

Rev. Chil. Pediatr. 56(2): 87-91, 1985

Hemihipertrofia Congénita

Dr. Sergio Zúñiga R.; Dr. Alejandro Zavala B.; Dr. Carlos Pérez L.¹⁻²

Congenital Hemihypertrophy

Congenital hemihypertrophy is a rare condition of uncertain origin first described by Meckel in 1822. It is characterized by asymmetry with enlargement of an entire side or specific regions and occasionally different anatomic areas on both sides of the body. Its association with various congenital defects (hypospadias, cryptorchidism, renal ectopy, nephromegaly, genital hypertrophy, medullary sponge kidney) and increased susceptibility to neoplasm of the kidney (Wilms'tumor), liver and adrenal cortex moved us to review this condition. We report 14 patients with congenital hemihypertrophy studied from 1974 to 1984 in the Pediatric Surgery and Orthopaedics Departments of Dr. Exequiel González Cortés Hospital.
(*Key words:* Hemihypertrophy. Congenital body asymetry).

La hemihipertrofia es una de las más raras e interesantes anomalías del desarrollo encontradas en la especie humana. Escultores y pintores la exponen en sus obras en la época greco-romana; sin embargo, los primeros casos documentados científicamente, corresponden al siglo pasado: Meckel 1822 y Wagner 1839¹⁻².

Hasta el momento, se han encontrado más de 200 comunicaciones en la literatura⁹.

Se define la hemihipertrofia como el sobrecrecimiento de uno de los hemicuerpos, completo o parcial, en ausencia de enfermedad vascular, linfática, neurológica o endocrina, manifiesta a la simple inspección y no a la búsqueda acuciosa, ya que comúnmente se acepta que individuos normales presenten leves asimetrías entre órganos o segmentos corporales pares⁶⁻¹². Esta asimetría puede ser evidente, en el momento de nacer o hacerse notoria con el transcurso de los años. Una vez desarrollada, parece constante²⁰.

Además del aspecto estético, es importante conocer esta entidad por su asociación con defectos congénitos variados, especialmente retardo mental y anomalías génito-uritarias²⁻⁷⁻⁹⁻¹⁷⁻¹⁸⁻²⁰⁻²¹⁻²³. Más aún, la aumentada susceptibilidad de estos niños para presentar neoplasias de riñón, hígado y corteza suprarrenal¹⁻²⁻⁴⁻⁵⁻⁷⁻⁹⁻¹⁰⁻¹⁵⁻¹⁷⁻¹⁹⁻²⁰⁻²¹⁻²³, hace imprescindible un control clínico acucioso y periódico.

Se presentan algunos casos de niños con he-

mihipertrofia congénita, detectados en el transcurso de los últimos diez años (1974-1984) y se revisan aspectos de esta afección, básicos para su diagnóstico y manejo.

MATERIAL

Se presentan 14 niños, de 5 meses a 14 años de edad en el momento del diagnóstico, estudiados y controlados en la policlínica de Cirugía, Ortopedia y Traumatología del Hospital Dr. Exequiel González Cortés, desde enero de 1974 a junio de 1984.

La descripción de estos niños se analiza en la Tabla I.

En las figuras 1 a 6 se muestran algunas de las características más relevantes del examen físico y radiológico de esta afección.

En los 14 niños, la hemihipertrofia ha sido asintomática. La mayor parte de los casos consultó por la asimetría corporal, detectada por los padres o por el pediatra en un examen de rutina. Entre las anomalías asociadas, en sólo dos pacientes, se encontró criptorquidea unilateral, que no correspondía, en ninguno de los casos, al lado afectado por el sobrecrecimiento y que fue tratada quirúrgicamente.

Una vez establecido el diagnóstico de hemihipertrofia pura, se ha practicado en estos niños, un control riguroso y periódico, no necesitándose hasta el momento de exámenes más especializados. Los estudios neurológicos y psicológicos, revelan normalidad y el desarrollo pondo-estatural ha sido adecuado, comprobándose que la hemihipertrofia se mantiene con el transcurso de los años.

En los casos en que el sobrecrecimiento afecta

¹ Servicios de Cirugía Pediátrica, Ortopedia y Traumatología, Hospital Dr. Exequiel González Cortés.

² Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Sur, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago.

una extremidad inferior, sólo se ha requerido un realce ortopédico contralateral, en el calzado, para evitar así, alteraciones estáticas de la columna vertebral.

COMENTARIO

La verdadera incidencia de la hemihipertrofia congénita, es difícil de determinar, ya que grados leves de asimetría corporal son considerados como normales. Parker¹⁷ encontró asimetría importante en 10 de 86.000 admisiones de un hospital general de New York. En los archivos de malformaciones congénitas de Birmingham, Inglaterra², aparece una incidencia de 1 por 14.300 recién nacidos vivos. Aparentemente en la afección, no existen factores predisponentes de sexo o raza.

Clínicamente, el sobrecrecimiento puede ser total o predominar en un segmento del hemi-cuerpo afectado. Más rara es la hemihipertrofia cruzada, que afecta segmentos alternos⁶. Los casos clínicos clásicos, presentan un sobrecrecimiento de un lado del cuerpo, que incluye esqueleto y partes blandas. Ocasionalmente, la piel del lado afectado es más gruesa y el cuero cabelludo es más piloso⁶⁻⁹⁻¹⁸⁻²⁰. Aproximadamente, 30% de los casos reportados presentan lesiones del tipo hamartomas, ej. nevus pigmentados, hemangiomas²⁻¹⁶⁻¹⁸.

El diagnóstico diferencial más importante es con las hemiatrofias de origen neurológico: diastematomelia (lesión medular congénita), hemiplejias congénitas, secuelas de polio, en las cuales, la anamnesis y el examen neurológico, permiten diferenciarlas.

Tabla 1.

Ubicación de la hemihipertrofia en 14 pacientes

Edad Al DG.	Sexo	Lado Afectado	Segmento Corporal más comprometido	Exámenes Complementarios
3a10m (1974)	F	D	Cara, extremidades, genitales.	Rx EMG: normal Pielografía: normal
6m (1974)	M	I	Cara, extremidades.	Rx
6a (1974)	F	I	Extremidad inferior	Rx
1a (1974)	F	I	Extremidad inferior. (Fig. 1 y 2)	Rx
3a (1974)	F	I	Extremidad inferior, genitales.	Rx
6a (1974)	M	I	Total. (Fig. 3 y 4)	Rx EMG: normal
3a (1975)	M	D	Cara, extremidades.	Rx
1a2m (1977)	F	I	Extremidad inferior, genitales.	Rx
5m (1977)	F	I	Extremidad inferior.	Rx
3a (1982)	F	D	Extremidad inferior. (Fig. 5 y 6)	Rx
9m (1982)	M	D	Extremidad inferior.	Rx
3a (1982)	F	I	Extremidad inferior.	Rx
14a (1983)	M	I	Extremidad inferior.	Rx
3a (1984)	M	D	Cara, extremidades.	Rx Pielografía: normal

F = femenino
M = masculino
D = derecho
I = izquierdo
Rx = radiografía
EMG = electromiografía

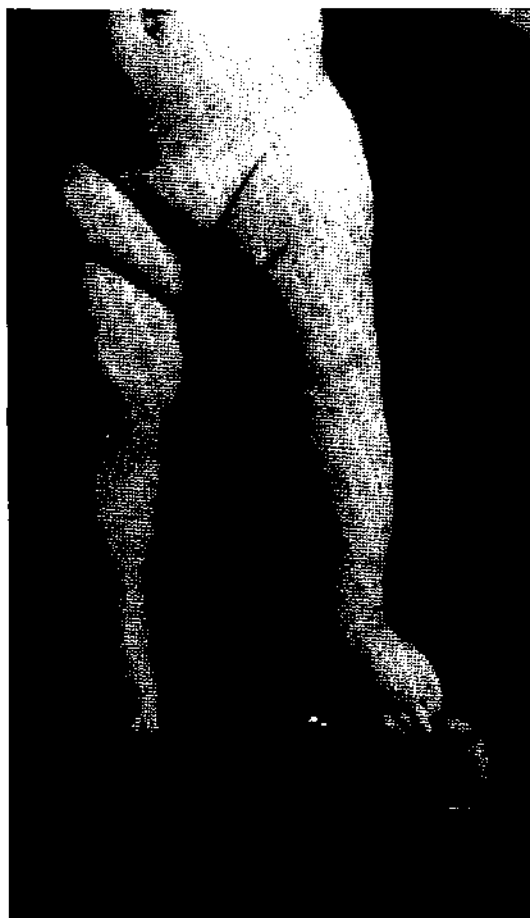


Figura 1.

Hemihipertrofia extremidad inferior izquierda.

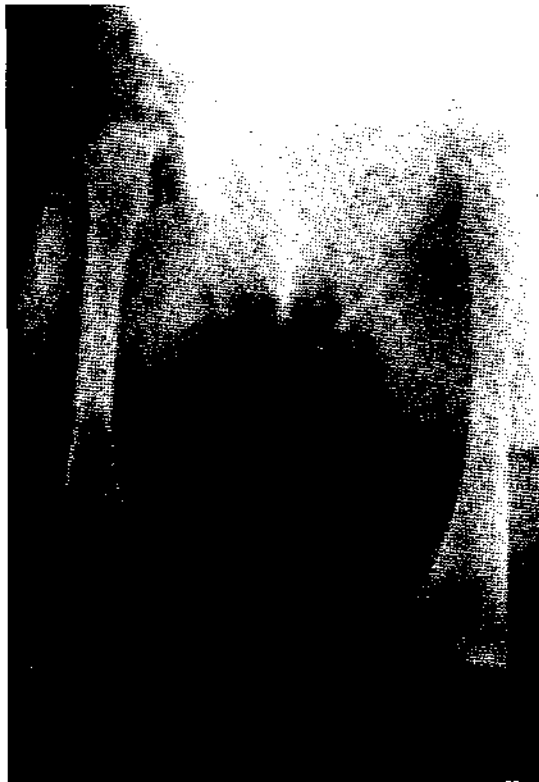


Figura 2. Radiografía hemihipertrofia extremidad inferior izquierda.



Figura 4. Hemihipertrofia izquierda total. Aspecto de la cara.



Figura 3. Hemihipertrofia izquierda total.

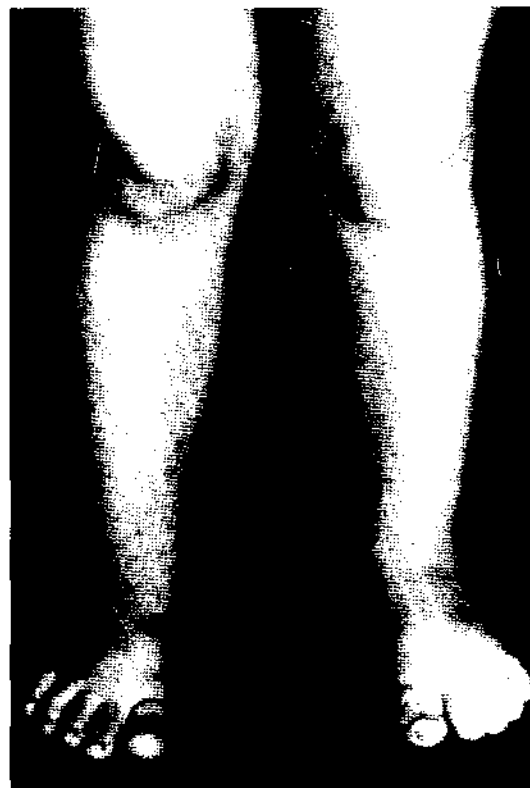


Figura 5. Hemihipertrofia extremidad inferior derecha.

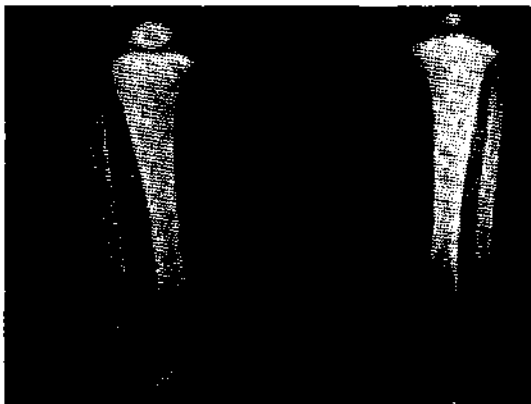


Figura 6. Radiografía del caso de la figura 5.

Otros cuadros que producen una hemihipertrofia corporal real, se observan en la Tabla 2.

Tabla 2.
Hemihipertrofias adquiridas (Secundarias)

1. Causas vasculares o linfáticas
Síndrome de Klippel Trenauunay o nevus varicoso osteohipertrofico.
Síndrome de Parkes Weber o hipertrofia telangeectásica.
Enfermedad de Milroy o linfedema congénito.
Fístula arterio venosa congénita
2. Causas neurológicas
Enfermedad de Recklinghausen o neurofibromatosis difusa.
3. Causas endocrinas
Síndrome de Silver.
Síndrome de Beckwith Wiedeman.
Hiperpituitarismo o gigantismo.
4. Otras
Osteomielitis crónica.
Secuelas de fracturas que estimulan el crecimiento.

Dentro de las clasificaciones de la hemihipertrofia corporal encontradas en la literatura, una de las que parece más práctica, corresponde a la de Ward y Lerner¹²⁻¹³⁻²⁰, que la clasifican en congénitas y adquiridas y ambas en Total (de todos los sistemas) o Limitada (sólo algunos sistemas). Las formas totales pueden a su vez ser fragmentarias, cruzada o hemihipertrofia y las limitadas, serlo al sistema muscular, vascular, óseo o neurológico.

La etiología de la hemihipertrofia congénita, aún es desconocida. En 1921, Gesell, planteó la posibilidad de que en estos casos, se produjera la desviación de un embarazo gemelar, siendo el blastodermo afectado cuantitativamente en una de sus partes¹². Esto, estaría de acuerdo con la histopatología de los tejidos de las zonas afectadas, que muestra hiperplasia celular más que una

hipertrofia, en estos pacientes². En siete casos se han descrito anomalías cromosómicas. Un paciente tenía un par de cromosomas 16 elongado; sin embargo, no pareciera haber agregación familiar en los casos estudiados, aunque sí, un ligero mayor riesgo en los hijos de las madres afectadas²⁻¹¹⁻¹⁵. Tampoco se ha relacionado con factores ambientales específicos o desusados, por lo que pareciera tener un origen heterogéneo²⁻¹²⁻¹⁵.

Sin considerar la incertidumbre en lo referente a su etiología e incidencia, está clara su asociación con una variedad de alteraciones benignas y malignas abdominales y génito-uritarias: hipospadia, criptorquidea, ectopia renal, nefromegalia, hipertrofia genital, riñón medular en esponja. El tumor de Wilms es la neoplasia más frecuente, relacionada con la hemihipertrofia y su coexistencia es mayor que la esperada por el azar¹⁻²⁻⁴⁻⁵⁻⁹⁻¹⁰⁻¹⁴⁻¹⁷⁻²⁰⁻²¹⁻²³. Otros tumores con los que también se le relaciona, son el hepatoblastoma y neoplasias adreno corticales²⁻⁵⁻¹⁷. Aparentemente se trataría de un síndrome de malformación-neoplasia (teratogénico oncogénico) como plantean Knudson y Strong en su hipótesis de la doble mutación⁵⁻⁹⁻¹⁷; como estos tumores parecen tener un origen embrionario, el estudio en su relación con la hemihipertrofia puede conducir a una información más específica de los mecanismos involucrados.

Lo anterior implica que, aunque se trata de una afección rara, un número significativo de estos pacientes, tiene riesgo de sufrir una neoplasia abdominal. Por lo tanto, todos los niños con hemihipertrofia congénita, deben ser examinados acuciosamente y seguidos. La ecografía abdominal y la pielografía de eliminación, deben realizarse a la menor sospecha.

Desde el punto de vista ortopédico, raramente se requiere el empleo de la cirugía, bastando con reales en el calzado¹³. Entre los tratamientos de frenación ósea, están descritas la epifisiodesis de Plemister y la técnica de Blount³⁻¹³⁻¹⁹⁻²². Estos procedimientos tienen indicaciones precisas y deben efectuarse cuando existe diferencia, en las extremidades inferiores, mayor de 4,5 cm. antes de la maduración ósea y mayor a 3,8 cm. después de ella¹³⁻¹⁹.

CONCLUSION

Poco se sabe de esta entidad, debido a su aparentemente baja incidencia y el desconocimiento de su etiopatogenia. El enfoque clínico no sólo debe guiarse por las alteraciones estéticas o mecánicas. Su relación con patologías benignas

y malignas abdominales y génito-uritarias, en especial, el tumor de Wilms, exige plantear en estos niños, un seguimiento clínico periódico, con acucioso examen abdominal, empleando ecografía y pielografía de eliminación a la menor sospecha de masa o proceso citogénico abdominal.

REFERENCIAS

- ¹ *Benson P.F., Vulliamy D.G., Taubman J.O.*: Congenital hemihypertrophy and malignancy. *The Lancet* 1: 468, 1963.
- ² *Bergsma D.*: Birth Defects Compendium. 2a. Ed. N.Y. 1979. The National Foundation. March of Dimes. Pág. 458.
- ³ *Blunt W.P.*: Unequal leg length in children. *Surg. Clin. of N.A.* 38: 107, 1958.
- ⁴ *Boxer L.A., Smith D.L.*: Wilms'tumor prior to onset of hemihypertrophy. *Am. J. Dis. Child.* 120: 564, 1970.
- ⁵ *Fraumeni J.F., Geiser C.F., Manning M.D.*: Wilms'tumor and congenital hemihypertrophy: Report of five new cases and review of literature. *Pediatrics* 40: 886, 1967.
- ⁶ *Gorlin R.J., Meskin L.H.*: Congenital hemihypertrophy. Review of the literature and report of a case with special emphasis on oral manifestations. *J. Pediatr.* 61: 870, 1962.
- ⁷ *Haicken B.N.*: Congenital hemihypertrophy. Problems in long-term management. *Am. J. Dis. Child.* 120: 372, 1970.
- ⁸ *Hammond G.L., Wieben E., Market C.L.*: Molecular signals for initiating protein synthesis in organ hypertrophy. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 76: 2455, 1979.
- ⁹ *Hennessy W.T., Cromie W.J., Duckett J.W.*: Congenital hemihypertrophy and associated abdominal lesions. *Urology* 18: 576, 1981.
- ¹⁰ *Janik J.S., Seeler R.A.*: Delayed onset of hemihypertrophy in Wilms'tumor. Case report. *J. Pediatr. Surg.* 11: 581, 1976.
- ¹¹ *Kääpä P., Susitaival P.*: Hemihypertrophy with unilateral folliculitis and acne. Case report. *Acta Paediatr. Scand.* 68: 921, 1979.
- ¹² *Mac Ewen G.D., Case J.L.*: Congenital hemihypertrophy. A review of 32 cases. *Clin. Orthop.* 50: 147, 1967.
- ¹³ *Mc Culloch C.J., Kenwright J.*: The prognosis in congenital lower limb hypertrophy. *Acta Orthop. Scand.* 50: 307, 1979.
- ¹⁴ *Maurer H.S., Pendergrass T.W., Borges W., Honig G.R.*: The role of genetic factors in the etiology of Wilms'tumor. *Cancer* 43: 205, 1979.
- ¹⁵ *Meadows A.T., Lichtenfeld J.L., Koop C.E.*: Wilms'tumor in three children of a woman with congenital hemihypertrophy. *N. Engl. J. Med.* 291: 23, 1974.
- ¹⁶ *Muller J.T., Pickett A.B., Frederick F.D.*: Facial hemihypertrophy associated with nevus nius lateris syndrome. *Oral Surg.* 50: 226, 1980.
- ¹⁷ *Parker D.A., Skalko R.G.*: Congenital asymmetry: report of 10 cases with associated developmental abnormalities. *Pediatrics* 44: 584, 1969.
- ¹⁸ *Pascual Castroviejo I.*: Diagnóstico clínico-radiológico en neurocirugía infantil. Ed. Científico Médica, 1971, pág. 226. Barcelona.
- ¹⁹ *Pedroca A., Coscia P.L., De Guidi G.*: Le emipertrofie congenite. *Minerva Ortopédica* 19: 309, 1968.
- ²⁰ *Ringrose R.E., Jabbour J.T., Keele D.K.*: Hemihypertrophie. Review article. *Pediatrics* 36: 434, 1965.
- ²¹ *Saypol D.C., Laudone V.P.*: Congenital hemihypertrophy with adrenal carcinoma and medullary sponge kidney. *Urology* 21: 510, 1983.
- ²² *Sharrard W.J.W.*: *Pediatric Orthopaedics and Fractures.* Blackwell Scientific Publications, 1971, pag. 427.
- ²³ *Tolchin D., Koenigsberg M., Santorineou M.*: Diagnóstico temprano del tumor de Wilms en una niña con hemihipertrofia y quistes ováricos. *Pediatrics (Ed. Esp.)* 14: 67, 1982.