

# Tenotomía de músculos flexores de rodillas: restitución de la marcha en un paciente con dermatomiositis juvenil y calcinosis universal complicada con contracturas articulares severas

**Carolina Duarte-Salazar,\* Sergio Peralta-Cruz,† Norma Marín-Arriaga,§ Concepción Guadalupe Santillán-Chapa,||**

\* Servicio de Reumatología.

† Servicio de Ortopedia Pediátrica.

§ Departamento de Radiología.

|| Servicio de Rehabilitación Pediátrica.

Instituto Nacional de Rehabilitación, Secretaría de Salud, México, D.F.

Dirección para correspondencia:  
 Carolina Duarte Salazar MD,  
 Servicio de Reumatología, Instituto  
 Nacional de Rehabilitación,  
 Calzada México-Xochimilco Núm.  
 289, Col. Arenal de Guadalupe,  
 14389, México, D.F.  
 Tel: 5999-1000, ext. 12303.  
 E-mail: cduartes@prodigy.net.mx

Recibido: 4 de julio de 2013.

Aceptado: 12 de septiembre de 2013.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:  
<http://www.medicgraphic.com/rid>

**Palabras clave:** Dermatomiositis juvenil, calcinosis universal, tenotomía.

**Key words:** Juvenile dermatomyositis, calcinosis universalis, tenotomy.

## Introducción

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune multisistémica, poco frecuente, caracterizada por debilidad muscular proximal simétrica y la presencia de rash típico. La calcinosis universal (CU) es una complicación rara y discapacitante de la DMJ;

no existe un tratamiento específico y no en todos los casos los pacientes responden a los medicamentos disponibles.

Reportamos el caso clínico de un niño con DMJ y CU discapacitante en el cual se llevó a cabo tenotomía bilateral de los músculos flexores de rodillas.

## Resumen

Se reporta el caso de un niño de 10 años de edad con dermatomiositis juvenil y calcinosis universal complicado con contracturas articulares severas, en el cual se efectuó tenotomía de los músculos flexores de las rodillas, revertiendo la discapacidad para deambular.

## Abstract

*We report a case in a 10 year-old boy with juvenile dermatomyositis and calcinosis universalis complicated with severe joint contractures; in which we performed knee flexor tenotomy to revert disability to walk.*

## Caso clínico

Se trata de un niño de 10 años de edad, quien inició su padecimiento a los 2 años 6 meses de edad con dolor y debilidad proximal muscular de extremidades inferiores, dificultad para caminar o correr y caídas frecuentes. Seis meses después presentó eritema facial y periorbitario con edema, lesiones eritematosas en cara dorsal de codos, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y rodillas. Los estudios de laboratorio mostraron elevación de creatincinasa (CPK) y un patrón electromiográfico indicador de miopatía. Fue diagnosticado como DMJ, iniciando tratamiento con prednisona a dosis de 30 mg/día durante seis meses con reducción progresiva del corticosteroide, hasta mantener una dosis de 5 mg cada tercer día, en combinación con metotrexate (20 mg/semanales) y ácido fólico (15 mg semanales), tratamiento médico que siguió con regularidad hasta su ingreso a este hospital.



**Figura 1.** Contractura articular de ambas caderas y rodillas e hipotrofia muscular generalizada.

A los cinco años presentó caída de superficie sobre el hemicuerpo derecho, ocasionando fractura de fémur derecho, que fue tratada con reducción cerrada; se colocó un yeso que abarcó la cintura y miembro pélvico durante cuatro meses; al retirar el yeso e iniciar la deambulación sobrevino otra caída desde su altura sobre ambas rodillas ocasionando fractura del fémur izquierdo; se colocó nuevamente aparato de yeso y se inició el tratamiento con bifosfonatos (alendronato), considerando la posibilidad diagnóstica de osteoporosis. Cuatro meses después se retiró el aparato de yeso; el paciente refirió miedo de deambular, lo que ocasionó contracturas a nivel de las rodillas permaneciendo en sedestación forzada durante los siguientes dos años.

Ingresó a los ocho años al Servicio de Rehabilitación Pediátrica, en donde se encontró en la exploración física: eritema facial y periorbitario, eritema en la cara anterior de tórax y en los codos, hipopigmentación en la cara dorsal de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, fuerza muscular de los flexores y extensores del cuello disminuida, fuerza muscular en miembros superiores deficiente, realizando únicamente movimientos a favor de la gravedad. Los miembros inferiores con semiflexión fija de caderas y rodillas, hipotrofia generalizada y edema hasta tercio proximal de tibia bilateral (*Figura 1*). En las superficies extensoras y flexoras de los muslos y piernas se palpaban placas induradas, no dolorosas, ni hiperémicas; los miembros inferiores sin fuerza muscular; se detectó únicamente contracción palpable de ambos cuadríceps. Los análisis de laboratorio mostraron elevación de la velocidad de sedimentación globular a 31 mm/h (normal  $\leq 20$  mm/h) y de deshidrogenasa láctica a 214 U/L (normal 100-200 U/L), la CPK y las transaminasas se reportaron normales. Los estudios radiográficos (*Figura 2A, B y C*) y la tomografía axial computarizada (*Figura 3A y B*) revelaron depósitos de calcio extensos en el



**Figura 2.** Radiografías: **A)** de abdomen y pelvis, **B)** rodilla y **C)** codo, que muestran osteopenia generalizada y múltiples imágenes radioopacas, lineales correspondientes a calcificaciones localizadas en los tejidos blandos, que dan el aspecto de una coraza; osteoporosis, probablemente por desuso.

tejido celular subcutáneo y las fascias musculares del abdomen, caderas, miembros superiores y miembros inferiores. Se efectuó tratamiento quirúrgico con tenotomía de los músculos isquiotibiales bilateralmente y tenotomía de la porción corta del bíceps crural en el lado derecho (*Figura 4*). Se colocó un molde de fibra muslopodálico, el cual se retiró a las cuatro semanas. Se incrementó la dosis del corticosteroide a 15 mg/día de deflazacort, el metotrexato a 20 mg/semana y continuó el metotrexato a 20 mg/semana, ácido fólico 15 mg/semana y alendronato 70 mg/semana. Se incorporó a un programa de rehabilitación con terapia física y terapia ocupacional. Durante los últimos tres años, el paciente ha recuperado la fuerza muscular progresivamente en los miembros superiores y miembros inferiores, realizando movimientos articulares en contra de la gravedad.

Actualmente, el niño deambula a pasos cortos, con marcha independiente y andador; no han aparecido durante su seguimiento lesiones cutáneas eritematosas, ni placas induradas subcutáneas.

## Discusión

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad con alto riesgo de muerte o discapacidad funcional en ausencia de un tratamiento adecuado. La calcinosis universal (CU) es una complicación rara, se presenta en el 1% de los pacientes con esta enfermedad autoinmune, es incapacitante y ningún tratamiento ha demostrado eficacia.<sup>1</sup> La CU se asocia al retraso en el tratamiento intensivo de la DMJ, a la actividad inflamatoria muscular persistente o a una terapia inadecuada.<sup>2</sup>

En este caso, el paciente fue diagnosticado durante los primeros seis meses de evolución, recibiendo un tratamiento médico óptimo, aparentemente con una evolución clínica satisfactoria. Sin embargo, en ocasiones puede existir en estos niños inflamación muscular subclínica persistente, por lo que resulta necesario un estudio de resonancia magnética para demostrar

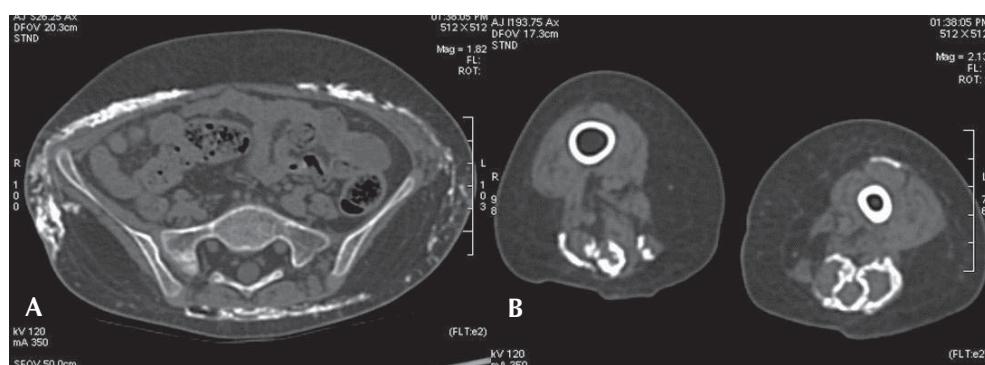
el proceso inflamatorio; mientras tanto, es probable que la inflamación muscular subclínica condicione la presencia de calcinosis extensa en este paciente.

Los glucocorticoides inducen osteoporosis; éstos son producidos por varios mecanismos como: disminución de la absorción de calcio intestinal, incremento de la excreción de calcio en el túbulo renal distal, efecto supresor sobre el osteoblasto y en la apoptosis de osteoclastos, inhibición de la producción local de factor de crecimiento similar a la insulina y disminución de la producción de osteocalcina.<sup>3,4</sup> Los pacientes con DMJ pueden responder adecuadamente a la terapia con bifosfonatos<sup>3</sup> y a la suplementación con calcio y vitamina D.<sup>4</sup> El paciente presentó fracturas de ambos fémures, considerándose secundarias a osteoporosis por uso de glucocorticoides.

Los bifosfonatos se han utilizado en el tratamiento de la CU;<sup>5</sup> existe un reporte de caso en DMJ con calcinosis extensa en el cual se informó una respuesta satisfactoria con alendronato;<sup>6</sup> sin embargo, una vez



**Figura 4.** Imagen posterior a la tenotomía de rodillas con disminución de la contractura articular.



**Figura 3.** Imágenes de tomografía a nivel de pelvis **A** y miembros inferiores **B** en fase simple y con algoritmo para hueso. Confirman la presencia de calcificaciones en el tejido celular subcutáneo y fascias musculares sin extensión a los planos musculares profundos.

que las calcificaciones se forman, su manejo es difícil. En nuestro caso no observamos resolución o regresión de la calcinosis; sin embargo, durante las evaluaciones clínicas subsecuentes no han aparecido nuevas lesiones de calcinosis.

Se llevó a cabo la deflexión de ambas rodillas lográndose una disminución de la contractura en flexión que previa a la cirugía era de 70 grados, lográndose una contractura en flexión a 20 grados postquirúrgica, consiguiendo con este procedimiento quirúrgico la bipedestación y la deambulación del niño.

Este procedimiento quirúrgico se ha utilizado en diferentes padecimientos caracterizados por severas contracturas de varias articulaciones,<sup>7</sup> incluyendo la artritis idiopática juvenil.<sup>8</sup>

En DMJ se ha recomendado la resección quirúrgica de áreas extensas calcificadas para incrementar la movilidad;<sup>9</sup> en este paciente no se observaron placas calcificadas en los músculos flexores de las rodillas; por lo tanto, la tenotomía fue el único procedimiento quirúrgico que se llevó a cabo.

La fisioterapia intensa ha sido pivote para mantener y restaurar la fuerza muscular en este paciente. Existe evidencia que apoya que la fisioterapia es segura para los músculos en pacientes con DMJ.<sup>10</sup>

## Conclusión

En este caso clínico destacamos la importancia del tratamiento quirúrgico en quien se revirtió la discapacidad severa para la bipedestación y la deambulación a través de la tenotomía de ambas rodillas y la fisioterapia persistente.

## Bibliografía

1. Quartier P, Gherardi RK. Juvenile dermatomyositis. Handb Clin Neurol. 2013; 113: 1457-1463.
2. Bowyer SL, Blane CE, Sullivan DB, Cassidy JT. Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J Pediatr. 1983; 103 (6): 882-888.
3. Tau C, Russo R. Severe osteoporosis with vertebral crushes in juvenile dermatomyositis. Effect of oral alendronate therapy. Medicina (B Aires). 2007; 67 (1): 53-56.
4. Santiago RA, Silva CA, Caparbo VF, Sallum AM, Pereira RM. Bone mineral apparent density in juvenile dermatomyositis: the role of lean body mass and glucocorticoid use. Scand J Rheumatol. 2008; 37 (1): 40-47.
5. Alabaz D, Mungan N, Turgut M, Dalay C. Unusual idiopathic calcinosis cutis universalis in a child. Case Rep Dermatol. 2009; 1: 16-22.
6. Mukamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: a study of composition and treatment. J Pediatr. 2001; 138: 763-766.
7. Gómez VL, Gómez ELN, Millán HL. Deflexión de la rodilla en la artrrogriposis múltiple congénita. Rev Mex Ortop Traum. 2000; 14 (5): 413-415.
8. Ruszcsynska J, Jakubowski S. Prophylactic and therapeutic significance of lateral tenotomy of the knee in juvenile rheumatoid arthritis. Reumatología. 1970; 8 (2): 129-134.
9. Downey EC Jr, Woolley MM, Hanson V. Required surgical therapy in the pediatric patient with dermatomyositis. Arch Surg. 1988; 123: 1117-1120.
10. Maillard SM, Jones R, Owens C, Pilkington C, Woo P, Wedderburn LR et al. Quantitative assessment of the effects of a single exercise session on muscles in juvenile dermatomyositis. Arthritis Rheum. 2005; 53 (4): 558-564.