

11237
Zej
125



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado
Hospital General Lic. Adolfo López Mateos
I. S. S. S. T. E.

Hemihipertrofia Congénita Idiopática
(Presentación de un Caso)

T E S I S

Que para obtener el título de
Especialista en Pediatría Médica

P R E S E N T A

El Dr. Marco Antonio Sandoval Núñez



FALLA DE ORIGEN

México, D. F. Feb. 1984



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	PAG.
PROLOGO	1
1. INTRODUCCION	4
1.1 DEFINICION	5
1.2 ANTECEDENTES HISTORICOS	5
1.3 INCIDENCIA	7
1.4 ETIOLOGIA	7
1.5 CLASIFICACION	8
1.6 MANIFESTACIONES CLINICAS	10
1.7 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	12
1.8 DIAGNOSTICO	14
1.9 TRATAMIENTO	15
2. OBJETIVO	16
3. JUSTIFICACION	17
4. CASO CLINICO DE HEMIHIPERTROPIA CONGENITA IDIOPATICA	18
5. PROGRAMA DE CONTROL Y MANEJO	23
6. CONCLUSIONES	25
7. RESUMEN	27
8. BIBLIOGRAFIA	28

PROLOGO

Antes de iniciar el desarrollo de el tema de la hemihipertrofia congénita, es conveniente hacer algunas consideraciones de orden general sobre las malformaciones congénitas, ya que ocupan un lugar muy importante en la práctica pediátrica. Se define como una malformación congénita a todo defecto permanente, anatómico, histológico o bioquímico derivado de un desarrollo intrauterino defectuoso y que el organismo no puede reparar a través del crecimiento y desarrollo. (1,2)

Según diferentes estadísticas se calcula una frecuencia aproximada de 1.5 a 3.5% recién nacidos vivos, si se prolonga la vigilancia hasta los 5 años de vida la frecuencia aumenta hasta 5 a 7 por ciento. La frecuencia es mayor en grupos de mortinatos y abortos espontáneos. (1,2,3)

Se les clasifica en cromosómicas, monogénicas y multifactoriales. (4) En estas últimas como su nombre lo indica no se encuentra una causa directa, sino que se cree que son varios los factores que en determinado momento del desarrollo embriológico intervienen y lo alteran, por lo regular no se transmiten a los descendientes y cuando así sucede lo hacen sin ningún patrón de herencia, como es el caso de la hemihipertrofia congénita.

El diagnóstico se hace por lo regular en la etapa neo - natal o en épocas posteriores de la vida, siendo el pediatra el médico más capacitado para proporcionar la máxima ayuda al pao - ciente deforme, es él quien puede valorar integralmente la sio - tuación; pues conoce la malformación como problema estructural, al niño malformado como individuo cuya etapa de crecimiento y - desarrollo tiene características biológicas particulares que - pueden afectarse como consecuencia de la malformación misma y - el efecto que ella ejerce sobre la estructura física y mental del niño. El pediatra debe ser todo un coordinador de los dio - versos especialistas y de los estudios que en buen número se reo - quieren para ofrecer al paciente y a la familia el apoyo que neo - cesitan.

En términos generales el cuidado del paciente malformao - do comprende los siguientes puntos: salvar la vida del enfermo, compensar las deficiencias que la deformidad esté causando de - inmediato, corregir cuando sea posible la anormalidad y sobre - todo propiciar la adaptación física, mental y psíquica del pao - ciente, además de crear conciencia en los padres de que en efeco - to su hijo tiene una malformación congénita, la importancia que dicha anormalidad tiene en cuanto a sus funciones orgánicas y a la sobrevivencia inmediata, las posibilidades de tratamiento meo - diato o inmediato o la necesidad de esperar el momento óptimo - para intentar el trabajo quirúrgico reconstructivo, la trasceno - dencia que para el desarrollo físico y el crecimiento orgánico en general pero particularmente en la esfera mental del pacieno -

te tiene el padecimiento; subrayar la necesidad de que anímica y mentalmente se sobrepongan a la tortura de tener un hijo mal formado, que comprendan que cuánto más hagan por ayudar a la capacitación de su hijo, actuarán más paternalmente y encontrarán en ello posteriormente motivo de tranquilidad, explicar el porqué de lo sucedido y el riesgo en gestaciones futuras de hijos malformados.

1. INTRODUCCION

La hemihipertrofia congénita idiopática es una anomalía del crecimiento y desarrollo, caracterizada fundamentalmente por el crecimiento exagerado de uno o varios segmentos del organismo, su presentación es rara y se ignora su causa o causas. Las investigaciones efectuadas no han resuelto la siguiente pregunta: ¿a qué se debe que determinados grupos celulares de un organismo respondan en forma exagerada, desproporcionada a las influencias normales de la hormona del crecimiento?, duda que hasta el presente no ha podido ser contestada objetivamente por los expertos en este campo; es factible que con el desarrollo científico y tecnológico en un futuro próximo podrá resolverse esta duda.

1.1 DEFINICION

El término hemihipertrofia se deriva de los vocablos - Hemi que significa mitad o medio y de hipertrofia que denota - aumento del tamaño de las células que integran un órgano, trayendo como consecuencia aumento de volumen y dimensiones de éste. Definiéndose a la hemihipertrofia como una anomalía congénita en la cual el crecimiento del organismo es disarmónico y asimétrico, dando como consecuencia deformidad a expensas de la mitad izquierda o derecha del cuerpo condicionada por aumento del volumen y dimensiones de los órganos situados en la mitad afectada. Por lo regular la mitad contralateral conserva el tamaño y forma normales. (5,6)

Actualmente se le considera un síndrome y la deformidad puede presentarse en forma aislada o acompañado a otras alteraciones. Se le denomina también: Hipertrofia unilateral, hipertrofia congénita, hemigigantismo, hemihipertrofia total, hemimacrosomía, gigantismo parcial, hemihipertrofia total verdadera y síndrome de Steiner (5,6,7)

1.2 ANTECEDENTES HISTORICOS

Los hechos interesantes de cualquier campo del conocimiento humano, con frecuencia no suelen pasar desapercibidos para los hombres de ingenio como escritores, escultores, pintores, etc., así pues tenemos constancia de que esta alteración fue reconocida desde la antigüedad, ya que en los museos históricos de Grecia y Roma se encuentran dos figuras humanas -

que ejemplifican claramente esta anomalía. Se ignora el nombre de estos artistas, pero sus obras ejemplo de mentalidad productiva y creadora precedieron a las descripciones anatómicas y a los escritos médicos en los que se le hace referencia (9,10). Fue hasta a mediados del siglo pasado, cuando Meckel en 1822 estudiando las variantes normales en la forma y en el tamaño entre la mitad izquierda y derecha del organismo, encontró el caso de un cadáver humano con hemihipertrofia; denominando a esta alteración como "asimetría de la mitad del cuerpo". (9,10,11)

Wagner en 1839 reporta el primer estudio clínico de un paciente con hemihipertrofia, seguido de otro de Desvougues y Cols., posterior a lo cual siguieron otras comunicaciones de tal manera que en 1920 el síndrome ya se ha dado a conocer ampliamente en la literatura, por lo que Gesell estudia los casos reportados proponiendo interesantes teorías para tratar de explicar su origen, a las que se ha agregado o modificado poco en la actualidad. (9,10,11,12)

En 1926 Lenstrup, Wakefield y Hines en 1933 reevaluaron los casos reportados recopilando 103 en total. Sin embargo, Schwartzman y Grossman en 1942 concluyeron que únicamente 101 casos reúnan los requisitos para ser considerados como hemihipertrofia. En 1943 en el Hospital Infantil de México el Dr. E. Toussaint Aragón encontró un caso, el cual publicó en la Revista Mexicana de Pediatría de ese año con lo cual llegó a 105 los reportados en la literatura mundial. La cifra actual de casos publicados es de 185, pero se especula que hay pacientes cuya -

deformidad es leve o moderada y no se le presta importancia, -
llegándose a publicar aquellos casos en los que fue aparente y
llamativa. (12,13,14,)

1.3 INCIDENCIA

Hata el momento actual se desconoce cuál es su inciden-
cia y frecuencia, se ha observado más frecuentemente en varo -
nes, con predominio en el lado derecho y los casos reportados -
en raza negra han sido raros. (8,9,10,11)

1.4 ETIOLOGIA

Las posibilidades de que la herencia juegue un papel -
importante no han sido descartadas por completo, ya que se ha -
documentado el caso en que madre e hija estaban afectadas así -
como un hermano y hermana en tres generaciones. Sin embargo, en
la gran mayoría de los casos comunicados, no se han encontrado -
familiares con esta anomalía en dos o tres generaciones previas
(9,10,11,22); por lo que no se ha determinado ningún patrón de
herencia específico y se considera que son casos esporádicos -
condicionados por múltiples factores. (5,6,15)

En cuanto a las causas que alteran el desarrollo del em
brión en esta entidad no se conocen con precisión, algunos auto
res refieren haber encontrado alteraciones cromosómicas como mo
saicismo, diploidia-triploidia, monosomía con translocación B/G,
trisomía 18 (5,7,18,19,23). Otros mencionan alteraciones linfá

ticas, vasculares, trastronos del sistema nervioso central que dan como resultado lesión neurotrófica(21). Sin embargo, las teorías más aceptadas actualmente son las de Gesell, refiriendo en una de ellas que una vez formado el huevo existe algún problema en la nidación como malposición, compresión mecánica, deformidad, etc. que causa daño a esa mitad del huevo lo que condiciona posteriormente un crecimiento compensatorio exagerado, dando lugar al mayor desarrollo de esa mitad del embrión. La otra hipótesis también fue propuesta por el mismo autor y es la que se acepta por la mayoría de los investigadores, afirmandose que durante la mitosis y particularmente en la anafase, cuando los cromosomas se subdividen en número igual por pares y cada mitad emigra a cada polo del huevo, entonces concurren factores que probablemente ocasionan lesión mitocondrial, con desgarramiento del material genético, condicionando distribución de mayor cantidad de material cromosómico en una mitad del huevo con desarrollo exagerado concomitante de esa mitad. La relación entre hemihipertrofia congénita y el uso de medicamentos durante el embarazo no ha sido descrita. (5,6,7,19,20)

1.5 CLASIFICACION

La primera clasificación fue ideada por Stoesser siendo modificada posteriormente. Clasificación de Stoesser:

1. Hipertrofia Real
 - 1.1 Hipertrofia congénita
 - 1.2 Hipertrofia parcial
 - 1.3 Hemihipertrofia
 - 1.4 Hipertrofia cruzada
2. Hipertrofia Adquirida
3. Falsa Hipertrofia
 - 3.1 Hipertrofia congénita
 - 3.2 Enfermedad de Milroy
 - 3.3 Elefantiasis
 - 3.4 Hemihipertrofia

Años más tarde esta clasificación fue ampliada por Ward y Lerner, siendo la que se acepta actualmente (7,9,10,18,19)

1. Hipertrofia
 - 1.1 Hipertrofia congénita
 - 1.2 Hipertrofia total (involucra a todos los sistemas)
 - 1.3 Segmentaria
 - 1.4 Cruzada
 - 1.5 Hemihipertrofia
2. Hipertrofia parcial (involucra uno o más sistemas, - pero no a todos)
 - 2.1 Vascular
 - 2.2 Muscular
 - 2.3 Oseo
 - 2.4 Neurológico

3. Hipertrofia adquirida: Hipertrofia total

3.1 Gigantismo. Hiperpituitarismo

3.2 Nerufibromatosis

4. Hipertrofia Parcial

4.1 Enfermedad Milroy

4.2 Elefantiasis

4.3 Lipomatosis

4.4 Neurofibromatosis

4.5 Anomalias vasculares

4.6 Múltiples aneurismas arteriovenosos

1.6 MANIFESTACIONES CLINICAS

Estas van a depender del grado de afección del sujeto - con hemihipertrofia así como de las regiones anatómicas involucradas, es decir, si es parcial o total, por lo que en algunos pacientes la deformidad será notoriamente manifiesta mientras - que en otros será poco ostensible; de tal manera que observaremos deformidad de la región afectada por aumento de volumen y/o de longitud y diámetro, así por ejemplo tendremos una extremi - dad o un segmento de ésta más ancha y de mayor longitud que en el lado contralateral normal. Siendo la piel de el área afecta - da más gruesa, las glándulas sudoríparas y sebáceas de mayor vo - lumen con abundante secreción sudoral y sebacea, en ocasiones - la piel es pigmentada, puede haber hipertrichosis, distrofia un - gueal, hirsutismo, venas varicosas, pelo grueso e in sortijado, - red venosa colateral, pezón grande y voluminoso, a nivel óseo -

aumento de la longitud y del diámetro en forma unilateral. Generalmente el testículo, cápsulas suprarrenales y el riñón tienen mayores dimensiones que en el lado sano. En la cavidad oral el aumento de la lengua puede ser unilateral o difuso, con hipertrofia de las papilas fungiformes, así mismo los labios, maxilares, amígdalas y ganglios del lado afectado con mayores dimensiones que en el lado sano. Se afecta la dentición permanente por aumento de volumen y de los diámetros mesodistal y bucolingual, los incisivos, el segundo y tercer molares usualmente están muy separados, siendo el inicio de la dentición más temprana que en el lado sano lo que condiciona mal oclusión y trastornos para la masticación y deglución. También se han reportado excrescencias polipoides en labios y mucosa oral.

A nivel del sistema nervioso central también se ha documentado aumento de volumen en el hemisferio correspondiente con dilatación ventricular, retraso mental, epilepsia y neuritis (ciática).

La asociación de hemihipertrofia congénita con otras patologías es relativamente frecuente, entre las que destacan las alteraciones dermatológicas alrededor de un 50% de los casos, con edema, ictiosis, hipertricosis, distrofia ungueal, nevos, hemangiomas, telangiectasis, pigmentación.

También se reporta retardo mental en 15-20% de los casos, ignorándose la causa, otras anomalías menos frecuentemente asociadas son: cardiopatía congénita, criptorquidia, hipospa -

dias, bronquiectasias, hipogonadismo, polidactilia, sindacti -
 lia, estatura corta, escoliosis compensatoria, etc. Se estima
 que uno de cada 30 pacientes con hemihipertrofia congénita pue -
 de presentar tumor de Wilms y menos frecuentemente se ha obser -
 vado hepatoblastoma, tumores adrenales, etc. (7,8,9,10,15,16,17,
 18,23)

Anomalías asociadas a hemihipertrofia:

Renales: nefromegalia benigna
 riñón poliquístico

Tumores más frecuentes: Wims

carcinoma renal

adenoma

hepatoblastoma

Tumores raros: Gonadoblastoma

Neuroblastoma

Sarcoma

Dentro del seguimiento integral de estos pacientes se -
 recomienda que en caso de sospechar anomalías asociadas, practi -
 car los estudios de gabinete y laboratorio convenientes a cada
 caso.

1.7 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Cuando la hemihipertrofia congénita es completa es diffi -
 cil confundirla con otras patologías, no siendo así cuando es -

parcial. Por lo regular deberá plantearse el diagnóstico diferencial con todas las hemidisplasias conocidas abajo mencionadas. Sin embargo, los síndromes con los que más frecuentemente puede ser difícil de diferenciar son: el síndrome de Beckwith-Wiedeman, Silver-Russel y la hemiatrofia. En el primero el crecimiento es generalizado y no unilateral y cursa con la triada característica: macroglosia-exonfalo-hipertrofia. En el segundo hay estatura corta, asimetría esquelética y el dedo meñique corto e incurvado. La hemiatrofia cuando es generalizada a la mitad del cuerpo pero estos casos son sumamente raros y es fácilmente palpable la falta de crecimiento y desarrollo celular y la diferencia con el lado sano.

Diagnóstico diferencial de las asimetrías y hemidisplasias:

1. Hemiatrofia
2. Hemidisplasia
3. Retardo en el crecimiento intrauterino
4. Síndrome de Silver-Russel
5. Mosaicismo cromosómico
6. Anormalidades Cromosómicas
7. Microsomía facial
8. Parálisis cerebral
9. Hemihipertrofia
10. Hemihipertrofia congénita idiopática

11. Síndromes neurocutáneos:
 - 11.1 Esclerosis tuberosa
 - 11.2 Enfermedad de Lindau-Von-Hippel
12. Síndrome de Becwith-Wiedeman
13. Anormalidades de piel y vasos
14. Angiodisplasias
15. Malformaciones arteriovenosas
16. Malformaciones venosas
17. Meangiomas
18. Anormalidades linfáticas:
 - 18.1 Linfangioma
 - 18.2 Linfedema
19. Lipomatosis

1.8 DIAGNOSTICO

El diagnóstico de la hemihipertrofia por lo regular es clínico, sobretodo cuando el examinador está familiarizado con el síndrome y se practica la somatometría comparativa, pudiendo establecerse desde el nacimiento, en épocas posteriores de la vida las manifestaciones son muy notorias y el diagnóstico no ofrece dificultades.

No existen exámenes de laboratorio directos para confirmar el diagnóstico, sin embargo, los rayos X nos son de mucha utilidad, pues por medio de un estudio radiológico simple podemos corroborar el aumento de volumen, longitud y diámetro de los segmentos afectados, sobre todo de partes óseas. El ultrasono

nido y la tomografía axial computada se han empleado con éxito, detectándose aumento de volumen de hemisferio cerebral y del sistema ventricular homolateral.

Se requiere de la participación del médico genetista para confirmar el diagnóstico, realizar el estudio genético familiar, seleccionar estudios de laboratorio y brindar el consejo genético.

1.9 TRATAMIENTO

En cuanto al tratamiento podemos afirmar que éste va a depender de las complicaciones que en un momento dado pudieron presentarse, frecuentemente en estos pacientes se requiere la participación del cirujano plástico y maxilofacial así como del odontólogo, con el propósito de mejorar la estética, corregir la maloclusión dentaria, así como la deglución y masticación.

Cuando haya asociación con otras alteraciones genéticas o de otra índole se canalizará con el especialista correspondiente, quien determinará su corrección en la edad óptima.

Es necesaria la asistencia, el apoyo y la orientación psicológica de la familia con el firme propósito de que el individuo sea aceptado, respetado y querido al igual que los otros miembros de la familia y que no se le rechace o por el contrario se le sobreproteja y forme dependencia exagerada de la familia con sus lamentables consecuencias.

2. OBJETIVO

Dar a conocer el caso de un paciente como hemihipertrofia congénita idiopática que se presentó en el área de neonatología del Hospital General Lic. Adolfo López Mateos, -
I.S.S.S.T.E, por tratarse de una entidad poco frecuente y se -
desconoce su etiopatogenia, que podría servir de base para in -
vestigaciones futuras.

3. JUSTIFICACION

Dado que en nuestro hospital no existe una casuística al respecto, tampoco se ha estudiado previamente el caso de algún paciente con esta anomalía en el servicio de pediatría. Lo anteriormente expuesto creemos que justifica la presentación del caso y la revisión de los aspectos conocidos sobre el tema hasta la actualidad.

4. CASO CLINICO DE HEMIHIPERTROFIA CONGENITA IDIOPATICA
DE EL AREA DE NEONATOLOGIA "HOSPITAL GENERAL LIC. -
ADOLFO LOPEZ MATEOS I.S.S.S.T.E."

N.M.S. Masculino.

Fecha de nacimiento: 08-VIII-83

Entre sus antecedentes heredofamiliares encontramos - un miembro afectado de displasia ósea no especificada en la - Generación I, un miembro con polidactilia en la Generación II. Hasta donde pudimos investigar no hubo ningún familiar afectado de hemihipertrofia. (Fig. No. 1)

El Padre del propósitus de 29 años de edad, originario del D.F., secundaria completa, chófer, Sano. La madre de 28 - años, originaria del D.F., secundaria completa, dedicada al hogar, sana. Gesta 2, para 2, aborto 0, césarea 0. Una hermana de 4 años sana. Dentro de los antecedentes prenatales se re-fiere que el propósitus es producto del segundo embarazo, no-moevolutivo, bajo control perinatal, habiendo ingerido en el - 2o. trimestre dicitomina compuesta, hierro, polivitámnicos y dipirona, la duración del embarazo de 38.4 semanas, con traba-jo de parto espontáneo, duración de 10 horas, se obtuvo mediante parto distóxico por retención de hombros, habiendo pesado - 4,325 gr, apgar 8/9, talla 53 cm. perimetro cefálico 34 cm. perimetro torácico 36 cm. perimetro abdominal 31 cm. pie 9 cm.

La somatometría comparativa demostró:

<u>Hemicuerpo Izquierdo</u>		<u>Hemicuerpo Derecho</u>	
Ceja	3 cm.	Ceja	2.5 cm.
Fosa Nasal	10 mm.	Fosa nasal	8 mm.
Tubérculo mamario	12 mm.	Tubérculo mamario	10 mm.
Brazo	12 cm.	Brazo	10 cm.
Muslo	22 cm.	Muslo	20 cm.
Pierna	16 cm.	Pierna	14 cm.
Pie	9.5 cm.	Pie	9 cm.

Además era notorio la protrusión de la lengua hacia afuera de la cavidad oral por crecimiento difuso, así como anillo umbilical de 4 cm. de diámetro. También clínicamente se detectó fractura de clavícula derecha y fue corroborada por Rayos X. A las 6 hs. de vida extrauterina presentó manifestaciones clínicas de hipoglicemia corroborada por laboratorio, para lo que se dió tratamiento. El resto de los exámenes de laboratorio como biometría hemática, calcio serico, examen general de orina se reportaron normales. Se colocó vendaje velpau para corregir la fractura clavicular, se dió consejo genético a los padres, dándoles información detallada sobre el bajo riesgo de tener otro hijo con alteraciones similares, la malformación en si y las posibles complicaciones a que estará expuesto en el transcurso de su desarrollo, reiterando la necesidad de control y seguimiento en épocas posteriores de su vida.

N.M.S.

EDAD: 1 MES

SEXO: MASCULINO

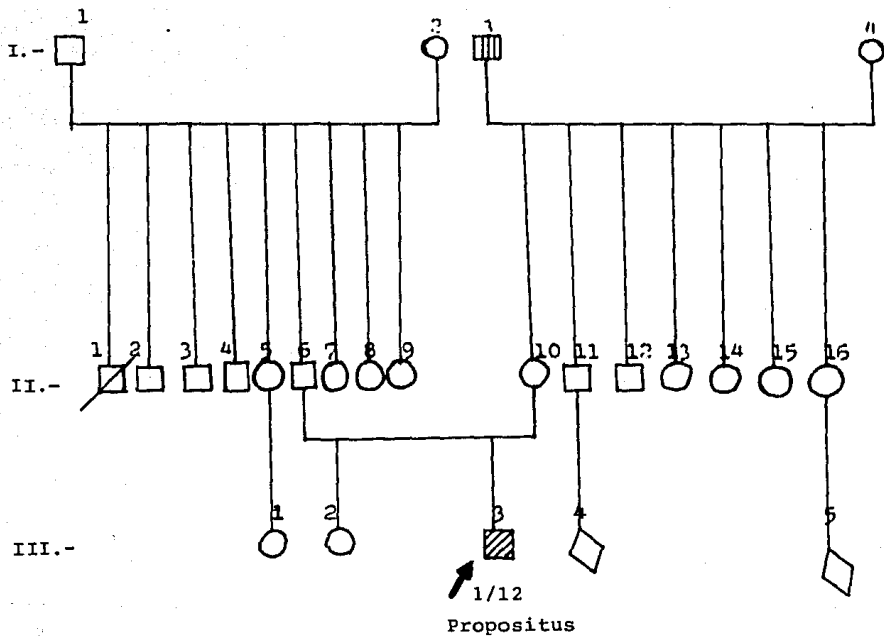
I₃.- Displasia óseaII₁.- PolidactiliaIII₃.- Hemihipertrofia izquierda



Fig. 2.- Obsérvese el mayor grosor y longitud del miembro inferior izquierdo así - como del testículo correspondiente.

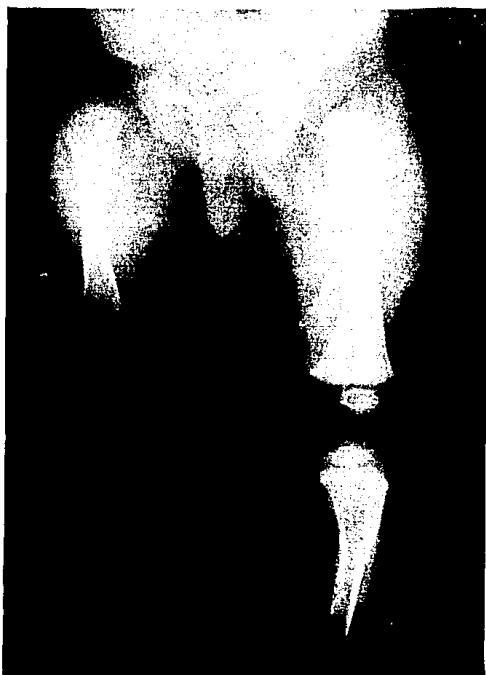


Fig. 3.- En esta radiografía apreciamos mayor volumen de partes blandas del miembro inferior izquierdo, nótese que el diámetro y la longitud de los huesos también tiene mayores dimensiones que en lado derecho.

5. PROGRAMA DE CONTROL Y MANEJO A LARGO PLAZO

Los pacientes con malformaciones congénitas deben de incluirse en un programa de control médico estrecho, periódico, que nos permitirá prevenir, detectar y corregir o mejorar en forma temprana alteraciones en el crecimiento y desarrollo, así como las derivadas como consecuencia directa de la malformación. En el caso particular de nuestro paciente con hemihipertrofia congénita se estableció un plan de control y seguimiento que incluye la vigilancia de los siguientes parámetros:

1. Crecimiento y desarrollo físico; peso, talla perimetro cefálico, etc.
2. Evaluación psicológica de la dinámica familiar para conocer el grado de rechazo o aceptación en el seno de la familia y brindar apoyo y orientación, tratar de mejorar consecuentemente las relaciones de los diferentes miembros con el paciente y entre ellos mismos.
3. Determinar la presencia de complicación ya sea orgánica o funcional propia de la malformación congénita, como maloclusión dental, trastornos para deglución y respiración, etc., que deberán ser corregidas en la edad óptima.

4. En etapas posteriores de su vida es necesaria la -
vigilancia de su estado mental, y psicológico, con
el propósito de fomentar su adaptación física y -
mental a su deformidad favoreciendo de esta manera
un desarrollo integral.

5. Como podemos apreciar el manejo del paciente debe
de ser multidisciplinario, requiriendo en determi-
nado momento la participación de diferentes espe-
cialistas como: cirujano plástico, cirujano maxilo
facial, cirujano adontólogo, ortopedista, genetis-
ta, etc.

6. Actualmente el paciente sigue el control en la con-
sula externa del hospital, presenta problemas para
la deglución por crecimiento difuso de la lengua,
por lo demás el crecimiento sigue siendo disarmóni-
co, su desarrollo psicomotres normal, la familia
está siendo orientada, apoyada en todos los aspec-
tos para el manejo, el cuál se considera satisfac-
torio hasta el momento actual.

6. CONCLUSIONES

- a) La hemihipertrofia congénita idiopática es una anomalía de etiología oscura, no tiene un patrón hereditario determinado y los casos estudiados hasta el momento se consideran esporádicos.
- b) La asociación de hemihipertrofia congénita a otros pro-blemas médicos es frecuente, pero fundamentalmente a alteraciones dermatológicas en el 50% de los casos, retardo mental en 15-20%, destacando el hecho de que estos pacientes deben ser vigilados ya que no de cada treinta - presentará tumor de Wilms.
- c) El diagnóstico diferencial debe establecerse fundamentalmente con: el síndrome de Beckwith-Wiedeman, Silver-Ru - ssel y hemiatrofia y en términos generales debemos diferenciarla de todas las asimetrías y hemidisplasia conocidas.
- d) El diagnóstico de la hemihipertrofia congénita es clínico, estableciéndose por lo regular en etapa neonatal por medio de la somatometría comparativa, siendo de gran utilidad los estudios radiológicos simples.
- e) Se desconoce su tratamiento y prevención, deben corregir se las complicaciones cuando el caso lo requiera.

- f) Es fundamental el seguimiento longitudinal de estos pa -
cientes, para prevenir, detectar y corregir o mejorar al
teraciones anatómicas y/o funcionales.

- g) Es muy importante realizar evaluaciones periódicas de la
situación psicoafectiva tanto del paciente como de la fa
milia, para prevenir trastornos de conducta y psiquiátri-
cos en los pacientes.

7. RESUMEN

Se revisó el caso de un paciente con hemihipertrofia congénita que se presentó en el área de neonatología del Hospital General Lic. Adolfo López Mateos, I.S.S.S.T.E., siendo motivo de esta presentación la ausencia de casuística en el mismo.

Reporta la literatura que han sido estudiados alrededor de 200 casos en el mundo, no encontrando aún la etiología, tampoco un patrón de herencia determinado aunque en una familia se encontraron afectados varios miembros de generaciones previas. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y los estudios radiológicos simples por lo regular lo corroboran. El diagnóstico diferencial debe hacerse con todas las asimetrías y hemidisplasias congénitas conocidas. El tratamiento se enfoca principalmente a las complicaciones.

El control y seguimiento longitudinal de estos pacientes es fundamental para tratar las complicaciones, favorecer un desarrollo físico, así como propiciar la adaptación mental y psicológico a la deformidad previniendo problemas emocionales graves y desajustes familiares.

8. BIBLIOGRAFIA

1. Díaz del Castillo, E. *Pediatría Perinatal*, Ed. Interamericana 1979. Pags: 80-107.
2. Fraser Clarck, F and James, J. Nora. *Genética médica*. - Ed. La Prensa Médica Mexicana 1974 Pags: 24-48.
3. Halperin, G.: Normal Asymmetry and unilateral hypertrophy *Ann Int Med*; 48:676, 1931.
4. Gesell, A. Hemihypertrophy and mental defect, *Arch Neurol and psychiat*, 6: 400, 1921.
5. Gesell, A. hemihypertrophy and twinning. *Am. J. Med. Sc.* 173: 542, 1927.
6. Schwartzman, J; Grossman, L; Dragutsky, D. True total hemihypertrophy. *Arc. Ped.* 59 : 637, 1942.
7. Aragón, Ed. Toussaint Hemihipertrofia Izq. completa: Un caso *Rev Mex de Ped* 12: 343, 1942.
8. Wakefield, E.G. and Hines, E.A.Jr. Congenital Hemihypertrophy; report of eight cases, *Am. J. Med. Sc.* 185:493, 1933.
9. Robert, E. Reingrose at all: Review article. *Hemihypertrophy. Pediatrics*: 36: 434-448, 1965.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

10. Hurwitz, S and Klaus, S.N. Congenital hemihypertrophy - with hipertrichosis Arch Dermatology 103: 98-100, 1971.
11. Schnall, B.S. And Smith, D.W. Nonrandom Laterality of - malformations in impaired structures J Pediatr 85:50-521, 1974.
12. Haiken, B.N. Congenital Hemihypertrophy. Am J Dis Child 120: 373-373, 1970.
13. Kirks, D.R. and Shakeford, G.D. Idiopathic hemihypertrophy with associated ipsilateral bening Nephromegaly Radiology 115: 145-148, 1975.
14. Benge, J et all Dominant inheritance of hemifacial hyperplasia associated with strabismus Oral Surg 489-501, 1973.
15. Boter, La and Smith, D.L. Wilm's Tumor prior to onset of hemihypertrophy Am J Dis Child 120: 564-565, 1970.
16. Eisenber, R.L., Pfister, R.C. Medullary sponge kidney - associated with congenital hemihypertrophy (asymmetry) Am J Roentgenell 116: 773-777, 1972.
17. Fraumeni, J.F., Miller, R.W. Adrenocortical neoplasms - with hemihypertrophy, Brain tumors and other disorders. J. pediatr 70: 129-138, 1967.
18. Miller, R.W, Fraumeni, J.F., Manning, M.D. Association - of Wilm's tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. New Eng J Med 270: 922-927, - 1964.

19. Warkany, J. Congenital Malformations. Chicago Year Book Publishers 1971, 162-170.
20. Smith, D.W. Atlas de malformaciones congénitas, Ed. Pe - diátrica 1978. pags. 60-61.
21. Noe, O. and Berman, H.H. The etiology of congenital hemi hypertrophy and one case report. Arch Pediatr 79:278-288, 1972.
22. Geiser, C.F., Baez, A. Schindler, A.M. et al: Epithelial hepatoblastoma associated With congenital hemihypertr o - phy and cystioninuria: presentation of a case. Pediatrics 46:66-73 jul 1970.
23. Gorlin, RJ, Meskin LH: congenital hemihypertrophy review of the literature and report of a case with special em - phasis in oral manifestations. J. Pediatr 61:870-879, - Dec 1962.
24. Gorlin, R.J., Pingbord, J.J, Cohen, M.M. Ed. Mc Graw-Hill Book Company. Syndromes of the head and neck. 345-348 - 1976.
25. Roggensanck, G., Mc Alister WH. : Bilateral hephromegaly in a child with hemihypertrophy. Am J. Roentgenol 110: 546-549 1970.
26. Lee, F.A.: Radiology of the Beckwith-Wiedeman syndrome. Radiol Clin Noth Am 10:261-276, 1972.
27. Smith, D.W. Atlas de malformaciones congénitas. Ed. Pe - diátrica 1978. Asociaciones del tumor de Wilms. pag.390.

28. De Gortari, Eli. Ed. Grijalvo, 1970. El método del dis - curso científico pag. 13-37.

29. Balci, S. and Say, B.: Wilm's tumor and congenital malformations Turk. J. Pediatrics., 11:146, 1969.