deformidad acromegálica.

Queda así estudiada la malformación congénita más frecuente, casi pudiera decirse constante, de esta enfermedad; la microdactilia. Pero no es ella la única; existen otras que aunque más raras se han observado también. Citaremos algunas de ellas.

Florschütz-Gerbert, constatan en su caso una

atrofia completa del pene. Stempel, acusa en su enfermo, la ausencia congénita de ambos lóbulos del pabellón de la oreja y de los dos incisivos medios superiores. Jüngling, encuentra una hipospadias completa. En uno de nuestros casos, hemos podido constatar nosotros una ectopia testicular doble y un marcado prognatismo del maxilar superior que lleva sus dientes implantados en una forma sumamente irregular y defectuosa.

Además de estas malformaciones de todo orden, se citan también casos en que existían, no ya anomalías congénitas propiamente dichas, como son las hasta aquí citadas, sinó más bien ciertos detenimientos en el desarrollo de estos sujetos.

A esta categoría pertenece, entre otras, la pequeñez de la talla; que puede llegar a veces hasta constituir un verdadero nanismo. Tal es el caso de Byers que cesa de crecer por completo a la edad de 10 años. El de Pinter, que a la edad de 20 años media solo 1 metro 30 centímetros de estatura. Weill y Nissim, explican esta pequeñez de la talla, por la presencia de verdaderos *manchons* de tejido óseo que rodeando las articulaciones, se extienden sobre ambos huesos vecinos, impidiendo así su ulterior crecimiento.

Mencionaremos, también, como ejemplos de detenimiento de desarrollo observado en estos enfermos, la tardía aparición de las funciones sexuales.

Los períodos menstruales faltan por completo y hacen su aparición sumamente tarde. Tal el caso de Pinter, que menstruó recién a los 20 años; el de Munchmeyer, en que la menstruación no había aparecido todavía a la edad de 22 años.

Vamos a pasar ahora, en revista de una manera rápida, el estado de las funciones de la vida vegetativa en estos enfermos.

Ante todo diremos, que en regla general y siempre que el proceso no se halle demasiado avanzado, los distintos órganos no presentan mayores alteraciones y los aparatos funcionan normalmente. Sin embargo, hay algunos pequeños detalles que conviene analizar para dejar completo este capítulo.

La respiración pierde, por lo general, su tipo ordinario, dependiendo este cambio en el tipo respiratorio, de la cantidad, el tamaño y especialmente la situación de los tumores óseos. Así, por ejemplo, si son los espacios intercostales últimos o los músculos abdominales los osificados, el tipo respiratorio será costal, aún en un hombre, en que sabemos la respiración es preponderantemente abdominal en condiciones normales. El caso inverso sucederá, si la enfermedad ataca de preferencia la parte superior del torax (caso más frecuente); en ese caso tendre-

mos un tipo respiratorio abdominal aún en una mujer.

No hay que olvidar también, que es el torax y el dorso, el punto de asiento preferido de las lesiones. Por consiguiente, si los músculos de la caja torácica están osificados, tiene que disminuir la expansión y la excursión respiratoria de estos enfermos; de ahí que esta expansión no pase de 1 a 1 ½ centímetro, aún en las más amplias inspiraciones. Como consecuencia lógica, la ventilación pulmonar es defectuosa, la hematosis se hace en condiciones inferiores a las normales, de ahí la disnea al menor esfuerzo y la gran predisposición que para la tuberculosis tienen estos enfermos; tuberculosis que pone, con bastante frecuencia fin a sus días, constituyendo la forma más común de terminación de estos sujetos.

Las funciones digestivas, se llevan a cabo, por lo general, normalmente. El apetito conservado y, a veces aumentado, excepcionalmente disminuído. Fuera de los obstáculos mecánicos que pueden ofrecer la osificación de los maséteros y que ya hemos citado, la masticación y la deglución se hacen bien. Sin embargo, cuando la afección comienza por fenómenos agudos e inflamatorias muy acentuados (la forma aguda a que nos referimos al comenzar este capítulo), y que esos fenómenos inflamatorios se localizan en la vecindad de órganos importantes como la faringe y laringe, esos órganos sufren en

su funcionamiento, pudiendo llegar a producir una disfagia que impida o dificulte la deglución, la masticación y la fonación. Puede producirse, en esas condiciones, aunque muy excepcionalmente, un verdadero edema de la glotis.

Insistimos en que estos casos son excepcionales. Por lo general, las funciones digestivas se llenan normalmente. Puede observarse, a veces, uno que otro trastorno gastro-intestinal pasajero, debido a un exceso en la ingesta, en sujetos que por su enfermedad misma hacen un ejercicio muy reducido o nulo.

El aparato circulatorio, habitualmente normal. No es raro, sin embargo, observar desplazamientos en su órgano central, debido a los osificaciones y a las desviaciones que hemos citado en el raquis; desplazamientos que nunca llegan a ser de una intensidad tan marcada como para ser incompatibles con la vida.

Las arterias y venas se encuentran siempre en perfecto estado. El pulso es regular y con una frecuencia normal. Solamente en el caso de Pinter se constató una verdadera taquicardia de 120 pulsaciones al minuto y, hecho curioso, coexistiendo con una exoftalmia unilateral. Sin embargo, y a pesar de ambos síntomas, dicho autor (basándose en la observación de su enfermo), no admitió la existencia de una enfermedad de Basedow concomitante, como

tampoco una lesión del vago, puesto que los otros órganos dependientes de este nervio, funcionaban normalmente. Citamos este caso como una excepción; por lo general el aparato circulatorio de estos enfermos funciona perfectamente, no mostrando alteraciones ni aún la sangre en su constitución, salvo cierto grado variable de anemia en los últimos períodos; anemia que no es propia de esta afección, sino patrimonio de los estados caquéticos en general.

La temperatura general y local, salvo durante los poussées agudas en que puede modificarse, permanece completamente normal. Münchmeyer cita como excepción, un caso en que constató un enfriamiento subjetivo y objetivo de los miembros inferiores, que él atribuía al edema de dichos miembros.

Los órganos de los sentidos, a pesar de los hechos citados por Pinter y Kohts, en que observaron una desigualdad pupilar, y el de Füstner en que había un nistagmus bastante acentuado, se encuentran siempre en estado normal. Ninguna autopsia ha constatado la presencia, hasta hoy, de algún tumor óseo que comprimiera por su localización, un nervio importante del dominio de estos órganos.

La intelectualidad de estos enfermos está, por lo general, normal. Son sujetos regularmente inteligentes, salvo aquellos en que por alguna malformación congénita o detenimiento en el desarrollo,

constituyen verdaderos arriérés. Tal pasa en aquellos enfermitos con vegetaciones adenoideas muy desarrolladas, o con cráneo muy pequeño, etc. Claro está, que aún en aquellos que no presenten estas malformaciones, la cultura intelectual no es muy esmerada; hecho que se explica si se tiene en cuenta, que es una enfermedad que ataca a los sujetos especialmente en la niñez o la adolescencia, época de la vida en que se inicia esa cultura intelectual; y que estos pacientes, por su afección misma, no pueden llenar sus obligaciones escolares con la puntualidad y provecho consiguiente, de un niño sano y normal.

Florschütz, ha observado, ataques de epilepsia en estos enfermitos. No es difícil explicarse su existencia, sobre todo de la jacksoniana, si se tiene en cuenta que fácilmente pueden producirse exóstosis en la tabla interna de los huesos del cráneo; exóstosis que, irritando una zona cortical del cerebro, pueden originar dicho síndrome. Sin embargo, no son numerosos los casos observados. De la misma manera podrían explicarse las mielitis transversas en estos enfermos, por exóstosis en el interior del canal raquídeo que produjeran una verdadera compresión sobre la médula. No hay, sin embargo, casos observados al respecto.

La orina, de estos enfermos, normal generalmente, nos presenta a veces, ciertas características que traducen modificaciones en los intercambios nu-

tritivos, modificaciones que trataremos de interpretar más adelante, al ocuparnos de la Patogenia de esta afección. .

Entre esas modificaciones citaremos la observada por Münchmeyer. Este autor constató una disminución en la cantidad de fosfatos de la orina de su enfermo; en lugar de 3 gramos que se puede aceptar como cifra normal y corriente, salvo pequeñas variantes, sólo encontró 1 gr. 319, cantidad que disminuía aún más durante las poussées agudas, llegando a veces, hasta una minimum de 0 gr. 965.

Partsch y Pincus constatan un hecho análogo. Encuentran una marcada disminución de los fosfatos y carbonatos que llega hasta 1/10 de la cifra normal.

Idéntica observación hace más tarde Abernethy. Pinter constata una disminución de las sales de Ca con aumento del tenor en ácido fosfórico. Morian encuentra, también, una disminución en las sales de Ca, pero el ácido fosfórico en cantidad normal.

Como se ve, la mayor parte de las observaciones, fuera de aquellas en que la orina es normal, están contestes en que hay una disminución en el contenido en la orina de las sales de Ca, con disminución o cantidad normal de ácido fosfórico. Sólo uno, Dittmeyer, es el único que encuentra un aumento de dichas sales. ¿Se trata de una retención? Es indudable que este capítulo del metabolismo de las sa-

les de Ca tienen gran importancia para la patogenia de esta enfermedad.

Damos por terminado, con esto, la descripción clínica de conjunto de esta afección; descripción que ampliaremos al detallar nuestras observaciones personales.

Echando una vista de conjunto por lo expuesto, sacamos, como síntesis, lo que ya dijimos al iniciar el capítulo: Dos síntomas dominan esta afección, síntomas que pueden expresarse con estos dos términos: *Neoformación y malformación*. El primero expresa la esencia misma de la enfermedad, la neoformación óseo trayendo como consecuencia las actitudes viciosas, etc. El segundo expresa un hecho tan constante, que es imposible separarlo del cuadro clínico de la enfermedad; por otra parte, por tratarse de malformaciones de origen congénito, da cierta luz en la obscura y difícil interpretación patogenética de este proceso.

Si a esto agregamos, la forma de iniciarse y progresar, tan típica por poussées sucesivas, y su tendencia invasora característica, habremos llegado a formarnos un cuadro bastante exacto, que nos facilitará el diagnóstico.

CAPITULO IV

ETIOLOGÍA

Aunque íntimamente ligada a su patogenia, la etiología de esta enfermedad nos presenta a considerar, ciertas características y rasgos especiales, cuya importancia justifican su análisis en un capítulo a parte. Es ésta la razón por la cual los separamos en su estudio, limitándonos aquí a considerar las causas etiológicas principales o más probables, reservándonos el análisis detallado de la Patogenia, para un capítulo especial que estudiaremos, después de conocer su Anatomía Patológica, que indudablemente nos dará luces para ese estudio.

Ante todo veamos que papel desempeñan en esta afección, como causa etiológica, la edad, el sexo, la nacionalidad o raza y la herencia; cuatro causas de importancia indiscutible como productoras de la mayor parte de las enfermedades..

Edad.—Si recorremos detenidamente la histo-

ria de esta afección y analizamos las observaciones hasta hoy publicadas, veremos que con sólo muy raras excepciones, se trata siempre de sujetos jóvenes, menores de 20 años, los que más frecuentemente son atacados. Descuella entre esas excepciones, tal vez como caso único, la observación de Lexer en el año 1875, en que se trataba de un sujeto de 50 años de edad, que no había presentado ninguna manifestación anormal en los primeros años de su vida, ni en la época del crecimiento.

Fuera de esas excepciones, decíamos, la enfermedad ataca preferentemente a los sujetos jóvenes. Cabe todavía una determinación más exacta, dentro de la denominación general de *sujetos jóvenes*: es en la primera edad de la vida, en la niñez, antes de los 5 años de existencia, que esta afección presenta sus primeras manifestaciones.

Así lo demuestran la mayor parte de las estadísticas, algunas de las cuales transcribimos, como ratificación a la más arriba expresado.

Lorenz, cuyo importante trabajo de conjunto sobre este tópico, hemos citado ya varias veces, da la siguiente estadística de frecuencia de la afección con respecto a las diferentes edades de la vida:

En el primer año	11 casos
De 1 a 5 años	16 „
„ 5 „ 15 „	11 „
Después de los 15 años. . .	7 „

Como se ve por este cuadro, el mayor número de casos observados y, por consiguiente, el máximo de frecuencia de la enfermedad, se encuentra entre el 1.º y el 5.º de la vida, es decir, en plena época de crecimiento.

A idénticos resultados llegan en sus estadísticas Rager, Schwickerath y Davel. Sobre un total de 50 casos, encuentran la siguiente distribución, con respecto a la edad en que ha comenzado el proceso:

En el primer año	12 casos
Entre 1 y 5 años	23 „
„ 5 „ 15 „	11 „
„ 15 „ 20 „	4 „
Total	50 casos

Como se ve por este cuadro, el porcentaje llega a un total de 46 o/o entre 1 y 5 años.

Así como se encuentran casos, aunque excepcionales, en que la afección se ha manifestado tardíamente, (caso de Lexer, ya citado, en un sujeto de 50 años), así también se constatan casos sumamente precoces, en que las primeras manifestaciones han aparecido pocos días después del nacimiento, casos, que aunque raros, son mucho más frecuentes que los excesivamente tardíos. A esta categoría pertenece el enfermo observado por Kümmel, en

que, según refiere este autor, la nodriza del niño se aprehendió de la presencia de una deformidad de la columna vertebral y del dorso con producciones óseas y acompañada de la rigidez de los miembros superiores, a los *14 días* después del nacimiento de la criatura. Willette cita un caso análogo. Kelbome-King habla de un niño de pocos días de edad, muerto por inanición, debido a que las producciones óseas de los músculos maséteros impedían los movimientos de los maxilares, imposibilitando, como consecuencia, la succión.

En el *nourrisson* de menos de un año las observaciones son relativamente frecuentes. Boks y Pollard lo han constatado a los 6 meses. Battin a los 9. Weill y Nissim, de 42 casos reunidos en que la fecha del comienzo de la afección es netamente conocida, encuentran 15 en que los primeros signos de la afección se remontan a los dos primeros años de la vida, y de esos 15, 12 veces la enfermedad ha comenzado en *nourrissons* de 6, 7 y 8 meses de edad.

En los dos casos de observación personal que estudiamos en el presente trabajo, la enfermedad comienza, en uno de ellos, al año y medio, y en el otro, a los seis años. Están, pues, también de acuerdo con las estadísticas mencionadas.

Algunos autores sostienen que en el sexo femenino la afección comienza a una edad más temprana que en el masculino. Aunque no hay ninguna ra-

zón científica que justifique esta ley, citaremos solamente como un hecho sugestivo, sin pretender establecer como cierta dicha ley, que en nuestros dos casos de observación propia, se trata en uno de una niña y en el otro de un niño; pues bien: en la niña la enfermedad comenzó más precozmente que en el niño; al año y medio en la una, y a los 6 años en el otro. Tal vez de existir realmente el hecho mencionado, pudiera explicarse con la mayor precocidad de todos los fenómenos de la pubertad, en el sexo femenino.

Resumiendo lo dicho sobre la edad como condición etiológica, llegamos a la siguiente conclusión: Que la Miositis osificante progresiva es una afección de la niñez y del crecimiento, presentando su máximo de frecuencia entre la edad de 1 a 5 años.

Sexo.—De una manera general, puede establecerse que los niños son más frecuentemente atacados que las niñas, por este proceso. Ya Gerbert, en 1875, decía que la relación en la frecuencia de la enfermedad según los sexos, era de cuatro varones por una mujer.

Pincus, en su trabajo, reúne 38 casos bien observados. De esos 38 enfermos, 29 son hombres y 9 mujeres, de donde resulta una proporción de 3 por 1.

Weill y Nissim llegan al mismo resultado. De 50 observaciones que han podido reunir y en que se

especifica el sexo, en 38 se trata de individuos del sexo masculino y en 12 del femenino, es decir, en la proporción de 4 hombres por 1 mujer.

¿Cuál es la razón de esa predisposición especial de los varones para contraer la enfermedad? Son muchas las teorías emitidas por los autores al respecto, teorías íntimamente ligadas con las múltiples interpretaciones patogenéticas que se han hecho de esta afección. Sin entrar en su detalle, por parecer-nos que en razón de esa íntima relación, pertenecen más bien al capítulo de Patogenia, citaremos algunas de las más corrientes.

Para los que admiten el traumatismo como causa etiológica única y primordial, la explicación es obvia.

En razón de su sexo, de la naturaleza de su educación, de sus juegos, en una palabra, de su orden de vida, el niño varón, está más constantemente expuesto, sus golpes son más frecuentes, originando traumatismos más intensos y más repetidos que en la niña. La frecuencia y la intensidad de esos traumatismo en el varón, trae naturalmente como consecuencia la mayor frecuencia también de la enfermedad en dicho sexo. Ya veremos al estudiar el traumatismo como causa etiológica, que esta teoría no tiene la importancia que le dan sus partidarios.

Pincus, que sostiene, como causa etiológica única, el traumatismo obstétrico durante el parto, ex-

plica también, a su manera, esa predisposición del sexo masculino. El niño varón, dice este autor, es siempre más grande al nacer, que la niña mujer. Como consecuencia de este hecho indiscutible, las dificultades de acomodación y expulsión durante el parto del ejemplar masculino, son mayores que las del femenino; de ahí, que las intervenciones para apresurar o facilitar su expulsión en los primeros (forceps, versiones, etc.) sean más frecuentes que en las segundas; y son esas intervenciones las que traumatizan al niño, traumatismo que después originará el proceso osificante.

Esta teoría no tiene ningún valor, por el hecho de ser excesivamente teórica. Efectivamente son muchos, los casos de sujetos atacados de esta enfermedad y en cuyos antecedentes no se registra ninguna intervención durante el parto, y contados, por el contrario, los casos en que ha existido dicha intervención. Pero Pincus, refuta esto diciendo, que no es indispensable la existencia de la intervención obstétrica para que el traumatismo durante el parto se produzca; que este puede efectuarse aún durante un parto espontáneo y normal, por razón de los roces del feto contra las paredes de la perris ósea de la madre, roces mucho más intensos en el feto macho por su mayor volumen. De aceptar esta última parte de la teoría de Pincus, la Miositis osificante progresiva sería una afección mucho más frecuente.

casi general, puesto que esos roces, de existir serían iguales para todos los fetos, siendo así que es una enfermedad excepcional y sumamente rara.

En realidad, no hay una razón satisfactoria, que explique de una manera amplia y conveniente, la mayor frecuencia del proceso en el hombre que en la mujer. Por otra parte, el número de observaciones hasta hoy existente es tan reducido, que no autoriza a establecer conclusiones definitivas al respecto.

Raza y nacionalidades.—Según se desprende de las estadísticas de los casos hasta hoy observados, esta enfermedad es particularmente frecuente en ciertos países como Alemania, Inglaterra, Rusia, Estados Unidos, en una palabra, los países anglosajones; mientras que es sumamente rara en los pueblos latinos como Italia, Francia, España, República Argentina, etc. Quiere decir que hay una especial predisposición de los individuos de la raza germano-anglo-sajona para contraer la enfermedad, predisposición que no existe en los de la raza latina. Este hecho lo explican o pretenden explicarlo la mayor parte de los autores, teóricamente, por la mayor solidez que del esqueleto óseo poseen los primeros. Queda por demostrar, si esa mayor solidez existe efectivamente, y, caso de existir, si puede ser una causa predisponente a la producción de las forma-

ciones óseas típicas y características de esta enfermedad.

En cuanto a su distribución geográfica en los diversos países, Nissim de 50 casos encuentra que, 20 pertenecen a Alemania; 19 a Inglaterra; 3 a Rusia; 2 a América; 2 a Suiza; y uno respectivamente a Francia, Suecia y Hungría.

Davel de sus 66 casos recopilados en la literatura incluido su caso personal, da la siguiente distribución geográfica, en orden decreciente: Alemania 23; Inglaterra 21; Rusia 5; Italia 4; Francia 3; Estados Unidos 2; Suecia 2; Suiza 1; Rumania 1; Oceanía 1; Países Bajos 1; Hungría 1; Austria 1. A estos habría que agregar los 3 casos observados en la República Argentina, uno por el doctor Solé ya citado, y los otros dos que analizamos en el presente estudio.

Herencia. — Podemos iniciar este párrafo diciendo terminantemente y de acuerdo con la gran mayoría de los autores que se han ocupado de este asunto, que la Miositis osificante progresiva no es una enfermedad hereditaria.

Por lo menos en lo que a herencia homeomorfa se refiere, en ninguno de los casos estudiados se registra la misma afección en los padres como antecedente hereditario del enfermo.

En cuanto a herencia heteromorfa, si se acepta

la teoría de Virchow y otros de que esta enfermedad es una diatesis óseas, no es raro encontrar en los ascendientes también alguna manifestación de diatesis artrítica o escrofulosa (reumatismo, gota, tuberculosis, etc.), por ser sumamente frecuentes; en ese caso existiría una herencia heteromorfa. Pero el hecho no es constante y la teoría de Virchow citada no es admitida por todos los autores.

También podría admitirse la herencia heteromorfa, en caso de aceptar la teoría de Nicoladoni, que considera esta enfermedad como una trofoneurosis; no sería raro, dentro de esa suposición, encontrar en los ascendientes alguna manifestación trófica o neuropática. Pero tampoco esta teoría es hoy universalmente aceptada.

No hacemos sinó mencionar aquí estas teorías, reservando su discusión y comentario detallado para el capítulo de Patogenia.

Como caso curioso, citaremos también el de Sympson, cuyo enfermo tenía la misma malformación que su padre: ambos presentaban un acusado hallux-valgus, sin presentar el padre ninguna de las otras manifestaciones que de Miositis osificante progresiva tenía su hijo. ¿Quiere decir esto que la enfermedad es hereditaria? De ninguna manera, puesto que se trata de una sola de sus manifestaciones. ¿No sabemos, por otra parte, lo frecuente que es el hallux-valgus? Bien puede entonces pre-

sentarse en dos sujetos ni aunque sean de la misma familia, sin constituir por eso un hecho extraordinario.

En resumen pues, no existe la herencia, ni homeomorfa, ni heteromorfa, como causa etiológica de esta enfermedad.

Estudiados así, estos cuatro importantes factores etiológicos, edad, sexo, raza y herencia, quedanos todavía, para completar este capítulo, pasar en revista algunas de las causas que algunos autores, sostienen como agentes productores de esta afección.

En primer lugar, corresponde analizar el papel del traumatismo como causa etiológica.

Ya vimos en el capítulo de "Consideraciones generales", el importante papel que como generador del proceso, tiene el trauma, en la miositis osificante local.

Dejamos establecido allí, de acuerdo con la gran mayoría de los autores, que ese factor era la causa etiológica principal y única de dicha enfermedad, hasta el punto de darle su nombre; el de "Miositis osificante traumática".

Pero tratándose de la "Progresiva", las cosas cambian completamente de aspecto. Ya no es el traumatismo la causa primordial, por excelencia,

de la afección; muy al contrario, ha perdido completamente su importancia, hasta el punto de llegar a ser apenas una causa ocasional no constante y en manera alguna indispensable.

No es, sin embargo, sin discusiones que se ha llegado a esta conclusión. Efectivamente, son muchos los partidarios que ha tenido y tiene aún, la teoría del origen traumático del proceso.

Ante todo, es un hecho de común observación, la tendencia que en general tiene el público, a atribuir el origen de una enfermedad (sobre todo si esta es un poco misteriosa, como la que nos ocupa), a un golpe.

De ahí que en el interrogatorio a los padres o allegados del paciente, surja enseguida en los antecedentes, el golpe, que según ellos, ha sido el punto de partida de la afección.

Pero fuera de este hecho de observación vulgar, son muchos los autores partidarios del trauma como causa etiológica, destacándose entre ellos, algunos como Abermethy, Skinner, Münchmeyer, Sympson, Svensson, Pincus, Bocks, etc. Uno hay entre ellos, Pincus, que va aún más lejos y considera una variedad especial de esos traumatismos, el obstétrico, como causa productora; ya hemos visto antes, los defectos de que adolece esta teoría.

En la actualidad, la gran mayoría de los que se han ocupado de este tópico, como Pinter, Brenn-

shon, Linsmayer, Virchow, Fürstner, Lexer, Nissim, Weill, Davel, Lorenz, Goto y muchos otros, discrepan radicalmente con los anteriormente citados, y ninguno de ellos encuentra el trauma en los antecedentes de sus enfermos, no habiendo sido encontrado ni en la mitad de los casos hasta hoy observados.

Por otra parte, siendo así que la Miositis osificante progresiva es una enfermedad de la niñez cuando el niño comienza a caminar, y siendo tan grande la frecuencia de las caídas por esa circunstancia, hasta el punto de poder decir que no hay niño eximido de ellas, ¿cómo es, entonces, que la enfermedad no es mucho más frecuente, en vez de ser como es, excesivamente rara? Si esas caídas y traumatismos consiguientes fueran la causa de la afección, casi todos los niños padecerían de ella y dejaría de llamar la atención como excepcional.

No es raro, tampoco, observar traumas sumamente graves e intensos en niños de esa edad, sin que hayan sido seguidos de osificaciones. Más aún: hay casos, como el citado por Sympson, en que ha habido un gran traumatismo, seguido sí de osificación, pero esa osificación se hizo en sitios completamente distintos al traumatizado. ¿Puede aceptarse, pues, que en esos casos el trauma provocó la enfermedad? Evidentemente no, porque de ser así, esa

enfermedad se hubiera producido en el sitio directamente lesionado.

Hay, si nembargo, casos en que el trauma, aún muy pequeño, ha provocado la eclosión del proceso, pero en sujetos que indudablemente presentaban una gran vulnerabilidad, como el citado por Boecks, en que él mismo provocó una nueva osificación(en un niño que padecía ya de Miositis osificante progresiva), por una fuerte y brusca palpación, en una región hasta entonces completamente indemne.

Esto quiere decir, que el traumatismo puede provocar como causa ocasional la enfermedad, o mejor, una nueva poussée, pero en un sujeto ya congénitamente predispuesto, con la *anomalía constitucional* de Münchmeyer, poussée que en ese sujeto puede también producirse y se produce, por lo general, espontáneamente y en ausencia de toda acción traumática.

Llegamos pues, a la conclusión, con la mayoría de los autores modernos, que el trauma puede constituir, a veces una causa ocasional de una poussée de Miositis osificante progresiva, pero de ninguna manera y en ningún caso una causa etiológica única, primordial e indispensable, como lo es en la Miositis osificante local o traumática.

Fuera de las causas hasta aquí mencionadas,

son muchas las enfermedades a las que se les ha atribuido, en diversas ocasiones, un rol etiológico preponderante en la producción del proceso que nos ocupa.

La sífilis, por ejemplo, ha sido sostenida por varios autores como causa originaria. Sin embargo, esta afirmación no está de acuerdo con los hechos observados; en efecto, fuera de un solo caso de Haffkins, en que se pudo afirmar la existencia de la sífilis, no hay ningún otro caso registrado en la literatura.

A pesar de eso, uno de nuestros casos personales nos da una reacción de Wassermann positiva y el padre dice haber tenido en su juventud llaguitas en el surco balano-prepucial que, sin embargo, no fueron seguidas de ninguna manifestación secundaria y sin ningún aborto de la madre; por otra parte, el tratamiento anti-sifilítico instituido en el niño (dos inyecciones de salvarsán), no mejoró absolutamente en nada sus manifestaciones de Miositis. Esto quiere decir, que aún en el supuesto caso que fuera específico, su enfermedad actual no tiene nada que ver con su especificidad, puesto que de ser así hubiera mejorado con el tratamiento, cosa que no ha sucedido ni en este ni en ningún caso en que dicho tratamiento ha sido instituido.

No puede entonces considerarse esta enfermedad como una manifestación sifilítica, ni puede dar-

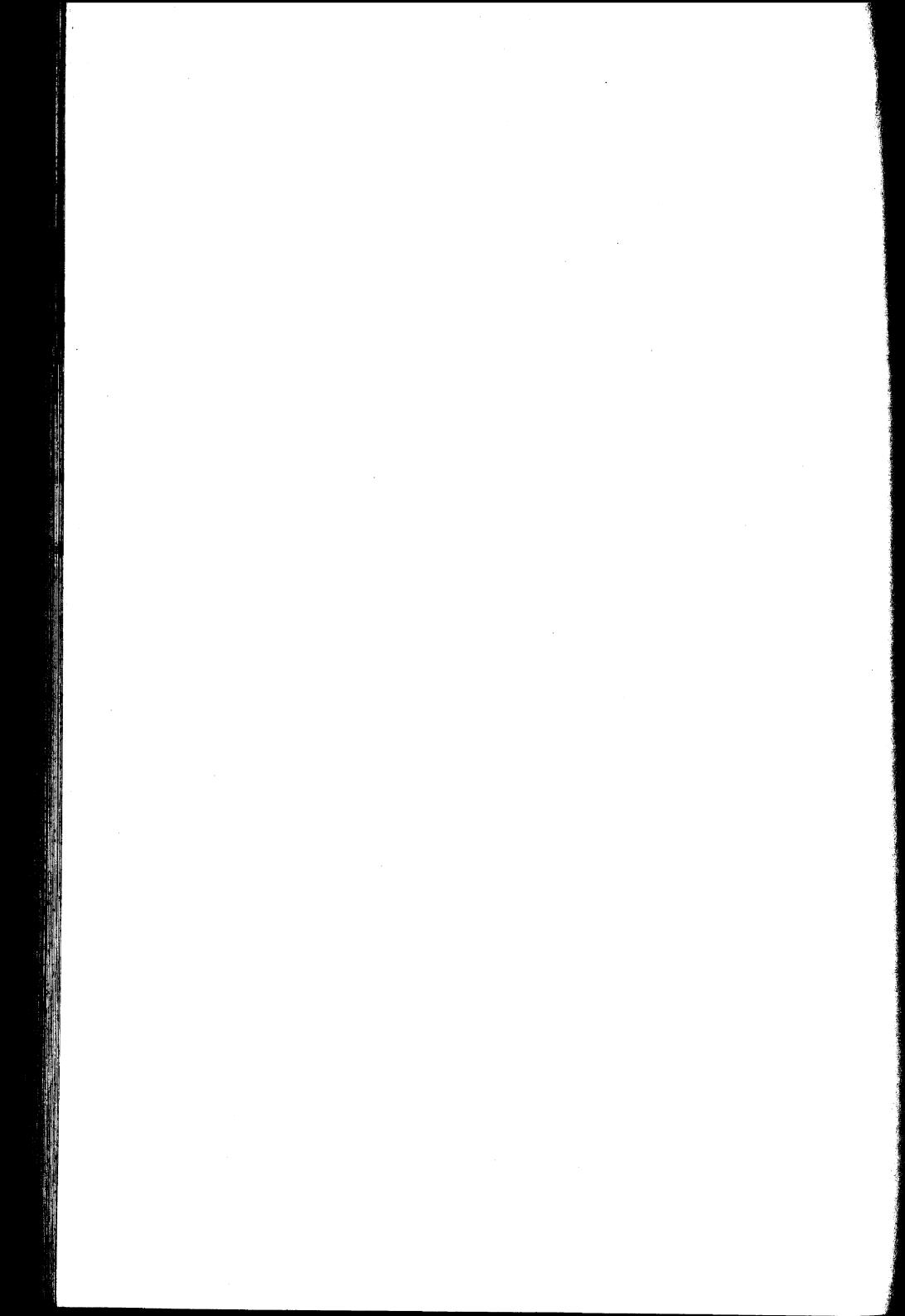
se a la sífilis un rol preponderante en su etiología.

No tienen tampoco importancia, en este sentido, las *enfermedades infecciosas* en general. Efectivamente, no se conoce ningún caso en que esta afección se haya iniciado o agravado después de una de esas enfermedades.

El reumatismo ha sido considerado por algunos autores (Hawkins, Testelin y Dambressi), como causa etiológica, basándose en que en algunos casos la enfermedad comenzó en la vecindad de las articulaciones. Sin embargo, su papel no pasa de ser, como el de traumatismo más arriba estudiado, e de una simple causa predisponente u ocasional, no indispensable, en un sujeto congénitamente predispuesto; papel que pueden desempeñar igualmente infinidad de causas, como el frío, las malas condiciones higiénicas, la humedad, la mala alimentación, etc., etc.

Prueba de que las causas mencionadas no son sino ocasionales, de ninguna manera indispensables y muchas veces casualmente concomitantes, es que hay gran número de casos en que el proceso osificante ha sido completamente espontáneo, sin causa ninguna, como los casos citados y observados por Coping, Minkiewitsch, Fürstner, Lexer, Weill, Braun, etc.; enfermos en cuyos antecedentes hereditarios y personales no se registra causa o factor ocasional alguno.

En resumen, y a pesar de lo obscuro de la etiología de esta afección, puede aceptarse la siguiente: Se trata de un proceso causado por una predisposición congénita (anomalía constitucional, de Münchmeyer), no hereditario, con osificaciones que se desarrollan sin causa constatable alguna, lo más frecuentemente en la niñez, pero de todos modos antes de terminar el crecimiento.



CAPITULO V

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Las primeras publicaciones y estudios que sobre esta enfermedad se hicieron, pocos datos anátomo-patológicos nos suministran, hecho que no es de extrañar dada la época en que se efectuaron. Así, el trabajo de John Copping, de los primeros en fecha, puesto que data del año 1741, sólo da, como estudio anatómico, una descripción detallada del esqueleto de su enfermo.

La primera autopsia que se registra en la literatura, de enfermos de esta naturaleza, es la que de su caso hicieron Testelin y Dambressi en el año 1839; estos autores, no sólo estudian las neoformaciones óseas bajo el punto de vista anátomo-patológico, sino que hacen hacer por Poggiale, un examen químico de esas neoformaciones.

En 1844, Hawkins hace la primera biopsia y estudia microscópicamente un fragmento óseo extraído por ese procedimiento del ángulo inferior de

la escápula de su enfermo. Es el primero que constata la presencia de verdadero tejido óseo perfectamente constituido y por una pequeña porción de tejido cartilaginoso.

Después de este, las investigaciones anatómo-patológicas se hacen más frecuentes y se aclaran poco a poco. Ya Wilkinson, en el 46 y Minkiewitsch en el 67, hacen un estudio histológico bastante detallado de las neoformaciones óseas que sus enfermos presentaban. Pero es recién en 1869 que Münchmeyer, con sus investigaciones, hace dar un gran paso a los conocimientos que se tenían sobre la anatomía patológica de esta enfermedad, dividiéndola en tres períodos, que han quedado clásicos, períodos que seguiremos nosotros también en nuestra descripción. Naturalmente que estos progresos en el conocimiento de la naturaleza íntima del proceso en cuestión han traído como consecuencia orientaciones más exactas en su patogenia.

Después de Münchmeyer, los estudios histológicos se suceden con frecuencia, estudios que parten siempre de las bases establecidas por dicho autor. Así, Mays, en 1878, hace un importante trabajo, fundamentado en las autopsias de los casos de Münchmeyer y Florschütz - Gerber, especialidades de Münchmeyer y Florschütz - Gerber, especialidades patológicas de las partes blandas vecinas a la neoformación ósea.

Desde entonces, las constataciones histológicas se hacen más numerosas, pudiendo decirse que rara es la publicación que no va acompañada de un estudio anátomo-patológico más o menos detallado, destacándose entre ellas las de Lexer, Kissel, Pincus, Lorenz, Goto, Nissim, Fürstner, Schultze y otros.

En nuestra descripción seguiremos los tres períodos clásicos a que nos hemos referido, analizando el aspecto y características macro y microscópicas que nos presentan las neoformaciones en cada uno de dichos períodos; descripción que se encontrará completada, en la segunda parte de esta tesis, con nuestras investigaciones personales y las microfotografías de nuestro enfermo.

Tres son las fases por que pasa la neoformación, hasta hallarse definitivamente constituída; fases cuya denominación, establecida como ya dijimos por Münchmeyer, es la siguiente: 1.º, *infiltración embrionaria*; 2.º, *retracción o induración fibrosa*; y 3.º, *osificación propiamente dicha*.

Estos tres períodos se suceden, por lo general, con regularidad, correspondiendo a los síntomas clínicos que ya hemos indicado. Sin embargo, no siempre el proceso recorre en su evolución anátomo-patológica, esas tres etapas. Muchas veces, la neoformación se detiene en el segundo, en el de induración fibrosa, durante mucho tiempo, sin pasar

al de osificación propiamente dicha, pudiendo quedar definitivamente en ese segundo período, o aún, más raras veces, regresar y desaparecer por completo, dejando solamente una atrofia más o menos acusada, de las grupos musculares atacados.

Debemos también dejar establecido desde ya, que en todas las observaciones se ha constatado que el proceso tiene su punto de partida en el tejido conjuntivo intersticial, siendo, como veremos, las lesiones de las fibras musculares de una naturaleza completamente secundaria y consecutiva a esas lesiones del tejido intersticial. Por otra parte, ese proceso no sólo se radica en el tejido conjuntivo del sistema muscular, sino también del tendinoso, aponeurótico, ligamentoso y aún óseo; siendo naturalmente, más frecuentes en el primero, razón por la cual es más conocido y más detalladamente estudiado.

1.º *Período o de infiltración embrionaria.* — Para poder observar uno de los tumores en este período, es necesario tomarlos en los primeros días de evolución, cuando presenta síntomas inflamatorios, o si ellos faltan, cuando recién manifiesta insidiosamente su presencia. Es en esas condiciones que los han estudiado Fürstner y Kissel, principalmente, advirtiéndolo, desde ya, que es sumamente difícil observarlos en ese período, sobre todo cuando

se manifiestan insidiosamente, porque en ese caso, cuando el enfermo y el médico se dan cuenta de su presencia, han pasado ya al período siguiente.

Macroscópicamente, un tumor en estas condiciones, se nos presenta como una masa blanduzca, ligeramente resistente, de consistencia análoga a la del cautchout, según la expresión de Münchmeyer. De un color amarillo rojizo en la periferia, más claro en el centro, la neoformación nos presenta al corte, toda la parte periférica, constituida por músculo, engrosado, tumefacto, de un espesor que es comparado por Nissim, al del queso de Gruyère. La zona central, que ya dijimos, era más clara, es también más resistente y de una consistencia ligeramente mayor que la que al estado normal nos presenta un corte cualquiera de partes blandas.

Microscópicamente, un hecho domina la escena: la gran proliferación de los elementos celulares del tejido conjuntivo intersticial, proliferación que es mucho más acentuada alrededor de los vasos. Esas células proliferadas adoptan las formas más variadas; muchas de ellas se encuentran en vías de división, presentando abundantes figuras de kariokinesis. Los capilares se encuentran dilatados, pero con muy escasa o nula migración leucocitaria, hecho que habla en contra de la naturaleza inflamatoria del proceso.

Las células así neoformadas, pierden poco a po-

co sus caracteres de células conjuntivas, transformándose ulteriormente, ya sea en células cartilaginosas redondeadas y rodeadas de una cápsula hialina, ya sea en fibroblastos, pudiendo dar lugar ambas, en un período más avanzado del proceso, a verdaderas células óseas u osteoblastos.

Como se ve, pues, los fenómenos tienen su origen en el tejido conjuntivo intersticial, el cual por la gran proliferación celular y por la pérdida de sus características, se transforma en un tejido diferente, joven, verdadero tejido de neoformación.

Mientras tanto, el tejido muscular que lo rodea, no presenta, en este período, mayores alteraciones; se encuentra normal o ligeramente engrosado, pero sin ninguna alteración histológica de sus fibrillas; estas conservan sus núcleos y su extracción transversal, de la misma manera que al estado normal, prueba evidente de que sus lesiones no son primitivas, sino por el contrario, secundarias.

Sin embargo, suele notarse ya en este período, como única alteración de las fibras elásticas, un desplazamiento de ellas, desplazamiento que llega a veces a apretarlas las unas contra las otras; fenómeno que es consecutivo a la gran proliferación del tejido conjuntivo intermuscular, puesto que debido a esa proliferación, las células neoformadas, no encontrando espacio suficiente, comprimen las fibrillas musculares entre las cuales están situadas.

Las paredes de los vasos se encuentran casi siempre intactas en este período. Raras veces se han encontrado transfusiones sanguíneas o depósitos de fibrina; nunca de pigmentos.

2.º *Período o de induración fibrosa.*—Este segundo estado del proceso que nos ocupa, es por lo general bastante largo, razón por la cual se han podido estudiar con detalle sus características anatómicas e histológicas. Los fenómenos constatados en el período anterior, se encuentran aquí más acentuados, agregándose a ellos, algunos otros, consistentes principalmente en las lesiones del tejido muscular que rodea el sitio afectado.

Macroscópicamente, el tumor, en esta segunda faz de su evolución, se nos presenta bajo el aspecto y la consistencia de un fibroma, rodeado en su superficie por una capa de tejido muscular más o menos espesa, según el grado de extensión del proceso. Un corte efectuado al nivel del punto de transición entre el tumor y el tejido muscular que lo rodea, muestra como el proceso va extendiéndose entre el tejido conjuntivo intermuscular periférico.

Microscópicamente y previa las manipulaciones de técnica que en otro lugar detallamos, la neoformación nos presenta caracteres especiales en el tejido conjuntivo intersticial y en el muscular vecino, caracteres que estudiaremos, por separado en ambos tejidos.

El tejido conjuntivo intermuscular, nos presenta la misma proliferación que en el período anterior, pero mucho más acentuada aún. Sus células tienen las formas más variadas, observándose desde las fusiformes, casi normales, hasta grandes células polimorfas conteniendo numerosas figuras kariokinéticas en diversos períodos de evolución.

El aspecto y forma de esas células depende, en gran parte, del estado de consistencia, diremos, del tejido conjuntivo a que pertenecen; en aquellos puntos en que el tejido es más laxo, dichas células son más anchas, casi redondeadas, asemejándose por su forma a las células del tejido cartilaginoso, pero sin cápsula hialina; por el contrario, en los lugares en que el tejido fundamental es más denso y está más retraído, sus células se encuentran más apretadas, son por consiguiente más angostas, adoptando la forma fusiforme.

Poco a poco, esas células de neoformación invaden todo el tejido que por ese hecho se encuentra transformado en un tejido embrionario o germinativo, provisto de verdaderas células neoformadoras originadas, por proliferación, de las células propias del tejido conjuntivo. Esas células embrionarias van a evolucionar ulteriormente en dos sentidos: o se sitúan regularmente a lo largo de las trabéculas del tejido óseo por un modo análogo al de la osificación endo-conjuntiva normal; o se transforman en células cartilaginosas rodeándose de una cápsula

hialina y originando también hueso, pero aquí, de un modo análogo al proceso de osificación encondral normal.

Mientras estos fenómenos se producen en los elementos celulares del tejido conjuntivo intersticial, fenómenos que ya se habían iniciado en el período anterior y que no hacen sinó acentuarse en este, la substancia fundamental de dicho tejido, sufre también alteraciones de importancia.

Los traveses conjuntivos que constituyen dicha substancia fundamental y que en condiciones normales son más o menos laxos, se retraen, se condensan, (aunque sin calcificarse aún), se hacen más duros y resistentes, entremezclándose entre sí, hasta constituir una apretada red, en las mallas de la cual queda apresado y comprimido el tejido muscular. Es esta retracción del tejido conjuntivo, hasta transformarse en verdadero tejido fibroso, lo que da el nombre a este período del proceso, que, como ya hemos dicho, fué denominado por Münchmeyer con el nombre de período de induración o retracción fibrosa.

Como consecuencia de la compresión enérgica que sufren las fibras musculares situadas entre el tejido intersticial retraído, nos presentan dichas fibras una serie de lesiones, que no por ser secundarias, dejan de ser importantes.

Al principio no se nota sinó la atrofia de los elementos contráctiles. Las fibrillas se encuentran

adelgazadas, separadas entre si y dislocadas de su posición normal.

Si observamos las fibrillas musculares en un punto más vecino al centro del tumor, veremos que allí por efecto de la mayor compresión, no solo se encuentran apretadas y adelgazadas sinó con lesiones ya verdaderamente atróficas. La estriación transversal, característica de estos elementos, ha desaparecido casi por completo, observándose, al mismo tiempo, una verdadera disociación longitudinal con atrofia bastante marcada de los discos transversales.

Además de estas lesiones, algunos autores, Ma-ys entre ellos, dicen que se encuentra una abundante proliferación nuclear en dichas fibras, llegando, a veces, hasta el número de 6 y aún hasta 15 situados en fila los unos detrás de los otros y envueltos por una especie de cápsula hialina, resto del sarcolema. Este fenómeno, sin embargo y a pesar de haberse observado, no es tan constante ni tan típico como las lesiones más arriba mencionadas.

Las lesiones que hasta ahora hemos descrito, en el elemento noble de la fibra muscular no son sinó lesiones atrióficas. Alrededor de esas fibras atrofiadas se constata la presencia de leucocitos más o menos abundantes, y de formaciones parecidas a las células gigantes y constituidas por los núcleos fibrilares proliferados y agrupados entre sí.

Pero al lado de esas lesiones simplemente atroficas, suele observarse de trecho en trecho, algunas fibras con lesiones degenerativas y presentando todas las características de la degeneración grasa o granulosa. Más aún; en el centro del tumor, allí donde la retracción fibrosa y por consiguiente la compresión es más intensa, las fibras musculares están completamente destruidas, han desaparecido junto con el sarcolema, dejando en su lugar pequeñas brechas o hendiduras que dan al tumor un aspecto esponjoso y lleno de poros.

El tumor, en su conjunto, es sumamente rico en vasos cuya capa adventicia parece particular, también, de la proliferación del tejido conjuntivo. Los capilares se encuentran muy dilatados y con una infiltración no muy acusada de leucocitos.

Resumiendo las lesiones anátomo patológicas de este período del proceso, diremos, que hay una condensación y retracción de la substancia fundamental del tejido conjuntivo, acompañada de una gran proliferación de su elementos celulares, elementos celulares que más adelante, o se transforman en células cartilaginosas, u originan verdaderos fibroblastos que adaptándose al tejido condensado constituyen perfectas trabéculas óseas, representando, en ambos casos, la base de la formación ósea futura.

A estas lesiones primitivas y características, hay que agregar las secundarias pero no menos importantes, de las fibras musculares, constituidas por la compresión y atrofia consecutiva de los elementos contráctiles.

3.º *Período o de osificación propiamente dicha.*—Son las masas tumorales óseas más antiguas en su evolución, las que nos presentan más claramente, las características macroscópicas y microscópicas de este período. Como ya dijimos, la faz anterior o de induración fibrosa, suele ser muy larga, siendo por consiguiente, necesario esperar un cierto tiempo para encontrar uno de esos tumores ya perfectamente constituido y transformado en hueso propiamente dicho.

Si consideramos un fragmento en esas condiciones, vemos que nos presenta un aspecto típico, aspecto que varía según que consideremos las partes más centrales o las más periféricas del tumor.

Macroscópicamente nos ofrece tres zonas, con caracteres distintos cada una de ellas. La primera, la más periférica y la que rodea al resto del fragmento, es ligeramente oscura, blanduzca, dejándose incindir con facilidad y con todos los caracteres objetivos macroscópicos del tejido muscular.

La segunda zona, intermedia entre la anterior y la que le sigue, ya es más resistente, de una colo-

ración más clara, de una consistencia semejante a la de una callosidad, que se deja incindir con más dificultad que la anterior y que cruje, al cortarse, bajo el escalpelo.

Llegamos por fin, a la tercera zona, la más central y la que constituye el núcleo, por decir así, del fragmento en estudio. Esta zona, (cuando este período es bien avanzado y acentuado), nos presenta todos los caracteres del hueso común. Se trata, por lo general, de un núcleo central pequeño, de una coloración blanquecina, duro al tacto, difícilmente incindible y presentando, al bisturí, la misma resistencia que la que presenta el hueso normal.

Otras veces, (y tal sucede en uno de los fragmentos extraído por biopsia a nuestro enfermo), el tumorcito nos presenta en su parte central, una delgada placa ósea, constituida, en su parte media por una substancia esponjosa relativamente más blanda y limitada, a ambos lados, por dos láminas de tejido compacto óseo duro y sumamente resistente. Esta parte central, se encuentra rodeada periféricamente, por una capa muscular blanda, presentando entre ambas, una zona de transición de consistencia intermediaria.

Minkiewitsch, compara en general, el aspecto y la estructura de las neoformaciones en este período, al de una vértebra en la cual la substancia medular muy dura, está limitada por una especie

de corteza de tejido comparto. Wilkinson sostiene, que estas osificaciones son más duras y de una consistencia mayor que la del hueso normal, con una superficie más lisa que la de este. Por el contrario, Testelin y Dambressi, aseguran que los tumores óseos son menos densos que el hueso normal y más livianos que el agua, hecho que se debería, según ellos, a la circunstancia de encontrarse llenos de pequeños orificios que dan paso a numerosos vasos nutricios.

Estas divergencias de apreciaciones, se explican, si se tiene en cuenta, que la consistencia y dureza de la neoformación aumenta paralelamente a su edad, siendo tanto más resistente y semejante al tejido óseo cuanto más antigua es en desarrollo. Probablemente, los autores citados, observaron tumores óseos en distintos períodos de evolución.

Al examen microscópico, esas tres zonas que acabamos de describir, se nos presenta también con caracteres propios.

La parte central, que ya a simple vista se asemejaba tanto al hueso, nos presenta, examinada microscópicamente, todos los caracteres histológicos del tejido óseo normal. Se observa, en efecto, en ella, una porción central esponjosa y otra cortical constituida por tejido compacto. Se ha encontrado aún, en el medio de esa porción central, una

verdadera cavidad medular perfectamente constituida.

Histológicamente se encuentra formado el tumor óseo, por un tejido fundamental de estructura laminar regular y perfectamente uniforme, limitando, las laminillas óseas que lo forman, pequeñas cavidades análogas a los verdaderos canales de Havers por su aspecto y por su contenido. Además se constata la presencia de cavidades más grandes y más irregulares que las anteriores, tapizadas en ciertos puntos por osteoblastos y asemejándose en un todo a las lagunas llamadas de Howship que se encuentran en el tejido óseo normal.

No solamente el tejido fundamental se parece al hueso común; también los elementos celulares son completamente análogos a los elementos celulares óseos. Constituyen en efecto, verdaderos osteoplastos o células óseas, con su forma estrellada típica, provistas de sus prolongamientos y regularmente distribuidas, presentando lagunas entre ellas, de donde parten numerosos canalículos.

Rodeando la zona central ósea que hemos descrito, se encuentra la intermediaria íntimamente unida a ella, con la que se continúa paulatinamente. Hállase constituida esta última, por un tejido conjuntivo denso y resistente, presentando todos los caracteres y alteraciones del segundo período o de induración fibrosa. Como en dicho período, nos

presenta ese tejido una abundante proliferación celular polimorfa, tomando a veces un aspecto redondeado parecido a las células del cartílago.

Las fibras musculares, comprimidas entre ese tejido retraído y fibroso, nos presentan, en un grado más avanzado, las mismas lesiones secundarias atróficas y degenerativas, con pérdida de la extracción trasversal y abundante proliferación nuclear, que ya hemos descrito en detalle más arriba. Muchas de ellas se encuentran totalmente destruidas, habiendo desaparecido por completo. No es raro encontrar, también, ciertos focos hemorrágicos más o menos abundantes y aún depósitos de fibrina.

La tercera zona, la más periférica, no presenta mayores alteraciones. Las fibras musculares en ella, están intactas o solo ligeramente alteradas. El tejido conjuntivo intersticial, fuera de una proliferación celular todavía poco acentuada, no ofrece ninguna particularidad especial.

Resumiendo, pues, las características de estas tres zonas, y examinado ahora en conjunto, el aspecto en general que nos presenta una de estas neoformaciones, llegada al tercer período de su evolución o período de osificación propiamente dicho, de Münchmeyer, vemos que en él ya hay un tejido óseo perfectamente constituido. Vemos también, que en esta 3.^a faz de desarrollo del tumor en cuestión, se realiza una especie, diremos, de síntesis, de todas

las faces que ha pasado hasta llegar a él. Efectivamente, se nota aquí y yendo de la periferia al centro, todas las características histológicas de dichas faces, sucediéndose paulatinamente la una a la otra. La zona más periférica del tumor, ofrece a considerar las mismas lesiones anátomo-patológicas del primer período de Münchmeyer; la intermediaria, las del segundo; y la central, por fin, las del tercero y definitivo.

Recordemos, como conclusión, lo que ya digimos al principio: que estas etapas no se llenan ni se suceden siempre con la regularidad que las hemos descrito, y que muchas veces, el tumor, puede quedar estacionado en una de ellas, (principalmente en la segunda), sin llegar a concluir su completa evolución.

Los fenómenos anátomo-patológicos que acabamos de ver con detalle, en el tejido conjuntivo intersticial del sistema muscular, no se efectúan con exclusividad sobre ese sistema, sinó que se producen, también, en las aponeurosis, tendones, ligamentos y aún esqueleto, invadiendo así todos sus elementos y constituyendo, por consiguiente, el proceso, una enfermedad del aparato locomotor en general.

Si no entramos en el análisis fino de las altera-

ciones histológicas y anatómicas del tejido de esos diversos sistemas, es con el objeto de evitar repeticiones inútiles, puesto que el proceso en dichos tejidos, es en un todo análogo al que hemos estudiado para el sistema muscular. Por otra parte, es en este último, donde el proceso hace mayores estragos, alcanzando en él su máximun de intensidad, atacándolo siempre con preferencia y produciendo allí las masas óseas más voluminosas y extendidas.

Vamos, sin embargo, a analizar, aunque más no sea que someramente, las alteraciones que en esta enfermedad, suele presentar el esqueleto; alteraciones de las que podremos sacar, más adelante, al ocuparnos de Patogenia, algunas consecuencias de importancia.

Es casi constante observar en los huesos del esqueleto, sobre todo cuando el proceso se encuentra muy avanzado, rugosidades y deformidades típicas. Ellos son, por lo general muy voluminosos, más que al estado normal, presentando en ciertos puntos, un extraordinario desarrollo. Tal el caso de Florschütz - Gerber, autopsiado y estudiado cuidadosamente por Mays, y en el cual la porción vertical del frontal llega a tener hasta ocho milímetros de espesor.

En cuanto a la consistencia de los huesos del esqueleto en conjunto, ella se encuentra, casi siempre disminuida, en los enfermos de esta naturaleza.

Así lo constatan la mayor parte de los observadores, yendo alguno de ellos, como Zeuge-Manteufel, hasta asegurar la existencia de una verdadera osteoporosis de todo el esqueleto, salvo de las masas óseas neoformadas donde dicha osteoporosis no se pudo poner de manifiesto.

Por nuestra parte, podemos decir, que efectivamente existe, sinó una osteoporosis como quiere Zeuge-Manteufel, por lo menos una real disminución de consistencia de los huesos todos. Por lo menos, es esa la consecuencia que se desprende del estudio de las radiografías de nuestros enfermos. En ellas se nota una mayor transparencia, o mejor dicho, una menor opacidad de todos los huesos, en comparación con la que nos presenta la radiografía del esqueleto de un sujeto sano. Esa mayor transparencia tiene que ir indudablemente ligada, a una disminución de la consistencia del tejido óseo en general en los individuos atacados de esta enfermedad.

No deja de tener capital importancia esta constatación. En efecto, puede deducirse lógicamente de ella, que parece que hubiera en la Miositis osificante progresiva, un verdadero desplazamiento de la substancia ósea, es decir, que las masas óseas neoformadas se constituirían a expensas del hueso normal, robándole, por decir así, sus substancias cons-

titutivas, en detrimento, naturalmente, de la consistencia de dicho hueso normal.

No hacemos más que esbozar aquí esta cuestión, dejando su estudio detallado para el siguiente capítulo.

Además de estas alteraciones del esqueleto, es frecuente observar también en él, la presencia de otras modificaciones de importancia, como ser la producción de exóstosis o hiperóstosis.

Algunas de las producciones óseas de esta naturaleza, no dejan lugar a duda en cuanto a su origen; se trata indudablemente de exóstosis, que bajo la forma de agujas o estalactitas, parten del hueso normal y son dependientes de él.

Pero otras veces, esas masas óseas unidas al hueso, no son exóstosis, sino que se han desarrollado, al principio, independientemente y en el seno del músculo, adhiriéndose recién más tarde y en su evolución ulterior, al hueso subyacente. Sin embargo, es difícil decir muchas veces, si la neoformación se desarrolló a espensas del hueso normal como una verdadera exóstosis, o si se unió a él en el curso de su desarrollo.

De todas maneras, queda establecido el hecho anatómico: que al lado de masas o tumores óseos independientes y móviles, se constata la presencia, en el esqueleto, de agujas y enoformaciones de hueso, íntimamente unidas a él, inmóviles, y constituyen-

do verdaderas exóstosis. La interesante interpretación patogenética de este hecho, con las teorías a que ha dado origen, las veremos más adelante.

No queremos cerrar este capítulo, sin hacer antes algunas breves consideraciones, sobre la forma como el tejido conjuntivo, (que como varias veces hemos dicho es el punto de partida de todo el proceso), se transforma en tejido óseo, es decir como se hace su osificación, fenómeno, que en razón de su naturaleza, corresponde estudiar aquí.

Ante todo, séanos permitido, para ser más claro en la exposición, recordar rápidamente el proceso de osificación normal.

En el embrión, el tejido óseo se desarrolla de tres maneras distintas: ya sea a expensas del cartílago (osificación endo-condral o endo-cóndrica, la más frecuente); ya sea a expensas de la cara profunda del periostio (osificación perióstica); ya sea a expensas del tejido conjuntivo (osificación endo-conjuntiva).

En el primer caso, es decir, en aquel en que el hueso se forma a expensas de una pieza esquelética primitivamente cartilaginosa, ese cartílago sufre una serie de modificaciones paulatinas, que terminan en su osificación definitiva. Es clásico dividir esas modificaciones en cuatro etapas o estadios

principales: en el *primero*, llamado de *crecimiento de las células cartilaginosas*, dichas células se agrandan, su protoplasma aumenta y se hace menos hialino: las cápsulas que rodean y limitan ese protoplasma, como consecuencia inmediata de su crecimiento, se agrandan también, poniéndose así, casi en contacto con las cápsulas de las células vecinas. El *segundo estadio*, llamado de *calcificación*, se caracteriza por el depósito de sales calcáreas, en los tabiques que separan las células entre sí, tabiques sumamente adelgazados ahora, por el hecho mismo del crecimiento en tamaño, que ya hemos dicho, se efectúa en las células. Al mismo tiempo, las cápsulas de esas células dilatadas, encierran en su interior gran cantidad de pequeñas celulitas, verdaderas células hijas, que se disponen en serie como pilas de monedas, constituyendo en su conjunto lo que se denomina la *zona de cartilago seriado*. En el *tercer período*, o de *vacularización*, del pericondrio transformado ahora en periostio, parten pequeños botones vasculares, que prolongándose constituyen verdaderos vasos. Estos vasos, al crecer, se llevan por delante, (si se nos permite la expresión), las cápsulas de las células cartilaginosas que se habían dispuesto en serie, destruyen los tabiques inter-capsulares que a su paso encuentran y concluyen por poner en comunicación todas las cavidades circunscritas por esas cápsulas, transfor-

mándolas así, en una especie de tubo limitado en la periferia por la cápsula, ahora única, y en el centro por el vaso neoformado que viene a constituir así el rudimiento de la futura médula ósea. Llegamos, por fin, al *cuarto período* o de *osificación*; como los vasos partidos del periostio y penetrados en el espesor del cartilago, han arrastrado consigo los elementos propios de dicho periostio, es a expensas de esos elementos, y no de las células cartilaginosas que ya están destruidas, que se va a formar el hueso, constituyendo así el proceso de osificación, una verdadera neoplasia y no una metaplasia. Veamos como se efectúa ese proceso: los elementos arrastrados por el vaso, (que constituye ahora la médula) se disponen alrededor de él y diferenciándose se transforman en verdaderos osteoblastos o células formadoras de hueso. Esos osteoblastos se disponen en fila y elaboran una substancia dura y blanquecina, que no es otra cosa que la substancia ósea fundamental. Poco a poco, el osteoblasto queda aprisionado dentro de esa substancia ósea elaborada por él mismo, y queda transformado en un osteoplasto o célula ósea propiamente dicha. Esas células óseas, se disponen después en laminillas, circunscribiendo entre sí canales de Havers y constituyendo, así, un tejido óseo verdadero.

En el segundo caso, o de osificación perióstica, el hueso se forma a expensas del periostio, que des-

de las famosas experiencias de Ollier, se sabe es apto a producir tejido óseo. En el embrión, cuando el esqueleto es todavía cartilaginoso, y que el periostio es todavía pericondrio, la cara profunda de ese pericondrio está constituida por células jóvenes separadas por traveses de tejido conjuntivo, constituyendo en su conjunto, todos esos elementos, lo que se llama *médula fetal* o *capa esteógena del periostio*, puesto que es a expensas de él que se forma el hueso futuro. Efectivamente, y ante todo, esos traveses de tejido conjuntivo se calcifican, como se había calcificado en el proceso anterior la substancia fundamental del cartílago; constituyen así traveses rígidos, que limitan entre ellos cavidades, que son verdaderas cavidades medulares primitivas; las células, a su vez, se diferencian en osteoblastos, los cuales a su vez originan osteoplastos o células óseas, de la misma manera que en el proceso anterior; esas células se disponen, después, en laminillas que circunscriben canales y sistemas de Havers, etc., quedando así constituido el tejido óseo definitivo.

En el *tercer caso* o de *osificación endo-conjuntiva*, es a expensas del tejido conjuntivo ambiente, que se forma el hueso normal. Las células de ese tejido proliferan dando lugar a la formación de gran cantidad de células jóvenes que tienen la misma significación que las células de la médula em-

brionaria; esos elementos jóvenes se transforman después en verdaderos osteoblastos, que de la misma manera que en los procesos anteriores, dan lugar a la formación de células óseas. Al mismo tiempo, los traveses conjuntivos que limitan las células, se calcifican, y queda, por fin así constituido, el hueso normal. Esta forma de osificación, en condiciones normales, es más rara que las dos anteriores, efectuándose únicamente en ciertos huesos del cráneo y cara.

¿Según cual de estos tres procedimientos, que resumidamente hemos descrito, se constituyen las masas óseas en la Miositis osificante progresiva? Es lo que vamos a tratar de explicar en las líneas que siguen.

Los hechos y observaciones anátomo-patológicas que antes hemos detallado, nos demuestran de manera indiscutible, que es a expensas del tejido conjuntivo intersticial que las neoformaciones óseas se producen, siendo las lesiones del tejido muscular de un carácter completamente secundario.

Hemos visto, también, que la primera faz del proceso consiste en una gran proliferación de las células de ese tejido conjuntivo, proliferación que trae como consecuencia su transformación en un tejido embrionario, joven y de nueva formación. Son esas células jóvenes, análogas a las de la médula embrionaria, las que van a dar lugar a la for-

mación de osteoblastos, primero, y células óseas después, por un mecanismo completamente análogo al que hemos visto producirse en la tercera forma o endo-conjuntiva de la osificación normal. Es, pues, según ese mismo proceso, que se lleva a cabo, por lo general, la formación de los tumores o masas óseas en la enfermedad que nos ocupa.

Pero hay otros casos, como hemos visto en el curso de este capítulo, en que existe la formación de células análogas a las del tejido cartilaginoso, grandes, redondeadas, provistas de una cápsula hialina y originadas, también ellas, a expensas del tejido conjuntivo ambiente. En esos casos, mucho menos frecuentes es cierto, tendríamos que aceptar que entre el tejido conjuntivo y el tejido óseo definitivo hay la formación de un verdadero tejido cartilaginoso, y que es a expensas de ese cartílago que se formaría el tumor óseo, de una manera idéntica a la que se lleva a cabo en la primera forma de osificación normal, es decir, la endo-condral.

Las exostosis e hiperostosis, que hemos visto existen indudablemente en esta enfermedad, se formarían (como se forman, por lo demás, todas las exóstosis), por un exceso de proliferación del periostio del hueso normal en un punto dado; sería, pues, la segunda forma de osificación normal, es decir, la osificación perióstica.

Como vemos por lo expuesto, el hueso puede

formarse, en la afección que nos ocupa, según cualquiera de las tres formas en que lo hace al estado normal. Sin embargo, casi constantemente lo hace según el tercer proceso, es decir, el de osificación endo-conjuntiva puro. Sólo raras veces, hay la formación de cartílago intermediario como en la endo-condral; y el periostio únicamente interviene en el proceso cuando se trata de exóstosis.

Cabe preguntar ahora: ¿por qué causa y en virtud de qué fenómenos ese tejido conjuntivo normal, en ciertos sujetos se transforma en tejido óseo? ¿Cuál es la causa de esa transformación de las células conjuntivas en células óseas, violando así las conocidas leyes de especificidad celular, en virtud de las cuales las células constitutivas de un determinado tejido no pueden originar sino células idénticas y de ese mismo tejido? Preguntas son éstas, cuyas respuestas encierran en sí toda la obscura patogenia de esta afección; permítasenos que reservemos su análisis para otro capítulo, en el que bajo el título de Discusión Patogenética, trataremos en lo posible de dilucidar esas cuestiones.

Resumiendo pues los datos anátomo-patológicos que hemos estudiado, podemos decir que el proceso que nos ocupa toma su punto de partida del tejido conjuntivo intersticial, nunca del músculo mismo cuyas lesiones son siempre secundarias.

Que el proceso no se limita al tejido conjuntivo del sistema muscular, sino que ataca, también, (aunque con menor frecuencia) el sistema tendinoso, ligamentoso, aponeurótico, y aún el mismo sistema óseo, produciendo en él esas rugosidades, exostosis e hiperostosis a que antes nos hemos referido.

CAPITULO VI

DISCUSIÓN PATOGENÉTICA

Llegamos en el estudio de esta afección, a uno de sus capítulos más importantes y también más discutidos, lo que se explica fácilmente dado el corto número de casos hasta hoy observados, trayendo como consecuencia el que haya todavía cierta obscuridad en la interpretación patogenética del proceso y el que sean múltiples las teorías que en todo tiempo se han emitido para explicar la esencia de dicho proceso. Sin embargo, puede decirse, que actualmente y gracias a los progresos que últimamente se han hecho en el conocimiento de su Anatomía Patológica, la patogenia de esta enfermedad se ha aclarado bastante, llegando a conclusiones que están de acuerdo con los hechos observados, conclusiones que hasta la fecha no han sido rectificadas.

Pero no es sin trabajo y sin pacientes estudios que se ha podido llegar a una teoría lógica y al pa-

recer definitiva. Muy al contrario; antes de ella son muchas las razones con que se ha pretendido explicar la naturaleza de la afección que nos ocupa. En el presente capítulo trataremos de analizar esas doctrinas, razones y teorías, refutándolas y poniendo de relieve los defectos de que adolecen, para terminar explicando con detalle la Patogenia, que a nuestro modesto juicio nos parece más racional y aceptable.

Uno de los primeros puntos discutidos en la interpretación de esta enfermedad, es el que se refiere al punto de partida del proceso osificante, habiendo quien sostiene que parte del músculo mismo, otros del hueso y otros, por fin, del tejido conjuntivo intersticial.

Cuando los conocimientos anátomos - patológicos eran deficientes, la mayor parte de los autores antiguos y que primero se ocuparon del estudio de este proceso, sostenían como hecho cierto, su origen muscular. Para ellos era el parénquima muscular el que primitivamente era atacado, siendo las lesiones del tejido conjuntivo intersticial de carácter completamente secundario.

Así, Friedberg, por ejemplo, consideraba que el músculo se enfermaba primero, sufriendo una especie de miopatía, a consecuencia de la cual se pa-

ralizaba primero, sufriendo después lesiones atroficas y degenerativas más o menos intensas; era entonces ese músculo primitivamente atrofiado y enfermo, el que ulteriormente sufría una degeneración fibrosa al principio, y ósea al fin.

Años más tarde, Münchmeyer (1869), es el primero que reacciona contra la opinión predominante de Friedberg y la mayor parte de los autores de su época. Emite la idea de que el proceso parte del tejido conjuntivo intersticial, pero, y a pesar de haber hecho un estudio anátomo-patológico detallado de la afección y haberla hecho progresar mucho en su conocimiento, sostiene todavía, que el sarcolema juega un rol importante como punto inicial de las osificaciones. Sin negarle a este autor su reconocida autoridad en la materia y sin desconocer la importancia de sus estudios histológicos dividiendo la afección en tres clásicos períodos (períodos que hemos tomado como modelo en nuestro capítulo anterior), no podemos pasar en silencio los defectos de que adolecen sus teorías, defectos que lo han llevado hasta bautizar esta enfermedad con un nombre, a nuestro juicio, incorrecto, puesto que consagra una Etiología y Patogenia que no está de acuerdo con los hechos observados, nombre que empleamos únicamente por ser universalmente admitido y estar sancionado por el uso.

Al decir Miositis osificante progresiva, Münch-

meyer deja entrever sus ideas de que, a pesar de ser el tejido conjuntivo intersticial, el punto originario del proceso, no es extraño a él tampoco el músculo mismo o por lo menos al sarcolema. Por otra parte, el término Miositis, no sólo indica una lesión primitiva y esencial del tejido muscular, sino que habla a favor de un proceso inflamatorio agudo de ese tejido, hecho que, como veremos más adelante, no es exacto.

La teoría de Friedberg y los suyos, no resiste a la lógica y al resultado de las observaciones anatómo-patológicas modernas. Hemos visto, efectivamente, que el proceso tomado en su primer período, se caracteriza por una gran proliferación del tejido conjuntivo, sin lesión ninguna aún, de la fibra muscular. Que más adelante, en el segundo y tercer período, cuando dicha fibra se altera, no nos presenta sino lesiones atróficas, no degenerativas. lesiones que no pueden ser sino secundarias a la compresión producida por la gran hiperplasia del tejido conjuntivo. ¿Cómo podemos aceptar, entonces, que el proceso se origine en el tejido muscular, cuando vemos que en el primer período de ese proceso dicho tejido muscular está intacto? Por otra parte: ¿cómo las lesiones del músculo pueden ser primitivas, cuando esas lesiones son simplemente atróficas, consecutivas a la compresión, producidas

por la proliferación del tejido conjuntivo, y secundarias por consiguiente a esa proliferación?

Numerosos hechos pueden citarse aún, en contra de esta teoría. Para no hablar sino de uno, concluyente por sus resultados, mencionaremos las constataciones de Kümmel. Este autor pudo observar que los fragmentos óseos por él examinados tenían en su conjunto una dirección no paralela a la fibra muscular, sino por el contrario, transversal, yendo de un intersticio a otro y pasando en puente por encima de la fibra muscular misma. Es indudable que si el proceso se originara en el tejido muscular mismo, las formaciones óseas guardarían cierta relación, por lo menos en cuanto a dirección se refiere, con ese tejido; hecho que como vemos no existe absolutamente, constatándose todo lo contrario.

Por los argumentos expuestos, nos parece suficientemente demostrado que el proceso osificante no parte del músculo, sino que las lesiones de éste son completamente secundarias. Esta es la opinión, por otra parte, de la gran mayoría de los autores modernos.

Pero si el proceso no se origina en el músculo, ¿dónde se origina? En el hueso? ¿en el tejido conjuntivo?

La opinión que sostiene que es el hueso el punto

de partida de las masas óseas, es también sumamente discutida.

Para algunos autores, tales como Virchow, Pin-cus, Mays, Cahen y otros, el proceso parte siempre del hueso, y es a expensas del periostio normal que las masas óseas se constituyen. Estos autores basan su afirmación en la gran frecuencia de las exóstosis en esta enfermedad, y explican la presencia de fragmentos aislados del hueso e independientes en el seno de los músculos, como si esos fragmentos, primitivamente unidos y originados en el hueso, se hubieran separado de él después y en su ulterior evolución.

Es indudable que existen verdaderas exostosis en esta afección; así lo hemos hecho notar en el capítulo anterior y así lo demuestra el examen del esqueleto de estos enfermos. Sólo Krause y Trape niegan rotundamente la presencia de esas exostosis, basándose en que no las han constatado a la radiografía; pero hay que tener en cuenta que muchas veces la placa radiográfica no nos muestra esas exostosis por las diferencias de orientación, sin que por eso podamos conculir que no existen.

Que el periostio normal juega un rol preponderante en la producción de esas exostosis, nadie lo pone en duda. Pero de ahí a admitir que el periostio es el que origina los demás tumores óseos y que esos tumores óseos dependen del hueso normal

aunque después se hayan independizado, hay mucha diferencia.

El gran argumento de los partidarios de la teoría del origen óseo del proceso consiste en el hecho de existir, además de las exóstosis, grandes masas óseas no movibles y unidas al hueso subyacente. Sin embargo, esto no demuestra que esas masas óseas dependan del hueso. Numerosas observaciones prueban que se trata de tumores óseos primitivamente movibles e independientes del hueso, y que ulteriormente en su crecimiento se han soldado a él. Tal la observación de Kümmel: este autor constató en su enfermo dos masas óseas situadas simétricamente una en cada dorsal ancho; una de ellas, la más pequeña, era perfectamente movable, la otra mucho más voluminosa y que al principio era también móvil, se había hecho completamente fija. ¿No demuestra este hecho que ese tumor óseo se fijó al hueso una vez ya formado y en su ulterior crecimiento? ¿No era al principio perfectamente independiente y movable, como su homólogo del lado opuesto?

Tampoco resiste a la lógica de los hechos observados, la idea sostenida por los partidarios de la teoría ósea que dice que las masas óseas independientes eran primero fijas y formadas a expensas del hueso, habiéndose después desprendido de él. En efecto, son muchísimos los casos en que se ha

seguido la evolución de las masas óseas desde su comienzo, y en ningún momento, se ha visto que estuvieran fijas al hueso.

Como consecuencia de los hechos enunciados, sólo debemos admitir que el hueso y el periostio normal originan el proceso cuando nos referimos a las exóstosis, pero únicamente a ellas.

Tratándose de las masas óseas independientes y movibles entre los músculos (y estos constituye la parte esencial de la afección), nos parece deber rechazar al hueso en su papel de generador de esas masas óseas.

No siendo a expensas ni del músculo, ni del hueso, que las neoformaciones se producen, quedanos sólo por analizar el tejido conjuntivo intersticial. Aquí, las opiniones de los autores modernos están casi todas de acuerdo en considerar que es a expensas de ese tejido que el proceso se origina. Por otra parte, los estudios anátomo-patológicos confirman esta opinión.

Hemos visto, efectivamente, en el capítulo anterior, que las primeras alteraciones consistentes en la proliferación, se manifiestan en el tejido conjuntivo y que no hay formación de hueso sin esas alteraciones iniciales, que traen como consecuencia las lesiones musculares secundarias. Y hemos visto también, que esas alteraciones no sólo se radican en el tejido conjuntivo del sistema muscular, sino

también del tendinoso, ligamentoso, aponeurótico y óseo (exóstosis).

Goto, en su reciente trabajo, va aún más lejos. Para él, el proceso se origina primitivamente en el tejido conjuntivo de las aponeurosis, ligamentos, etc., y recién después y secundariamente pasa al tejido conjuntivo inter-muscular. De acuerdo con esta concepción, denomina la enfermedad con el nombre de "Hiperplasia fascialis osificans progresiva". Se trata de una opinión aislada, que citamos en razón de la autoridad del autor que la expone.

Como curiosidad, citaremos aún la opinión de Krause y Trape, que hacen jugar a la piel un rol principal como originaria del proceso osificante, basados en la gran adherencia que hay, en la mayoría de los casos, entre ella y los tumores óseos subyacentes y en la semejanza que suele presentar con la esclerodermia. Esta opinión, demás está decir que no es aceptable por no basarse en ningún hecho categórico, siendo, como está demostrado, que esas adherencias de la piel no son constantes y cuando existen son secundarias.

Del análisis efectuado de estas diversas teorías, podemos ya sacar una primera conclusión que nos servirá de base para dilucidar la Patogenia. El proceso osificante en esta afección se origina siempre en el tejido conjuntivo intersticial, no sólo del

sistema muscular, sino también del tendinoso, aponeurótico, ligamentoso y aún óseo (exóstosis) Las lesiones de la fibra muscular son siempre secundarias y por compresión.

Quédanos ahora por estudiar la esencia misma de la afección, que es lo que haremos en las líneas que siguen.

Dada la originalidad de la enfermedad que nos ocupa, no debemos estrañarnos que los autores de todas las épocas se hayan ingeniado en concebir múltiples y diversas teorías para explicar su patogenia. Citaremos las principales de ellas, tratando de refutarlas en la medida de lo posible.

Teoría de la trofo-neurosis de Nicoladoni. — Este autor, basado en ciertas analogías que presenta la enfermedad que nos ocupa con algunas afecciones de origen probablemente medular, como la atrofia muscular progresiva y la pseudo-hipertrófica, la clasifica como una trofo-neurosis y localiza su lesión principal en la médula.

Numerosos autores participan de la teoría de Nicoladoni y apoyan sus creencias en el hecho de haberse observado, a veces, cierta concomitancia entre la Miositis osificante progresiva y algunos trastornos nerviosos, tales como la epilepsia, etc.

Dan, también, ciertos caracteres de la afección como típicos de las lesiones centrales, cerebrales o medulares, tales como el hecho de ser simétrica (a veces), atacando grupos musculares homólogos; la tendencia a invadir ciertos grupos musculares con preferencia a otros animados por otros centros tróficos; la multiplicidad de los sistemas atacados (tendones, aponeurosis, tejido conjuntivo inter-muscular, etc.), siempre dentro del aparato locomotor; la presencia constante de anomalías congénitas, y mil otras circunstancias que interpretan estos autores, como a favor del origen medular del proceso.

En apoyo de esta teoría se citan principalmente dos casos: el de Eichorst y el de Schwartz. En ambos casos se trataba de procesos de osificación, concocmitantes con mal perforante plantar, epilepsia, atrofia del nervio óptico y manifestaciones articulares propias de las enfermedades de la médula. La autopsia del caso de Schwartz puso de manifiesto la existencia de ciertas lesiones medulares, tales como la degeneración del cordón posterior de la médula, sobre todo en su porción lumbar.

A pesar de estos hechos, no nos parece aceptable la teoría de Nicoladoni, porque no resiste ciertas objeciones capitales.

En primer lugar, los casos citados de Eichorst y Schwartz no prueban nada, por el hecho de no tratarse de casos típicos de Miositis osificante pro-

gresiva, razón por la cual ni los mencionamos siquiera en nuestro capítulo de Historia. En efecto, se trata, en ambos, de una osificación no progresiva, completamente localizada y además con una localización completamente rara en esta afección, pues se trataba de un tumor óseo situado en la pantorrilla.

Por otra parte, y si bien es cierto que hay ciertas analogías entre esta enfermedad y las afecciones de la médula, analogías que ya hemos citado, no menos cierto es que hay diferencias capitales y mucho más importantes que dichas analogías, como ser: el hecho de comenzar siempre por el tronco y no por las extremidades, como en las miopatías citadas, (atrofia muscular progresiva y pseudo hipertrófica); la ausencia de herencia; la ausencia de síntomas espinales y de alteración de los reflejos, etc.

Pero hay sobre todo una seria objeción a hacer a esta teoría, y es la ausencia completa de lesiones anátomo-patológicas en la médula de los sujetos atacados de Miositis osificante progresiva.

Schultze, que es el que más se ha preocupado de buscar esas lesiones, declara que no ha podido constatarlas nunca, ni en la médula ni en los nervios periféricos, encontrándose, por el contrario, en las autopsias una médula perfectamente desarrollada y constituida.

London, que también se ha ocupado del asunto

en cuestión, llega a las mismas conclusiones que Schultze. En ningún caso encuentra alteración medular y solamente en uno encuentra como única lesión la presencia de ciertos gránulos amiláceos, sin ninguna importancia, en la médula cervical. Dice textualmente este autor, refiriéndose al examen de la médula del caso en cuestión: "Revealed nothing unusual except a sprinkling of corporea amy-lacea".

En resumen, pues, y por lo menos en el momento actual, nos parece que no puede aceptarse como exacta la teoría de Nicoladoni, en vista de la ausencia absoluta de pruebas anátomo - patológicas. Y aún, en el supuesto caso que existieran lesiones localizadas en la médula, no nos demostrarían en manera alguna ser la causa de la afección, sino más bien su consecuencia. En efecto; como se trata de una enfermedad esencialmente crónica y larga en su evolución, la autopsia que permite constatar esas lesiones, se hace en un período ya avanzado y cuando el proceso es ya antiguo; ahora bien: lógico es suponer que, dada la relación íntima que existe entre el músculo atacado y las células ganglionares de los cuernos anteriores, las lesiones de dicho músculo repercuten, a la larga, sobre la médula, produciendo en ésta, alteraciones anátomo-patológicas completamente secundarias.

En una palabra; los estudios, que sobre este

particular se han hecho hasta la fecha, no nos autorizan a aceptar como cierta, la teoría trofo-neurótica de Nicoladoni.

Teoría tumoral de Virchow.—Este autor, para explicar la esencia de la enfermedad, crea la denominación de “Diatesis ósea u osificante”. Con ese título expresa una predisposición del organismo a crear hueso en el aparato locomotor en general, predisposición que puede ser congénita o adquirida.

Considera, al mismo tiempo, las formaciones óseas una vez constituidas, como verdaderos tumores y las clasifica dentro del gran grupo de los “Osteomas múltiples”.

Son numerosos los autores que de este asunto se han ocupado y que participan de las ideas de Virchow. Así Mays, Kümme!, Lexer, Nissim, etc., creen en el origen y naturaleza tumoral de las formaciones óseas que caracterizan la enfermedad. Pineus va aún más lejos; siempre considerando esas formaciones como tumores, atribuye al periostio un papel preponderante en su formación; para él se trataría de una especie de *periostismo* latente, que se manifestaría en sujetos congénitamente predispuestos, y que a favor de un traumatismo cualquiera, aun durante el parto, se pondría de manifiesto produciendo las formaciones óseas. Ya vimos.

al ocuparnos de la Etiología, el valor que debe darse a esta teoría esencialmente traumática de Pincus.

De una manera general, y a pesar de la autoridad de los autores que la sostienen, no nos parece aceptable la teoría tumoral de Virchow.

En primer lugar, la denominación de "Diatesis ósea" establecida por este autor, nos parece un tanto vaga y no del todo exacta. Efectivamente, al decir "Diatesis ósea" parece que se quisiera significar más bien una calcinosis o discrasia calcárea, que una verdadera formación de tejido óseo.

Ahora bien; se sabe perfectamente, que en el proceso que nos ocupa, la alteración patológica predominante no consiste en una alteración del intercambio que traiga como consecuencia el depósito de sales calcáreas en el tejido conjuntivo normal y que así se constituya la formación ósea; sinó, en una verdadera producción de hueso en el seno mismo del tejido conjuntivo, por alteración primitiva de ese tejido y sin necesidad de depósitos calcáreos previos. Las alteraciones del intercambio de las sales de calcio, que indudablemente existen y que más adelante estudiamos en detalle, solo actúan como factor coadyuvante en la formación ósea ya constituida, pero nunca como causa primordial y originaria.

En segundo lugar, el hecho de aceptar como verdaderos tumores estas formaciones óseas, no nos

parece aceptable, por carecer precisamente de las principales características que poseen dichos tumores. En efecto: los tumores en general se caracterizan principalmente, por la ausencia completa de síntomas inflamatorios, por su tendencia a crecer y a invadir más bien que a retroceder, por su formación lenta, etc.; mientras que en el proceso que nos ocupa no es raro observar, por lo menos en su comienzo, verdaderos síntomas inflamatorios, las neoformaciones pueden detenerse y aun retroceder en su desarrollo, su formación es relativamente rápida, por lo menos más rápida que la de los tumores verdaderos; en fin, una serie de caracteres que difieren radicalmente con las formaciones tumorales propiamente dichas.

Por otra parte, se sabe que Virchow en su célebre tratado, clasificaba como tumores, un gran número de lesiones tuberculosas, sifilíticas, inflamatorias y aún congénitas, que hoy día se conocen perfectamente y que han sido separadas del grupo en que las clasificó este autor. ¿No puede haber sucedido lo mismo con las formaciones óseas que nos ocupan? Nada de extraño sería que así fuera, dado lo poco clara, que aún actualmente, se presenta su Patogenia.

Como vemos por lo expuesto, la teoría tumoral de Virchow, no satisface por completo ni disipa definitivamente las dudas, además de encerrar concep-

tos no del todo de acuerdo con los conocimientos actuales. Esta es la razón por la cual, no es universalmente aceptada, teniendo numerosas y autorizadas opiniones en contra.

Teoría inflamatoria de Münchmeyer. — Este autor fué el primero que emitió la hipótesis que todo este proceso era debido a una inflamación del tejido conjuntivo intersticial y aún del músculo mismo, o por lo menos del sarcolema, inflamación que traería como resultado en transformación en hueso.

Esta opinión, compartida por numerosos autores, como Friedberg, Lorenz, Kohts, Salmann, Bocks, Haltenhoff, etc., se basaba principalmente en los hechos clínicos.

En efecto hemos visto en nuestro capítulo titulado “Descripción Clínica”, que muchas veces la afección comienza con síntomas inflamatorios netos. Movimientos febriles con dolores más o menos acusados, alguna infiltración serosa de la capa subcutánea, dilatación de las venas superficiales, ligero infarto ganglionar (cuando existe) en la zona correspondiente a la región atacada y otros síntomas por el estilo indudablemente constatados, son los que llevaron, a los autores mencionados, a considerar la afección como de naturaleza inflamatoria, y a Münchmeyer a bautizarla con el nombre que impropiamente lleva en la actualidad.

Aún dentro de la clínica, esta teoría es refutable. Si bien es cierto que pueden presentarse los síntomas descritos, esto sucede solo en ciertas ocasiones. Las más de las veces, los caracteres citados interpretados como inflamatorios, faltan; la enfermedad se presenta silenciosamente y de una manera incidiosa, sin movimientos febriles, dolores acusados, ni tumefacción apreciable. ¿Cómo se explicaría pues, en esos casos y en ausencia de esos síntomas, el carácter inflamatorio de la afección?

Por otra parte, y siempre dentro del terreno de la clínica, la presencia de fiebre no nos significa, siempre y necesariamente, una inflamación; puede reconocer como origen otra causa cualquiera. En efecto: hemos visto, en el capítulo anterior, que no es raro constatar en las preparaciones microscópicas al lado de la gran proliferación celular, derrames sanguíneos y depósitos de fibrina más o menos abundantes; es indudable, que en su ulterior evolución esos derrames y productos se reabsorben; ¿no podrían dar lugar, en ese momento, a una temperatura anormal? ¿no sabemos que existe una fiebre de reabsorción de productos anormales?; en ese caso tendríamos el síntoma temperatura, sin inflamación alguna. Más aún; la fórmula hematológica y leucocitaria de los enfermos de esta naturaleza, no nos presenta ninguna alteración de importancia que

permita hacernos sospechar una inflamación o infección de ninguna especie.

Esto por lo que se refiere a los síntomas clínicos y de laboratorio. Si consideramos, ahora, los caracteres anátomo-patológicos del proceso, veremos que tampoco nos permiten aceptar esta teoría.

Los hechos observados y las preparaciones histológicas nos demuestran que no hay tal inflamación del músculo; que este solo se enferma secundariamente, por compresión, presentando lesiones únicamente atróficas, nunca inflamatorias o degenerativas. Más aún; de tratarse de un proceso inflamatorio cualquiera, habría una migración de leucocitos marcada, mucho más marcada que la que generalmente se observa y que es insignificante o nula. Nunca se ha constatado tampoco, en las tumefacciones de esta naturaleza, la presencia de pus.

Bajo el punto de vista bacteriológico, los resultados son igualmente negativos. En la mayor parte de los casos en que se efectuó la biopsia o la extirpación de estos tumores, se hicieron cultivos en diferentes medios, de los líquidos obtenidos; en ninguno de esos casos, se obtuvo resultados apreciables.

Vemos, pues entonces, por los hechos mencionados, que la teoría que considera esta afección como de naturaleza inflamatorio, no es tampoco del todo satisfactoria.

Sin embargo, y a pesar de los errores que en-

cierran algunas de sus teorías, es Münchmeyer el primero que hace alusiones al origen congénito de este proceso y es él que crea la denominación de “Anomalía constitucional” que estudiaremos con detalle más adelante.

Fuera de las tres teorías citadas, que son las principales y más difundidas, existen, otras menos importantes, e intermedias, por decir así, entre ellas. Así, por ejemplo y para citar solo algunas, Testelín y Dambressi consideran el proceso como de origen reumático; Volkmann cree en un trastorno óseo del crecimiento y la compara con el raquitismo; Kohts y Friedreich, la consideran como una miopatía primitiva; Ziegler habla de “un defecto particular del aparato locomotor”, sin entrar en mayores detalles; Bollinger, no se pronuncia a favor de ninguna de las dos teorías ni tumoral ni inflamatoria, creyendo que se trata de un proceso intermedio entre ambas; y así se suceden toda una serie de ideas y teorías que no estudiamos en detalle por tratarse de opiniones aisladas, que no tienen la importancia de las tres que hemos analizada.

Vamos, ahora, a exponer con algún detenimiento, la teoría sostenida principalmente por Stempel, basada principalmente, en las alteraciones que sufre el mesénquima en el embrión, razón por la cual consideramos atinado bautizarla con el nombre de “Teoría embrionaria”.

Teoría embrionaria de Stempel.—Antes de entrar al detalle de esta teoría, es necesario explicar la causa de la rareza de esta afección y el porqué ataca a ciertos sujetos preferentemente que a otros.

Indudablemente que debe de existir una especie de predisposición congénita, predisposición que, como ya hemos dicho, es Münchmeyer el primero que la cita, denominándola “Anomalía constitucional”.

Que esta anomalía constitucional existe y es congénita, lo demuestran los hechos siguientes: 1.º, en la mayor parte de los casos, la enfermedad se ha manifestado desde los primeros años de la vida, siendo como hemos visto ya, una afección propia de la niñez; 2.º, en algunos raros casos en que se ha manifestado más tardíamente, se notaba ya desde algunos meses después del nacimiento, algunos fenómenos análogos, como la aparición de núcleos o tumores en la cabeza, que desaparecían sin dejar rastro, para volver de nuevo, hasta constituir la enfermedad propiamente dicha; 3.º, en la mayor parte de los casos el origen es espontáneo, no habiendo ninguna causa, como no sea la anomalía constitucional congénita, que permita explicarnos la aparición de los accidentes; 4.º y principalmente, la presencia constante en estos enfermos, de otras anomalías congénitas tal como la microdactilia.

Permítasenos, antes de pasar adelante, que in-

sistamos sobre este último carácter, puesto que es sobre él, que se basa principalmente esta teoría.

Ante todo, es necesario admitir, porque así lo demuestran las observaciones, que la microdaetilia es una de las manifestaciones o síntomas de esa anomalía constitucional.

No se trata, en efecto de una simple coincidencia; no es posible admitir, dada la insistencia con que se presenta, que es una simple casualidad o síntoma agregado, puesto que habría que admitir la concomitancia de una anomalía rara como es la microdaetilia, con una afección más rara todavía como es la Miositis osificante progresiva. Como vemos, pues, hay una relación íntima entre esta anomalía o malformación y los tumores óseos; relación tan estrecha que hace que ambos sean síntomas de una misma enfermedad y respondan a una misma patogenia.

Admitido este importante rol de la microdaetilia, no está demás que la analicemos, puesto que ella nos guiará en el estudio de la esencia de la enfermedad.

En primer lugar, la microdaetilia, es un hecho constatado, que se presenta en el niño desde el nacimiento. Queda por averiguar si se trata de una malformación fetal o embrionaria.

Si se tratara de una malformación fetal, ella sería debida indudablemente, a adherencias del feto

con el amnios; de admitir esta suposición, no nos explicaríamos el porqué de la localización siempre constante de esa microdactilia y, sobre todo, su simetría. En efecto, no habría razón que explicara la preferencia de situación de esas adherencias en ciertos y determinados puntos del cuerpo del feto, siempre los mismos.

Es indudable que hay que ir a buscar el origen de esas malformaciones, más lejos, en el embrión. Debe tratarse, indudablemente, de un detenimiento del desarrollo ocurrido en las primeras semanas embrionarias, como lo demuestra el hecho de ser, esas malformaciones, bilaterales, simétricas, de localización siempre igual y hereditaria (caso de Sympson).

Así establecido el origen embrionario de uno de los dos grandes síntomas de la afección que nos ocupa, lógico es pensar que el otro, es decir, la transformación del tejido conjuntivo en tejido óseo, debe remontarse, también, a una anomalía de ese tejido en el estado embrionario.

Además del citado, hay otro argumento poderoso que habla en favor de la anomalía constitucional embrionaria del tejido conjuntivo, como causa y esencia de la enfermedad.

Hemos visto y aceptado, en el curso de este trabajo, que el tejido óseo, en este proceso, se forma a expensas del tejido conjuntivo. Ahora bien; hay una ley, admitida universalmente y llamada de la

“especificidad celular”, según la cual una célula no puede provenir ni dar origen sinó a una célula análoga y de las mismas atribuciones, es decir por ejemplo, que una célula ósea no puede dar origen sinó a otra célula ósea, y una de tejido conjuntivo a otra del mismo tejido. ¿Cómo se explica entonces, que en este proceso, una célula conjuntiva origine una célula ósea?

No hay sinó un modo de explicarlo, y es basándose en otra ley, tan verdadera como la anterior, que establece “la indiferencia de las células emanadas de una misma hoja blastodérmica”. Ahora bien; tanto el tejido óseo, como el muscular, el tendinoso, aponeurótico, el conjuntivo en una palabra, no son sinó tejidos mesoblásticos en su origen y que después se han diferenciado; todos ellos provienen de la misma hoja blastodérmica, del mesénquima. Por consiguiente, esos tejidos en circunstancias especiales y basados en la segunda ley citada, pueden dar lugar a la formación de hueso, sin violentar por eso la ley de la especificidad celular, mencionada primero.

Ahora bien: relacionando este argumento, con el anterior que se refiere a la microdactilia, podemos sacar la siguiente lógica conclusión:

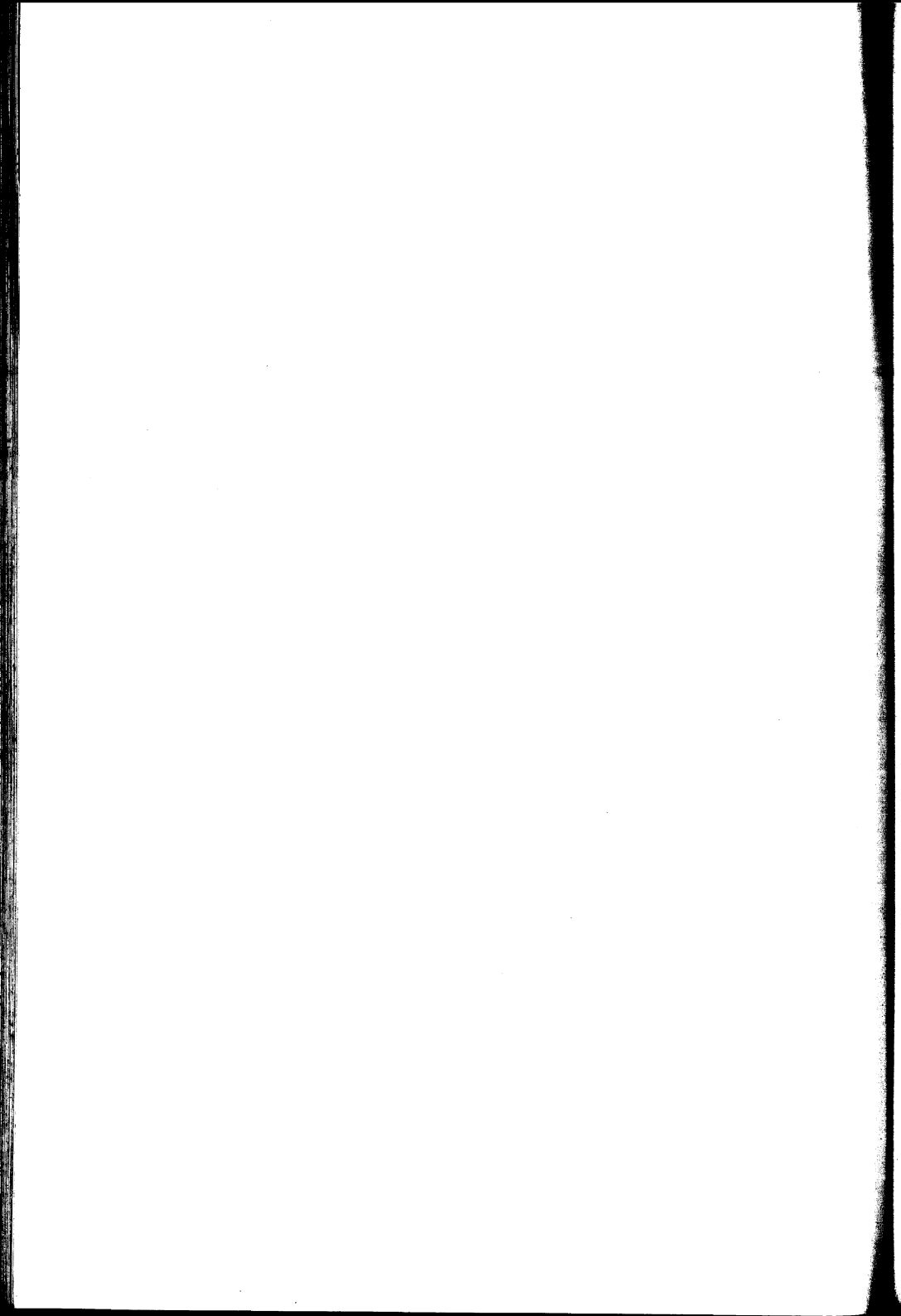
De la misma manera que la anomalía constitucional produce un detenimiento en el desarrollo embrionario que trae como consecuencia la microdac-

tilia, de la misma manera, decíamos, esa anomalía constitucional en el mismo sujeto, puede traer un detenimiento, embrionario también, en el desarrollo del mesénquima, detenimiento que hace que ese mesénquima primitivo no se diferencie y se transforme en tejido óseo o tejido conjuntivo como normalmente lo hace. Quedando así detenido, ese mesénquima permanente indiferente como tejido embrionario, aun hasta después del nacimiento; basta entonces cualquier insignificante causa irritiva (un mayor aflujo de sangre, por ejemplo), para que, excitado en su función, se diferencie, aunque tardíamente, dando lugar a la producción de hueso allí donde, en condiciones normales, no existe.

Queda así demostrada, por la teoría embrionaria de Stempel, la Patogenía de este proceso.

No se nos oculta que presenta su parte vulnerable; ella no explica ciertos puntos oscuros, como la razón de porqué, la afección ataca ciertas partes del cuerpo con preferencia en lugar de otras. Pero de todas maneras, es bastante lógico y de acuerdo con los conocimientos modernos.

Sin pronunciarnos en favor o en contra de cualquiera de las teorías citadas, por impedirnoslo nuestra reducida experiencia en el asunto, no podemos ocultar que nos inclinamos preferentemente a la última mencionada, no sin dejar de reconocer, por eso, la parte de verdad que las demás poseen.



CAPITULO VII

DIAGNÓSTICO

Las dificultades con que se tropieza para establecer con seguridad el diagnóstico de esta afección, varía naturalmente, según el período de su desarrollo en que se le concidere.

Relativamente fácil, cuando el proceso se encuentra muy avanzado y con su cortejo sintomático completo, no pasa lo mismo al principio, cuando las neoformaciones oseas no se hallan todavía definitivamente constituídas. En este último caso los errores son frecuentes, en razón de lo poco característico de sus síntomas y de lo escasamente conocida que, en general, es esta enfermedad.

Son muchas las afecciones con que puede confundirse, a un examen superficial, la que nos ocupa en cualquiera de sus períodos de evolución, pero todas ellas pueden excluirse si se hace un estudio detallado y escrupuloso de sus síntomas.

Al principio, sobre todo, la confusión con los céfalo-hematomas, no es difícil; en efecto, ya hemos visto con que gran frecuencia, la enfermedad que nos ocupa, se inicia por la producción de pequeños tumores en la cabeza, que ulteriormente desaparecen sin dejar rastros. Sin embargo, hay una serie de signos que permiten su diferenciación. En primer lugar, se sabe que los céfalo - hematomas son por lo general únicos y muy excepcionalmente múltiples; así, Tarnier, que ha hecho un estudio estadístico detallado de esos tumores, los encuentran dobles solo 9 veces sobre 70 casos y triples 3 veces en 70; en la Miositis osificante progresiva esos tumores, cuando se manifiestan son, la mayor parte de las veces, múltiples.

Fuera de ese carácter diferencial importante, hay otra serie de hechos, que los distingue de los céfalos-hematomas; estos, por ejemplo, no se observan nunca sobre una sutura, sino en el centro mismo de un hueso como el frontal, occipital, parietal, etc.; presentan, además, una sensación de fluctuación neta; poseen, en fin, un borde nítido que los limita a la manera de un reborde óseo. El núcleo primitivo de la Miositis osificante progresiva, por el contrario, además de poder ser múltiple, como ya lo dijimos, puede tomar asiento en una sutura ósea; su fluctuación no es tan típica pues ofrece, más

bien, una sensación pseudo-fluctuante o pastosa; y, en fin, sus límites no son tan precisos.

Considerando, ahora, las neoformaciones óseas en su primer período, es decir, cuando recién se manifiestan y que ván acompañadas de síntomas inflamatorios más o menos acusados, pueden aún confundirse, ya sea con un hematoma muscular, o con un absceso, o aún con un goma sifilítico.

En el primer caso, si ese hematoma es congénito y situado en el cuero cabelludo, es decir, si es un céfalo-hematoma, ya hemos visto como podía diferenciarse. Pero si aparece en otro músculo cualquiera y no desde el nacimiento, el diagnóstico ofrece mayores dificultades. En efecto, las neoformaciones óseas, en este primer período, nos presentan, a la palpación, una consistencia bastante semejante a la de los hematomas en general. Sin embargo, la ausencia de antecedentes traumáticos que expliquen la existencia de derrames sanguíneos, el dolor poco intenso o nulo, y sobre todo su ulterior evolución, nos permitirán separar un proceso de otro; si se trata de un hematoma, al cabo de pocos días, se reabsorberá, o infectándose pasará a ser un absceso; ninguna de esas dos vías seguirá, si se trata de una neoformación de la naturaleza de las que estudiamos.

La confusión con un absceso muscular, ya es más difícil; sería necesario una serie de síntomas

inflamatorios locales y generales muy intensos, y ya hemos visto, que no es regla, en esta enfermedad. Con un goma sifilítico, la diferenciación no ofrece tampoco mayores dificultades; la ausencia de antecedentes específicos y, sobre todo, el resultado completamente nulo del tratamiento anti-sifilítico, hablan en contra de un proceso de esa naturaleza.

En cualquiera de los tres casos citados y en la mayor parte de los que enumeraremos más adelante, no olvidemos nunca un síntoma de capital importancia y de real utilidad para el diagnóstico diferencial, que nos presenta esta enfermedad, y que nos permitirá casi siempre, distinguirla de otros procesos más o menos parecidos: nos referimos a la malformaciones congénitas de los pies, es decir, la microdaetilia.

Si consideramos, ahora, los tumores óseos ya perfectamente desarrollados y con caracteres de tales, veremos que su diagnóstico es mucho más fácil. Pero, aún todavía, en este período, pueden confundirse con otros procesos.

A un examen superficial, podrán confundirse esos tumores óseos, con exostosis de crecimiento, por ejemplo. Pero, y en primer lugar y como su nombre lo indica, las exostosis de crecimiento se presentan, con exclusividad en la época de la vida en que ese crecimiento es más acentuado, es decir, entre los 10 a 20 años de edad; se localizan, además,

en las epifisis; tienen las características del hueso, desde su iniciación; y, finalmente, no recaen después de la intervención. Los tumores óseos que estudiamos, por el contrario, se presentan en una edad menos avanzada, en la niñez, antes de los 5 años por lo general; su localización no es tan exclusiva, sino que, por el contrario, ataca varios sistemas, (muscular, tendinoso, aponeurótico, óseo, etc.); no tienen carácter óseo, sino cuando se encuentran ya definitivamente constituídos; y, en fin, recaen con facilidad y tienen una evolución progresiva.

Otra enfermedad, que hasta cierto punto puede confundirse con la de Munchmeyer, es el mal de Pott y su variedad de mal sub occipital. Las principales causas que hacen posible esta confusión, son, en primer término, la localización de ambas en el dorso o nuca, y en segundo, las deformidades que originan. Pero hay que tener en cuenta para el diagnóstico, ciertos caracteres diferenciales de importancia. En el Mal de Pott, el estado general del niño, por lo común, es deficiente como consecuencia de su infección tuberculosa; el enfermo de Miostitis osificante progresiva conserva, casi siempre, un estado general excelente, con buen apetito y perfecto funcionamiento de sus órganos internos. Más aún; del examen cuidadoso del enfermo se obtienen detalles importantes de real valor.

En el pótico las lesiones óseas son más circunscritas, radican en la línea media sobre la columna vertebral misma, son suumamente dolorosas a la presión y alteran rápidamente el estado general; en la enfermedad de Munchmeyer, ese estado general, como ya hemos dicho, se conserva bueno, las lesiones no radican en un punto determinado y circunscrito de la columna vertebral, son indoloras, tienen un carácter invasor o progresivo, y las desviaciones y vicios de posición que originan son más irregulares que las del mal de Pott. Si a esto se agrega los demás síntomas de ambas afecciones, como ser los abcesos osifluentes, las parálisis, etc., en el pótico, y la microdactilia, para el miosítico, podremos llegar a diferenciar con exactitud ambas enfermedades y establecer con seguridad su diagnóstico.

Siempre dentro del grupo de las afecciones que eventualmente pueden confundirse con la presente, citaremos también la sífilis congénita. En afecto, se han observado niños, con nódulos de consistencia ósea y que eran de naturaleza específica. Tal es el caso citado por Kissel, en que se trataba de un niño de año y medio de edad, que poseía esos nódulos y que desaparecieron con el tratamiento anti-sifilítico.

En realidad el hecho de que los tumores óseos retrograden al instituirse el tratamiento específico,

no quiere siempre decir, que sean de naturaleza sifilítica. Hemos visto que en la enfermedad de Munchmeyer, las neoformaciones óseas pueden detenerse y aún retroceder en el curso de su desarrollo; puede, entonces, darse la coincidencia que ese retroceso espontáneo se haya iniciado al mismo tiempo que se instituyó el tratamiento anti-sifilítico, sin que por ese signifique que ese retroceso sea debido a ese tratamiento. Por consiguiente, el tratamiento de prueba, si bien es un medio diagnóstico importante, no es en manera alguna infalible y no debe excluir el estudio detallado de los demás síntomas.

Los antecedentes y la reacción de Wassermann, no son tampoco concluyentes en este sentido, puesto que puede existir concomitancia entre ambos procesos. Uno de nuestro enfermos, por ejemplo, nos presenta una reacción de Wassermann positiva, y sin embargo, no puede dudarse del diagnóstico de Miositis osificante progresiva.

Hay que tener en cuenta pues, para establecer la diferencia entre ambas afecciones, además de la reacción de Wassermann y el tratamiento de prueba, (que siempre es útil hacerlo), los demás síntomas, como ser, por ejemplo, la microdactilia, la evolución progresiva e invasora, el estado general y otra serie de síntomas propios de la enfermedad de Munchmeyer.

No es del todo raro observar, como consecuencia del reumatismo muscular agudo, la formación de endurecimientos más o menos extendidos del músculo atacado. Se trata generalmente, en esos casos, de procesos de miositis fibrosa, consecutivos a la infección reumática. La ausencia de microdactilia, los antecedentes, su evolución que no es progresiva, su localización en un punto dado sin tendencia a atacar otros grupos musculares y sobre todo, la ausencia de osificación propiamente dicha, (cosa que muchas veces no puede establecerse sino por el examen histológico), permiten diferenciar este proceso del de la enfermedad en cuestión.

En las afecciones reumáticas crónicas, suelen observarse también, la presencia de exóstosis que podrían hacernos equivocar el diagnóstico. El estudio de los demás síntomas, y sobre todo, los antecedentes reumáticos que presenta el enfermo, impedirán, casi siempre, que se confundan ambas enfermedades.

Las Miositis en general, salvo una que otra, se diferencia con mucha facilidad de la que nos ocupa. Así, por ejemplo, las miositis agudas purulentas o nó y consecutivas a afecciones articulares, tales como la reumática, la gonorrea, etc., son casi imposible de confundir con la osificante progresiva. Su cuadro sintomático es completamente distinto, no hay formación de hueso, en una palabra,

no presentan casi rasgo común alguno. Los mismo casi podemos decir, de la tuberculosa, sífilítica, polimiositis y neuromiositis.

Sin embargo, dentro de este gran grupo de inflamaciones musculares, hay dos principalmente que se prestan a confusión, si no se hace un examen cuidadoso. Nos referimos a la Miositis osificante local y a la fibrosa.

De la primera, hemos ya hablado con detalle en el primer capítulo de este trabajo, estableciendo sus caracteres tanto comunes como diferenciales. No los repetiremos aquí; sólo diremos que el antecedente traumático, la evolución no progresiva, su localización y la ausencia de microdactilia, característicos de la miositis osificante local, bastan para distinguirla netamente de la enfermedad que estudiamos.

Con la segunda, es decir, con la miositis fibrosa presenta también algunos caracteres comunes, sobre todo, al principio. La poca intensidad de los síntomas inflamatorios y del dolor espontáneo o a la presión, el paulatino endurecimiento del músculo atacado con desminución aún mayor de los escasos dolores que pudieran haber existido en un principio, y la constitución de un tumor duro y fibroso, que se observa en las dos enfermedades, hace posible su confusión.

Sin embargo, gran cantidad de síntomas dis-

tintos que se van presentando a medida que el proceso avanza, facilitan el diagnóstico diferencial. La localización en la nuca y dorso más que en los miembros, la microdactilia, la evolución progresiva, la ausencia de enfermedades anteriores (reumatismo, etc.), la edad, el carácter casi siempre espontáneo y por fin la biopsia que nos indica la existencia de verdadero hueso, son rasgos todos que nos hablan a favor de la Miositis osificantes progresiva y que no se constatan nunca en la Miositis fibrosa.

Se ha insistido, también, sobre las analogías que presenta la enfermedad de Münchmeyer con la parálisis pseudo-hipertrófica. Nos parece, sin embargo, que estas enalogías son muy relativas y la confusión de ambas afecciones muy difícil sino imposible. En efecto; el pseudo-hipertrófico presenta un extraordinario y monstruoso desarrollo de su musculatura, sobre todo, de la de sus miembros inferiores; el miosítico osificante ofrece, al contrario, una marcada atrofia y delgadez de sus músculos. Si es cierto que en las dos enfermedades, los músculos atacados están duros y leñosos, pero en una esa dureza llega a la constitución de hueso verdadero, cosa que no se observa jamás en la otra. Síntoma diferencial este de tan capital importancia, que nos exhibe del análisis de los demás.

No nos parece oportuno prolongar más este ca-

pítulo aumentando la lista de diagnósticos diferenciales. Es indudable que podrían citarse más afecciones que tengan con la presente algunos caracteres comunes o parecidos; pero en esos casos la confusión en el diagnóstico es difícil, sobre todo, si se tiene presente el cuadro sintomático completo de la Miositis osificante progresiva que hemos detallado en otro lugar. '.

Sólo agregaremos para terminar, que es tan importante el síntoma microdactilia, en el cuadro nosológico de la enfermedad de Munchmeyer, que su sola presencia debe ponernos en cuidado y hacer que busquemos inmediatamente si existen o no tumores óseos formados o en vías de formarse. Si estos se encontraran, la concomitancia de ellos con la malformación congénita (microdactilia), antes constatada, nos permite asegurar el diagnóstico.

Si a esto agregamos la edad infantil, la evolución progresiva, el origen espontáneo, la localización en la nuca y dorso, el examen radiográfico y microscópico poniendo de manifiesto la presencia de verdadero hueso, la seguridad del diagnóstico se aumentará más aún y las causas de error desaparecerán casi por completo.

CAPITULO VIII

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

Ya dijimos, al hacer la descripción clínica de esta enfermedad, que ella era de una evolución esencialmente crónica, y que la generalización del proceso se hacía por poussées sucesivas, durante las cuales se atacaban nuevos grupos musculares, con un recrudecimiento general de los síntomas.

Poco tenemos que agregar a lo dicho antes. Sólo haremos algunas consideraciones sobre la duración media, y la forma de terminar que esta afección tiene, deduciendo, de ahí, la naturaleza del pronóstico.

Consideremos, primero, la evolución de una de las neoformaciones aisladamente. Antes de llegar a constituir un tumor óseo propiamente dicho, tiene que recorrer las etapas que ya hemos estudiado, necesitando para ese recorrido, un cierto lapso de tiempo, variable. Para algunos autores como

Munchmeyer y Nicoladoni, cada neoformación evoluciona hasta su formación definitiva, en un período de tiempo de ocho semanas. Para otros como Weill, el plazo es más largo, llegando hasta tres meses. En general, puede decirse que no hay cifras fijas a este respecto, no bajando nunca de las indicadas.

Una vez bien desarrollado uno de estos tumores, otro grupo muscular es atacado con los mismos síntomas y características que el anterior y después de un período de reposo y de calma más o menos largo. Digamos también, que otra de las modalidades de esta afección, es la de propagarse a grupos musculares más o menos distantes, pero rara vez contiguos; es decir, que su progresión se hace más bien a saltos y no por continuidad.

No es necesario que uno de los tumores haya cumplido completamente su evolución para que otra poussée se produzca; muchas veces se hace el ataque simultáneo a dos o más grupos de músculos distintos, evolucionando, las neoformaciones así originadas, de una manera paralela y semejante.

Dijimos también ya antes, que hay veces que el tumor detiene su desarrollo y no llega a constituir hueso propiamente dicho, sino que en el estado fibroso se detiene o aún retrocede. Pero esto es la excepción; estas neoformaciones están destina-

das a transformarse en hueso y cumplen, por lo general, con ese destino.

En cuanto al pronóstico de cada uno de esos tumores considerados aisladamente, es malo. El hueso una vez constituido, queda, no retrocede ni desaparece con ninguno de los tratamientos hasta hoy ensayados. Si a esto se une, que nuevos tumores con igual pronóstico se siguen formando, deduciremos fácilmente cual será el porvenir del enfermo.

Considerando ahora la enfermedad en conjunto, ella es, salvo excepciones), lenta en sus progresos y su duración por consiguiente, es larga. Hay casos, sin embargo, en que en breve espacio de tiempo, se ha llegado a la inmovilización de todas las articulaciones, pero son raros. Generalmente y estando en regulares condiciones higiénicas, los enfermos viven mucho tiempo, siempre que alguna complicación, no apresure su evolución. En el caso de Münchmeyer, el paciente murió 27 años después de la primera manifestación; 21 años después, en el de Willkinson; 15 en el de Minkiewitsch y 13 en el de Testelin y Dambressi.

De lo expuesto se deducen entonces, las siguientes consideraciones para el pronóstico. La Miositis osificante progresiva es una enfermedad crónica, que progresa por empujes, que no mata por sí misma, sino por las complicaciones a que predispone

y que no cura por ningún tratamiento hasta hoy conocido.

Por consiguiente, pues, el pronóstico de esta enfermedad es malo, porque si bien es cierto que no pone en peligro inminente la vida del enfermo, pero su evolución es esencialmente progresiva, terminando fatalmente con la muerte, en un período de tiempo más o menos largo. A esto debemos agregar la vida precaria que lleva el paciente antes de llegar a su fin, imposibilitado de llevar a cabo por sí sólo los actos más elementales de su vida y condenado a la inmovilidad por la anquilosis de sus principales articulaciones.

¿Cómo mueren estos enfermos? Rara vez y excepcionalmente de una manera brusca y rápida; se citan, sin embargo, uno que otro caso de esta índole; tal es el enfermo citado por Kelbourne-King, en que se trataba de un niño de pocos días de edad que murió rápidamente por inanición, debido a que la anquilosis de la articulación témporo-maxilar impedía completamente su alimentación. Igualmente excepcionales son las muertes rápidas por asfixia, debido a la osificación del diafragma u otros músculos que desempeñan papel principal en la función respiratoria.

Por regla general, la muerte sobreviene en estos sujetos después de un tiempo más o menos largo y por una enfermedad intercurrente. Es la tu-

berculosis la que, las más de las veces, pone fin al proceso, y se explica que ella sea, dada la predisposición que tienen para contraerla estos enfermos. En efecto, siendo el tórax el lugar de elección para la formación de los tumores óseos, ellos, unidos a la anquilosis de las articulaciones costo-vertebrales y a las deformaciones del raquis, dificultan mucho los movimientos respiratorios; éstos se hacen menos amplios; la ventilación pulmonar es deficiente y en consecuencia los pulmones se encuentran en condiciones precarias y se hacen aptos para que una infección cualquiera, y especialmente la tuberculosis, se ingerte en ellos.

Otras veces son las complicaciones infecciosas de los tumores óseos las que matan al enfermo. No es raro observar, en efecto, la presencia de grandes ulceraciones en la piel que recurre esos tumores, ulceraciones que pueden ser el origen de abscesos múltiples que originan primero la caquexia y después la muerte del paciente.

Tratamiento.—Poco es lo que tenemos que decir, desgraciadamente, sobre este importante punto del estudio de la enfermedad que nos ocupa, puesto que poco o nada se sabe en la actualidad sobre su tratamiento. Sólo nos limitaremos a enumerar las sustancias y procedimientos terapéuticos y quirúrgicos más comúnmente usados, pero advirtiendo

desde ya que ninguno de ellos a obtenido resultados satisfactorios.

Recordaremos, ante todo, aquella famosa frase de Henry, en 1759, que ya hemos citado en otro lugar: "Gracias a una preparación hidrargírica y al empleo de baños salados, los tumores óseos retrocedieron; terminada la cura el enfermo pudo caminar hasta 20 millas en un día".

Desde entonces se siguió empleando el baño de mar, en el tratamiento de esta enfermedad; pero puede decirse que estas curas de agua salada no han dado resultado alguno satisfactorio en ningún caso, salvo el citado de Henry, en el que parece se obtuvo una pequeña mejoría.

Este mismo autor, como se ve por el párrafo a que hemos hecho referencia, usó también el mercurio como tratamiento. Su empleo lo generalizó más tarde Hawkins, que lo administraba bajo la forma de calomel y asociado al ópio; pero a pesar que él creyó en un principio obtener así una mejoría, la práctica no confirmó esta creencia, y el mercurio, lo mismo que las demás sustancias usadas, han sido casi completamente abandonadas en su uso, actualmente, vista su poca eficacia.

Otras de las sustancias cuyo uso ha estado muy en boga también, en esta enfermedad, ha sido el yodo. Con ella se obtuvo, a veces, una desaparición algo más rápida de las grandes infiltraciones mus-

culares inflamatorias recientes; pero de ninguna manera se pudo influenciar favorablemente con ella el proceso osificante mismo ni la repetición de las poussées. Es bajo la forma de yoduro de potasio, que más generalmente se la ha empleado.

Münchmeyer, además de los baños salados (Baden - Baden), preconizó con entusiasmo la tintura de guayaco, pero con los mismos resultados negativos que las anteriores.

Se han empleado también, aunque sin éxito, ciertas sustancias destinadas a hacer solubles los depósitos óseos formados; así Hawkins usó, con este objeto, el ácido fosfórico, y Gibney el láctico. Weill pensó que tal vez fuera favorable al proceso el facilitar la eliminación de las sales de calcio, y empleó con este objeto al ácido clorhídrico; pero lo abandonó muy pronto, en vista de los resultados poco halagadores que obtuvo.

Se ha preconizado, también, el uso de ciertas sustancias disolventes, en general, de los tejidos fibrosos, tales como la fibrolisina, pero sin resultados favorables.

Boseck, en estos últimos años, pondera mucho los éxitos obtenidos por él, con el empleo de la tiosinamina en inyecciones hipodérmicas. Cita el caso de una enferma que, según él, padecía de Miositis osificante progresiva y que curó completamente

después de una serie de seis inyecciones, y haciendo una diaria de la solución siguiente:

Tiosinamina	0,01 ctg.
Glicerina.	0,02 „
Agua destilada	0,10 „

(Para 1 inyección)

Sin embargo, los resultados favorables obtenidos por este autor no deben tomarse en cuenta, por dos razones principales. En primer lugar, la lectura de la descripción de su caso no da la impresión de que se trate de un caso típico de Miositis osificante progresiva, porque se trata de un adulto, que no había tenido antes ninguna manifestación, que no presenta ningún tumor óseo sino un simple endurecimiento (probablemente reumático) del esterno-cleido-mastoideo y sin ninguno de los síntomas típicos de esta enfermedad. En segundo lugar, es poco probable que una producción ósea ya constituida retroceda por una cuantas inyecciones de tiosinamina.

En resumen, pues, el tratamiento médico no da resultado satisfactorio alguno. Se reduce únicamente, en la actualidad, a los cuidados higiénicos, a la buena alimentación, a los tratamientos tónicos y a evitar todo aquello que pueda avivar el proceso,

como ser golpes o traumatismos en general, enfermedades agudas intercurrentes, etc.

Lo mismo tenemos que decir del resultado obtenido por las intervenciones quirúrgicas introducidas por Hawkins en el tratamiento de la enfermedad que nos ocupa.

Cuando se ha obtenido alguna pequeña mejoría como resultado de la intervención, esta mejoría ha sido siempre sumamente pasajera y la recidiva no se ha hecho esperar. Por otra parte, si bien hay algunos autores, como Stempel, que se muestran partidarios de la intervención, otros como Bocks, Goto y la mayor parte de los autores modernos, son de la opinión de evitar, siempre que sea posible y salvo los casos de indicación especial, esas intervenciones, porque creen (y no sin razón) que ellas avivan, a veces, el proceso y predisponen al enfermo a nuevas osificaciones. Además, como se trata de una enfermedad constitucional, el tratamiento quirúrgico podrá, en algunos casos, mejorar algunos síntomas, tales como las actitudes viciosas, las anquilosis en mala posición, etc., pero nunca curar radicalmente la afección.

Decíamos que, sin embargo, hay ciertos casos en que la intervención del cirujano se impone. Nos referimos a aquellos casos en que hay ciertos síntomas graves, tal como la oclusión permanente y completa de la boca por osificación de los maséteros,

oclusión que impide por completo la alimentación. En esos casos, muchas veces no basta la simple resección de los cóndilos del maxilar inferior y entonces Braun aconseja la desinserción del masétero, que, según él, le ha dado resultados bastante satisfactorios.

Friedlander aconseja, en casos análogos, la extirpación completa de ambos músculos temporales. Stempel va más lejos aún, y aconseja la extirpación precoz del masétero con su fascia, como lo hace Mikulickz con el esterno-cleido-mastoideo en la torticolis y aún con el masétero atacado de miositis fibrosa.

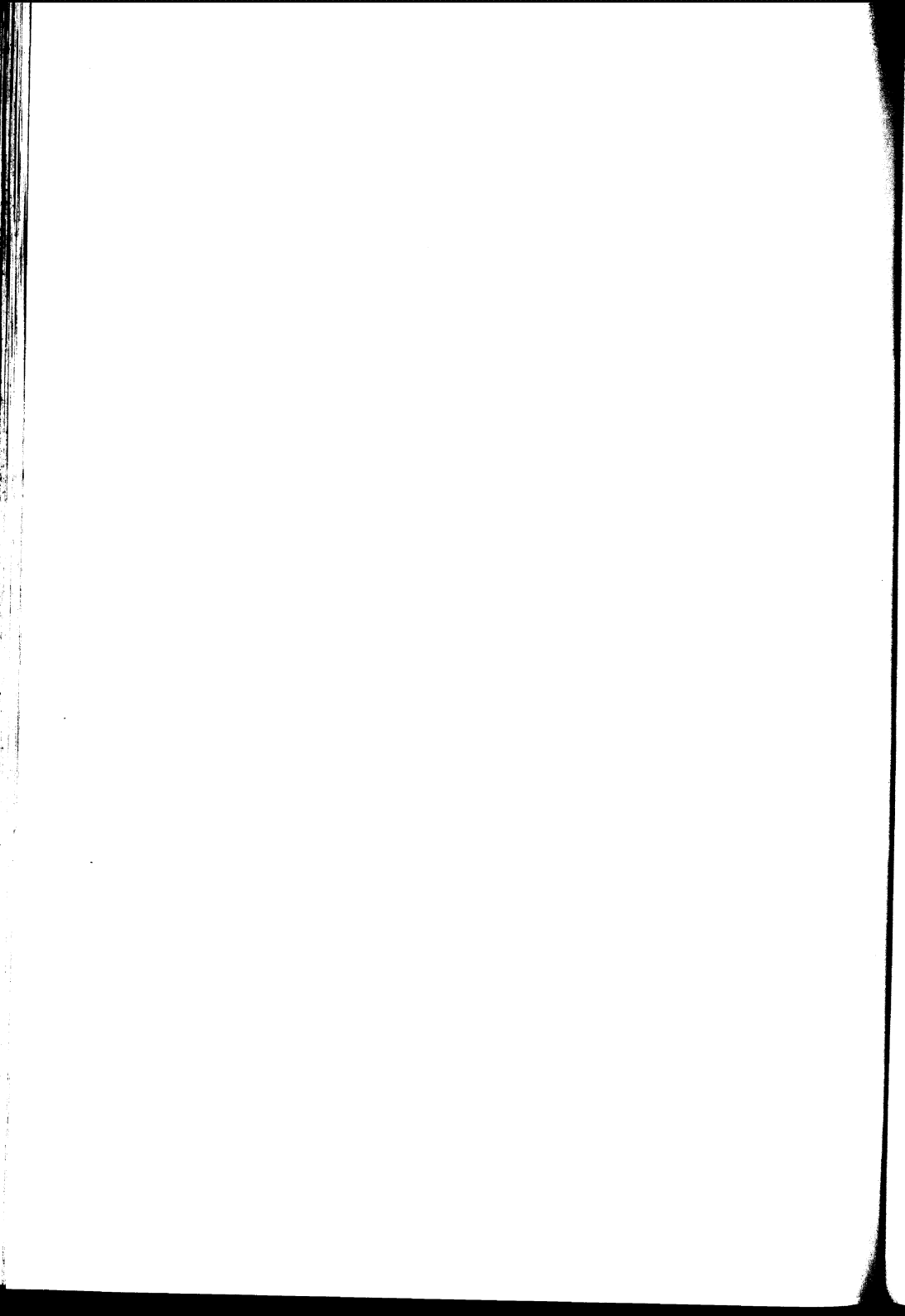
Kümmel se muestra partidario de las tenotomías y de la extensión continúa, que según él, no sólo corrigen las actitudes viciosas, sino que hasta parece que detuvieran el proceso. Sin embargo, los resultados hasta aquí obtenidos con estos procedimientos no son nada halagüeños.

Se aconseja también, y no sin razón, el masaje y la electrización de los músculos imposibilitados de moverse por la osificación de sus antagonistas, para evitar así su atrofia por inactividad funcional.

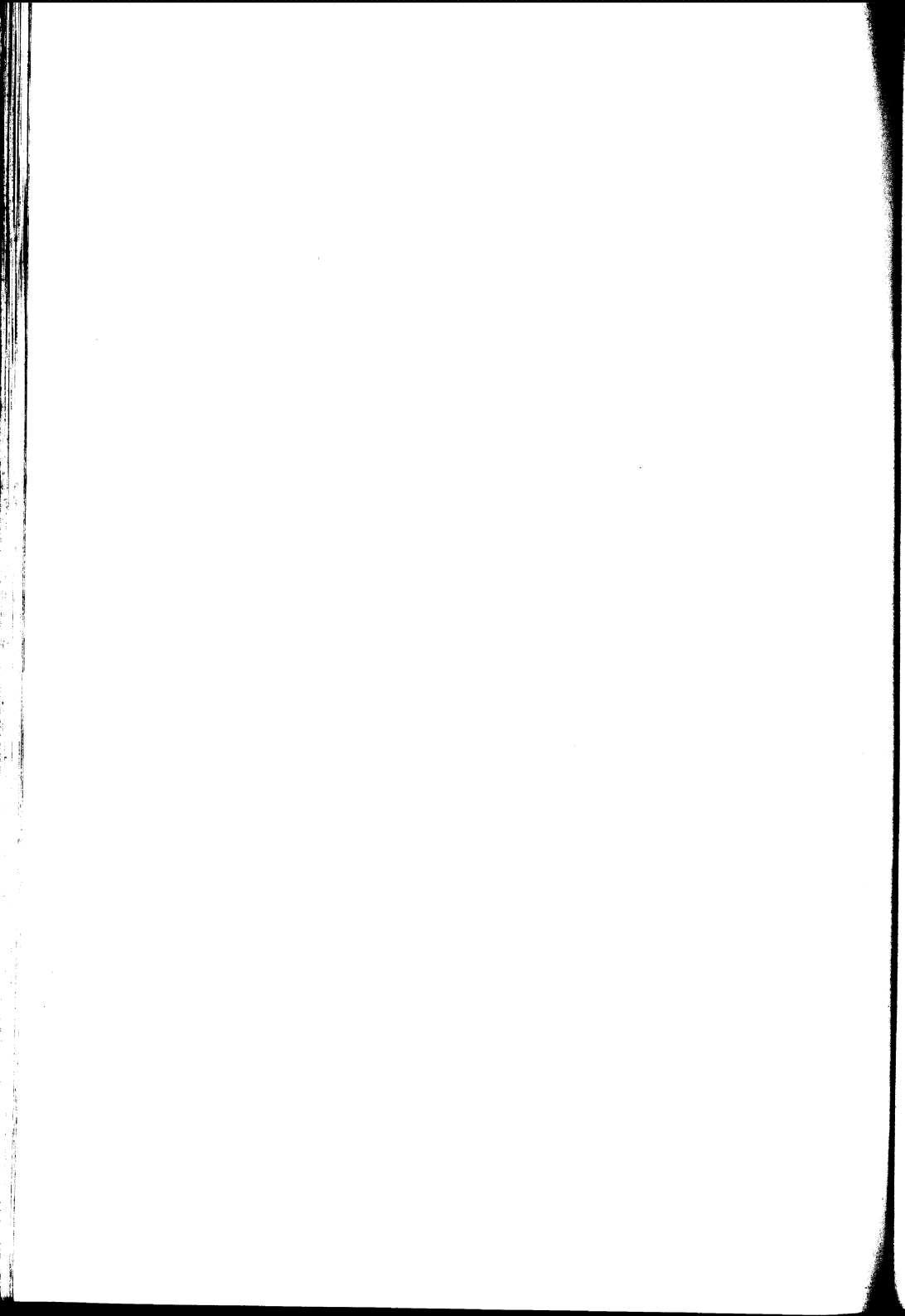
En resumen, pues, llegamos a esta poco halagadora conclusión: no se conoce actualmente ningún tratamiento ni médico ni quirúrgico verdaderamente eficaz para curar esta enfermedad.

Sólo haremos un tratamiento higiénico y tóni-

co apropiado, recurriendo a la intervención quirúrgica sólo cuando haya seria y urgente indicación, pues fuera de esas indicaciones nada conseguiríamos con ella, puesto que se trata de una enfermedad constitucional, y correríamos, por otra parte, el grave riesgo de avivar el proceso con una intervención inútil.



OBSERVACIONES CLÍNICAS



OBSERVACIÓN I

Servicio del Prof. doctor Angel M. Centeno.—
Hospital Nacional de Clínicas, Sala VI, cama 9.

Sidney Salcedo, argentino, de 8 años y medio de edad. Ingresa al servicio el 18 de Agosto de 1915.

Antecedentes hereditarios.—La madre vive y es sana. El padre dice haber tenido en su juventud pequeñas llagas en el surco balano-prepucial, pero que no fueron seguidas de manifestaciones secundarias. Tiene dos hermanos, uno de tres años y el otro de nueve meses; ambos sanos y robustos.

Antecedentes personales. — Nació a término después de un embarazo y parto normal. Al poco tiempo de nacido se le practicó una meatotomía, porque el enfermito no podía orinar. Fué criado a pecho por la madre hasta la edad de un año, fecha en que fué despechado, pasando a la alimentación mixta, que fué tolerada muy bien. A la edad

de 3 años y medio tuvo un flegmón caliente en la región esterno-cleido-mastoidea izquierda, que fué atendido en el Hospital de Niños, curando previa una amplia incisión, en menos de un mes. A los 7 años, encontrándose internado en el Hospital de Niños por la enfermedad que lo aqueja actualmente, contrajo sarampión, que curó sin ninguna complicación.

Enfermedad actual.—A los 6 años de edad la madre notó, al bañarlo, que en la región escapular derecha presentaba una especie de tumor liso, duro, no doloroso, del tamaño de una mandarina. Consultado un facultativo, ordenó fomentaciones calientes; pero en vista de que no mejoraba, los padres los llevaron al Hospital de Niños, donde fué internado.

A los 7 meses de encontrarse en ese establecimiento, se le practica la primera operación, sobre el tumor de la región escapular; los padres no conocen el resultado de dicha operación.

Durante este lapso de tiempo, se fueron presentando nuevos tumorcitos duros, redondeados, no dolorosos, de tamaño diverso, alojados en toda la región del gran dorsal y del trapecio, como también de la parrilla costal.

Poco tiempo después de la primera intervención, se le practicó una segunda, y luego una ter-

cera, diciéndoles los cirujanos a los padres que esas intervenciones tenían por objeto extraer pequeños husecitos que se habían formado.

Después de 18 meses de hospitalización, es dado de alta, pero sin ninguna mejoría; el enfermito se encontraba, más bien, en una faz más avanzada del proceso que lo aquejaba.

Después de 6 ó 7 meses de estadía entre su familia, es llevado nuevamente al Hospital de Niños, donde fué otra vez internado, permaneciendo en él nueve meses. Fué dado de alta en el mismo estado que anteriormente, es decir, con su proceso más avanzado.

Desde el comienzo de su enfermedad, ésta ha sido siempre de un carácter francamente progresivo. Al principio la movilidad de los miembros superiores era fácil y amplia; actualmente es limitada y defectuosa, a tal punto que le es imposible llevar el alimento a la boca, sacarse la gorra, etc.

Sus funciones somáticas se cumplen regularmente.

En estas condiciones es traído al Hospital de Clínicas e internado en la sala VI.

Estado actual.—Examinado el niño de pie, nos llama la atención, ante todo, su actitud especial: inclinado el tronco hacia adelante con desaparición de la lordosis fisiológica, los hombros llevados hacia

arriba, los brazos caídos e inmóviles, las rodillas ligeramente flexionados y los pies juntos; el niño

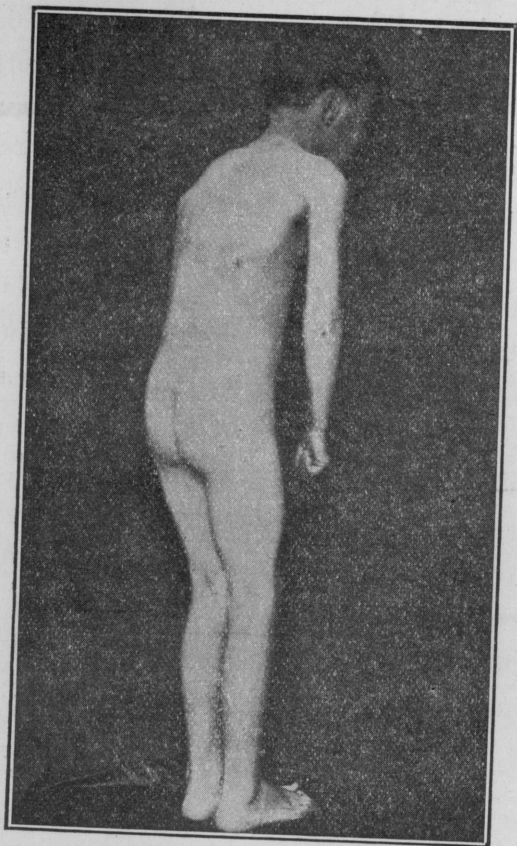


Figura 1

da en conjunto una impresión particular de rigidez y encogimiento, que puede apreciarse en la primera fotografía.

Ese aspecto especial que hemos descripto en el

enfermo en la estación vertical, se acentúa más aún cuando camina. Su marcha es, en efecto, típica: la inclinación hacia adelante se hace en esas circunstancias mucho más acentuada. Los pasos son cortos, irregulares y rápidos, produciendo una marcha apresurada y dando la impresión que el niño corre tras su centro de gravedad. Observando detenidamente esa marcha, llama la atención el parecido que tiene con la de un sujeto que hubiera recibido un empujón en la espalda: son esos mismos pasos cortos, irregulares, con inclinación total del dorso hacia adelante.

En su desarrollo general, el niño corresponde a su edad.

La piel es blanca y sana, hay un regular pánículo adiposo y muy escasos ganglios superficiales palpables, sobre todo en la región cervical.

El cráneo es dolicocefalo, de dimensiones normales, con frente ligeramente saliente. La expresión fisionómica es poco despierta. El aspecto y forma general de la cara recuerda la del adenoideo; la boca entreabierta, el labio superior levantado por la saliencia exagerada de los dos incisivos medianos. Hay, en conjunto, una ligera asimetría facial, dentro de la cual llama principalmente la atención el hecho de estar el ojo derecho ligeramente más bajo que el izquierdo.

Llama la atención, en seguida, la forma de la

boca con las particularidades que nos ofrecen las arcadas dentarias y los dientes mismos; particularidades que se aprecian fácilmente en las fotografías que acompañan esta descripción y que son reproducciones de un molde de esas arcadas, magistralmente sacado por el Prof. Dr. Guardo.

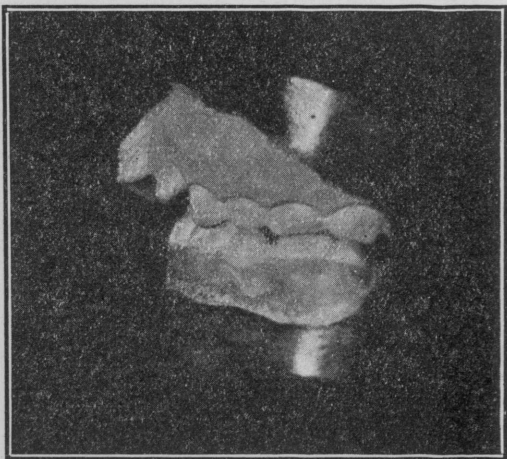


Figura 2

Ante todo, las arcadas no coinciden al cerrarse la boca, y esto se ve claramente en la fotografía de perfil. Hay un prognatismo marcado del maxilar superior, cuyo dientes están mal implantados y desplazados hacia adelante.

Observemos ahora el grabado que nos muestra el molde de las arcadas, de frente, y veremos que además de las irregularidades y escotaduras que nos

presenta el borde libre de sus dientes, los dos incisivos medianos superiores llevan, cada uno de ellos, una excrecencia ósea particular. Estudiadas detenidamente esas producciones o excrecencias, ofrecen el aspecto de pequeñas agujas duras, que partiendo del borde gingival del diente, descienden



Figura 3

para terminar en punta a nivel de la parte media de la cara anterior de él. Estas producciones, unidas a la saliencia que en conjunto presentan los dos incisivos sobre los cuales se encuentran, contribuyen a aumentar el prognatismo y a mantener constantemente levantado el labio superior.

El cuello, de longitud normal, nos presenta a la palpación superficial, la presencia de algunos

ganglios, a que ya hemos hecho referencia más arriba. Sus movimientos verticales, aunque algo limitados, existen. Sin embargo, la flexión forzada hacia adelante no puede hacerse, siendo imposible llegar a hacer tocar el tórax con el mentón. Los movimientos de inclinación lateral y de rotación se hacen bien.

En la parte posterior del cuello, ya en la región de la nuca, se nota a la palpación profunda y poniendo los músculos en relajación completa, la presencia de un tumorcito duro, del tamaño de un poroto, situado en la parte superior del trapecio izquierdo, movable y completamente independiente del hueso subyacente.

Llegamos así, en la descripción de nuestro enfermo, al examen del tórax y especialmente del dorso. Es aquí donde se observan sus principales peculiaridades, constituídas por la presencia de masas o tumores óseos irregulares, duros y que se extienden en casi toda la extensión de los músculos gran dorsal, trapecio y masa sacro-lumbar de ambos lados, dejando, sin embargo, en ciertos puntos, espacios libres donde el músculo conserva sus caracteres normales.

La descripción detallada que sigue de esos tumores óseos se encontrará completada observando detenidamente la fotografía, en detalle, del dorso

del enfermo y la radiografía correspondiente del tórax.

Del lado izquierdo y en el espesor del músculo

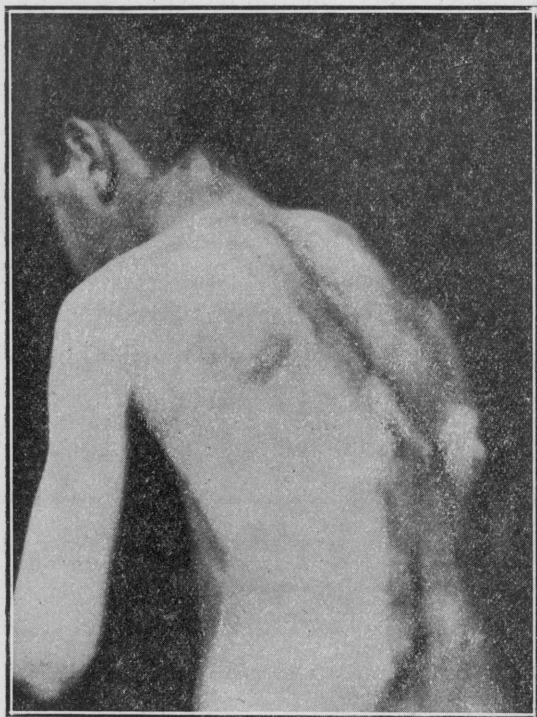


Figura 4

gran dorsal de ese lado, se nos presenta, ante todo a considerar, una masa ósea grande, dura, del tamaño de una mandarina situada a nivel del ángulo inferior del omóplato, inmóvil, con la piel que la recubre sana y deslizable sobre ella; saliente en la

parte central, va haciéndose más profunda hacia la periferia.

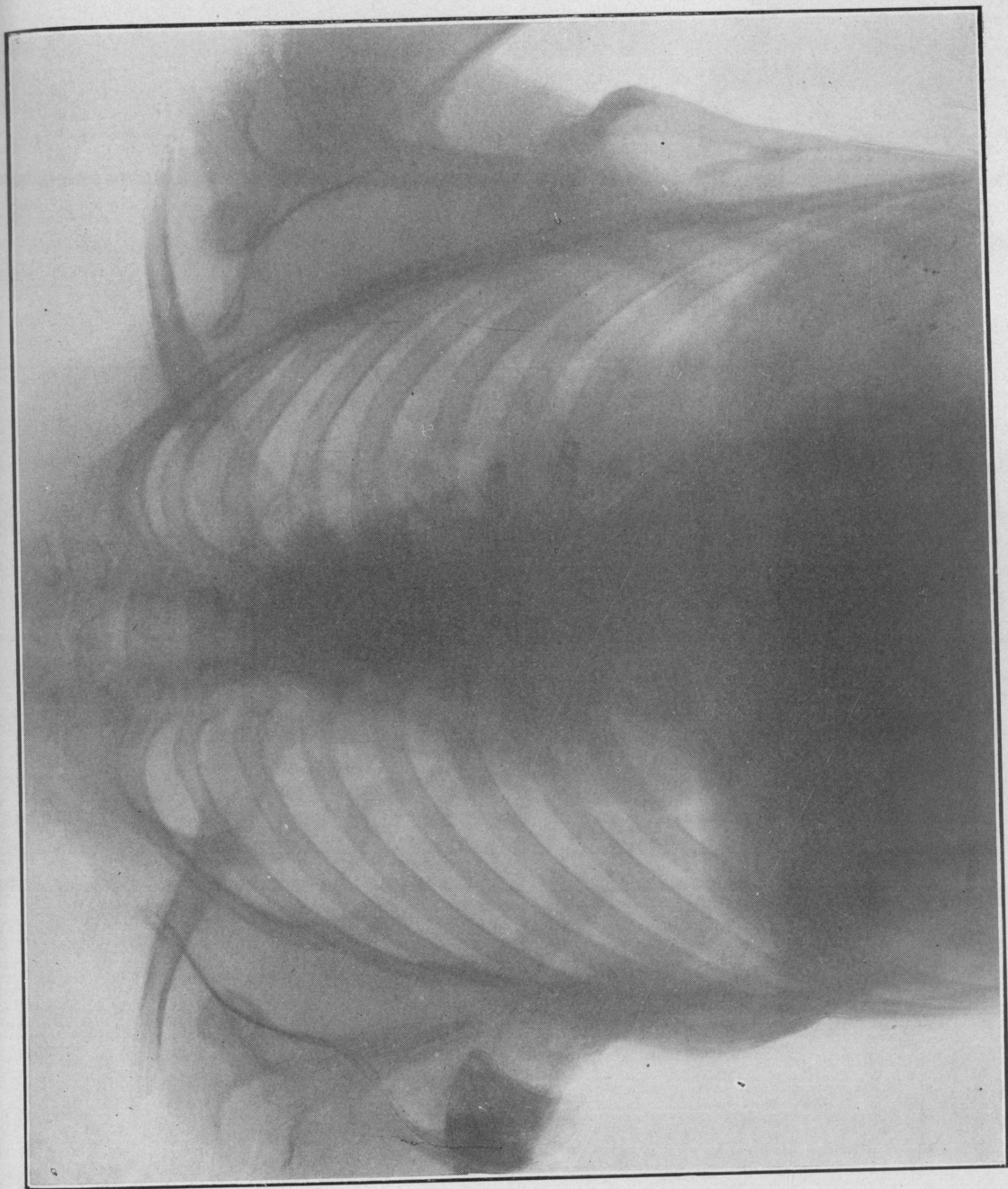
Un poco más abajo y siempre sobre el mismo lado del dorso, aparece otro tumor de la misma naturaleza, pero más pequeño, del tamaño de una nuez, vecino a la columna vertebral, fijo y no adherido, tampoco, a la piel que lo recubre.

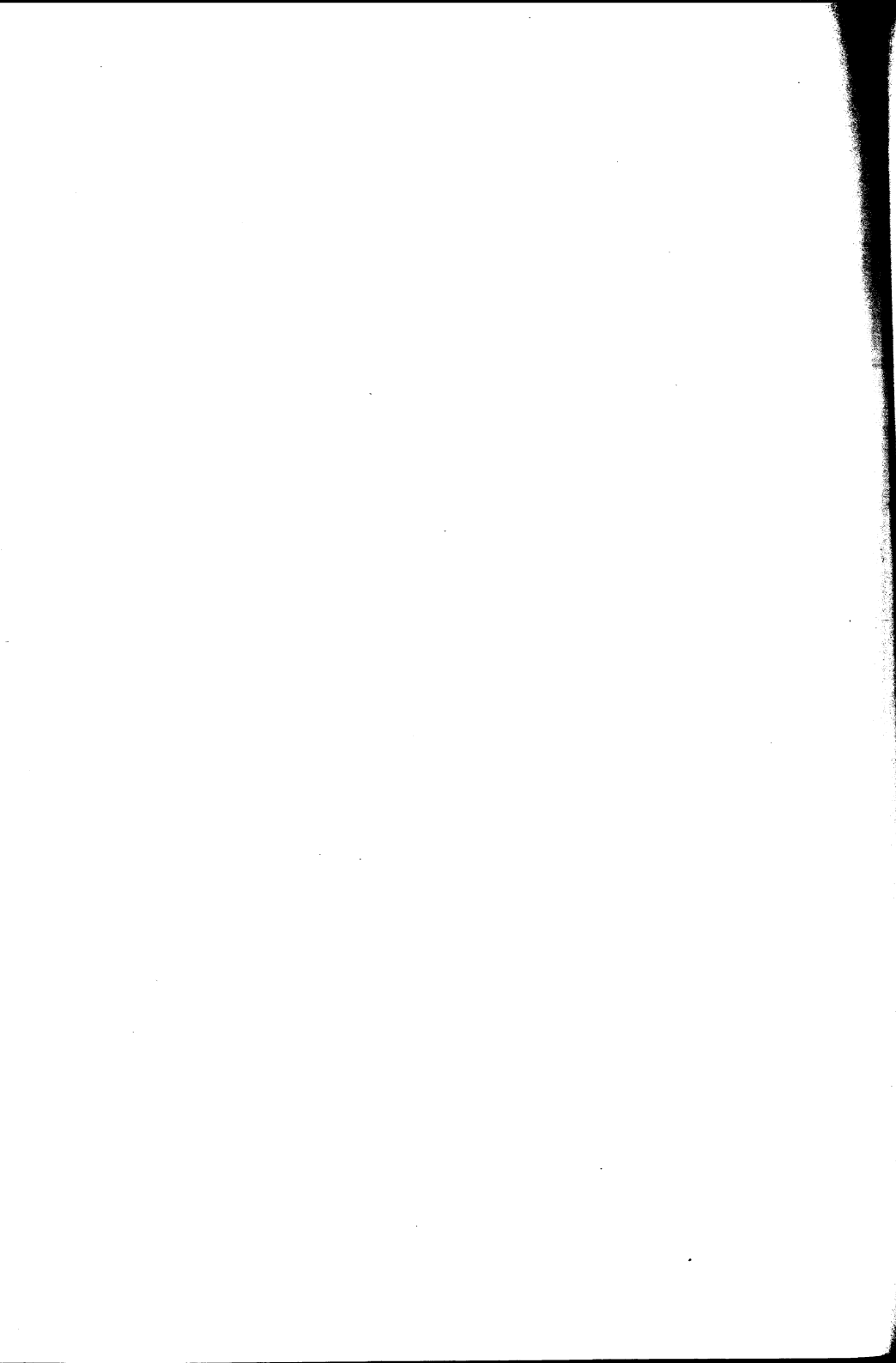
Esta segunda masa ósea se une con la anterior, por medio de una bandeleta o lámina, también ósea, espesa y ancha, que bordea en su recorrido la línea de las apófisis espinosas vecinas. De los dos tumores que acabamos de describir parte una tabla ósea, espesa y ancha de unos 5 centímetros, que desciende hasta la cresta ilíaca izquierda.

Del primer tumor se destaca, a su vez, una especie de aguja de hueso, que prolongándose hacia arriba y afuera en dirección de la axila izquierda, termina en punta y a la manera de espolón en el vértice de ésta. Debajo de ella y en el espesor del músculo gran dorsal de ese lado, una nueva producción ósea se nos presenta, más profunda, presentando en su vértice una cicatriz como rastro de una de las intervenciones practicadas.

Siempre sobre el dorso, pero examinando ahora la parte de éste situada a la derecha de la columna vertebral, se constata a nivel del ángulo inferior del omóplato y haciendo *pendant* con el descripto del lado opuesto, un tumor duro, redondeado, que

LAMINA 1





se prolonga hacia la axila en un espolón delgado y consistente y que termina en el espesor de los músculos de la cara interna del brazo, limitando, como veremos, sus movimientos.

Más hacia abajo, y unidos al anterior por un ancho y espeso puente de substancia ósea, se encuentran otros dos tumores vecinos, que, a su vez, se comunican con los del lado o puesto, por una banda dura y resistente.

De este lado del dorso, las neofromaciones a que nos estamos refiriendo, descienden menos abajo que del otro, puesto que no llegan hasta la cresta ilíaca.

Como puede apreciarse por la fotografía del dorso del enfermito, todos los tumores que hemos descripto dan un aspecto especial a su espalda, irregular y bastante parecido al de una cordillera o mapa orográfico.

Sobre la cara anterior del tórax y en los músculos del abdómen no se nota nada de anormal.

En el brazo izquierdo y en el espesor del biceps, existe una lámina ósea que lo recorre en toda su extensión, ensanchándose a medida que desciende, para venir a terminar al nivel del pliegue de flexión del codo. Por el hecho de la presencia de esta lámina y de su extensión, la actitud del brazo es especial: en flexión constante, el antebrazo forma

con el brazo un ángulo recto permanente, siendo imposible la extensión.

El brazo dedercho tiene sus movimientos de flexión y extensión conservados. La abducción, sin embargo, está considerablemente reducida, no pudiendo separarse el brazo más de 10 centímetros del tronco. La propulsión hacia adelante está también considerablemente reducida; no así, hacia atrás.

En las manos, llama la atención la delgadez del meñique y el escaso desarrollo del pulgar, a expensas de la falange terminal (véase la radiografía correspondiente).

El tórax, en su conjunto, es aplanado en su cara anterior y en sus caras laterales. Llama la atención la exagerada cifosis de la columna vertebral. El tipo respiratorio, en las excursiones amplias, es a predominio abdominal.

Llegamos, en la descripción de nuestro sujeto, a los miembros inferiores. Los muslos y las piernas no nos presentan nada de particular. No así los pies, que nos ofrecen a considerar una malformación congénita especial, característica de esta enfermedad y sobre cuya importancia tanto hemos insistido en el curso de este trabajo. Vamos a describir esa malformación, ilustrando nuestro relato con la fotografía de los pies y las radiografías de uno de ellos, debiendo estas últimas a la gentileza del doctor De Nuci.

Se trata de una verdadera *clinodactilia* de los dedos gordos de ambos pies, perfectamente simétrica e igual. De longitud menor que los normales, se encuentran ambos desviados de su dirección ha-

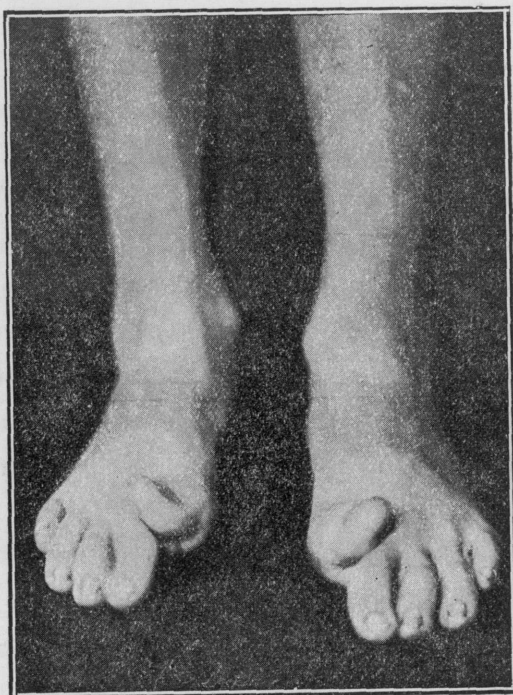


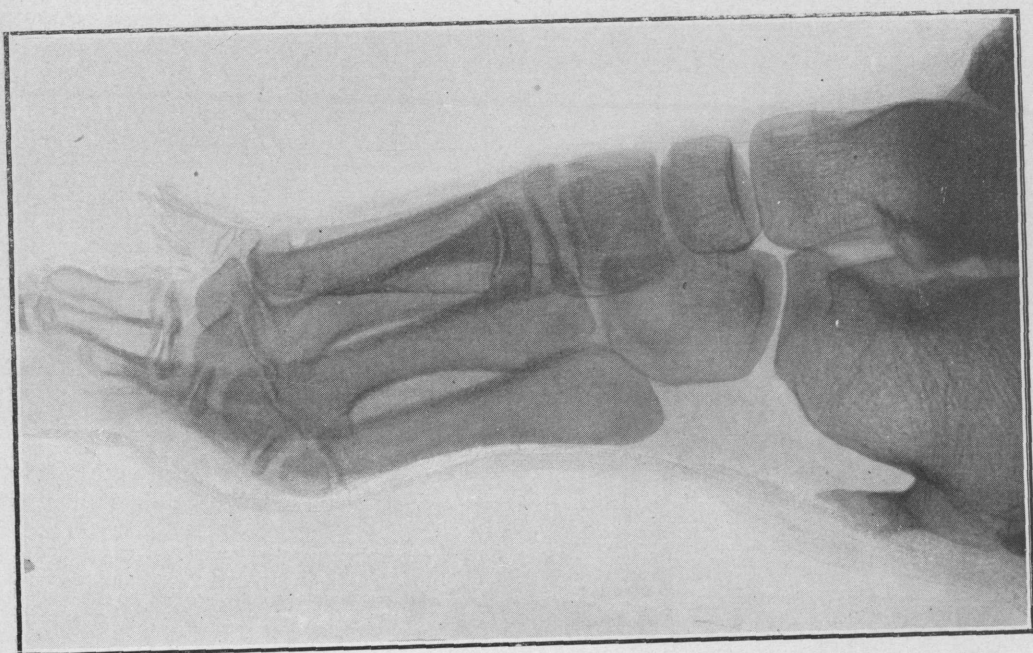
Figura 5

bitual, dirigidos hacia arriba y hacia afuera, en tal forma que constituyen un ángulo recto con el primer metatarsiano. De aquí resulta, que el dedo gordo de cada lado viene casi a cabalgar sobre el segundo, dificultando naturalmente la marcha y

constituyendo, la desviación conocida con el nombre de *hallux valgus*. Por otra parte, la excursión de los movimientos articulares a su nivel, es mayor que normalmente y el segundo dedo, situado casi debajo del precedente, también desviado, forma un arco a convexidad interna.

Dijimos también que ambos dedos gordos eran más cortos que los normales, es decir, que existe una verdadera microdactilia. Ahora bien: ¿a que es debida esa microdactilia? La radiografía nos muestra claramente, que no se debe a la ausencia de alguna de las falanges, puesto, que no falta ninguna, sino simplemente a la falta de desarrollo de esas falanges, que se encuentran como atrofiadas y defectuosamente implantadas, trayendo como consecuencia el acortamiento del dedo correspondiente.

En resumen, la malformación congénita de los pies que nos presenta nuestro enfermo, es perfectamente típica y de acuerdo con la descripta por la mayor parte de los autores, en cuanto a su localización (dedo gordo de ambos pies), simetría y variedad. Es una verdadera *microdactilia*, sin ausencia de falanges y con *clinodactilia*, es decir, desviación del dedo en la variedad *hallux valgus*. Se trata, pues, de una malformación congénita que podríamos clasificar como, una *micro-clinodactilia*.



No nos parece oportuno insistir aquí sobre la importancia capital de este síntoma; ya lo hicimos detalladamente al ocuparnos de la Descripción Clínica de esta afección (capítulo III). No hacemos más que describir la malformación en cuestión, ilustrándola, para más detalles, con las fotografías y radiografías adjuntas.

No queremos terminar el estudio de los pies del sujeto, sin citar un hecho importante: la presencia, en uno de ellos, de un espolón óseo, análogo a los del dorso, que lo recorre en toda su extensión al nivel de la planta, espolón que puede verse en la radiografía en que está tomado el pie de perfil. El examen de los órganos internos de nuestro enfermo, no nos presenta nada de particular, razón por la cual no nos detenemos en él. Sólo es digno de mencionarse el hecho de existir una ectopia testicular doble, palpándose los testículos en el conducto inguinal, cerca del cordón y próximos al orificio externo de dicho conducto.

Insertamos a continuación, los análisis de orina y de sangre de nuestro enfermo, practicados en el Laboratorio Central del Hospital de Clínicas; uno de ellos hace próximamente un año, al entrar el sujeto al Servicio; el otro recientemente.

ANÁLISIS DE ORINA

Agosto 19 de 1915. — Informe N.º 3476.

Volúmen	200 gr.
Aspecto	Turbio
Color	Ambar
Consistencia	Fluida
Espuma	Blanca
Sedimento	Escaso
Densidad	1020
Reacción	Acida
Resíduo sólido	46.60
Urea	23.95
Cloruros	3.20
Acido. fosfórico	2.50
Albúmina	No tiene
Urobilina	No tiene
Indican	No tiene
Hemoglobina	No tiene
Diazorreacción de Erlich —	Negativa

Regular células planas. Escasos leucocitos.
Regular úrato de sodio.

Como se ve por este análisis, salvo la cifra de cloruros que es ligeramente pequeña, sin llegar a constituir una retención, puede considerarse perfectamente normal.

Veamos ahora el efectuado últimamente, para poder establecer comparaciones.

ANÁLISIS DE ORINA

Junio 9 de 1916 — Informe N.º 48378.

Volúmen	150 gr.
Aspecto	Turbio
Color	Ambar
Consistencia	Fluida
Espuma	Blanca
Sedimento	Escaso
Densidad	1025
Reacción	Acida
Resíduo sólido	58.25
Urea	20.17
Cloruros	19.40
Acid. fosfórico	3.10
Albúmina	No tiene
Urobilina	No tiene
Indican	No tiene
Hemoglobina	No tiene
Diazorreacción de Erlich —	Negativa

Algunas células planas. Algunos leucocitos.
Regular urato sódico.

En este último análisis, la diferencia principal

que existe con el anterior, está en la cifra de cloruros que es aquí un poco excesiva. Dado que la cantidad por mil normal de cloruros en la orina es de 6 a 10 grs., en el primero de los análisis hay una pequeña retención (3.20), y en el segundo una eliminación algo elevada (19.40). Sin embargo, este hecho no tiene mayor importancia en nuestro caso, puesto que esas cifras de cloruros puede depender en mucho de la clase de alimentación y porque, por otra parte las variaciones no son tan grandes como para tenerse en cuenta.

En cuanto a la cantidad de ácido fosfórico, hemos visto en capítulos anteriores la opinión de muchos y autorizados autores que sostienen que hay, en esta enfermedad, una retención de dicho componente y que por consiguiente, su cantidad por mil en la orina excretada es menor que al estado normal.

Por nuestra parte y con los dos análisis anteriores a la vista, no podemos participar de esa opinión. En efecto en ambos, la cifra de ácido fosfórico es normal: 2.50 en el primero y 3.10 en el segundo, dado que la cantidad por mil de ácido fosfórico corriente en la orina de un sujeto sano, se acepta que es de 2 a 3. En nuestro enfermo, pues, no hay tal retención.

Veamos, ahora los análisis de sangre.

ANÁLISIS DE SANGRE

Agosto 19 de 1915 — Informe N.º 35654.

Glóbulos rojos	4.100.000
Glóbulos blancos	9.000
Hemoglobina	76
Valor globular	0.92
Relación globular	1 x 455
Poli. neutrófilos.	68.00 o o
Linfocitos	28.33 "
Transición	3.00 "
Mononucleares	0.66 "

Glóbulos rojos normales.

A continuación va el practicado en estos últimos días.

ANÁLISIS DE SANGRE

Glóbulos rojos	3.720.000
Glóbulos blancos	5.800
Relación globular	1 x 641
Hemoglobina	70
Valor globular	0.94
Polin. neutrófilos	42.00 o o
„ eosinófilos.	9.33 "
„ basófilos	1.00 "

Linfocitos	46.00 „
Formas de Transición .	1.66 „

Glóbulos rojos normales

Ambos análisis pueden considerarse como normales.

En el segundo sin embargo, se nota una ligera disminución de la cifra de glóbulos rojos. Hay también, en ese último un ligero aumento de la cifra de linfocitos, a expensas de la de polinucleares neutrófilos.

Para terminar diremos, que se le practicó al enfermo, una reacción de Wassermann con resultado positivo. En vista de ese hecho, se ensayó el tratamiento específico; se le hicieron dos inyecciones de Salvarsan, pero sin resultado de ninguna especie y sin mejoría alguna de su afección.

Damos con esto, por terminada la descripción clínica de nuestro enfermo. Vamos a relatar, ahora, las investigaciones histológicas y anátomo-patológicas que hemos realizado personalmente, detallando su técnica y los resultados obtenidos.

Permítasenos, ante todo, agradecer al Profesor Dr. Zárate el habernos gentilmente permitido realizar esas investigaciones en el Laboratorio de la

Maternidad del Hospital San Roque, que tan dignamente dirige. Nuestras más expresivas gracias, al Doctor Vidakovich que con su reconocida autoridad nos guió en esta clase de experiencias, poniendo a nuestra disposición todos los elementos necesarios para realizarlos. Al personal todo de ese Laboratorio, nuestro sincero reconocimiento por las deferencias que siempre tuvieron para con nosotros.

El punto de partida de nuestros estudios, fueron dos pequeños fragmentos de tumor óseo con las partes blandas que los rodean, extraídos por biopsia del gran dorsal izquierdo de nuestro enfermito, fragmentos que nos fueron cedidos amablemente por el Doctor Fernando Schweizer, médico de la sala donde dicho enfermo se asiste.

Previo decalcificación de esos tumorcitos óseos en ácido nítrico, fueron incluidos en una mezcla de parafina y celoidina, cortados y coloreados, esos cortes, son hematoxilina y eosina. Obtuvimos así las preparaciones que representan los grabados en colores adjuntos y que más adelante describiremos.

Pasamos a relatar ahora, con detalle, la técnica que seguimos en todas esas manipulaciones.

El aspecto macroscópico de los dos nódulos extirpados al paciente, era más o menos análogos. Se trataba de dos tumorcitos redondeados, del tamaño de una nuez, lisos y duros en su parte central donde presentaban la consistencia y el aspecto de

verdadero hueso, y rodeados en su periferia por una zona fibrosa, más blanda, cuya consistencia iba disminuyendo a medida que se alejaba más de la zona central, hasta ofrecer, en la parte más periférica, el aspecto del músculo normal.

Ambos fragmentos los sometimos por separado y en frasco aparte, a las mismas operaciones. Lavados, primero prolijamente con agua corriente, los dejamos en ella por espacio de 24 horas, a cada uno. Hicimos después una solución de ácido nítrico al 7 o/o (93 c. c. de agua y 7 c. c. de ácido nítrico), que colocamos en dos frascos, en cada uno de los cuales, fué introducido uno de las piezas en cuestión.

El objeto de someterlos a la acción del ácido nítrico, era el de obtener la decalcificación completa del hueso, decalcificación que obtuvimos recién después de 15 días de acción seguida y prolongada del ácido nítrico. Durante todo ese período de tiempo, las dos piezas permanecieron introducidas en la solución, renovando el líquido diariamente y vigilando atentamente los progresos de la decalcificación.

Recién después de 15 días, decimos, obtuvimos lo que nos proponíamos; el hueso estaba ya decalcificado, hecho de que nos dimos cuenta fácilmente introduciendo una aguja en él, que lo atravesó en todo su espesor sin dificultad ninguna. Su consistencia había disminuido, también, considerablemen-

te; no era ya la sensación de hueso que nos daba al principio, sinó mucho más blanda y menos resistente.

Obtenido este primer resultado, fué necesario, antes de pasar más adelante, neutralizar el exeso de ácido en que se hallaban impregnadas las piezas. Con este objeto, las sometimos a la acción de una solución de sulfato de litina al 5 o/o, durante 7 días, teniendo siempre la precaución de renovar diariamente el líquido. Al cabo de ese lapso de tiempo, constatamos por medio del papel tornasol, que el exceso de ácido había sido neutralizado, presentándonos ahora los fragmentos una reacción neutra o muy debilmente ácida. De no haber hecho esta operación, la coloración de los cortes nos hubiera sido más adelante, considerablemente dificultada.

Una vez neutralizadas, hicimos permanecer ambas piezas, durante 24 horas en agua destilada, después de lo cual las pasamos por la serie de alcoholes ascendentes de 40°, 60° y 96° sucesivamente, y por último alcohol absoluto, con el objeto de deshidratarlas. En cada uno de dichos alcoholes, permanecieron ambos fragmentos, por espacio de 24 horas, lo que hacía un total de cuatro días. Enseguida los pasamos a una mezcla de partes iguales de alcohol y éter, donde permanecieron 24 horas más.

Realizadas estas operaciones, teníamos ya nues-

tras piezas listas para hacer la inclusión. Como ya dijimos antes, está fué doble, en parafina y celoidina, procedimiento que elegimos por consejo del doctor Widacowitch, pues a su juicio, era un excelente método de inclusión.

Para conseguirlo, empezamos por someter los fragmentos a la acción de una solución al 1 o/o de celoidina durante 48 horas primero, y enseguida a otra, también de celoidina pero al 3 o/o y por igual espacio de tiempo.

Enseguida y con el objeto de obtener la solidificación de la celoidina, la sometimos, conteniendo en su interior las piezas, a la acción de los vapores de cloroformo. Para esto, hicimos dos pequeñas cajitas de papel común impermeabilizado con parafina y descubiertas en su parte superior, llenándolas ambas con la celoidina líquida al 3 o/o y conteniendo cada una de ellas, uno de los fragmentos sumergido en esa celoidina. Así dispuestos, los colocamos debajo de una campana en que previamente habíamos puesto un algodón empapado en cloroformo y los tuvimos así por espacio de 24 horas, al cabo de las cuales teníamos ya nuestra celoidina solidificada y cada una de la piecitas incluidas en ella. Recortamos, después, el exceso de celoidina que sobrepasaba la pieza y obtuvimos así dos pequeños cubos, sólidos, de celoidina transparente, teniendo en su parte central, cada uno de ellos, uno de los

fragmentos y recordando mucho, por su aspecto, a esas preparaciones de confitería en que se presenta un pequeño fragmento de pollo incluido y rodeado por todas partes de gelatina transparente.

Cada una de las piezas así obtenidas, las sometimos en seguida a la acción de una mezcla de aceites durante 24 horas con el objeto de aclararlas; después y con el mismo objeto de aclararlas y limpiarlas, fueron introducidas en dos frascos conteniendo benzol puro, donde permanecieron durante otras 24 horas, teniendo la precaución de renovar frecuentemente el benzol, para mantenerlo siempre limpio y transparente.

Una vez incluidas ya en celoidina, procedimos a hacer la inclusión en parafina.

Para esto sometimos primero ambas piezas a la acción de una mezcla de benzol y parafina líquida, durante 24 horas. Enseguida las pasamos a la parafina al cuarto, dejándolas en la estufa á 37° durante 1 hora. Después las sumergimos en parafina pura, dejándolas en la estufa, pero esta vez a 57°, durante unas dos horas más o menos, con el objeto de evaporar el exceso de benzol.

Sacadas de la estufa, dejamos solidificar la parafina a la temperatura ordinaria, y obtuvimos así definitivamente, nuestras dos piezas incluidas ambas y por separado, en celoidina-parafina.

Se procedió, enseguida, a hacer los cortes, ob-

teniéndolos de unos 8 micrones de espesor y en cantidad de 40 o 50 de cada pieza.

Extendidos sobre los porta-objetos (en número de 8 o 10 para cada porta), fueron fijados y secados, a la llama primero y a la estufa por 24 horas después.

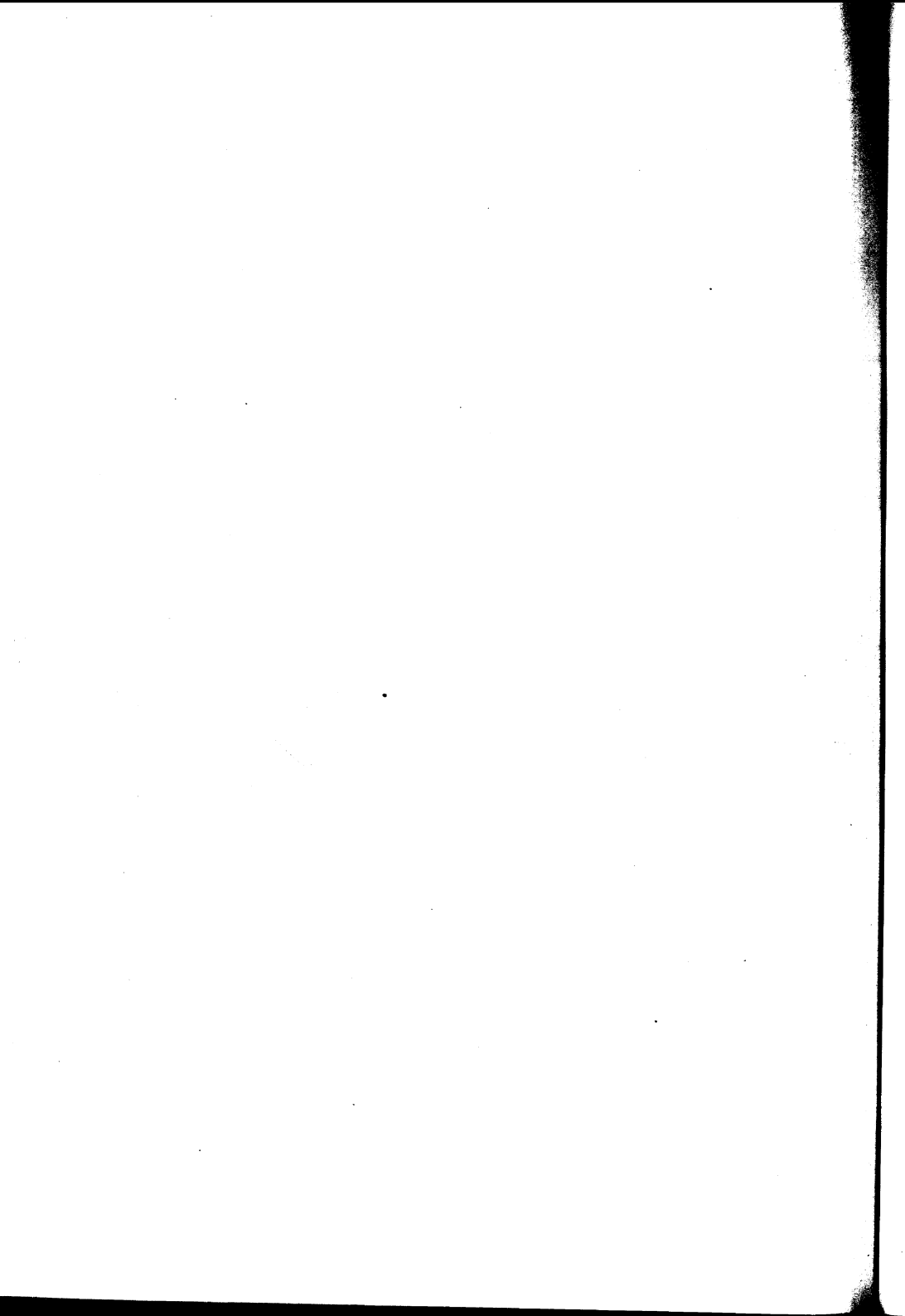
Después de esto, y ya con los cortes extendidos y fijados, se empezó la coloración con hematoxilina y eosina, usando, para ello, una solución con hematoxilina de 1 parte por 20 de agua, y una eosina al 1 o/o.

Para obtener la coloración, sometimos primero los cortes a la acción del cloroformo líquido, con el objeto de disolver la parte sobrante de parafina. Se pasaron después los portas sucesivamente por una solución de alcohol de 96° y cloroformo, alcohol 96° solo, alcohol de 70°, alcohol de 80° con unas gotas de yodo y por fin agua destilada. Inmediatamente sumergimos los portas en una cubeta conteniendo hematoxilina en la solución indicada, durante unos 5 minutos y hasta ponerse de color rojo los cortes.

Como se colorearan con dificultad y lentamente, los sacamos del colorante y los sumergimos primero en una solución al 5 o/o de sulfato de litina, análoga a la que, como se recordará, habíamos empleado antes al tratar las piezas y con el objeto de neutralizar el exceso de ácido nítrico empleado para la decalcificación. Volvimos a introducir después

LÁMINA 3





los portas en la hematoxilina, obteniendo así fácilmente su impregnación hasta el color rojo.

Lavamos enseguida, con agua destilada primero y agua corriente después, consiguiendo así una coloración azul general de los cortes.

Los sumergimos después rápidamente, en una solución de eosina al 1 o/o, durante 2 o 3 minutos. Los pasamos por alcohol de 96°, mezcla de cloroformo y alcohol de 90° y por fin cloroformo puro para aclarar.

Hecho esto, los cubrimos, usando cubres largos que abarcaban todos los cortes contenidos en cada porta-objeto.

Listas ya las preparaciones, las examinamos al microscopio y seleccionamos tres campos, a nuestro juicio los más ilustrativos, de los cuales hicimos sacar fiel dibujo por el Sr. Bastanié, por considerarlo más ilustrativo que las microfotográficas. Son esas copias en colores de las preparaciones microscópicas, las que pasamos a explicar sucintamente.

El primer grabado representa una vista de conjunto de la preparación, con poco aumento y hecha con el objeto de mostrar la íntima relación en que está el hueso neoformado con el tejido muscular y conjuntivo ambiente.

En él se vé, a la derecha el tejido óseo, en el centro el tejido conjuntivo proliferado y más a la izquierda, el tejido muscular. Los detalles de cada

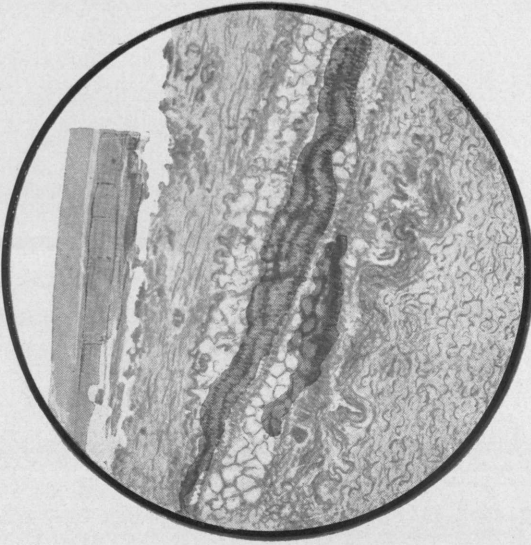
uno de ellos no se ven en este primer grabado, pero sí en los dos siguientes.

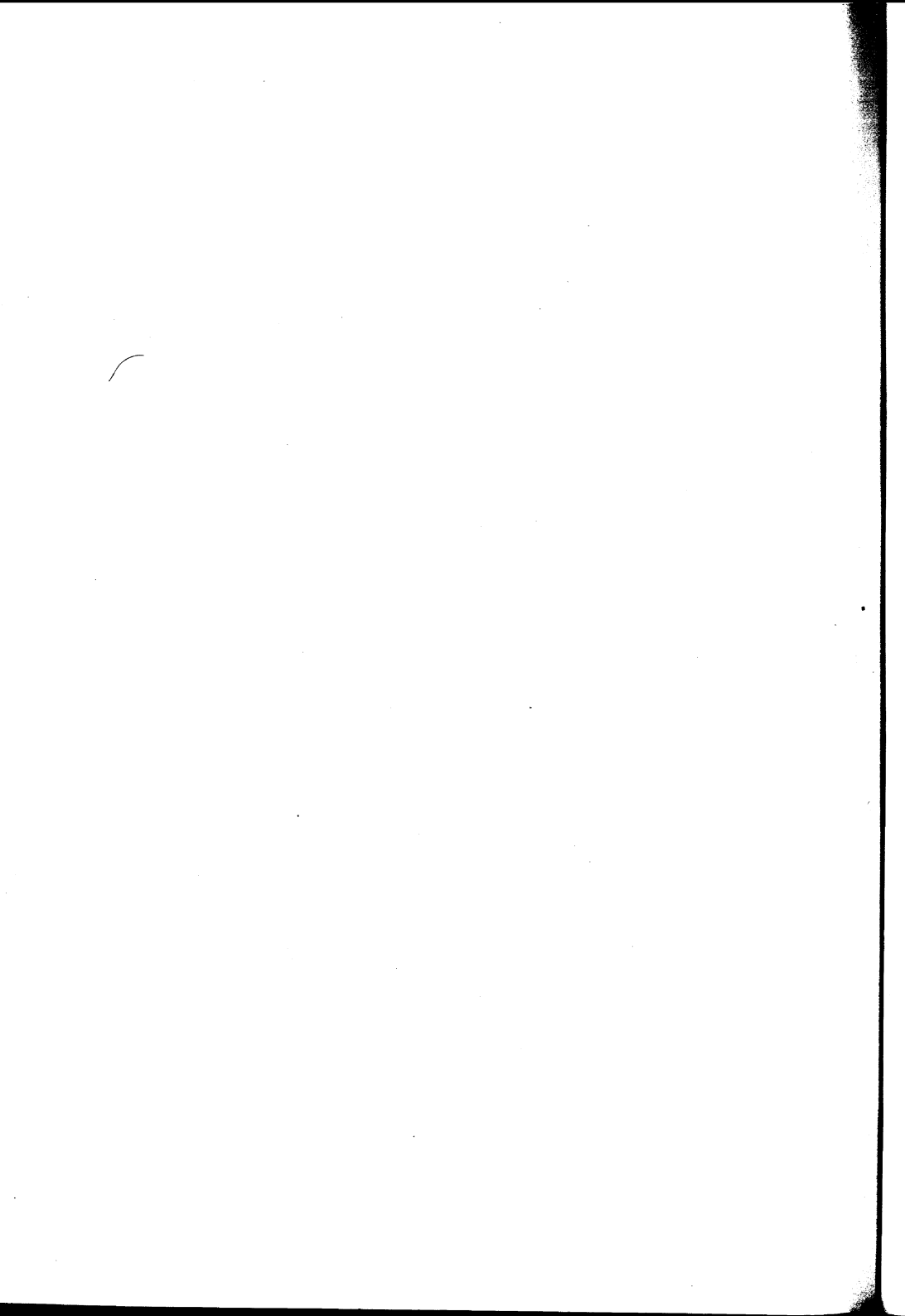
El segundo representa en detalle y con más aumento, el tejido muscular, mostrando las alteraciones que ofrece, alteraciones que por su naturaleza no pueden ser sinó secundarias a la compresión y nunca primitivas.

En efecto, no hay lesiones degenerativas, propiamente dichas. Se vé solo una pérdida de la extriación transversal de las fibras, con segmentación y desgarramiento de algunas de ellas. Hacia la izquierda y en el extremo del campo microscópico representado, se observa claramente un haz muscular que conserva perfectamente todavía, su extriación transversal normal y su integridad, por hallarse más alejado del proceso. Al lado de él y más hacia el centro del campo, las fibras representadas no presentan ya, ni rastros de esa extriación.

En el centro mismo de la preparación, se ven unos haces musculares en que no solo falta la extriación transversal, sinó que hay una verdadera disociación o separación, en el sentido longitudinal de esos haces. Entre ellos se halla, como metido, el tejido conjuntivo proliferado produciendo esa separación. Más aún; esos haces del centro se ven como cortados, interrumpidos, flexuosos e irregulares, comprimidos por el tejido conjuntivo que los rodea.

LÁMINA 4





El resto del campo, se halla constituido por ese tejido conjuntivo considerablemente proliferado y con sus núcleos multiplicados.

El tercer grabado representa el tejido óseo principalmente, en detalle. Ese campo lo hemos elegido con el objeto de demostrar que la neoformación está efectivamente constituida por tejido óseo verdadero.

En efecto; en el centro mismo se observa la formación ósea típica y en un todo análoga al hueso propiamente dicho. Se ven claramente sus células óseas, sus vasos, la estructura fibrilar típica del hueso, algunos osteoblastos y un espacio medular. No puede quedar pues duda, que se trata de hueso verdadero.

A la derecha del campo, hay una zona como areolar y con vacuolos, que es tejido grasoso. A la izquierda y en el otro extremo de la preparación, se vislumbran algunas fibras de tejido conjuntivo y muscular.

No insistimos más en el detalle de las preparaciones. Su examen atento, dice mucho más que cualquier descripción. Solo repetiremos otra vez, la parte de la preparación que representan: la primera, con poco aumento, una vista de conjunto de casi todo el corte, en que se ven íntimamente unidos los tres tejidos óseos, conjuntivo y muscular. La segunda, con mayor aumento, al tejido muscular

en detalle con sus lesiones y el tejido conjuntivo. La tercera, con mayor aumento aún, el tejido óseo con su estructura íntima.

Los resultados y conclusiones a que hemos llegado en nuestros exámenes histológicos, son los mismos que hemos expuesto con detalle en el capítulo de Anatomía Patológica, razón por la cual no repetimos aquí. Solo diremos que por nuestras propias observaciones hemos visto que el proceso parte del tejido conjuntivo (no del músculo) dando lugar a la formación de hueso verdadero; y que las lesiones de la fibra muscular son secundarias (no primitivas) y debidas a la compresión.

Damos, con esto, por terminado el estudio clínico y anátomo-patológico de nuestra primera observación.

OBSERVACIÓN II

Se trata, en este caso de una enfermita que murió hace unos siete años, razón por la cual no hemos podido hacer su examen personal minuciosa, como en el caso anterior.

Gracias, sin embargo, al distinguido personal médico de la sala vi del Clínicas, donde se atendió, y en especial a los Profesores Schweitzer, Jorge y Lugones, hemos podido recopilar todos los datos clínicos y radiográficos que a continuación detallamos. Llegue pues, a ellos, nuestro más sincero reconocimiento.

Servicio del Prof. Doctor Angel M. Centeno.
Hospital Nacional de Clínicas. Sala VI.

Lidia del Prete, argentina, de 13 años de edad.
Ingresa al servicio el 18 de Agosto de 1909.

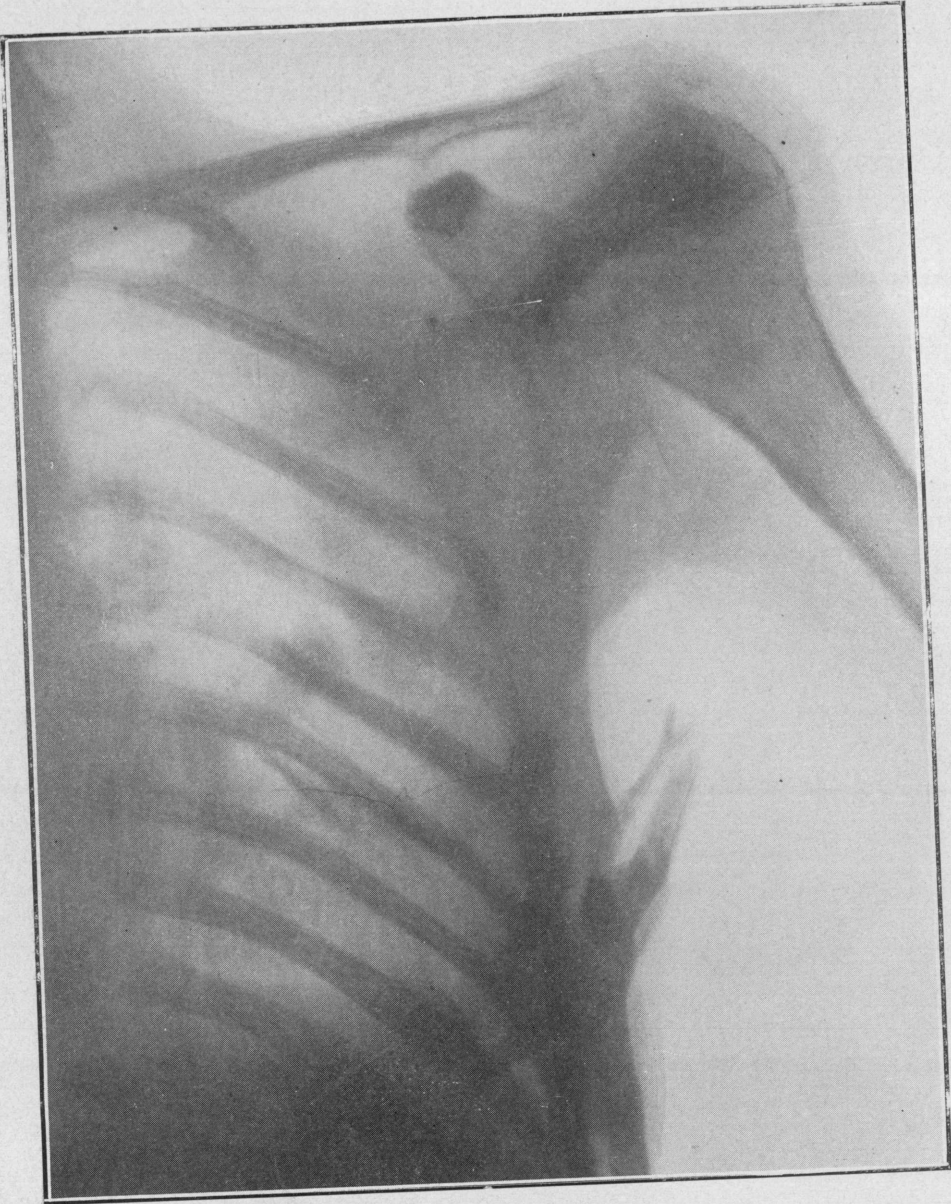
Antecedentes hereditarios.—Madre y padre vivos. La primera presenta un *vítigo* muy manifies-

to en la frente, tercio inferior del antebrazo y manos. El segundo sufrió un fuerte golpe en la cabeza, que lo tuvo enfermo algún tiempo; asegura que la niña fué procreada mientras sufría las consecuencias de ese traumatismo. Un hermano de la madre, el único que posee pues los demás murieron muy jóvenes, es portador de un eczema de las manos y pierna derecha, muy rebelde a todo tratamiento. Tiene varios hermanos sanos.

Antecedentes personales.—Nacida a término. Criada a pecho por la madre hasta la edad de nueve meses; hasta los dos años, lactancia mixta. Ha tenido escarlatina que curó muy bien.

Enfermedad actual.—A la edad de un año, notó la madre que la niña presentaba unos tumores del tamaño de un huevo de gallina, situados en el cuero cabelludo y que desaparecieron dos días después. En esa misma época tuvo convulsiones y comenzaron las neoformaciones. A la edad de cuatro años notaron que apenas podía entreabrir la boca y que la cabeza se inclinaba a un lado. Poco tiempo después empezó a deformarse el tronco y, desde hace dos años más o menos, la niña camina rengueando. No ha sufrido traumatismos de ninguna especie.

Estado actual.—A la inspección se nota la cabeza inclinada lateralmente sobre el lado izquierdo,



el mentón ligeramente levantado y la cara rotada hacia el lado derecho; la frente algo saliente.

Llama mucho la atención el hecho de que la niña no puede abrir la boca, la cual apenas muestra una hendidura de un centímetro entre los dos arcos dentarios cuando la niña hace esfuerzos para abrirla. Se nota igualmente una asimetría facial muy marcada, siendo el lado derecho menos desarrollado que el otro.

El cuello está también inclinado hacia la izquierda; los movimientos de flexión son muy limitados; la deflexión no es posible; los movimientos de rotación están conservados.

Examinando el tronco, se nota una marcada escoliosis lumbar a convexidad derecha que crea otras desviaciones de compensación en el resto de la columna. La caja torácica, desviada en su base hacia la derecha, está deformada presentando aristas o ángulos diedros al nivel de las líneas axilares posteriores; esto da al tórax la forma de una D a rama plana dorsal. Se nota además, una serie de saliencias y nudosidades que ocupan, diseminadas, toda la región dorso-lumbo-sacra.

La marcha es especial; se hace a pequeños pasos, con una marcada limitación de los movimientos de la cadera y llevando el cuerpo completamente rígido sobre la pelvis.

A la palpación se nota, en la cabeza, una inmo-

vilidad casi completa del cuero cabelludo, que apenas puede deslizarse sobre las partes sub-yacentes.

En la cara se palpa bien un núcleo duro intramuscular en el espesor del masetero derecho, que se dirige como un puente, del maxilar superior al inferior, trayendo como resultado la dificultad en los movimientos de la boca, a que ya hemos hecho referencia más arriba.

Al nivel del cuello, se constata por la palpación, que el esterno-cleido-mastoideo derecho, se presenta con la consistencia de una cuerda esclerosa y dura; el trapecio del mismo lado está también tenso, resistente y adelgazado. Son esos músculos, así endurecidos, los que, parece, mantienen la cabeza en la posición descrita.

En el tórax se palpa, en su parte posterior o región del dorso, una serie de saliencias duras, poco movibles, sobre todo en el espacio inter-escapular y en el espesor de los músculos inter-espinosos. Sobre los dos omóplatos, pálpanse también, núcleos simétricos, del tamaño de una nuez, correspondiendo a las inserciones de los infra-espinosos. El borde axilar de dicho hueso, se encuentra engrosado por otros núcleos duros, alargados, que corresponden a la dirección de las fibras del redondo menor.

Todos estos núcleos o tumores, fijan e inmovilizan las escápulas, que se encuentran como pegadas al tórax. En el vértice de ellas, se encuentran tam-

bién, engrosamientos que corresponden al gran dorsal. En la línea axilar posterior derecha, se toca un rosario de tumores óseos, que unen las últimas costillas entre sí, inmovilizado en esa parte, el tórax.

En la parte anterior de la caja torácica, no se palpa neoformación alguna; llama, sin embargo, la atención, la proyección de los hombros hacia adelante, proyección que es debida a la fijación de los omóplatos en una dirección oblicua de atrás a adelante y de afuera a adentro.

La región lumbar presenta, además de su escoliosis, una lordosis exagerada. Se palpa, a ese nivel, dos columnas que corren paralelas a la vertebral y que corresponden, más o menos, a la línea de apófisis transversas; esas columnas, de consistencia ósea, ocupan el borde interno de las masas lumbares de ambos lados y se continúan con las saliencias inter-escapulares de la región dorsal, antes descritas.

En el borde externo de la masa lumbar derecha, se palpan unos núcleos o tumores óseos de forma redondeada, movibles, que sirven de lazo de unión entre las últimas costillas y el reborde superior del hueso costal de ese lado. Recorriendo con la mano dicho reborde, se llega a la espina iliaca donde se palpa un nuevo núcleo de consistencia y naturaleza igual a la de los anteriores, irregular de forma y muy movable.

El abdómen, influenciado por la lordosis lumbar, es fuertemente saliente hacia adelante. No se palpa, en sus músculos, neoformación ósea alguna.

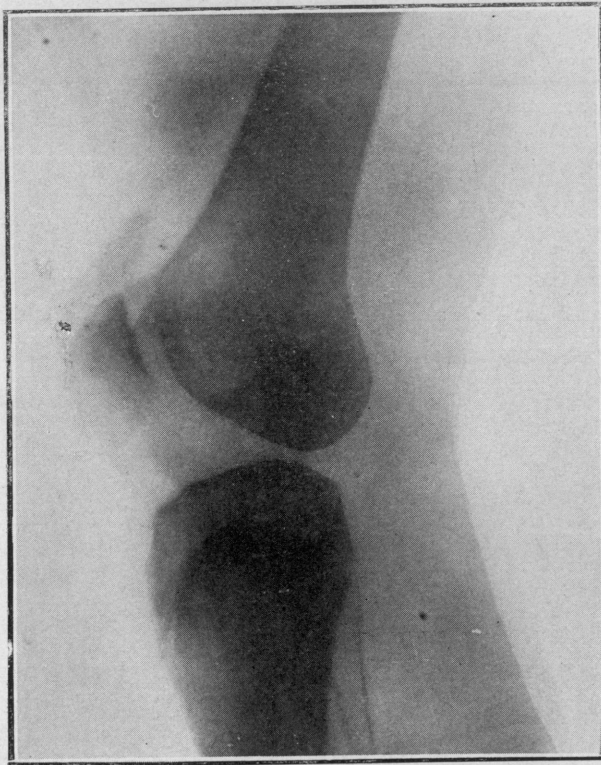
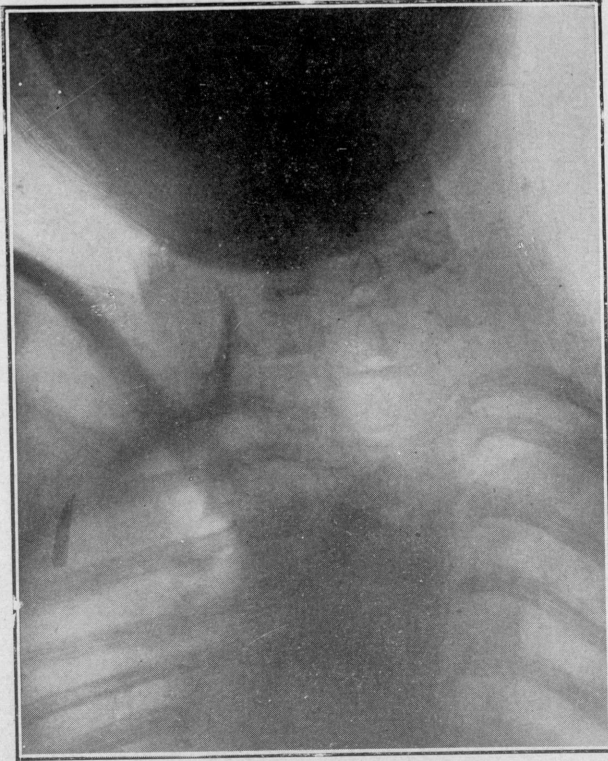
Los miembros superiores, con su musculatura poco desarrollada, se separan muy limitadamente del tronco debido a la osificación de los dorsales y pequeños redondos de ambos lados.

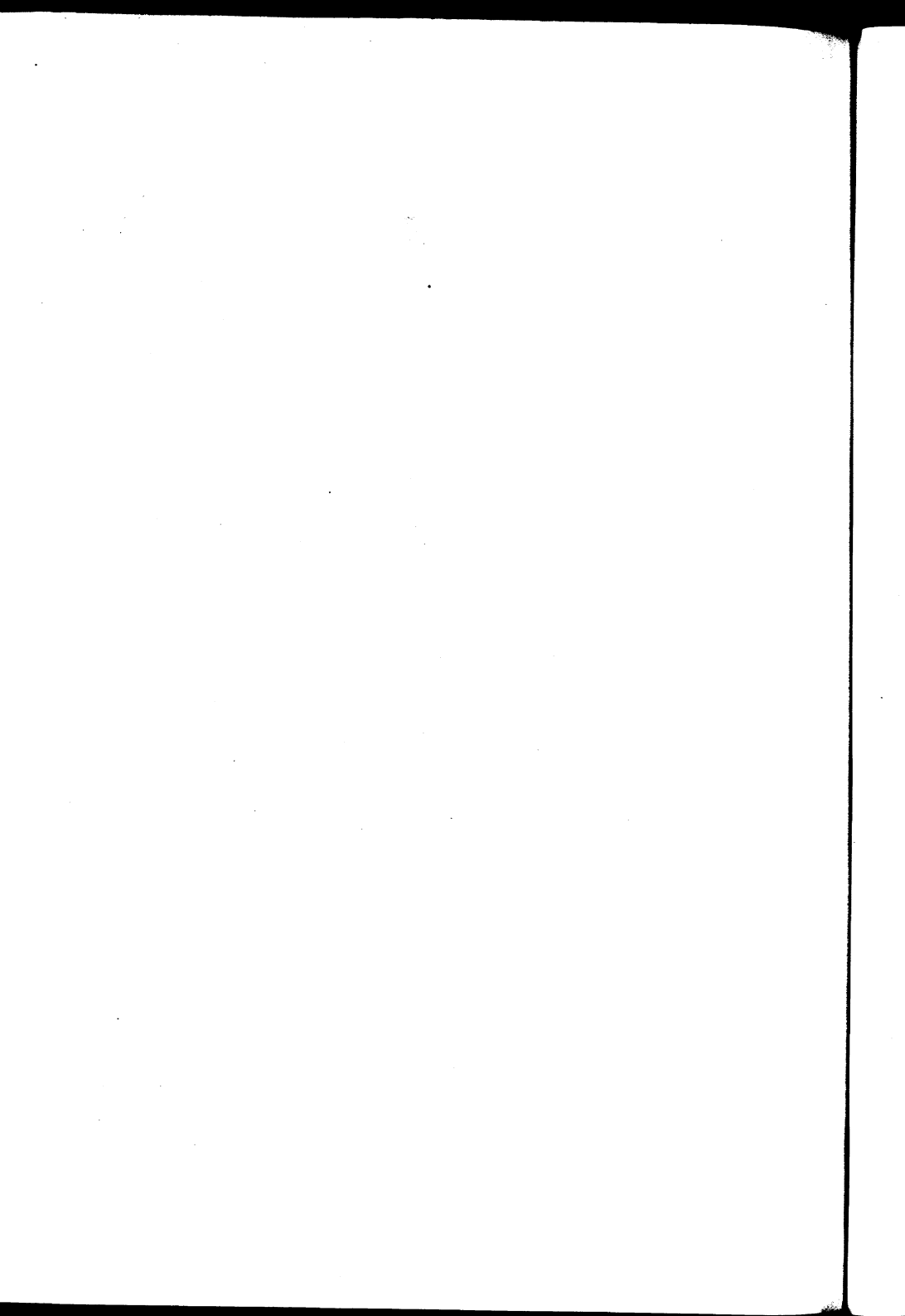
Las manos ofrecen deformaciones simétricas; la articulación metacarpo-falángica del pulgar, ligeramente flexionada, presenta una saliencia que da la impresión de una hipertrofia de la extremidad metacarpiana correspondiente.

En los miembros inferiores se nota que la articulación de la cadera de ambos lados, tiene sus movimientos sumamente limitados.

En la parte interna de ambos muslos, inmediatamente por encima de los cóndilos femorales internos se palpan unas saliencias que parecen fijadas al hueso y que forman como un tabique óseo transversal. Sobre la rodilla izquierda, inmediatamente por arriba y por dentro de la rótula y correspondiendo al tendón del vasto interno de ese lado, se palpa un tumor óseo y duro, movable y que se hace muy saliente cuando la niña flexiona la rodilla. En las piernas no se palpa nada anormal.

Los pies presentan pequeños núcleos óseos, palpables a lo largo del tendón del tibial anterior. Pero lo que más llama la atención en ellos son sus dedos





que presentan lesiones de micro y clinodactilia simétrica, sobre todo ambos dedos gordos, lesiones análogas pero más acentuadas aún que las que se observan en las manos.

Los órganos viscerales todos están sanos y funcionan perfectamente bien.

El análisis de orina da sólo 2,30 de cloruro de sodio, vestigios de albúmina y de urobilina y numerosos cristales de fosfato triple y de urato de amonio.

El análisis de sangre es el siguiente:

Glóbulos rojos	4.890.000	
„ blancos	9.400	
Hemoglobina	60	
Relación globular	1 x 520	
Valor globular	0,60	o/o
Polinucleares neutrófilos.	80,33	„
„ eosinófilos	0,33	„
Linfocitos	16,60	„
Formas de transición . .	2,66	„
Glóbulos rojos, normales.		

Ilustramos esta historia con las radiografías de la enferma. En la primera, la que representa el tórax en conjunto y visto de atrás, se observan numerosas producciones de hueso compacto, lisas, de forma y volumen variable y dispuestas en el inte-

rior de los músculos largos de las goteras vertebrales, de los dorsales y de los intercostales. Se observan, también, tumores óseos irregulares al nivel de las costillas, notándose en ciertos puntos el periostio costal espesado. En la apófisis coracoides se ven también neoformaciones de la misma naturaleza, irregulares, que aumentan el volumen de dicha apófisis, espesándola y prolongándola hacia abajo y afuera.

En el húmero del lado derecho que se puede ver bien en la segunda radiografía, hay una enorme superficie debajo del cartílago conjugal, alargada un poco hacia abajo y de borde muy recto, una superficie, decíamos, de decalcificación intensa y en la cual no se ven trabéculas óseas; esa zona aparece opaca en la radiografía, llegando lateralmente hasta el periostio.

El cuello anatómico se nos muestra bastante ensanchado. Más abajo se ven producciones óseas en el borde externo del gran dorsal.

En la tercera radiografía que representa la rodilla izquierda vista de perfil, se ven dos tumoritos óseos. Uno en el espesor del cuádriceps crural; el otro a 2 centímetros por encima del cartílago conjugal.



BIBLIOGRAFÍA

- Abernethy* — Lectures on surgery, pág. 169, 1830.
- Almond G. H.* — Myositis ossificans.—Royal Society of Med., 1914.
- Alves de Faria E.* — Contribuição do estudo da myosite ossificante ou molestia de Munchmeyer.—Thése, Río Janeiro 1911.
- Aschoff* — Pathologische Anatomie.—Jena 1909.
- Bauer* — Un cas de myosite ossificante multiple progressive.—Société de Méd. interne et de Pédiatrie de Vienne, 1911.
- Baner* — Multipler progressiver myositis ossificans.—Gessellschaft f. nineren Medizin und Kinderheilk. Wien 1911.
- Bennet* — Proceedings of the pathol.—Soc. of Dublin. Dublin Journal of med., 54, pág. 510, 1872.
- Bernacchi* — Sopra un caso cli myosite ossifi. prog.—Archivis di ortopedia, Milano 1892.
- Berthier* — Etude histologique et expérimentale des os-

- teomes musculaires.—Arch. de med. experim., T. 6, p. 601, 1894.
- Bertrandi* — Opere anatomiche e cerusiche.—Torino, 1787.
- Bertrandi Ambrosi* — Lehce von den Knochenkrankheiten.—Dresden und Leipzig, S. 289, 1792.
- Billroth's* — Handb. d. allg. u spez Chirurgie, Bd. 2, 1879.
- Birch-Hirschfeld* — Verhandlungen der medicinischen Gesellschaft zu Leipzig, 1894.
- Bókay* — Königliche physikalische Gesellschaft, Budapest, 1889.
- Boks* — Beitrag zur Myositis ossificans progressiva.—Berliner Klin. Wochenschrift, p. 885, 917, 942, 1897.
- Bollingen* — Demonstration eines falles von Myositis ossificans progressiva. — Muenchener Med Wochenschr, p. 151, 1895.
- Boseck R.* — Myositis ossificans progressiva, geheilt durch Thiosinamin.—Muenchener med. Wochenschrift, p. 2350, 1906.
- Brennsohn* — Zur Kasuistik der Myositis ossificans multiplex progressiva. — Berliner Klinische Wocheuschrift, p. 1163, 1892.
- Brissaud, Pinard et Reclus* — Nouvelle pratique médico-chirurgicale, T. V, 1911.
- Broca A.* — Chirurgie infantile, p. 756, París 1914.

- Bruck* — Ueber Myositis ossificans pregressiva.—Vortrag in der Berliner medicinischen Gesellschaft, 1896.
- Bulhak* — Ossification des tissus tendineux et musculaire.—Thèse de Dorpat, 1860.
- Byers* — Ossification presque complète du corps humain.
—New Orl. J. med., t. XXIII, p. 122, 1870.
- Cahen* — Ueber Myositis ossificans.—Dtsch Zeitschr. f. Chir., Bd. 31, 1890.
- Carter* — A case of Myos. ossif. Lancet, p. 327, 1894.
- Centeno A. M.* — Miositis osificante crónica progresiva (conferencia). — Prensa Médica Argentina, 20 de octubre de 1915.
- Chainisse* — Sur la myosite ossifiante. — Vratchebnaïa Gazeta, t. XX, N° 8, 1913.
- Choyce* — Tratado de Cirugía, t. IV, p. 456, Barcelona 1914.
- Comby et Davel* — Myosite ossifiante progressive.—Archives de Médecine des enfants, p. 418, 1904.
- Copping* — Philos Transact, Nr. 461, 1741.
- Cornil et Ranvier* — Manuel d'histologie pathologique, t. II, p. 345.
- Cranwell D.* — Ostéomes musculaires consécutifs aux blessures d'armes blanches.—Bull. Soc. de Chirurgie de París, p. 104, 1909.
- De Renzi E.* — Polimiosite ossifiante progressiva.—Gaz. degli Ospedali, p. 1187, 1903.

- Dighton A.* — Progressive ossifinig myositis su a boy aet. eleven.—Edinb. med. Journ., 1908.—Ref. Zentralblatt f. Chir., p. 1186, 1908.
- D'Ovidio Rogelio* — Conferencia del profesor A. M. Centeno.—Prensa Médica Argentina, octubre 20 de 1915.
- Downes H.* — A case of Myositis ossificans.—British Med. Journal, t. II, p. 1647, 1907.
- Duplay et Reclus* — Traité de chirurgie, t. I, Paris 1890.
- Eichhorst* — Traité de pathologie interne, t. III.
- Eichhorst* — Ueben die Beziehungen zwischen ossificans und Rückenmarkskrankheiten. — Archiv. f. patholn. Anat. Bd. 139, t. 2.
- Elliot* — A case of myositis ossificans progressiva.— Journ. of the amer. assoc., vol. LVII, 1911.
- Florschütz* — Ein fall von Myositis ossificans progressiva.—Allgemeine Medicinalzeitung, XLII.
- Freke J.* — A case of extraordinary exostoses on the back of a boy.—Philos. Transact., N° 456, 1740.
- Fürstner* — Arch. f. Psych., Bd. 27, 1895.
- Gerber* — Ueber Myositis ossificans progressiva.—Dissertation, Würzburg, 1875.
- Gerhard-Seidel* — Lehrb. d. Kindenkrankheiten : Myositis ossificans progressiva. Tübingen 1881.
- Gibney* — Cas de myosite ossificante avec exostoses

- multiples.—Boston med. Journal, p. 43, 1894.—
Med. et Surgery Reporto, 1875.
Giess — Myositis chronica.—Dtsch. Zeitschr. f. Chir.,
Bd. 11.
Godlié — Tran. of clin. Soc., t. XIX, p. 333.
Grancher et *Comby* — Traité des Maladies de l'enfance,
t. IV, p. 655.
Graufard et *Locwood* — Myosite ossifiante progressive.—Lancet, 19 aor. 1899.
Grawjurd R. — Myositis ossificans pregressiva.—Clin.
ociety of London, 24 fev. 1899.
Gruber G. B. — Umschriebene Muskelverknöcherung.—
Mitteil. a. d. Grenzgebieten d. Medizin u. Chirurgie. Bd. XXVII, S. 762, 1914.
Gruber G. B. — Ueber Histologie und Pathogenese der
zinkunskripten Muskelverknöcherung. Jena 1913.
Haltenhoff G. — De l'ossification progressive des muscles.—Archives générales de Med., t. 14, p. 567,
1869.
Hamilton — Dublin. Journ. of med., LIV, p. 510,
1872.
Hawkins — London med. Gaz., XXXIV, p. 273-277,
1844.
Hayem — Dict. de Dechambre, 3e. série, t. X, 738-
739.
Helferich — Ein fall von sogenannter Myositis ossifi-

- cans progressiva.—Aerztl. Intell. Bl. 26. Jahrg, N^o 45. München 1879.
- Helferich* — Chirurgen.—Congress, Bd. 16. H. I. S. 26.
- Henry* — Philosoph. transact., pol. LI, p. 335, 1759..
- Hepp* — Die patholog. Veräderungen der Muskelfasern. Inaug. Diss. Zürich, 1853.
- Herringham W. P.* — Myositis ossificans.—Clinical Society of London, 1898.
- Heubner* — Lehrbuch der Kinderheilkunde, t. II, 1906.
- Hitzig* — Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatropie.—Berl. Klin. Woch., N^o 25, 34, u 35.
- Holmes and Hulke* — A system of surgery theoretical and practical, etc.—Ossification of muscles. London 1883.
- Huth* — Fall von Myositis ossificans progressiva.—Allg. med. Ctrl. Ztg. Berlín. Bd. XLV, 1876.
- Immermann* — Myositis ossificans progressiva Schweiz. Korrespd. Bl., Bd. 25, 1895.
- Jacobi R.* — Zur Klinik der Myositis ossificans progressiva.—In. Diss. Berlín, 1913.
- Jeannel* — Myositis ossificans progressiva.—Encyclop. internat. de chir. par Gosselin. París 1884.
- Jones R.* Myositis ossificans.—Liverpool Medical Institution, 23 fév. 1899.
- Jones et Grawfurd*, etc. — Myosite ossifiante.—Archives de Méd. des enfants, p. 288, 1899.

- Jüngling O.* — Ueber Missbildungen bei Myositis ossificans progressiva.—Beitrage zur Klinische Chirurgie. Bd. 78, p. 306, 1912.
- Kader* — Das Caput obstipum musculare.—Beitrage zur klin. Chirurgie. Bd. 17, 1896.
- Keen* — Cirugía, t. II, p. 449.—Barcelona 1911.
- Kelburne King* — Monthly Journal, 1854.
- Khautz* — Myositis ossificans progressiva.—K. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien. 23 februar 1912.
- Kissel* — Sur un cas de myosite ossifiante progress. multiple chez un enfant de 19 mois.—Arch. génér. multiple chez un enfant de 19 mois.—Arch. génér. 1895, N. F. 40, pag. 303.
- Klemm* — Arthrite déformante du tabes et de la syringomyélie.—Deutsche Zeitschrift f. Ch. Bd. 39, p. 301, 1894.
- Kohts* — Ueber einen fall von Myositis ossificans progressiva.—Arch. f. Psych., Bd. 15, 1884.
- Kölliker* — Grundriss der Entwicklungsgeschichte.—Leipzig 1880.
- Krause und Trappe* — Ein Beitrag zur Kenntniss der Myositis ossificans progressiva.—Calcinosis multiplex progressiva interstitiales ossificans. — Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen Bd. XI, Heft 4.—Ref. Zentralblatt f. Chirurgie, p. 42, 1908.

- Kreiss* — Ein fall von primärer schwierigen Myositis der Wadenmuskehr.—Berl. klin. Woch., 1886.
- Kryger* — Multiple knochen und Knorpelgeschwülste.—Arch. f. klin Chir., LVII, p. 859, 1898.
- Kümmel* — Vorstellung eines kranken mit allgemeiner Myositis ossificans progressiva, XII Kongr. d. dtsch. Ges. f. Chir. in Berlin 1883.
- Kümmell H.* — Zur Myositis ossificans progressiva.—Archiv. für klin. Chirurgie. Bd. 29, pag. 615, 1883.
- Lehmann* — Ein fall von Myositis ossificans.—Deutsche med. Woch., 1888.
- London* — Traus. Intercolon. med. Congr. Australas, 1887.
- Lepine* — Myositis progressiva ossificans.—Lyon méd., 1895.
- Lewin* — Myositis syphilitica diffusa interstitiales.—Charite. Annalen, Bd. 16, 1891.
- Lexer E.* — Das Stadium der Cindegewebigen Induration bei Myositis progressiva ossifacans.—Archiv. f. klin. Chirurgie. Bd. 50, pag. 1, 1895.
- Lexer* — Ueber Myositis ossificans progressiva.—Berliner klin. Woch, p. 2168, 1909.
- Lindner* — Ueber Myositis.—Berliner klin. Wochenschrift. Bd. 28.
- Linsmayer* — Ein fall von Myositis ossificans progressiva.—Wiener klinische Wochenschrift, p. 11, 1894.

- Lommel F.* — Malattie dei muscoli delle articolazioni e delle ossa. in Trattato di Medicina Interna.—Mohr e Staehelin, vol. 4, p. 401, 1914.
- Lorenz H.* — Die Muskelerkrankungen. Wien. 1904.—Nothnagel. Specielle Pathologie und Therapie, XI, Bd. 3.
- Macdonald* — A case of Myositis ossificans.—Brit med. Journ., II, p. 478, 1891.
- Manz* — Myositis ossificans progressiva. — Annal. d. städt. allg. kränkenh. zu München, 1895.
- Mattes* — Centralbl. f. das Grenzgebiet d. Med. u chirurgie. Bd. 1.
- Maunz* — Myositis ossificans progressiva.—Annalen der städtischen Krankenhäuser zu München, 1893.
- Maxwell* — A case of myositis ossificans.—The Brit. med. Journ., II, 1907.
- Mays* — Ueber die sogenannte Myositis ossificans progressiva.—Virchow's Archiv. Bd. 74, 1878.
- Meltzer* — Myositis ossificans progressiva. — Münch. med. Woch., S. 1567, 1909.
- Ménard et Tilleye* — Sur un cas de myosite ossifiante progressive.—Revue d'Orthopédie, p. 199, 1902.
- Micheli* — Quelques considerations sur la myosite ossifiante généralisée prog.—Clinica med. italiana, p. 643, 1902.
- Michelsohn J.* — Ein fall von Myositis ossificans pro-

- gressiva. — Zeitschrift f. Orthopäd. Chirurgie Bd. XII, Hft. 3.
- Mikulicz* — Ueber die Extirpation des Kopfnickers beim muskulären Schiefhals.—Centralblatt für Chirurgie, 1895.
- Minkiewicz J.* — Fall einer aussergewöhnlich entwickelten Verknoöcherung bei einer frau. — Virchows Archiv. Bd. 61, p. 524.
- Moeller* — Tuméfaction du muscle sternocleidomastoidien chez les enfants.—Journ. méd. de Bruxelles, 1875.
- Morian* — Münch. med. Wochenschr, 1. 215, 1899.
- Mosetig-Morhof de* — Wien. med. Presse, XX, 1238, 1879.
- Münchmeyer* — Ueber Myositis ossificans progressiva. Henle und Pfeufer's Zeitschr. f. rat. Med. XXXIV, p. 9, 1868.
- Nakayama* — Japan. Gesellsch. f. Chir. Bd. 3, 1900.
- Naoiler* — Myosite ossif. avec résorption.—Deutsche Zeitschrift f. Chir. Bd. 74.
- Neumaun* — Ueber syphilitischen Muskelentzünd. — Wien. med. Bl. Bd. 7, N° 12 u 13.
- Nicoladoni* — Ueber Myositis ossificans progresiva.—Wiener medicinische Blätter, Nr. 20-24, 1878.
- Nicolaysen* — Myosite ossifiante progressive.—Worksmagasin for Loegevidenskaben, 1898, 1899.
- Nissin et Weil* — De la myosite ossifiante progressive.

- Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1898.
- Nissim* — De la myosite ossifiante progressive.—Th.
París, 1898.
- Nissin* — Soc. Anatomique, 1898.
- Noorden* — Berliner klin. Wochenschr., 1894.
- Nové-Josserand* et *Horand* — Lyon Médical, 1905.
- Nové-Josserand* et *Horand* — Sur un cas de myosite
ossifiante diffuse progressiva.—Revue d'orthopédie,
p. 235, 1905.
- Onlauf Alfred* — Myositis ossificans progressiva.—Diss
Breslau, 1910.
- Oppenheim* — La polymyosite.—Berl. klin. Woch., p.
381-416, 1903.
- Paget O.* — Trans. clin. Soc., XXIX, 221, London
1896.
- Paget, Stephen* — A case of Myositis ossificans.—Lan-
cet, 6 febr. 1895, vol. I, p. 339 ; II, p. 1364.
- Painter* et *Clarke* — La myosite ossifiante.—The Ame-
rican Journal of Orthopedic Surgery, t. VI, p. 626-
651, 1909.
- Parkes Weber* et *Alwyne Compton* — The early de-
velopinent of myositis ossificans progressiva mul-
tiplex, illustrated an apparently congenital or al-
most congenital case. — The British Journal of
Children's Diseases, 1914.
- Partsch* — Ueber einen fall von Myositis ossificans pro-
gresiva.—Bresl. Arztl. Zeitschr., pag. 66, 1882.

- Péteri* und *Singer* — Ein fall von Myositis ossificans progressiva bei einem 4 Jahre alten knaben.—Fort-
schritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen Bd.
XV. Hft. 6.—Ref. Zentralblatt f. Chir., p. 1568,
1910.
- Pjaundler* y *Schlossmann* — Tratado enciclopédico de
Pediatria, t. III.
- Pincus L.* — Die sogenate Myositis progressiva ossi-
ficans multiplex, eine folge von Geburtsläsion. —
Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, Bd. 44, p. 179,
1897.
- Pinter* — Beitrag zur kasuistik der Myositis ossificans
progressiva.—Inang. Diss. Würzburg, 1883.—Ref-
Zeitschrift f. klin. Med., Bd. 8.
- Podrazki* — Myositis ossificans.—Wien. med. Presse,
Bd. 14, 1873.
- Pollard, Bilton* — A case of Myositis ossificans.—Lan-
cet, vol. II, p. 1491, 1892.
- Ponfick* — Vorstellung eines kranken mit Myositis ossi-
ficans.—Deutsche med. Wochenschrift Vereins-Bei-
lage, p. 117, 1895.
- Rabek* — Ein fall von Myositis ossificans progressiva.
—Virchow's Arch., Bd. 128, pag. 537.
- Rager W.* — Ueber sogen. Myositis ossificans multi-
plex progressiva — Zeitschrift für Orthopädische
Chirurgie, Bd. IX. p. 380, 1901.

- Recklinghausen* — Myositis ossificans. — Sitzgsb. d. unterch. Aerzte. vereins, 1894.
- Riehl* — Myositis ossificans progressiva.—Berliner klin. Woch., p. 428, 1912.
- Rivalta* — Maladie de Munchmeyer.—Il Policlinico.— Roma 1902.—Cong. soc. italiana med. int., 1901.
- Roger* — Zeitschrift f. Orthop. Chir. Bd. 9, p. 380, 1901.
- Rogers* — American Journal, vol. XIII, p. 386, 1835.
- Salman* — Ueber die Myositis ossificans. — Dissertation. Berlin 1893.
- Salvetti C.* — Ueber einen fall fortschreitenden Myositis ossificans multiplex progressiva.—Archiv. für Kinderheilkunde, 1904, in Archives de méd. des enfants, p. 695, 1905.
- Schwarz* — Ein bemerkenswerther fall von Myositis ossificans progressiva.—Deutsche med. Wochenschrift, pag. 807, 1884.
- Schwartz* — Myositis ossificans in Verlauf von Tabes.— Dtsch. med. Woch., Bd. 10.
- Scriba* — Beitrag zur Aetiologie der Myositis acuta.— Dtsch. Zeitschr. f. Chir., Bd. 22, 1885.
- Skinner* — Med. Times and Gaz., 1, pag. 413, 1861.
- Solé R.* — Miositis osificante generalizada.—Revista de la Soc. Médica Argentina, 1908.
- Stempel W.* — Die sogenannte Myositis ossificans pro-

- gressiva. — Mitteil. a. d. Grenzgebieten de Mediz. u. d. Chirurgie, Bd. III, p. 394, 1898.
- Stojanow* — Centralblatt f. Chirurgie, p. 262, 1912
- Stonham* — Myositis ossificans. — Lancet, II, pág. 1485-1491, 1892.
- Strauss* — Archiv für klin. Chir., Bd. 78, 1905.
- Svensson* — Ein fall von Myositis ossificans progressiva multiplex. — Ref. Schmidt's Jahrbücher. 231, pág. 224.
- Studsgaard* — Myositis ossificans progressiva.—Nord. med. Ark., 1891, N. F. 1, pág. 1.
- Sympson* — Case of Myositis ossificans. — Brit. med. Journ, II, pág. 1026, 1886.
- Testelin et Dambressi* — Rheumatisme terminé par l'ossification des muscles. — Gaz. méd. N° 11, pág. 170, 1839.
- Toledo Dodsworth J. de* — Radiographies d'un cas de myosite ossifiante progressive. — Soc de radiologie méd. de París, 1912 in Archives de Méd. des enfants, p. 628, 1912.
- Virchow R.* — Einen schweren fall von Myositis ossificans universalis. — Berliner med. Gesellschaft, 1894. — Deutsche med. Woch., p. 59, 1894..
- Virchow* — Schwerer fall von Myositis ossificans. — Deutsche med. Woch., Bd. p. 28.
- Virchow R.* — Ueber Myositis progressiva ossificans.—

- Berlin klin. Wochenschrift, p. 727, 1894. Discussion, pág. 745.
- Virchow* — Die krankhaften Geschwülste. — Berlin, 1864, 65, Bd. 2.
- Vito* — Gaz. d. Ospitali, pág. 554, 1889.
- Volkmann* — Discussion zu Helferich's Vortrag über allgemeine Myositis ossificans. — Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Chirurgie. XVI Congress, 1, pág. 28.
- Weber* — Die Knochengeschwülste, I, pág. 43, 1856.
- Weill et J. Nissim* — De la myosite ossifiante progressive. — Nouv. iconog. de la Salpêtrière, N° 3, 4, 5, 6, 1898.
- Weill* — Un cas de myosite ossifiante progressive. — Semaine médicale, pág. 210, 1896.
- Wertheim Salomonson* — Myositis Lewandowsky-Heinbuch der Neurologie, t. II, p. p. 149, 1911.
- Wilkinson* — Conversion of the large muscles of the trunk. — London med. Gaz., N. S. 3, pág. 993, 1846.
- Willen* — Lancet, pág. 1485, 1892.
- Willett* — St. Bartholomew's Hospital Surgical Reports, 1886.
- Witt L. de* — Myositis ossificans. — American Journal of the med. sciences, 1900.
- Zoega-Manteuffel* — Demonstration eines skelettes mit

Myositis ossificans. — Verhandlung der deutschen Gesellschaft f. Chirurgie XXV Congress, 1896.

Zöllinger — Un cas d'ossification pathologique très étendue. — Thèse de Zürich, 1867

Buenos Aires, Junio 12 de 1916.

Nómbrese al señor Consejero Dr. Daniel J. Cranwell, al profesor titular Dr. Luis Agote y al profesor suplente Dr. Fernando J. Schweizer para que, constituidos en comisión revisora, dictaminen respecto de la admisibilidad de la presente tesis, de acuerdo con el artículo 4.º de la "Ordenanza sobre exámenes".

E. BAZTERRICA

J. A. Gabastou
Secretario.

Buenos Aires, Junio 26 de 1916.

Habiendo la comisión precedente aconsejado la aceptación de la presente tesis, según consta en el acta N.º 3157 del libro respectivo, entréguese al interesado para su impresión, de acuerdo con la Ordenanza vigente.

E. BAZTERRICA

J. A. Gabastou
Secretario.



PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

¿Las heridas de los músculos pueden determinar la aparición de una miositis osificante local?

Daniel J. Cranwell.

II

¿La sífilis podría ser el primum movens de la irritación permanente supuesta por la teoría embrionaria?

Luis Agote.

III

¿Cual es la patogenia más aceptable de la miositis osificante progresiva, en la actualidad?

Fernando J. Schweizer.

