

HEMIHIPERTROFIA CORPORAL

INFORME DE DOS CASOS

A. IGLESIAS, F. CHALEM, C. HERNANDEZ, A. CORTINA

Se presentan dos casos, uno de hemihipertrofia corporal asociado a enfermedad de Thiemann y el otro una hemihipertrofia facial. Se revisa la literatura de la hemihipertrofia y de la enfermedad de Thiemann. Destacamos la importancia del primer caso, porque creemos que es el primero en la literatura mundial.

INTRODUCCION

El objetivo de la presentación de estos dos casos, es demostrar la presencia de esta entidad en nuestro medio e informar un caso asociado a la enfermedad de Thiemann.

El primer caso de hemihipertrofia corporal en la literatura mundial fue descrito en 1921 por Gesell (citado 1). A partir de este informe, han aparecido muy pocas descripciones sobre esta entidad, general-

mente asociadas a neoplasias. Una de las series más amplias es la de Lenstrup en 1927, con 8 casos (citado 2). Desde 1955 han aparecido varios informes sobre la asociación de hemihipertrofias y tumor de Wilms; entre éstos el de Bejor Klund y Sulas en 1955 y el de Scarabicchi y Schaeffer en 1960 (2). En 1964, Miller y col. (1) revisaron 440 casos de niños con tumor de Wilms y encontraron que presentaban malformaciones congénitas tales como aniridia, microcefalia, anomalías gonadales, nevos pigmentados, hemangiomas. Además, encontraron tres casos de hemihipertrofia: uno de tipo cruzado, es decir hipertrofia del hemicuerpo izquierdo, hemicara y hemilengua derechas; otro con compromiso del hemicuerpo izquierdo; y el tercero, solamente con compromiso de la hemicara y la hemilengua. Generalmente la hemihipertrofia era contralateral al tumor.

PRESENTACION DE CASOS

Caso N° 1

HC 7731B, Hospital de Barranquilla. Paciente de 12 años y sexo masculino, natural y procedente de Barranquilla, quien fue remitido de una Unidad del ISS con diagnóstico de gigantismo. Los padres del paciente notaron que desde el nacimiento, el he-

Dr. Antonio Iglesias Gamarra: Especialista en Medicina Interna y Reumatología; Dr. Fernando Chalem: Profesor Asociado de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia; Jefe de la Sección de Reumatología, Hospital San Juan de Dios, Bogotá; Dr. Carlos Hernández C.: Instituto de Seguros Sociales, Barranquilla; Dr. Alonso Cortina: Residente 3, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

Solicitud de separatas al Dr. Iglesias.



Figuras 1 y 2. Se aprecia el paciente a la edad de 2 y 12 años, siendo evidentes la hemihipertrofia corporal izquierda y la contractura en flexión del muslo sobre la pelvis.

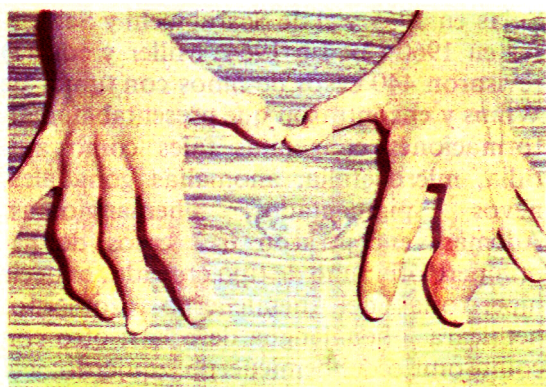


Figura 3. Se aprecia la tumefacción a nivel de las articulaciones I.F.P. e I.F.D. y la cicatriz de la biopsia en el tercer dedo de la mano izquierda y el compromiso de las articulaciones I.F.P. e I.F.D. del segundo, tercero y cuarto dedos de la mano derecha.

micuerpo izquierdo era más grande que el derecho. Las Figuras 1 y 2 muestran al paciente a la edad de 2 y 12 años respectivamente; se observa el hemicuerpo izquierdo más grande que el derecho con contractura en flexión del muslo sobre la pelvis.

Al examen físico se encontró TA 100/60 mm Hg, FC 70/min., talla 1,70 m, peso 60 kg y enver-

gadura 1,72 m. Cara, boca, lengua y garganta normales. Tórax: hemitórax izquierdo más grande que el derecho. Cardiorrespiratorio: normal. Abdomen: blando, depresible sin visceromegalias. Genitourinario: negativo. Osteoarticular: en las manos se palparon tumefacciones duras, no dolorosas, a nivel de articulaciones interfalángicas proximales (I.F.P.), especialmente del tercer dedo, pero también del segundo y cuarto; además había compromiso de las interfalángicas distales del tercer dedo izquierdo y del cuarto derecho (Figura 3). Codos, hombros y rodillas normales. Los miembros superior e inferior izquierdos eran más grandes que los derechos. En los pies se apreciaron tumefacciones duras, no dolorosas en las interfalángicas proximales de segundo y tercer artejos.

Los estudios radiológicos demostraron compromiso de la epífisis del tercer dedo de la mano derecha y del tercero y cuarto de la mano izquierda y además, una zona de esclerosis en la epífisis y el comienzo de la formación de espolones (Figura 4). El compromiso de los pies era discreto y presentaba *hallux valgus* (Figura 5). La hemihipertrofia izquierda también se observó radiológicamente en columna dorsolumbar, sin alteración de la distancia interpedicular, en pelvis y en rodillas (Figuras 6 y 7). La

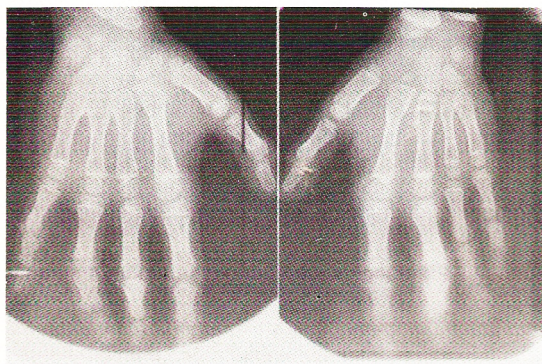


Figura 4. En la mano izquierda se observa compromiso de la epífisis del segundo y tercer dedos e irregularidad y esclerosis en la articulación I.F.P. de éste último; en la derecha compromiso del segundo, tercero y cuarto dedos.



Figura 5. Hipertrofia del pie izquierdo con discreto compromiso de las articulaciones I.F.P. del segundo, tercero y cuarto dedos.

urografía excretora mostró un sistema pielocalicial normal en ambos riñones, pero el izquierdo era de mayor tamaño que el derecho (Figura 8).

Una biopsia del nódulo de la articulación I.F.D. del tercer dedo de la mano izquierda fue compatible con osteonecrosis, sin signos de inflamación (Figura 9).

Todos los exámenes de laboratorio practicados fueron normales, incluyendo: calcio, fósforo, cal-



Figura 6. Se aprecia la hemihipertrofia izquierda de vértebras, láminas y pedículos. La distancia interpedicular es normal.

ciuria y fosfaturia en orina de 24 horas, fosfatasa alcalina, 17 cetoesteroides, 17 oxisteroides y uricemia.

Llamó la atención que el padre, de 40 años, presentaba nódulos de Heberden y de Bouchard en el tercero y cuarto dedos de ambas manos. No encontramos más información sobre la familia.

Se hizo diagnóstico de hemihipertrofia izquierda y de enfermedad de Thiemann.

Caso N° 2

DPS HC 107831, Hospital de la Misericordia, Bogotá. Paciente de sexo femenino, 2 años de edad, natural y procedente de Pacho (Cundinamarca). Consultó al servicio de endocrinología porque la madre había notado que la niña había sido siempre gorda, tenía la cara "hinchada", más del lado izquierdo, y aún no caminaba.

Antecedentes: embarazo no controlado, parto laborioso, presentación cefálica, cianosis y llanto demorado. Pesó 5 kg al nacer. Desarrollo psicomotor: se sentó a los 10 meses; se para apoyada desde los 2 años; primeras palabras a los 8 meses. Recibe dieta hipoproteica hipercalórica.

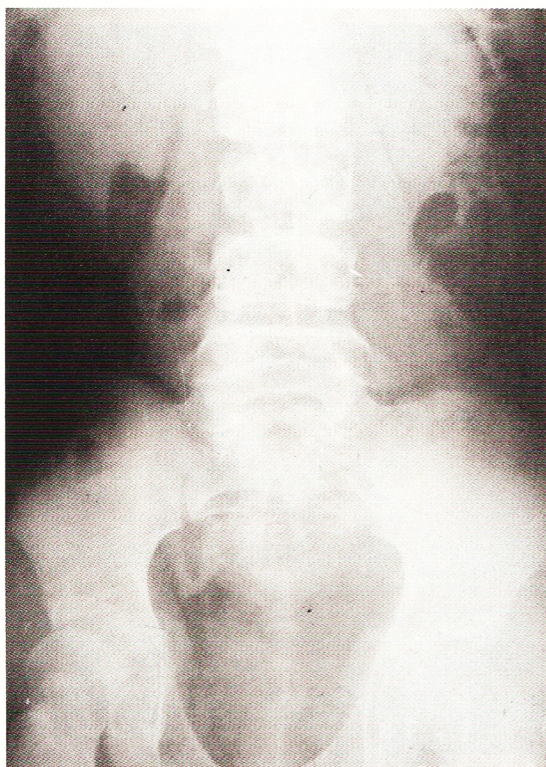


Figura 7. Hemihipertrofia izquierda de isquion e ilion.

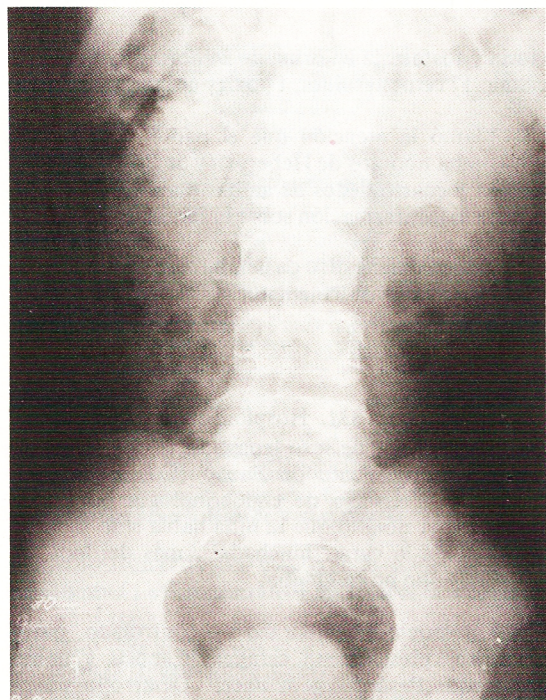


Figura 8. El sistema pielocalicial de ambos riñones es normal, pero el izquierdo es de mayor tamaño.

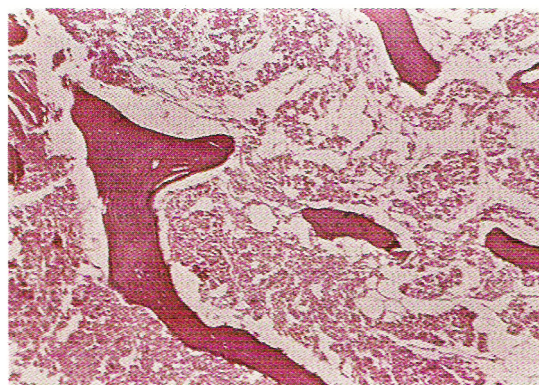


Figura 9. Se aprecia necrosis ósea, con poco tejido inflamatorio.

Al examen físico se encontró: peso 15 kg, talla 90 cm, temperatura 36,5°C; paciente obesa, con patente hipertrofia de hemicara y pabellón auricular izquierdos. No se hallaron otras anomalías.

Curva de tolerancia a la glucosa: ayunas 78 mg%; 30': 100mg%; 1 h: 100 mg%; 2h: 75 mg%. PBI: 5,5

En el estudio radiológico se observó desproporción craneofacial, más acentuada del lado izquierdo, sin alteraciones estructurales de los huesos de la bóveda craneana.

Se hizo diagnóstico de hemihipertrofia facial.

DISCUSION

Desde la primera descripción de Gesell en 1921, la literatura médica ha informado muy pocos casos de hemihipertrofia (1); generalmente asociados a tumores de Wilms y a otras malformaciones congénitas (2, 3).

Charro Salgado y col. informan de un caso de síndrome de Beckwitt-Weidemann asociado a hemihipertrofia corporal; este síndrome se caracteriza por hernia umbilical (exónfalo), macroglosia, gigantismo o hipoglicemia y en ocasiones agonadismo (4).

Harrison y col. informan sobre asociación de riñón en esponja y hemihipertrofia congénita (5).

En cuanto al origen de la hemihipertrofia posiblemente esté asociado a alguna alteración del microambiente uterino, o a algún trastorno en la información genética del espermatozoide o del óvulo en la embriogénesis temprana, en la división del cigoto. Al dividirse éste, posiblemente da origen a dos células hijas de tamaño desigual; por tanto se trataría de una forma incompleta de embarazo gemelar.

La hemihipertrofia tiene tendencia familiar; se han descrito casos de mujeres de 3 generaciones, pero solamente con hemihipertrofia del lado izquierdo de la cara (6). El sexo femenino se afecta con mayor frecuencia que el masculino y el lado derecho del cuerpo más a menudo que el izquierdo (7), sin embargo nuestros dos casos tenían hemihipertrofia izquierda. Además de la asociación con tumores de Wilms, se han descrito casos asociados con malformaciones del tracto genitourinario (3, 8).

De los 40 casos revisados por Gesell, ninguno tenía anormalidades neurológicas; solamente se observó que el hemisferio cerebral del lado hipertrófico era más grande, pero encontró 5 casos con retardo mental (citado 2). Helperin describió un caso de hemihipertrofia asociado a epilepsia tipo gran mal y Cartery Dockeray un caso asociado a pequeño mal (citado 2).

Las hemihipertrofias se pueden presentar en cinco formas:

1. Hemihipertrofia cruzada, en la cual existe una hipertrofia de los miembros de un lado con hemihipertrofia contralateral de la cara.
2. Hemihipertrofia de la cara y lengua del mismo lado.
3. Hemihipertrofia tanto de la cara como del cuerpo del mismo lado.
4. Hemihipertrofia de los miembros, sin compromiso de la cara.

5. Hemihipertrofia asociada a tumor de Wilms, algunas malformaciones congénitas y a otras neoplasias (9, 10).

En cuanto al diagnóstico diferencial, hay que hacerlo con la hemiatrofia congénita y la asociada con la esclerosis sistémica progresiva.

Nosotros queremos destacar el primer caso de hemihipertrofia asociado con enfermedad de Thiemann. Esta osteocondropatía fue descrita por Thiemann en 1909, y desde esta época han sido pocos los informes en la literatura mundial. En 1960 Lievre hizo una descripción completa de la enfermedad en adolescentes. Se trata de una necrosis ósea aséptica que compromete múltiples epífisis de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos de la mano, especialmente el tercer dedo, siguiéndole el cuarto y segundo dedos (11).

El compromiso articular es indoloro, pero produce dificultad funcional. También se comprometen las epífisis de las articulaciones I.F.P. del primero, segundo, tercero y cuarto artejos (citado 11). Generalmente la enfermedad comienza entre los 11 y 16 días y es más frecuente en el sexo masculino. Se puede asociar con otras epifisitis tales como la de Osgood-Schlatter y Legg-Perthes-Calve. El compromiso bilateral no es frecuente. En las radiografías se aprecia irregularidad, aplanamiento, fragmentaciones, esclerosis y espolones en la epífisis (13).

Queremos destacar la importancia del primer caso ya que la asociación de hemihipertrofia con enfermedad de Thiemann, no había sido descrita hasta el momento en la literatura mundial, aunque parece ser fortuita.

SUMMARY

Two cases of corporal hemihypertrophy are presented: the first one also had Thiemann's disease, and the second one

had facial hemihypertrophy. The hemihypertrophy and Thiemann's disease literatures are reviewed. We want to point out the importance of the first case; we think that is the first one reported in the world literature.

AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer a los médicos internistas y hospitalarios del Servicio de Medicina Interna de la Clínica Central del ISS de Barranquilla. Igualmente a los médicos patólogos y radiólogos del mismo centro, por el estímulo que nos dieron para poder aclarar el diagnóstico del primer caso.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— Miller, R.W., Fraumeni, J.F. and Manning, M.D.: Association of Wilms's tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. *N. Engl. J. Med.* 270: 922-927, 1964.
- 2.— Fex, J.H., Velvoir, F. and Huett, A.D.: Congenital hemihypertrophy with indifference to pain. *Arch. Neurol.* 30: 490-493, 1974.
- 3.— Meadows, A., Keep, C.E. et al.: Wilm's tumor in three children of a woman with congenital hemihypertrophy. *N. Engl. J. Med.* 291: 23-24, 1974.
- 4.— Charro Salgado, A.L., López, A., Fernández-Cruz, A.: Síndrome de Beckwith-Weidemann con criptorquidia bilateral. Otra forma falsa de agonadismo. *Revista Clínica Española*, tomo 143, 3: 285, 1976.
- 5.— Harrison, A.P. and Williams, J.P.: Medullary sponge kidney and congenital hemihypertrophy. *Brit. H. Urol.* 43: 552, 1971.
- 6.— Gerlin, R.J. and Meskin, L.M.: Congenital hemihypertrophy. *J. Pediatr.* 61: 870-879, 1962.
- 7.— Nelson, W.E., Vaughan, V.C., McKay, R.J.: *Tratado de Pediatría*, p. 1388, Salvat Editores S.A., Sexta Edición, 1971.
- 8.— Miller, R.W.: Down's syndrome (mongolism), other congenital malformations and cancer among sibs of leukemia children. *N. Engl. J. Med.* 268: 393-401, 1963.
- 9.— Benson, P.F., Vulliamy, D.C. and Tambman, O.O.: Congenital hemihypertrophy malignancy. *Lancet* 1: 468, 1963.
- 10.— Fraumeni, J.F. and Miller, R.W.: Adrenocortical neoplasm with hemihypertrophy brain tumors and other disorders. *J. Pediatr.* 71: 128-129, 1967.
- 11.— Rubinstein, H.M.: Thiemann's Disease. *Arthritis Rheum.* 18: 357-360, 1975.
- 12.— Séze, E. and Rickewaert, A.: *Maladies des os et des articulations*. p. 431 Editions Flammarion 20, rue de Vaugirard, Paris, 1963.
- 13.— Cullen, J.C.: Thiemann's Disease. *J. Bone Joint Surg.* 52B: 532-534, 1970.