

REPORTE DE CASOS

## Hemiatrofia Idiopática

### PRESENTACION DE UN CASO

DR. ALVARO FERNÁNDEZ S.\* y

DR. JORGE PIZA E.\*\*

#### INTRODUCCION:

La hemitrofia idiopática es un raro padecimiento, caracterizado por disminución del volumen de una parte o de todos los tejidos de un lado del cuerpo, no secundaria a lesiones del sistema nervioso o a desuso. Puede circunscribirse a un lado de la cara o generalizarse a un hemicuerpo entero.

Archambault y Fromm revisaron la literatura referente a hemiatrofia facial hasta 1932, encontrando alrededor de 400 casos reportados, entre los cuales se cuentan 23 de hemiatrofia total. Ellos llaman la atención sobre la necesidad de diferenciar la hemiatrofia idiopática de aquella secundaria a hemiplejía infantil. En sus casos 1 y 3 la atrofia se inició más allá del dominio del nervio trigémino, en la distribución de las raíces cervicales segunda y tercera. La asociación de lesiones pigmentarias se menciona como hallazgo frecuente.

Con respecto a factores etiológicos, se descartan la herencia y la incidencia familiar, señalándose como muy importante la alta incidencia de tuberculosis pulmonar coexistente. Historia previa de traumatismo se obtiene en un 25 a 35% de casos y en algunos de ellos se correlacionó con el inicio de la hemiatrofia facial. Otras posibilidades etiológicas se mencionan para descartarlas, entre ellas las teorías parasimpática, trigeminal, endócrona y encefalítica. Los autores se oponen a la teoría de Cassirer sobre la identidad de hemiatrofia con escleroderma, aunque, reconocen las similitudes clínico-patológicas que a veces se presentan. Finalmente favorecen la teoría simpática con base en la frecuente coincidencia de lesiones del simpático cervical, asociación de síndrome de Horner y otras manifestaciones de disfunción simpática. Con referencia particular a hemiatrofia total se menciona como lógica la hipótesis de Brissaud y sus discípulos, quienes incriminaron a lesiones de los tractos que cursan en la zona periependimaria del IV ventrículo y del acueducto de Silvio y presumiblemente tractos de fibras localizados en la proximidad de los núcleos motores de los nervios craneanos, la raíz mesencefálica del trigémino, el área vecina de la raíz espinal descendente del mismo nervio y del fascículo solitario.

\* Departamento de Medicina, Hospital San Juan de Dios.

\*\* Departamento de Patología, Hospital San Juan de Dios.

Finesilver y Rosow (2) reportaron un caso de hemiatrofia total en el cual excluyeron los factores circulatorios, encontrando en cambio lesiones de la piel sugestivas de esclerodermia y cambios de la sudoración que podrían sugerir lesión del simpático. En este, como en algunos casos anteriores, ellos describieron cambios de pigmentación y parálisis de músculos extraoculares del lado afectado, particularmente afección de los músculos oblicuo mayor y rectos inferior y externo. Brain (3) también hace énfasis en la frecuente asociación de tuberculosis apical derecha y hemiatrofia facial progresiva y sugiere un mecanismo a través de lesiones del ganglio estelar.

Se han descrito lesiones asociadas del Sistema Nervioso Central, entre ellas Siringomielia, Siringobulbia, Esclerosis múltiple, atrofia cortical del mismo lado a veces con convulsiones focales en el lado opuesto.

#### RESUMEN DE HISTORIA CLINICA:

F.R.P. 28 años. Masculino. Jornalero. Soltero. Originario de Guanacaste, residente en Palmar Sur.

Ocho años antes de su ingreso notó disminución del volumen del miembro inferior derecho, de carácter progresivo. Por igual tiempo inició cuadro de acúfenos y disminución de la agudeza auditiva en el lado izquierdo. No refería otros síntomas relacionados a la disminución del volumen del miembro, excepto muy ligera debilidad muscular. Desde el inicio de sus síntomas se quejó de cefaleas de localización imprecisa. Cuatro años después tuvo un corto episodio de vértigo exacerbado por cambios bruscos de posición y a veces acompañado de vómitos, sintomatología que cedió espontáneamente. Seis años después del inicio de sus síntomas empezó a notar disminución del volumen del lado derecho de la cara, el cual ha sido lentamente progresivo. Cuatro meses antes de su ingreso, notó visión doble al mirar hacia abajo. Al momento del ingreso se quejaba aún de cefaleas de localización variable, náuseas no relacionadas a la ingestión de alimentos y persistencia de sordera izquierda. Antecedentes personales y familiares sin importancia. No había historia de traumatismos, infecciones ni supuración del oído izquierdo.

El examen físico reveló un paciente ambulatorio, de constitución asténica, en regular estado nutricional.

Temperatura 37° C., pulso 80/min., T.A. 120/80.

El cráneo era de configuración normal y simétrico. En el lado derecho de la cara se observó disminución del volumen de la región malar (Fig. 1), sin alteraciones de la textura y coloración de la piel. El tórax era simétrico, con expansión normal. La exploración de corazón y pulmones no reveló patología de significación. El abdomen era blando, no doloroso, sin masas u organomegalia. La piel del lado derecho del tronco y miembro inferior derecho presentaba grandes zonas irregulares de hiperpigmentación, de color café oscuro (Fig. 4). La exploración de extremidades reveló marcada disminución de volumen del miembro inferior derecho, incluyendo la región glútea (Figs. 1 y 2). Las mediciones de los miembros dieron los siguientes resultados:

	<i>Derecha</i>	<i>Izquierda</i>
Circunf. muslo .....	35.5 cm.	39 cm.
Circunf. pierna .....	25.5 cm.	28 cm.
Circunf. brazo .....	21.5 cm.	21.5 cm.
Longitud de la tibia .....	40.5 cm.	40.5 cm.

En el examen neurológico no se encontraron alteraciones del estado mental. La exploración de pares craneales mostró normalidad de pares I y II. Al examen de pares III, IV y VI se notó paresia de desviación del O.D. a la izquierda y hacia abajo, con inclinación de la cabeza hacia la izquierda (Fig. 3). La prueba de diplopia con vidrio rojo dio los siguientes resultados: (fig. 1).

Las pupilas eran isocóricas y reaccionaban bien a luz y acomodación. Pares V y VII fueron normales. Exploración del VIII par mostró hipoacusia izquierda sin alteración del Weber y pruebas calóricas normales (agua helada 10cc). Los restantes pares craneales fueron normales. El examen del sistema motor confirmó la disminución de volumen del miembro inferior derecho, no observándose fasciculaciones ni encontrándose debilidad muscular demostrable clínicamente. No se encontraron alteraciones del tono muscular; los reflejos ósteotendinosos y cutáneos eran normales y simétricos, con respuestas plantares flexoras. La sensibilidad superficial y profunda estaba conservada.

Exámenes complementarios: Hemograma y examen de orina normales. VDRL negativo. Eritrosedimentación 35 mm. en 1 hora. I.D. reacción de tuberculina positiva.

Una radiografía de tórax mostró ligera banda de paquipleuritis paramediastinal superior derecha. Las radiografías del cráneo no mostraron patología ni asimetría del cráneo o de la cara. Se practicó neuromiografía, sin lograr visualizar el sistema ventricular, después de inyección de 30 cc. de aire. La presión del LCR en posición sentada fue de 450 mm de agua y el análisis de laboratorio del mismo reveló proteínas totales de 20 mg%, globulinas negativas, glucosa 81 mg%, leucocitos 16 y eritrocitos 3/mm<sup>3</sup> (LCR obtenido después de inyección de 20 cc. de aire).

Una biopsia del muslo derecho reveló: las fibras musculares de calibre uniforme, sin proliferación de núcleos y con estriaciones transversales uniformemente conservadas. En la piel había atrofia de grado medio de la epidermis, con disminución de la rete malpighii e intensa pigmentación de la capa basal. La dermis contenía abundantes fibras colágenas, las cuales aparentemente habían proliferado e invadido las capas superficiales del tejido subcutáneo, englobando totalmente las glándulas sudoríparas con un límite poco definido entre la dermis y el tejido subcutáneo. No se encontraron folículos pilosos, a pesar del considerable tamaño de la muestra. Los nervios que se encontraron en la piel y en el músculo fueron normales.

#### RESUMEN Y COMENTARIO:

Se presenta un caso de hemiatrofia parcial, localizada a la mitad derecha de la cara y miembro inferior del mismo lado, acompañada de pigmentación en el hemicuerpo derecho y parálisis del músculo oblicuo mayor derecho. El paciente tuvo también un probable síndrome laberíntico izquierdo que se acompañó de hipoacusia en ese lado.

Es llamativo el hecho de que los síntomas se iniciaran en el miembro inferior, al contrario de la mayoría de los casos reportados, en los cuales el proceso casi siempre se ha iniciado en la cara. Este hecho es probablemente

incompatible con una relación etiológica al proceso pulmonar descrito. Se hace resaltar la ausencia de debilidad muscular, cambios reflejos y alteraciones de la sensibilidad.

El estudio histólogo del músculo fue negativo. En la piel, en cambio, se encontraron alteraciones significativas (atrofia y pigmentación de la epidermis con fibrosis de la dermis) que aunque no se pueden considerar como típicas, sí son semejantes a las descritas en esclerodermia.

### B I B L I O G R A F I A

- 1.—ARCHAMBAULT, L. & FROMM, N. K.  
Progressive facial hemiatrophy. Arch. of Neurol. & Psychyat. 27:529, 1932.
- 2.—FINESILVER, B. & ROSOW, H. M.  
Total hemiatrophy. J. A. M. A., 110:366, 1938.
- 3.—BRAIN, R.  
Diseases of the Nervous System. V Ed., pag. 627 Oxford Med. Public., London, 1955.

Fig. 1.—Vidrio rojo sobre el ojo derecho, dibujado como el paciente lo ve.

Fig. 2.—Inclinación de la cabeza hacia el lado izquierdo, característico de la parálisis del cuarto par derecho.

Fig. 3.—Nótese la acentuada atrofia del miembro inferior derecho y disminución del volumen de la cara; el miembro superior derecho es normal.

Fig. 4.—Aspecto posterior de ambas piernas, que muestra la pigmentación del lado derecho.

Fig. 5.—Microfotografía del músculo, que muestra las fibras de calibre uniforme, con las estriaciones transversales bien conservadas (hematoxilina fosfotungstica, 250x).

Fig. 6.—Microfotografía de la piel, que demuestra la atrofia moderada de la epidermis, con pigmentación, y el engrosamiento del tejido fibroso de la dermis, que rebasa ampliamente la capa de glándulas sudoríparas.

