

FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA: A propósito de un caso

Carla Lebeau García¹, María Fe Mínguez Rey¹, Laura Pino Almero¹, Amelia Peris Vidal², Antonio Silvestre Muñoz¹
Hospital Clínico Universitario de Valencia, España. 1 Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología 2 Servicio de Pediatría

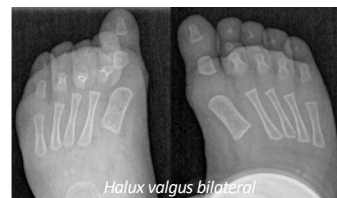
La **fibrodisplasia osificante progresiva (FOP)** es una enfermedad genética con mayor incidencia en el norte de Europa y en varones, contando con 25 casos en España. Acontece a edades tempranas alternando la quiescencia con brotes caracterizados por la formación de osificaciones heterotópicas (OH) que pueden llegar a limitar severamente la movilidad y la vida de los pacientes.

Presentación del caso

Lactante mujer de 5 meses que acude a Urgencias por gonalgia izquierda de 24 horas de evolución asociando bloqueo articular y **tumoración en partes blandas** del muslo ipsilateral. La madre refería **vacunación** en ese mismo muslo **un mes antes**. A la exploración destacó un aumento del perímetro del muslo y la palpación de una masa dolorosa dura, no móvil, en cara anterior, de unos 5x5 cm, y en ausencia de signos clínicos o analíticos infecciosos. En la radiografía se observó una OH que por RM se confirmó independiente al fémur y localizada en vasto interno y medio. La paciente asociaba **hallux valgus** bilateral y clinodactilia, lo que hizo sospechar una FOP, que se confirmó por diagnóstico genético.

Hemos seguido a la paciente cada 3-4 meses hasta día de hoy. A los 3 años presentó una fractura de la OH manejada conservadoramente. A lo largo del seguimiento hemos observado una reducción progresiva de la flexión de rodilla izquierda hasta alcanzar una extensión fija alrededor de los 4 años, condicionando una marcha con circunducción de cadera.

Nuestro caso es de interés por la baja prevalencia en nuestro país y al tratarse de una paciente de sexo femenino, con primera afectación en la rodilla, un episodio descrito de fractura de la osificación heterotópica y más de 5 años de seguimiento.



Conclusiones

- La FOP cursa con **exacerbaciones** que pueden producir OH. Suele debutar en el cuello o el **esqueleto axial**. La evolución natural es hacia la **rigidez articular** y una discapacidad creciente.
- Es primordial la **prevención** de nuevos brotes, de úlceras por presión y la asistencia con las necesidades básicas de los individuos afectados.
- A menudo existen fallecimientos a edades precoces (sobre los 40 años), normalmente por **complicaciones respiratorias**.
- Pese a los esfuerzos dirigidos a encontrar un tratamiento mediante ensayos clínicos aleatorizados, todavía **no existe un tratamiento aprobado en Europa** para su manejo.
- Debe **evitarse a toda costa cualquier intervención quirúrgica**, puesto que podría empeorar el curso de la enfermedad.
- Ante una **masa de partes blandas postraumática en un lactante con hallux valgus** debemos sospechar una posible FOP y, al menos, poner en duda cualquier procedimiento invasivo.