

Trabajo de la Clínica Quirúrgica Infantil del Hospital Pereyra Rosell
Director: Prof. Alfredo Rodríguez Castro

HEMI - HIPERTROFIA CONGÉNITA

Juan VIZZIANO - PIZZI

La rareza relativa, la oscuridad que aun reina todavía en cuanto a la etiología y patogenia de esta afección, la dificultad de clasificación entre casos similares y las discrepancias reinante en lo referente a la terapéutica de elección, justifican que distraiga la atención de esta Sociedad sometiendo a su consideración el siguiente caso clínico:

J. J., de 6 años de edad, uruguayo, nacido en Montevideo, de padre uruguayos. Padre bacilar desde hace unos 3 años, en tratamiento, muy mejorado; madre sana.

Niño nacido de embarazo normal y parto prolongado (cuatro días con pérdida de líquido amniótico el primer día.

Criado a pecho hasta los 15 meses, y luego con alimentación mixta, bien tolerada. Tuvo sarampión sin complicaciones, a los 11 meses; bronquitis repetidas; procesos digestivos leves; la dentición comenzó después del año de edad.

Desde el nacimiento se apreció una zona de hiperpigmentación en el muslo derecho, mucho menos intensa que en la actualidad, sin poder advertir diferencias en el volumen de ambos miembros por tratarse de un niño con gran panículo adiposo.

Caminó a los 16 meses y en ese momento notó la madre que la marcha era claudicante, por acortamiento del miembro inferior izquierdo.

A los 4 años de edad, la madre notó la presencia de vellos en plena zona de hiperpigmentación.

Examen clínico (octubre 25 de 1938). Niño de aspecto normal, despejado, que responde bien a las preguntas. Intelecto normal (va a la escuela y cursa 2º año de primario, sin dificultad). Buen estado general. Panículo adiposo regular.

Se observa una amplia zona de hiperpigmentación color café con leche, que abarca las caras anterior, interna y externa del miembro infe-

rior derecho, limitada arriba por una línea oblicua que sigue más o menos el pliegue inguinal y la cresta iliaca; por detrás y por debajo, la hiperpigmentación se pierde gradualmente, terminando abajo en el 1/3 superior de la pierna, que rodea totalmente. En plena zona de hiperpigmentación, en la cara anterior del muslo, hay marcada hipertricosis que se extiende desde la ingle hasta por encima de la rodilla. Diseminadas por el

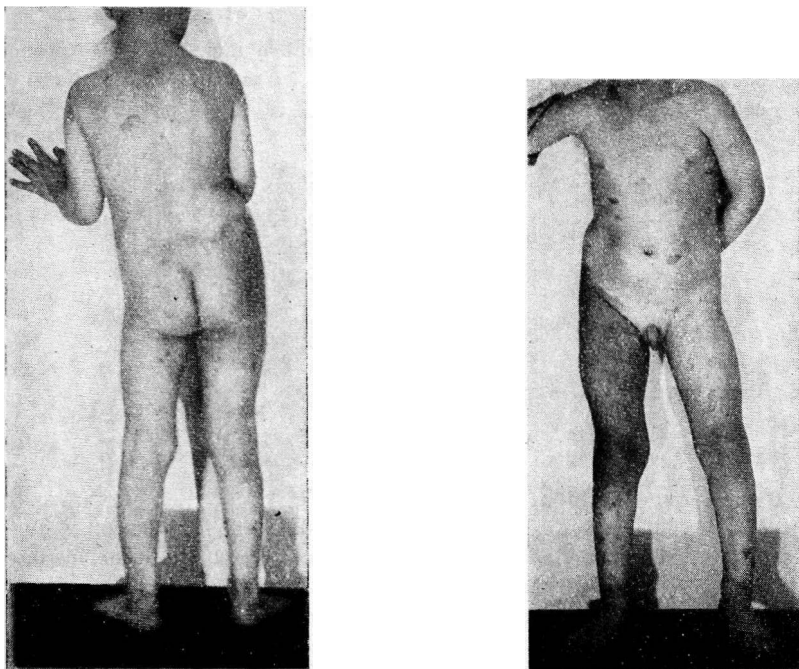


Fig. 1. — Fotografías de frente y de espalda en las que se ve la hiperpigmentación, la hipertricosis y el aumento de volumen del miembro inferior derecho, con la desviación de la pelvis y la escoliosis a convexidad izquierda consecutiva.

tronco y los miembros se observan manchas de hiperpigmentación, de distintos tamaños y formas, sin hipertricosis (fig. 1).

En la zona de hiperpigmentación la piel y el tejido célula-grasoso son más espesos y consistentes y el niño parece acusar a su nivel mayor sensibilidad, lo que no es fácil confirmar porque es muy cosquilloso.

El miembro inferior derecho en total, incluso la hemipelvis correspondiente, es de mayores dimensiones que el del lado izquierdo, lo que hace que en la estación de pie el tronco se incline hacia el lado izquierdo y se produzca una escoliosis de compensación de convexidad izquierda, e decir, del lado del miembro inferior más corto.

Las fotografías (fig. 1) frente y espalda con apoyo sobre ambos pi

muestra bien la diferencia de longitud de ambos miembros y la inclinación consiguiente del cuerpo hacia la izquierda.

Pero si la diferencia es franca entre dichos miembros inferiores, no existe sólo entre éstos sino también entre los superiores, siendo también allí el derecho el de mayor volumen.

El estudio detallado arroja las siguientes

DIMENSIONES (Octubre 25/38).

Miembro superior derecho		Miembro sup. izq.	Diferencias
Circ. brazo	0 mt. 195	0 mt. 18	0 mt. 015
codo	0 " 185	0 " 18	0 " 005
antebrazo	0 " 17	0 " 16	0 " 01
Miembro inferior derecho		Miembro inf. izq.	Diferencias
Long. total	0 mt. 605	0 mt. 575	0 mt. 03
Long. muslo	0 " 32	0 " 30	0 " 02
Circf. muslo	0 " 36	0 " 335	0 " 025
Long. pierna	0 " 29	0 " 28	0 " 01
Circf. pierna	0 " 23	0 " 22	0 " 01
Hemipelvis	0 " 32	0 " 31	0 " 01
Esp. ilíaca ant. sup. a			
pelvis	0 " 13	0 " 12	0 " 01
Largo pie	0 " 175	0 " 175	0 "

Vemos que del lado derecho el brazo, el codo y el antebrazo, son 0 mt. 015, 0.005 y 0.01, más gruesos que del lado izquierdo, y que el miembro inferior derecho es 0.03 más largo que el izquierdo (0 mt. 02 el muslo y 0.01 la pierna). En espesor, es también manifiesta la diferencia. Los pies son sensiblemente iguales.

DIMENSIONES ACTUALES (Mayo 19/939).

Miembro superior derecho		Miembro sup. izq.	Diferencias
Long. total	0 mt. 53	0 mt. 52	0 mt. 01
Circ. brazo	0 " 19	0 " 18	0 " 01
Circ. codo	0 " 185	0 " 18	0 " 005
Circ. antebrazo	0 " 17	0 " 16	0 " 01
Miembro inferior derecho		Miembro inf. izq.	Diferencias
Long. total	0 mt. 63	0 mt. 60	0 mt. 03
Long. muslo	0 " 33	0 " 31	0 " 02
Circ. muslo	0 " 37	0 " 34	0 " 03
Miembro inferior derecho		Miembro inf. izq.	Diferencia
Long. pierna	0 mt. 30	0 mt. 29	0 mt. 01
Circunf. pierna	0 " 24	0 " 23	0 " 01
Long. pie	0 " 19	0 " 19	0 " 00
Esp. il. ant. sup. a pelvis	0 " 13	0 " 12	0 " 01
Hemipelvis	0 " 34	0 " 32	0 " 02
Hemitórax	0 " 32	0 " 34	0 " 02

El tórax también está afectado, pero su medición muestra mayor la hemicircunferencia izquierda que la derecha, lo que está explicado por la escoliosis a convexidad total a izquierda.

En la cara no se aprecia asimetría.

Vemos, además, que si bien se ha producido en los últimos 6 meses un aumento apreciable en las dimensiones de los miembros, se mantiene idéntica la diferencia en longitud y en espesor entre los miembros derechos y los izquierdos.

El estudio de la sensibilidad está dificultado por el temperamento



Fig. 2. Escoliosis por inclinación de la pelvis; modificaciones tróficas de la cadera derecha; coxa valga.

nervioso del niño, que es muy cosquilloso, pero puede apreciarse claramente una hipersensibilidad táctil en la zona de hipertricosis.

Los reflejos cutáneos y tendinosos son normales.

Los movimientos activos y pasivos son normales, con excepción de la flexión de la cadera derecha, que está ligeramente limitada.

Hay menos fuerzas en ambos miembros derechos, lo que contrasta con su mayor espesor, pero está explicado por el hecho de que el niño es zurdo.

El examen eléctrico practicado por el doctor Pièroni muestra "reacciones normales en los cuatro miembros, sin diferencias en los miembros opuestos".

Radiografías. — Las láminas muestran la escoliosis acentuada a convexidad izquierda producida por la inclinación de la pelvis; las modificaciones tróficas en la cadera derecha, en el reborde cotoideo, en la cabeza femoral y en el cuello, que aparece alargado y tendiendo a seguir la dirección del eje diafisario, en verdadera coxa - valga (fig. 2); la diferencia en longitud y en espesor de los huesos homónimos de ambos lados (fig. 3), cuya medición da los siguientes resultados (radiografías tomadas en mayo de 1939):

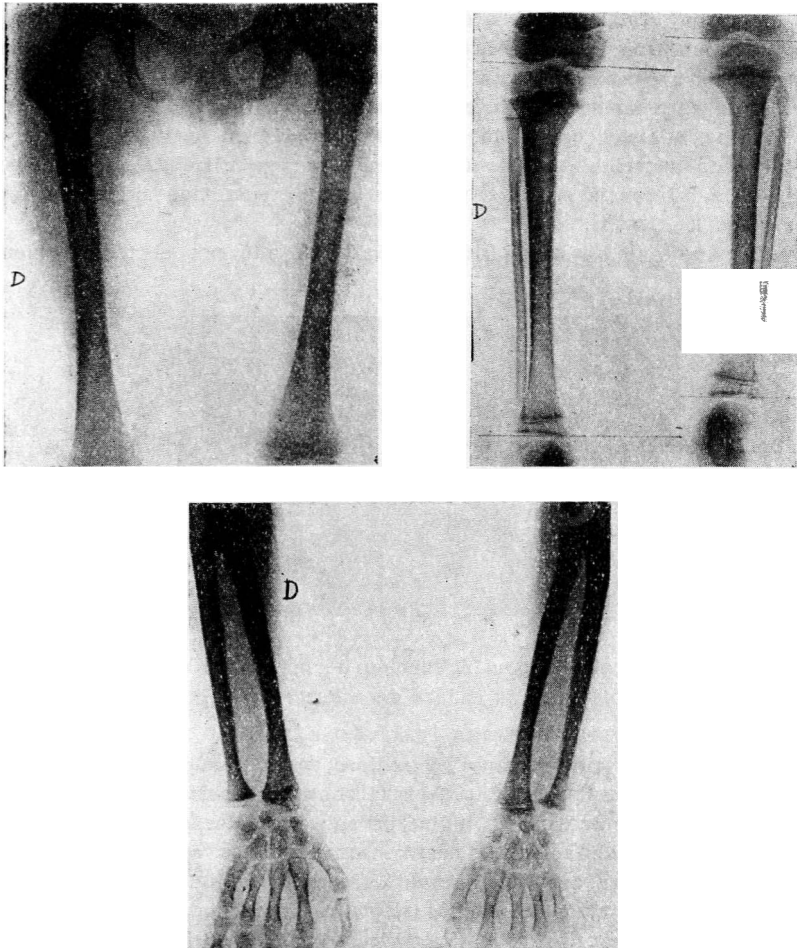


Fig. 3. — Mayor longitud y espesor de los huesos de ambos miembros derechos, especialmente de muslo y pierna; nótese que la epifisis inferior del fémur derecho no entra en la placa a pesar de estar más elevada la epifisis superior.

Hueso	Lado derecho	Lado izq.	Diferencias
Largo fémur	35	33	2 ctms.
cuello de fémur	9	7.5	1 5
tibia	26.5	25.5	1
cúbito	17	16.5	0 5
radio	16.5	16	0 5

El espesor, como la longitud, es francamente mayor en los huesos del lado derecho que en los del lado izquierdo, lo que prueba que la

coxa-valga es sólo un factor, pero no el único ni el más importante, en la diferencia de longitud de los miembros.

El resto del examen clínico es negativo.

Dentición. — Normal para la edad; caries dentarias.

Reacción de Wassermann: Negativa. Cutirreacción a la tuberculina, repetida: negativa.

Se trata, pues, de una hipertrofia de los miembros del lado derecho a predominancia franca en el miembro inferior. Es una hipertrofia total, regular, verdadero gigantismo parcial; congénita, por lo menos en su elemento inicial y que se ha hecho más evidente en el curso del crecimiento.

Este tipo se caracteriza por el aumento uniforme y proporcional de todos los elementos constitutivos del miembro afectado (piel, tejido celular, músculos, vasos, huesos).

Raramente es enorme; es en general extendida, afectando la mitad del cuerpo (hemihipertrofia) a veces, como en nuestro caso, con predominancia sobre un miembro.

Durante el crecimiento, la diferencia entre los miembros queda proporcional y no tiene tendencia a aumentar con el desarrollo corporal, característica que hemos hecho resaltar en nuestro enfermo.

La *patogenia* de esta afección ha sido atribuida a lesiones nerviosas, pero en algunos casos en que pudo tenerse comprobación necrósica se han encontrado los centros nerviosos completamente normales.

Ha sido atribuida también a perturbaciones endócrinas y a trastornos del simpático, sin poderse demostrar concretamente estos conceptos.

Lo cierto es que lo único que aparece casi constante, es el origen congénito de este tipo de hipertrofia y nuestro caso confirma esta particularidad.

En el año 1936, fué encarado clínica y radiológicamente como una coxalgia derecha, diagnóstico reforzado por la existencia de proceso de "hilitis" comprobado en dos radiografías.

La tuberculina negativa, la evolución y el aspecto radiológico descartan este diagnóstico.

Diagnóstico. — La existencia de la hiperpigmentación en el miembro inferior, hace pensar en el tipo de hipertrofia total

con "noevi" que se observa en sujetos portadores de "noevi" vasculares, de angiomas, de várices del miembro interesado, dentro del cual Klippell y Trenannay han aislado el síndrome del "noevi varicoso osteo - hipertrófico".

Pero el hecho de que, aunque en menor escala, están afectados el hemi - tronco y el miembro superior derechos nos hacen catalogar nuestra observación como: "hemi - hipertrofia congénita".

Descartamos, desde luego, todos los demás tipos de hipertrofia: la elefantiasis congénita (hipertrofia linfangiomatosa), que es irregular y no interesa el esqueleto; el trofoedema crónico familiar de Meige, que a veces interesa el esqueleto; los edemas elefantiásicos subyacentes a heridas cicatriciales (enfermedad amniótica); las hipertrofias secundarias a la neurofibromatosis (irregulares y con distrofias más que hipertrofias óseas), a la tifoidea, a la osteomielitis, etc., y todas las hipertrofias parciales de los miembros (hallomegalia, etc.).

Tratamiento. — Las hipertrofias de miembros son inestéticas y pueden producir verdaderos estados psíquicos anormales, sobre todo las del miembro inferior en la mujer.

Pero la desigualdad de los miembros inferiores implica trastornos de la estática, molestia para la marcha y a la larga, escoliosis y las deformaciones consecutivas.

Entre los tratamientos propuestos contra la diferencia de longitud de los miembros inferiores, los hay: *Preventivos* y *curativos*.

a) Los primeros pretenden influir durante el crecimiento, sea enlenteciéndolo en el miembro hipertrófico, sea activando la osteogénesis del miembro menos desarrollado.

A) Contra el crecimiento exagerado del miembro hipertrófico se ha propuesto:

1. La comprensión elástica del miembro por medios análogos a los empleados para las várices, que sólo en contadas ocasiones ha dado resultado apreciable.
2. La irradiación de los cartílagos de conjugación por el radium, o los rayos X, que puede ser eficaz pero pre-

senta el peligro de que un exceso de acción esterilice el o los cartílagos, suprimiendo totalmente la formación del hueso.

3. Los otros agentes físicos, en especial el frío, no han mostrado eficacia.
4. La elongación del ciático sólo en un caso ha sido eficaz.
5. La ligadura arterial o la simpatectomía periarterial no han dado resultados más felices.
6. Ultimamente Phemister se propuso obtener la osificación prematura de los cartílagos de conjugación fértiles del miembro inferior por una simple operación consistente en tallar al escoplo un fragmento de hueso que comprenda, de cada lado de la zona de crecimiento óseo, una porción del cartílago conjugal.

En el lecho óseo se implanta el mismo trozo pero invertido, con la cara perióstica hacia adentro. Se produce una soldadura ósea y el hueso queda detenido en su crecimiento.

La operación es fácil; lo difícil es precisar el momento de ejecutarla a fin de que al final del crecimiento corporal se haya producido la compensación necesaria.

B) La excitación del crecimiento del miembro más corto se ha perseguido por medio del calor en todas sus formas (baños calientes, baños de luz y de sol, diatermia); por la éstasis venosa (métodos de Bier o de Froelich), que exigen un tratamiento constante y prolongado hasta el fin del crecimiento y por lo tanto, prácticamente irrealizable.

Se habla de la simpatectomía periarterial (de efecto fugaz), de la lumbar (peligrosa y laboriosa, que alguna vez se ha complicado de íleus paralítico) y de la inter - lumbo - sacra. Los casos tratados son relativamente escasos y ninguno de los procedimientos tienen en su haber casos favorables suficientes para adoptar su sistematización.

Por todo esto, consideramos que lo más seguro es compensar por medios ortopédicos la diferencia de longitud, a fin de evitar o hacer menos intensa la claudicación y las deformaciones secundarias (escoliosis, etc.), hasta el final del crecimiento, sobre todo en casos en que como en el nuestro, se aprecia que el des-

arrollo estatural no se acompaña de un aumento de la diferencia, que permanece estable.

Llegado el sujeto a la edad adulta, se practicará la cirugía correctora, entre cuyos procedimientos están los de acortamiento óseo en el miembro hipertrófico y los de alargamiento óseo (en el muslo, en la pierna o en ambos segmentos), en el miembro más corto.

Consideramos inconveniente el proceder de algunos ortopedistas que dejan librado el mal a su propia evolución hasta el fin del crecimiento, para entonces actuar.

