

HOSPITAL PROVINCIAL Y GENERAL DE CÓRDOBA  
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA.

M. MESA-RAMOS

## Estudio anatomopatológico de la fibrosis de cuádriceps

MESA-RAMOS, M.; CARPINTERO, P.; ALFARO, P.; MOLINA, J.; CARPINTERO, A.

### RESUMEN:

En el presente trabajo pretendemos hacer un análisis del posible origen de la enfermedad a partir de las alteraciones anatomopatológicas halladas con la aplicación de técnicas histoquímicas a las biopsias musculares de tres pacientes afectos de Fibrosis de Cuádriceps bilateral.

Descriptores: Fibrosis del cuádriceps. Etiología.

### SUMMARY:

The authors analyzed the possible origin of bilateral quadriceps fibrosis in three patients; muscle biopsies were subjected to histochemical analysis to establish the histopathological alterations involved.

Key Words: Quadriceps fibrosis. Histopathological alterations.

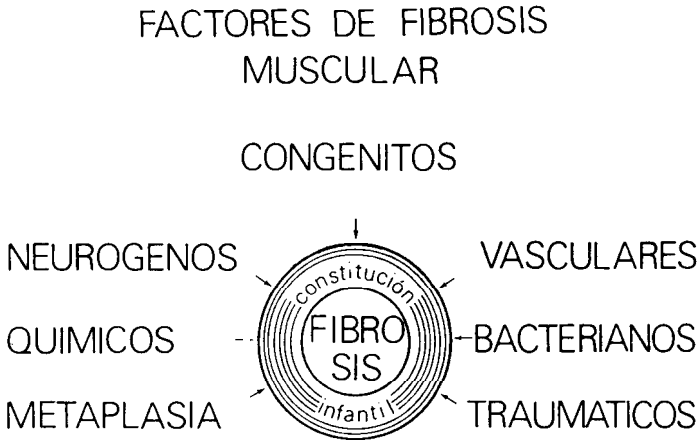
### Introducción

La fibrosis de cuádriceps «per se» es una enfermedad de origen desconocido, caracterizada por la proliferación de tejido fibroso y adiposo, en detrimento del muscular, a nivel de la zona media y distal del músculo cuádriceps. Este aumento del tejido conectivo tiene lugar fundamentalmente a partir de las formaciones interfasciculares.

Pocos más de 3.000 casos de fibrosis de cuádriceps se encuentran reseñados en la bibliografía internacional desde que LOMBARD<sup>1</sup> hiciera la primera descripción en 1947. Es, por tanto, una enfermedad poco frecuente, que suele afectar a niños

prematureos que han sido tratados con inyecciones intramusculares a causa de distintos procesos infecciosos. No obstante, también se ha descrito la enfermedad en niños que no han sido tratados con inyectables, en hermanos gemelos y en pacientes que presentaban malformaciones congénitas y fibrosis de otros músculos.

Se ha propuesto teorías etiopatogénicas que fueron revisadas por ESTEBAN<sup>2</sup> en (fig. 1). Además de otros factores también se ha hablado de un factor geográfico-racial, que ya comenzó a dudarse de su existencia a partir del trabajo de GAMMIE<sup>3</sup> en 1963 y que en la actualidad está rechazado.



(ESTEBAN, B. et al.: Rev. Esp. de Cir. Ost. 29: 321-340, 1970)

FIG. 1. — Esquema de las teorías etiopatogénicas formuladas para justificar la fibrosis muscular idiopática.

En el presente trabajo pretendemos hacer un análisis del posible origen de la enfermedad a partir de las alteraciones anatomopatológicas halladas con la aplicación de técnicas histoquímicas a las biopsias musculares de estos pacientes.

**Material y métodos**

A tres pacientes varones afectados de Fibrosis de Cuádriceps bilateral, a los que se les diagnosticó la lesión entre los 7 y los 20 años de edad en nuestro servicio, se les practicó una desinserción distal del vasto externo (2 casos), y una cuádricepsplastia de PAYR (1 caso).

En el transcurso de la intervención se les tomó una muestra-biopsia de tejido muscular del vasto externo, a distancia de las estructuras fibróticas reconocibles macroscópicamente.

Las piezas musculares fueron congeladas con nitrógeno líquido, previa inmersión en 2- metil butano enfriado. Con un criostato BRICHT OTF/AS/EC se realizaron cortes transversales de 8 µm de espesor que fueron teñidas con hematoxilina eosina (H. E.), tricrómico de GOMORI, ácido peryódico de SCHIFF (PAS), adenosintrifosfatasa miosínica (ATP-asa miosínica pH 9.4) y difosfopiridín nucleótido (DPNH).

A los cortes histológicos se les realizó un estudio morfométrico con un analizador de imagen LEITZ-ASM provisto de dispositivo eye-piece, determinán-

dose el área media, el diámetro mínimo medio y la relación interfibrilar existente.

Con los datos obtenidos se hallaron los valores estadísticos de los factores de atrofia (F. A.), hipertrofia (F. H.) BROOKE y ENGEL<sup>4</sup> y de forma (F. F.) MIGNOT<sup>5</sup>.

Las fibras musculares fueron clasificadas por su actividad histoquímica para el difosfopiridín nucleótido en fibras de tipo 1, 2A y 2B, según la clasificación de DUBOWITZ y BROOKE<sup>6</sup> (fig. 2).

CLASIFICACION DE LAS FIBRAS MUSCULARES  
(Dubowitz y Brooke, 1973)

Tinción \ Fibra tipo	1	2 A	2 B
DPNH	+++	++	+
ATP-asa	+	+++	+++
PAS	++	+++	++

Capacidad de reacción histoquímica: — nula  
+ baja  
++ moderada  
+++ alta

FIG. 2. — Clasificación de los distintos tipos de fibras musculares según su capacidad de reacción enzimática.

### Resultados

Con estas técnicas ponemos de manifiesto el aumento de tejido fibroso y adiposo interfascicular (fig. 3) que señalan HNEVKOSKY<sup>7</sup> (1961), FAIRBANK<sup>8</sup> (1961), GAMMIE<sup>3</sup> (1963), LLOYD-ROBERTS<sup>9</sup> (1964), ESTEBAN<sup>10</sup> (1968), MOTA<sup>11</sup> (1975), etc., y más que la sustitución del músculo por tejido intersticial que refieren KNEVKOVSKY<sup>7</sup> (1961), GAMMIE<sup>3</sup> (1963), SAUNDERS<sup>12</sup> (1965), HAGEN<sup>13</sup> (1965), ESTEBAN<sup>10</sup> (1968), MOTA<sup>11</sup> (1975), MUKHERJEE<sup>14</sup>(1980), entre otros, se observa un aumento de depósitos fibroadiposos interfibrilares.

Igualmente hemos constatado, en escaso número, la presencia de depósitos de glucógeno (fig. 4) a los que hace mención FAIRBANK<sup>8</sup> (1961); si bien hemos encontrado pequeños infiltrados linfocitarios perivasculares (fig. 5), no hemos encontrado infiltraciones de células plasmáticas, macrófagos o granulocitos, como mencionan HNEVKOVSKY<sup>7</sup> y HAGEN<sup>13</sup>.

No se ha observado formaciones hemorrágicas o necróticas ni reacciones de cuerpo extraño.

Con las tinciones histoquímicas lo que llama la atención es la existencia del llamado fenómeno de agrupamiento celular en los distintos fascículos musculares (fig. 6). En ellos existe un gran predominio de las células tipo I sobre las células tipo II, predominio de células claras en la técnica de la ATP-asa o de las células oscuras si empleamos la DPNH. Ello nos indica que han tenido lugar fenómenos de denervación secundaria que han dado lugar a la aparición de un músculo cuádriceps fundamentalmente rojo o de tipo I, según la clasificación de GAUTHIER<sup>15</sup> (1966), músculo que presenta una contracción poco rápida pero sostenida, en detrimento de las fibras tipo II, fibras de contracción rápida y poco sostenida.

Una vez identificados los distintos tipos de fibras completamos el estudio con un análisis morfométrico de las mismas, con

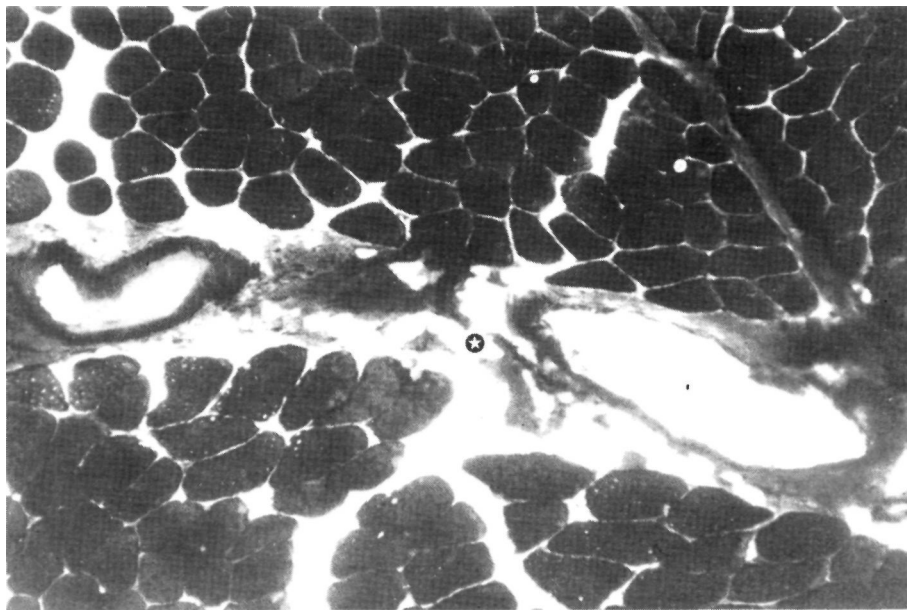


FIG. 3. — Disposición interfascicular de tejido fibroadiposo (★) (VOF -10x-).

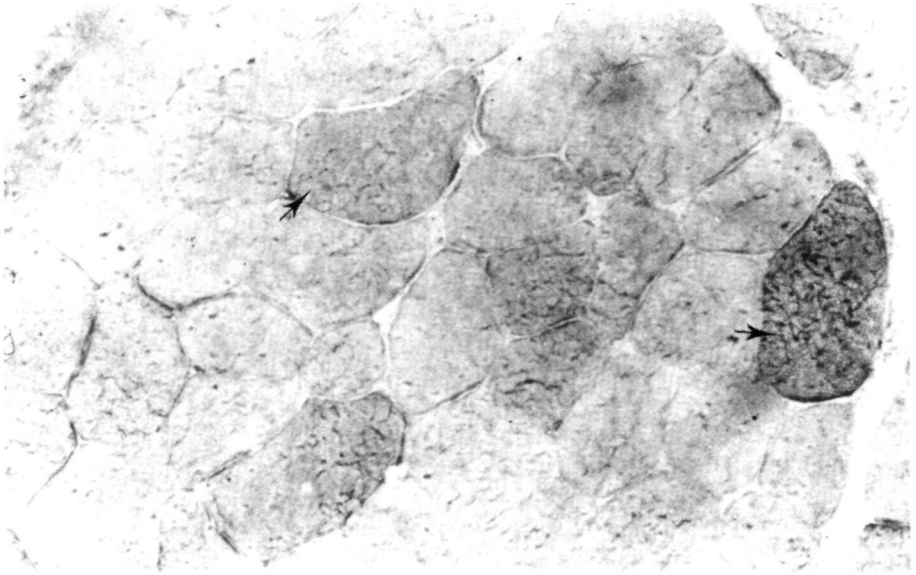


FIG. 4. — Depósitos de glucógeno (→) (PAS -25x).

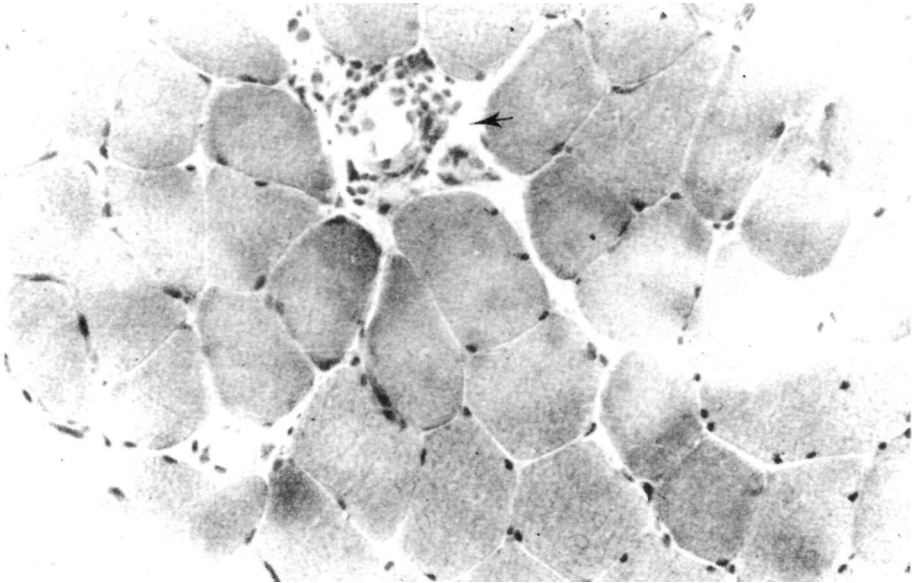


FIG. 5. — Infiltrado linfocitario perivascular (→) (HE -25x).

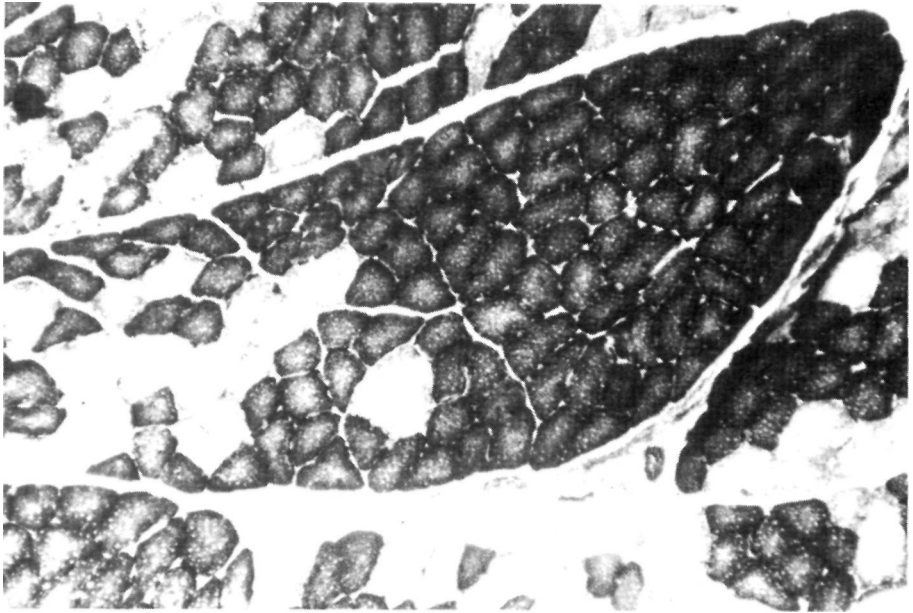


FIG. 6. — Fenómeno de agrupamiento celular con marcado predominio de fibras tipo I (DPNH -10x-).

un morfómetro LEITZ-ASM dotado de un planímetro magnético con su correspondiente plumín electrónico, adaptado a un microordenador y a un impresor alfanumérico.

Tras este análisis encontramos que existe en el vasto externo una proporción de fibras de contracción lenta de un 93.62-101.51% entre las fibras de contracción rápida, valores sensibles más elevados que el 50% aportado por SALTIN<sup>16</sup> como normales para dicho músculo.

### Discusión

Con estos resultados nos planteamos enjuiciar sucintamente el verdadero origen de la enfermedad.

Se han propuesto numerosas teorías etiopatogénicas, que fueron revisadas por ESTEBAN<sup>2</sup> en 1970, tras lo que formuló una hipótesis propia un tanto ecléctica. Además de estos factores, también se ha hablado de un factor geográfico-racial<sup>8, 17</sup>

que ya empezó a dudarse a partir del trabajo de GAMMIE<sup>3</sup> en 1963 y que en la actualidad está rechazado.

La hipótesis más difundida es que la fibrosis es consecuencia indirecta a los tratamientos con inyecciones intramusculares.

Frente a estas hipótesis hay autores como HNEVKOVSKY<sup>7</sup> (1961), FAIRBANK<sup>8</sup> (1961), DUFEK<sup>18</sup> (1962), LENART<sup>19</sup> (1974) o CHIU<sup>20</sup> (1974) que mantienen que es un problema congénito.

Nosotros, tras los hallazgos antes descritos y tras analizar los distintos tipos de atrofas musculares, pensamos que no se trata de una atrofia primaria. Dada la existencia de la enfermedad en hermanos gemelos univitelinos<sup>8, 21</sup> y en otros miembros de la misma familia, pensamos que se trata de una alteración congénita de origen no muscular, que se caracteriza por tener un patrón fibroplástico alto, de ahí la abundancia de tejido conectivo inter e intrafascicular que no sólo se localizaría en el

cuádriceps, sino también en otros grupos musculares, bien aisladamente, bien a la par<sup>2, 10, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26</sup>. Ello justificaría, igualmente, que la mayoría de estos enfermos presenten cicatrices de tipo queiloide hipertrófico<sup>10</sup>.

La afectación muscular sería, pues, secundaria al producirse una denervación por constricción fibrosa del ramo motor seguida de una renervación posterior, lo que hace que el músculo pierda su imagen clásica en la FIBROSIS GLUTEA<sup>27</sup>. Opinión ésta que se contrapone a la de KROSING<sup>28</sup> (1892), DURANTE<sup>29</sup> (1902), TOWER<sup>30</sup> (1935) y ALTSCHUL<sup>31</sup> (1942), quienes consideran la fibrosis consecuencia de la denervación.

Por último, pensamos que las inyecciones, así como las infecciones, traumatismos, etc., actuarían únicamente como factores desencadenantes de la lesión.

#### BIBLIOGRAFIA

1. LOMBARD, citado por QUINTANA, A. «Rigidez de Rodilla». Rev. Ortop. Traum. Amrc. Vol. XVII, n.º 3, 1972.
2. ESTEBAN, B. y cols.: Fibrosis Muscular Progresiva. Rev. Esp. Cir. Osteoart., 1970. 29, 321-340.
3. GAMMIE, W. F. P. y cols.: Contracture of the vastus intermedius muscle in the children. J. Bone and Joint Surg., 1963. 45-B. 370-375.
4. BROOKE, M. H.; ENGEL, W. R.: «The histographic analysis of human muscle biopsies with regard to fibers types. 2 Disease of the upper and lower motorneuron. Neurol., 1969: 378-393.
5. MIGNOT, J. y cols.: «Méthodes histomorphométriques. I. Méthodes semi-automatiques: applications des tables á digitiser. Ann. Pathol., 1981. 1:152-155.
6. DUBOWITZ, V.; BROOKE, M. H.: Muscle Biopsy: A modern approach. W. B. Saunders Co. Ltd. London. 1973.
7. HNEVKOVSKY, O.: Progressive fibrosis of the vastus intermedius muscle in the children. J. Bone and Joint Surg., 1961. 43-B, 318-325.
8. FAIRBANK, T. J. y cols.: Vastus Intermedius Contractura in Early Childhood. Case Report in Identical Twins. J. Bone and Surg., 1961 43-B, 326-334.
9. LLOYD-ROBERTS, G. C.: The etiology of quadriceps contracture in children. J. Bone Joint Surg., 1964. 46-B, 498-502.
10. ESTEBAN, B. y cols.: Un caso de fibrosis de cuádriceps y de Tríceps braquial. Rev. Ortop. Traumat., 1968. 12, 27-32.
11. MOTA, H.: Retraccio fibrosa do queadriiceps. Rev. Ortop. Traum., 1975. 1P. 1B, 2, 111-123.
12. SAUNDERS, F. P. y cols.: Fibrosis progressive of the quadriceps muscle. J. Bone and Joint Surg., 1965. 47-A, 380-384.
13. HAGEN, R.: Quadricepskontraktur hos barn. Tidsskrift for norsk Laegeforening, 1965. 19, 1.476-1.479.
14. MUKHERJEE, P. K. y cols.: Injection Fibrosis in the Quadriceps Femoris Muscle in Children. J. Bone and Joint Surg., 1980. 62-A, 453-456.
15. GAUTIER, G. F. y cols.: Cytochemical studies of fibre types in skeletal muscle: A comparative study. J. Cell Biol., 1966. 28, 333-354.
16. SALTIN: Citado por Castello, 1983.
17. KARLEN, A.: Fibrosis of the vastus intermedius muscle. J. Bone and Joint Surg., 1964. 46-B, 488-491.
18. DUFEK, M.: Contribution a la discussion sur l'etiologie de la fibrosis du muscle crural chez l'efat. Acta Chir. Ortop. Traumat. Cechoslovaca, 1962. 29: 149-152.
19. LENART, G. y cols.: Isolated Contracture of the Rectus Femoris Muscle. Clin. Ortop., 1974. 99, 125-130.
20. CHIU, S. S. y cols.: Congenital Contracture of the quadriceps muscle. J. Bone and Joint Surg., 1974. 56-A, 1.054-1.058.
21. BOSE, K. y cols.: The clinical Manifestations and Pathomechanics of Contracture of the Extensor Mechanism of the Kenn. J. Bone and Joint Surg., 1976. 58-B, 478-484.
22. GUNN, D. R.: Quadriceps contracture. J. Bone and Joint Surg., 1964. 46-B, 492-497.
23. HILL, N. A. y cols.: Abduction contracture of both glenohumeral joints and extension contracture of one keen secondary to partial muscle fibrosis. A. case report. J. Bone and Joint Surg., 1967. 49-A, 961-964.

24. MOTTA, A.: La miositis fibrosa, causa de limitazione articolare del ginocchio e dell'anca. *Clin. Ortop.*, 1971. 23, 114-121.
25. SHANMUGASUNDARAN, T. K.: Post-Injection Fibrosis. *Proc. Orthopaedic Section, Assoc. of Surgeons of India*, 1966-67. 3, 7-11.
26. SHANMUGASUNDARAN, T. K.: Post-Injection Fibrosis of Skeletal Muscle: A Clinical Problem. A Personal Series of 169 Cases. *International Orthopaedics (SICOT)*, 1980. 4, 31-37.
27. MESA-RAMOS, M. y cols.: Aspectos citológicos y morfométricos de la fibrosis glútea. *Rev. Esp. de Cirg. Ost.*, 1986. 21, 109-116.
28. KROSING, R.: Ueber die Rückbildung und Entwicklung der quergestreiften Muskelfasern. *Archiv. für Pathologische Anatomie und Physiologie*, 1973. 128, 145.
29. TOWER, S. S.: Atrophy and Degeration in Skeletal Muscle. *American Journal of Anatomy*, 56, 1.
30. DURANTE, G.: Du processus histologique de l'atrophie muscularis. *Archives de Médecine Experimental et d'Anatomie Pathologique*, 14, 983.
31. ALTSCHUL, R.: Artrophy. Degeneration and Metaplasia in Denervate Skeletal Muscle. *Archives of Pathology*, 1942. 34, 982.