

CLEUSA MOROZOWSKI

ASPECTOS CLÍNICOS E GENÉTICOS DA ASSIMETRIA CORPORAL

Tese apresentada à Coordenação do Curso de Pós-Graduação em Genética Humana da Universidade Federal do Paraná, para obtenção do título de Mestre em Ciências na área de Genética Humana.

CURITIBA

1978

Aos meus pais.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Francisco Antonio Marçallo, o meu agradecimento especial, pela sua orientação e incentivo.

Aos Drs. Izraíl Cat, Isac Bruck e Dirceu Robrigues, pela cessão e interpretação de dados referentes aos pacientes.

Ao meu irmão, Dr. Sergio Morozowski, pelo seu incentivo e sugestões.

Ao meu marido, Farhad, o meu carinho pelo seu apoio e dedicação.

Ao Dr. Vicente de Paula Sousa, cujos esclarecimentos sobre a patologia dentária, em muito nos auxiliaram.

A Vera Maria Santos Lima Rosa, pela primorosa datilografia.

SUMÁRIO

	Página
Lista de Ilustrações	vi
Lista de Tabelas	vii
I - Histórico	1
II - Conceituação	5
III - Classificação	9
IV - Hipertrofia Facial	18
V - Hipertrofia e Neoplasia	32
VI - Assimetria Corporal e Aberração Cromossômica	41
VII - Genética	54
VIII - Síndrome de Silver	60
IX - Hemiatrofia	68
X - Etiologia	73
XI - Incidência da Assimetria Corporal	91

	Página
XII - Relato de Pacientes	108
XIII - Conclusões	126
Referências Bibliográficas	128

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura	Página
1. Hemiface esquerda aumentada	111
2. Mão esquerda aumentada	112
3. Membro inferior esquerdo aumentado	114
4. Hemibacia esquerda aumentada	114
5. Ossos longos da mão esquerda aumentados	116
6. Ossos longos do membro inferior esquerdo aumentados	116
7. Hemiface esquerda aumentada	119
8. Membro inferior esquerdo com massa muscular aumentada	121
9. Crânio - doliocéfalo e sela em ômega .	124
10. Membro superior esquerdo com massa muscular aumentada	125
11. Membro inferior esquerdo com massa muscular aumentada	125

LISTA DE TABELAS

Tabela		Página
1.	Pacientes com assimetria hemifacial ...	29
2.	Pacientes com assimetria corporal associada com neoplasia	37
3.	Pacientes com assimetria corporal congênita e estudos citogenéticos	45
4.	Pacientes com assimetria corporal e ocorrência familiar	57
5.	Pacientes com síndrome de Silver	65
6.	Incidência de sexo e lateralidade em assimetria corporal	93
7.	Pacientes com assimetria corporal	99

I - HISTÓRICO

A questão da assimetria do corpo humano foi matéria de numerosas investigações e pesquisas por parte de anatomistas, antropólogos e arqueólogos do século passado.

Observações anatômicas em seres humanos vivos e cadáveres demonstram a inexistência de simetria perfeita das duas metades do corpo humano, evidenciando leves diferenças em todos os indivíduos.

A assimetria é considerada normal quando passível de ser detectada somente em observações rigorosas; em caso contrário será considerada anormal.

O interesse pela assimetria corporal foi primeiramente estimulado, em 1822, através dos estudos anatômicos de Meckel, que chamou a atenção sobre as variações em tamanho e forma das duas metades, direita e esquerda do corpo (HALPERIN, 1931).

Em 1839, Wagner elaborou, pela primeira vez, um estudo clínico de um paciente portador de assimetria

corporal (WARD & LERNER, 1947).

Em 1875, Cox, ao estudar a incidência de assimetria em indivíduos normais, encontrou diferenças de até 1/8 a 7/8 de polegada entre as extremidades inferiores, sendo mais compridas as da esquerda (HALPERIN, 1931).

Richard Liebreich, em 1908, realizou estudos referentes a diversas raças de distintos períodos, concluindo ser um aspecto característico constante da raça humana a assimetria facial e craniana. Ele observou que os negros apresentam menos assimetria do que os brancos e que de modo geral quanto mais elevado o nível da civilização, tanto mais pronunciada a assimetria facial (HALPERIN, 1931).

O estudo da significação fisiológica foi exaustivamente tratado por von Bardeleben, em 1909 (HALPERIN, 1931).

Do ponto de vista fisiológico, a mais interessante assimetria é a do crânio e face, e a destreza (HALPERIN, 1931).

Atualmente sabe-se que em indivíduos normais o hemisfério cerebral esquerdo, a metade esquerda do crânio e o lado esquerdo da face são maiores do que seus segmentos correspondentes no lado direito. O osso frontal esquerdo é bem mais desenvolvido e projetado

para a frente; a face esquerda e a metade esquerda da maxila inferior são mais proeminentes. Por sua vez, o lado direito do corpo vertebral e as costelas do lado direito são maiores do que as do lado esquerdo. Em pelo menos 70% dos casos, a metade direita do esterno é maior do que a metade esquerda. Os ossos da extremidade superior direita são mais longos e ligeiramente mais grossos do que aqueles da extremidade esquerda. O comprimento da extremidade superior direita pode exceder o da esquerda em 1 cm ou mesmo 2 cm. Para as extremidades inferiores, a situação se inverte: a perna esquerda é ligeiramente mais longa e mais forte do que a direita. A pélvis é normalmente não simétrica. A orelha e o olho direitos podem situar-se em nível mais elevado de até 1 cm do que os esquerdos. Os dois mamilos nunca se encontram no mesmo nível ou à mesma distância da linha mediana. O mamilo direito situa-se sempre em um nível um pouco mais alto do que o esquerdo. O seio esquerdo normalmente é maior do que o direito. A linha mediana, devido às irregularidades de dimensões, nunca se encontra na sua devida posição (HALPERIN, 1931).

Observe-se que os escultores da Grécia e Roma antigas já manifestavam a assimetria do corpo humano em sua arte; as cabeças e corpos de suas estátuas apresentavam evidente assimetria (WARD & LERNER, 1947).

Apesar de observações talvez puramente casuais dos antigos gregos e romanos, tem-se como estabelecido que o estudo objetivo das assimetrias corporais iniciou-se com Meckel (HALPERIN, 1931). A partir daí outros cientistas passaram a se dedicar a este assunto, e como consequência disto, foi observado que em alguns indivíduos a assimetria corporal pode manifestar-se de forma mais pronunciada do que sua ocorrência normal.

II - CONCEITUAÇÃO

A assimetria corporal se constitui na mais rara e interessante anomalia de todo o desenvolvimento e a sua etiologia origina muitas especulações.

O termo hipertrofia congênita é usado para denotar esta síndrome confusa, com uma característica comum, a saber, o aumento em tamanho das partes envolvidas. O termo congênito reconhece que a condição é inerente ao desenvolvimento estrutural do indivíduo e não resultado ou seqüela de qualquer acidente ou doença pós-natal (SAYER & FATHERREE, 1945).

Os autores, desde 1839 (HALPERIN, 1931), ocasião do primeiro relato de assimetria, referem-se a esta entidade clínica sob numerosas denominações: *hipertrofia verdadeira, hemihipertrofia, hiperplasia, hemigigantismo, gigantismo, desarmonia hemicorporal congênita, macrossomia parcial, megalossomia* (SABANAS & CHATTERTON, 1955), *hemihipertrofia total verdadeira, gigantismo parcial, hemimacrossomia, hemihipertrofia tota-*

lis (SILVER et al., 1953), *hipertrofia unilateral* (SCOTT, 1935), *síndrome de Curtius*, *síndrome de Steiner* (GORLIN & MESKIN, 1962).

A assimetria leve, passível de verificação após investigações precisas, é considerada normal; quando as diferenças ultrapassam os limites normais de variação entre os dois lados, é patológica.

É importante salientar que a assimetria do corpo pode ser devida à presença de uma hipotrofia ou hipertrofia.

O crescimento excessivo ou deficiente da parte ou lado envolvido, quando comparado ao padrão normal, determinará se há hipertrofia ou hipotrofia.

O termo hipotrofia poderá ser definido como desenvolvimento deficiente. Quando um lado é normal para o tipo e idade racial e o outro lado é menor, Peabody (PENFIELD & ROBERTSON, 1943) aceita o termo hemiatrofia.

Hipertrofia é o desenvolvimento excessivo de parte de um organismo.

A hipertrofia pode ser congênita ou adquirida. Ambas variam em extensão e severidade, podendo apresentar infinitas variações.

A hipertrofia congênita pode ser definida como um aumento ou superdesenvolvimento da pele, tecido subcutâneo, músculos e ossos produzindo grosseira assime-

tria do contorno do corpo (SAYER & FATHERREE, 1945).

A assimetria corporal pode resultar do crescimento excessivo localizado de um único tecido ou de todos os tecidos da parte envolvida (ROWE, 1962).

A hipertrofia congênita é diferenciada do tipo adquirido, porque o crescimento excessivo é detectado ao nascimento.

Considerando histopatologicamente a assimetria corporal, classificamo-na em total e limitada conforme o envolvimento ou não de todos os tecidos.

Na hipertrofia total, o crescimento exagerado envolve os sistemas esquelético, muscular, neurológico e vascular. A hipertrofia limitada é aquela em que um ou mais, mas não todos os sistemas estão envolvidos.

Conforme sua distribuição anatômica teríamos a hipertrofia segmentar, hipertrofia cruzada e hemihipertrofia.

A hipertrofia segmentar refere-se aos casos em que o envolvimento é limitado a um dígito, a uma extremidade, uma metade do crânio ou uma porção do tronco.

A hipertrofia cruzada compreende o crescimento excessivo de um segmento do corpo e o envolvimento de outro segmento do lado oposto.

A hemihipertrofia refere-se ao crescimento au-

mentado de todo um lado do corpo.

SABANAS & CHATTERTON (1955), WARD & LERNER (1947), BRYAN et al. (1958) consideram hemihipertrofia quando as partes hipertrofiadas compreendem cabeça, tronco e membros de um mesmo lado, enquanto SAYER & FATHERREE (1945) consideram hemihipertrofia quando há envolvimento somente do tronco e membros de um mesmo lado.

III - CLASSIFICAÇÃO

A literatura é confusa na designação e definição quando se refere ao assunto assimetria corporal. A multiplicidade de sinônimos existentes aumenta a dificuldade do estudo da literatura.

ROWE (1962) apresenta uma classificação geral para as hemihipertrofias, baseada na de Roubier, em 1920.

1. Hemihipertrofia complexa, envolvendo uma metade completa do corpo ou pelo menos um braço e uma perna. As partes aumentadas podem ocorrer no mesmo lado do corpo (hemihipertrofia ipsilateral complexa) ou em ambos os lados (hemihipertrofia contralateral complexa).
2. Hemihipertrofia simples, envolvendo um único membro.
3. Hipertrofia hemifacial, envolvendo um lado

da face.

STOESSER (1928) preocupou-se com a elaboração de uma terminologia uniforme, e propôs a seguinte classificação.

I. Hipertrofia verdadeira (macrossomia ou gigantismo)

A. Congênita

1. Hipertrofia parcial

a) Hemihipertrofia

b) Hipertrofia do tipo cruzado

2. Hemihipertrofia total

B. Adquirida

II. Hipertrofia falsa

A. Congênita

1. Doença de Milroy (edema congênito ou hereditário)

2. Elefantíase

3. Hemihipertrofia

B. Adquirida (elefantíase)

Pela classificação de STOESSER (1928), a hipertrofia verdadeira é aquela em que há hipertrofia va-

riável dos tecidos moles e aumento dos músculos e também dos ossos subjacentes. Quando o aumento das porções do corpo envolve somente tecidos moles sem a inclusão dos ossos, é por ele considerada hipertrofia falsa. A hemihipertrofia congênita do tipo falso pode apresentar-se semelhante à doença de Milroy ou elefantíase congênita. Na infância, o edema congênito ou elefantíase congênita envolvendo uma extremidade inferior pode facilmente ser confundida com hemihipertrofia congênita do tipo falso em que a extremidade inferior revela notável aumento.

Segundo WARD & LERNER (1947) esta classificação é confusa e não inclui casos em que a hipertrofia não é total, mas limitada a um ou mais sistemas.

Baseando-se nessa, Ward e Lerner elaboraram outra mais precisa e completa.

Hipertrofia

Congênita

I. Hipertrofia total (envolve todos os sistemas)

A. Segmentar

B. Cruzada

C. Hemihipertrofia

II. Hipertrofia limitada (em que um ou mais, mas não todos os sistemas estão envolvidos)

- A. Muscular
- B. Vascular
- C. Esquelético
- D. Neurológico

Adquirida

I. Hipertrofia total

- A. Gigantismo - hiperpituitarismo
- B. Neurofibromatose

II. Hipertrofia limitada

- A. Doença de Milroy
- B. Elefantíase
- C. Lipomatose
- D. Neurofibromatose
- E. Anomalias vasculares
- F. Aneurisma arterio-venoso múltiplo

MacEWEN & CASE (1967) aceitam a classificação proposta por Ward e Lerner, mas apresentam as seguintes modificações: excluem neurofibromatose da classificação de hipertrofia total adquirida; incluem aneurisma arterio-venoso múltiplo dentro das anomalias vasculares.

Classificação segundo MacEWEN & CASE (1967).

I. Congênita

A. Hipertrofia total (envolve todos os sistemas)

1. Segmentar
2. Cruzada
3. Hemihipertrofia

B. Hipertrofia limitada (nem todos os sistemas estão envolvidos)

1. Muscular
2. Vascular
3. Esquelético
4. Neurológico

II. Adquirida

A. Total

1. Gigantismo (hiperpituitarismo)

B. Limitada

1. Doença de Milroy (linfedema familiar)
2. Elefantíase
3. Lipomatose
4. Neurofibromatose

5. Anomalias vasculares

As hipertrofias congênitas devem ser prontamente identificadas ao nascimento. As hipertrofias identificadas após o nascimento, deverão ser consideradas adquiridas mesmo quando decorrentes de causas congênitas.

Uma classificação histológico-anatômica é por nós proposta, com a finalidade de melhor abranger as diferentes hipertrofias.

Com base nas conceituações anteriormente elaboradas acerca da hipertrofia, podemos abordá-la sob um aspecto histopatológico e um aspecto anatômico. Dentro deste pensamento as hipertrofias congênitas podem ser classificadas em limitada e total. As hipertrofias limitada e total podem ser subdivididas de acordo com os segmentos envolvidos: segmentar, cruzada e hemihipertrofia.

Teremos então uma classificação histológico-anatômica:

I. Hipertrofia limitada

1. Hipertrofia limitada segmentar
2. Hipertrofia limitada cruzada
3. Hemihipertrofia limitada

II. Hipertrofia total

1. Hipertrofia total segmentar
2. Hipertrofia total cruzada
3. Hemihipertrofia total

Quanto à etiologia da assimetria corporal, uma tentativa de melhor classificá-la é apresentada a seguir, devido à dificuldade de se situarem as hipertrofias congênicas e adquiridas dentro da classificação de Ward e Lerner.

Esta classificação proposta foi baseada em trabalhos sobre hipertrofia e no livro de Clínica Cirúrgica Alípio Corrêa Netto. Seria mais conveniente incluir as hipertrofias congênicas de causas desconhecidas dentro das formas idiopáticas, separando-as claramente das hipertrofias de etiologia conhecida, na expectativa de que um melhor entendimento da fisiopatologia das hipertrofias venha a esclarecer o que hoje denominamos de idiopático.

Classificação proposta da hipertrofia.

I. Idiopática

II. Endócrina

1. Gigantismo (hiperpituitarismo)

2. Acromegalia (hiperpituitarismo)

III. Vascular

1. Venosa

- a) Ectasia
- b) Hipoplasia
- c) Hiperplasia
- d) Aplasia

2. Arterial

- a) Fístula arterio-venosa congênita (síndrome de Klippel-Trenauney)
- b) Dolicomegarteria

3. Linfática

- a. Linfedema primário
 - a.1. Congênito
 - a.2. Precoce
 - a.3. Brida amniótica
 - a.4. Doença de Milroy
- b. Linfedema secundário
 - b.1. Alterações dos vasos linfáticos
 - b.1.1 Surtos de erisipela e celulite
 - b.1.2 Estase venosa crônica
 - b.1.3 Lesão tecidual local - contusões e

fraturas

b.1.4 Filariose

b.2. Alterações ganglionares

b.2.1 Metástases

b.2.2 Invasão neoplásica

b.2.3 Fibrose pós-rádio ou cobaltoterapia
ou medicamentosa

b.2.4 Pós-mastectomia

IV. Nervosa

1. Neurofibromatose (síndrome de von Reck-
linghausen)

V. Lipomatose

IV - HIPERTROFIA FACIAL

A assimetria facial é observada ao nascimento e aumenta subsequentelemente. O envolvimento facial é variável, desde pequeno defeito até distorsão monstruosa. Em alguns casos, somente a face é envolvida, em outros o aumento facial unilateral é acompanhado de aumento de outros segmentos do corpo.

Foi observado que a assimetria facial incide mais em homens e afeta principalmente o lado direito (SAXENA et al., 1967).

A hipertrofia verdadeira da face envolve o crescimento excessivo do tecido esquelético e dos tecidos moles de uma metade da face; se todas as estruturas não participam do aumento, não é considerada como hipertrofia facial verdadeira (PRASAD, 1971). STAFNE & LOVESTEDT (1962) afirmam que as estruturas podem não apresentar o mesmo grau de envolvimento.

Os critérios de diagnóstico para hemihipertrofia da face foram apresentados por ROWE (1962).

- 1) Aumento unilateral do viscerocrânio, delimitado na parte superior pelo osso frontal, excluindo o olho, na parte inferior pelo limite inferior da mandíbula, medianamente pela linha média da face e lateralmente pela orelha, a helix sendo incluída dentro da parte hipertrófica.
- 2) Aumento de todos os tecidos - tecidos mole, ósseo e dentes dentro da área.

São raros relatos precisos sobre alterações bucais decorrentes de hipertrofia congênita. Os casos mais bem estudados apresentavam, predominantemente, hipertrofia restrita à cabeça (GORLIN & MESKIN, 1962).

A principal característica desta condição é grosseira assimetria da face com envolvimento dos maxilares e dentes, na metade afetada. Os tecidos bucais moles e duros, tais como os lábios, úvula, maxilares superior e inferior, gengiva, mucosa bucal e língua são, em geral, aumentados.

De acordo com Pagenstecher em 1906, as estruturas histológicas das partes aumentadas são grosseiras e maiores do que o normal. A rede venosa é amplamente desenvolvida, e a musculatura esquelética contém fibras grosseiras. O cabelo pode ser mais espesso e as

glândulas sebáceas e sudoríparas maiores do que o normal.

Exame histopatológico das partes hipertrofiadas de um paciente de ROWE (1962) evidenciou claramente o excesso quantitativo e não dimensional das células.

A porção aumentada da face cresce a uma taxa proporcional, mas ligeiramente mais rápida do que o lado normal, de modo que a desproporção relativa é mantida durante toda a vida. O crescimento das partes aumentadas cessa ao mesmo tempo que a maturação do esqueleto - 17 a 18 anos - (ROWE, 1962).

As principais mudanças dentárias foram mencionadas por Friedrich em 1863 e por Passauer em 1866 (GORLIN & MESKIN, 1962).

Na área dentária encontramos desenvolvimento e erupção prematura, macrodontia, má oclusão e ausência congênita de dentes. Nem todos os dentes da área envolvida são igualmente afetados.

A forma e tamanho dos dentes são determinados precocemente na vida embrionária, após o que não sofrem modificações. As dimensões do primeiro incisivo decíduo ficam estabelecidas em torno do quarto mês fetal e as do primeiro molar permanente, ao nono mês (RUDOLPH & NORVOLD, 1944).

A dentição do lado hipertrofiado é anormal em

três aspectos: taxa de desenvolvimento, coroa, forma e tamanho das raízes (ROWE, 1962).

- Taxa de Desenvolvimento

Os dentes no lado afetado pela hipertrofia maturam precocemente e em função da prematuridade, a erupção e queda dos dentes decíduos podem preceder as do lado contralateral por muitos meses, seguidas de rápida substituição pela dentição permanente (GORLIN & MESKIN, 1962).

As informações relacionadas com a dentição decidual são fragmentárias e imprecisas. As alterações são geralmente restritas ao segundo molar que participa do processo de maturação precoce.

A dentição permanente, muito mais freqüentemente afetada que a dentição decidual, apresenta alterações mais notáveis. A erupção pode ocorrer com antecedência de quatro ou cinco anos (GORLIN & MESKIN, 1962). Os dentes posteriores do arco dentário no lado afetado podem não nascer prematuramente. Alguns - geralmente o segundo molar superior - podem mesmo permanecer totalmente formados mas não emergir da tuberosidade óssea que se desenvolve no alvéolo dental (ROWE, 1962). O segundo e o terceiro molares apresentam erupção retardada (GORLIN & MESKIN, 1962).

Em um caso apresentado por STAFNE & LOVESTEDT (1962) foi notada, na ocasião do parto de uma menina com hipertrofia hemifacial esquerda, a presença das cúspides dos dentes, no lado afetado.

ROWE (1962) descreveu a presença, em um paciente seu, de erupção prematura do incisivo central superior direito. Segundo o autor nenhum outro caso conhecido envolve a participação desse dente.

- Coroa

Na dentição decidual, tem-se notícia do envolvimento, apenas, do segundo molar.

Na dentição permanente os incisivos são raramente afetados, embora haja ocasional participação do incisivo lateral superior e do incisivo central inferior. Os caninos, no lado afetado, podem apresentar-se maiores até 50% em relação aos seus homólogos. Outros dentes maiores do que os seus homólogos, são, em ordem de frequência decrescente, os primeiros pré-molares, os segundos pré-molares e os primeiros molares (STAFNE & LOVESTEDT, 1962). O segundo e o terceiro molares ocorrem bem menores do que o normal (GORLIN & MESKIN, 1962). É interessante notar que geralmente os pré-molares são os dentes mais aumentados, enquanto que os

segundos molares, formados a cerca do mesmo tempo, não o são. A única exceção conhecida é o caso apresentado por Colyer, em 1931 (ROWE, 1962).

Os diâmetros vestibulo-lingual e mesio-distal dos dentes podem apresentar, em relação aos seus homólogos normais e/ou valores médios, discrepâncias de até 5 mm (GORLIN & MESKIN, 1962).

Ao lado dos dentes aumentados pode haver dentes menores do que os seus correspondentes no lado normal.

Em casos de hipertrofia dos maxilares, os interstícios dentários apresentam-se anormalmente aumentados.

Observa-se, em geral, maior incidência de cáries dentárias no lado hipertrofiado, do que no lado oposto, para o mesmo período de tempo. Em consequência os pacientes tornam-se edentados muito precocemente. Este fenômeno pode ser explicado como consequência de uma falha estrutural ou resultado de exposição prolongada a agentes cariogênicos devido a erupção prematura (RUDOLPH & NORVOLD, 1944).

A presença de macrodontia no lado hipertrofiado indica a natureza congênita da hipertrofia.

- Forma e Tamanho das Raízes

O desenvolvimento das raízes nos dentes do

lado afetado é, geralmente, prematuro e associado com anormalidades morfológicas e dimensionais. São conhecidos casos de raízes anormais curtas, supranumerárias, rombudas ou distorcidas (GORLIN & MESKIN, 1962).

Na hipertrofia hemifacial há casos conhecidos de ausência congênita de dentes, sendo os segundos pré-molares os mais freqüentemente ausentes. Há também ocorrências da falta de outros dentes - numa paciente de GORLIN & MESKIN (1962) o dente faltante era o incisivo central. Rushton, em 1937, e Burke, em 1951, informaram respectivamente, a ausência do segundo molar superior direito e do segundo molar inferior esquerdo (ROWE, 1962).

O exame da cavidade bucal, em indivíduos afetados com hipertrofia congênita da face, pode revelar um marcante aumento na porção anterior da língua, no lado envolvido (STAFNE & LOVESTEDT, 1962). Em alguns casos, a assimetria pode ser tão acentuada que dificulta o seu movimento e poderá determinar uma fala defeituosa. As papilas fungiformes da metade envolvida podem ser grosseiramente hipertrofiadas. Distúrbios sensoriais, e.g., na percepção gustativa, são conhecidos (GORLIN & MESKIN, 1962; ROWE, 1962; RUDOLPH & NORVOLD, 1944).

A mucosa bucal no lado afetado apresenta-se de

consistência aveludada e visivelmente superabundante, de maneira a formar pregas pendentes (ROWE, 1962).

O maxilar além de amplo e espesso pode apresentar exostose. Normalmente, o aumento do maxilar apresenta um máximo na área molar (ROWE, 1962). O côndilo pode ser anormalmente grande, particularmente em comprimento e o diâmetro do canal mandibular até duas vezes maior que o normal, aumentando em proporção direta ao aumento do maxilar inferior. O excessivo diâmetro do canal mandibular permite diferenciar o aumento congênito da mandíbula de crescimentos causados por displasia fibrosa, doença de Paget e alguns tumores (STAFNE & LOVESTEDT, 1962).

Pode haver significância etiológica no fato de que as áreas de maior crescimento ósseo sejam distais aos dentes de maiores dimensões e não correspondentes a esses. As partes posteriores dos arcos dentários desenvolvem, com frequência, exostoses de tais proporções que entram em contato, ao fechamento dos maxilares. Os dentes nessa área, embora formados prematuramente, não nascem em geral prematuramente e permanecem muitas vezes dentro da exostose. Isto cria uma oclusão anormal na região posterior do lado afetado (ROWE, 1962).

STAFNE & LOVESTEDT (1962) comentam o envolvimento esporádico da orelha e aumento da helix. Em pou-

cas ocasiões os pacientes apresentaram perda de audição. PRASAD (1971) descreveu o caso de um paciente com hemihipertrofia congênita da face, apresentando problemas auditivos. Um caso de surdez de condução unilateral, decorrente da oclusão do canal auditivo externo, foi registrado por Wong e Strong, em 1965 (PRASAD, 1971).

Há registros ocasionais da presença de anisocoria e heterocromia da íris (GORLIN & MESKIN, 1962), hiperatividade das glândulas sudoríparas, e aumento da vascularização no lado hipertrofiado, observado através de exame histopatológico (ROWE, 1962).

ROWE (1962) ao fazer levantamento genealógico de cinco gerações de um dos seus casos, concluiu que a hipertrofia hemifacial não seria, provavelmente, uma anormalidade hereditária e sim uma mutação somática, ocorrida na vida embrionária. RUDOLPH & NORVOLD (1944), por outro lado, apresentaram um exemplo familiar de hipertrofia facial em uma mãe, filha e neta.

A presença de macrodontia, no lado afetado de indivíduos com hipertrofia hemifacial, é significativa, uma vez que a determinação do tamanho dos dentes decíduos e permanentes é intra-uterina. Isto conduz à hipótese embriológica do início da formação da hipertrofia. Conclusões satisfatórias sobre a hipótese embrio-

lógica poderão ser obtidas através de estudos exaustivos da ocorrência e evolução da hipertrofia, em correspondência com a cronologia da formação e incidência de defeitos dentários.

. Diagnóstico Diferencial

Clinicamente, muitas condições podem superficialmente assemelhar-se a hipertrofia hemifacial. As manifestações orofaciais possibilitam o diagnóstico diferencial da hemihipertrofia congênita; mais especificamente, a distribuição unilateral das anomalias dentárias e assimetria simultânea da língua, a tornam única.

Gigantismo produz aumento dos dentes, hipertiroidismo causa maturação e erupção dentária precoce, acromegalia e *osteitis deformans* trazem como consequência mandíbula proeminente, mas em todos a distribuição é bilateral. Displasia fibrosa, envolvendo mandíbula e maxila, quando unilateral, pode ser em muitos aspectos semelhante a hipertrofia hemifacial, particularmente em paciente edentado. A ausência de assimetria da língua diferencia quaisquer destas condições, da hipertrofia hemifacial verdadeira (ROWE, 1962).

A hipertrofia hemifacial, como as demais hipertro-

fias, é de ocorrência rara e caracterizada pelo envolvimento de partes moles e/ou duras. As hipóteses etiológicas da hipertrofia facial são as mesmas propostas para as demais hipertrofias.

Tabela 1: Pacientes com Assimetria Hemifacial.

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Defeitos orais	Outras Características
Rudolph e Norvold, 1944	F	9,5a	2 m	E	narinas	normal	área pigmentada no pescoço	mã oclusão, erupção precoce dos dentes, macrodontia, diferença no diâmetro vestibulo-língual, língua	mãe e avô materna com hipertrofia hemifacial; inclusão de ossos, dentes e tecidos moles
Gorlin e Meskin, 1962	F	9a	Nasc.	E	ES, EI, face, maxilares superior e inferior, lábio	retardada	pigmentação nos braços e manchas café com leite na região sacral	língua, papilas fungiformes, gengivas, mucosa bucal, osso alveolar, raízes anormais, ausência congênita do incisivo lateral direito, diâmetros mesio-distal e vestibulo-língual aumentados	escoliose, anisocoria, miopia, heterocromatismo das pupilas, sindactilia bilateral nos pés, ausência de pelo pubiano e axilar, desritmia de pequeno mal, ventrículo esquerdo aumentado, deslocamento congênito do quadril, rim esquerdo maior, sarcoma não diferenciado no pulmão direito

Obs. M= masculino; F= feminino; a= anos; m= meses; s= semanas; D= lado direito envolvido - hipertrofia; E= lado esquerdo envolvido - hipertrofia; D⁻= lado direito envolvido - hemiatrofia; E⁻= lado esquerdo envolvido - hemiatrofia; ES= extremidade superior do lado envolvido; EI= extremidade inferior do lado envolvido.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Defeitos orais	Outras Características
Stafne e Lovestedt, 1962	F	5,5a	Nasc.	E	nariz, face, maxilares, lábios	retardada	-	língua, má oclusão, macrodontia, segundo pré-molar esquerdo inferior ausente, interstícios dentários aumentados	fala defeituosa
	F	36a	Nasc.	D	face, maxilares, lábios, nariz, orelha, osso frontal	-	-	língua	edentada muito precocemente, alta incidência de cáries
Rowe, 1962	M	69a	Nasc.	D	helix, orelha, maxilares, lábios, úvula	normal	mancha escura no pescoço	língua, papilas fungiformes, exostose, cêndilo hipertrofiado	edentado precocemente, aumento da vascularização
McDowell et al. ref: Rowe, 1962	F	22a	Nasc.	D	orelha, lábio	normal	-	língua, macrodontia	surdez congênita do ouvido esquerdo

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Defeitos orais	Outras Características
Mink, Ref: Rowe, 1962	F	-	Nasc.	D	-	-	-	erupção dentária prematura, macrodontia, raízes curtas	
Saxena e Saxena, 1967	F	7a	Nasc.	D	sobrancelha, pálpebra, nariz, hélix, lábios	-	hiperplasia generalizada	gengivas, palato, desenvolvimento e erupção prematura dos decíduos, caninos aumentados, ausência de dentes	
Prasad, 1971	M	21a	Nasc.	D	hélix, lábio, maxilares superior e inferior	normal	áspera e espessa	língua, macrodontia e falta de dentes no lado direito	surdez no lado direito

V - HIPERTROFIA E NEOPLASIA

Segundo muitos autores, em alguns casos, pode ocorrer uma associação não usual entre hipertrofia e neoplasia. Entre as neoplasias mais freqüentemente observadas, encontram-se tumor de Wilms, carcinoma adrenocortical e hepatoblastoma.

HUTCHISON (1904) relatou, pela primeira vez, a associação não usual de hipertrofia com uma patologia adrenal, em um menino com quatro meses de idade, portador de hemihipertrofia do lado esquerdo, presente desde o nascimento, e envolvendo todos os tecidos moles das extremidades e tronco. Necrôpsia dos seus órgãos pareados revelou as seguintes assimetrias: rim esquerdo pesando 56 gramas e o direito 28 gramas; testículo esquerdo 2,3 gramas e o direito 0,55 gramas; glândula adrenal direita com um peso de 14 gramas e a esquerda com 42 gramas, três vezes mais pesada que a direita. O lobo esquerdo do timo foi maior do que o direito.

Harwood e O'Flynn em 1932 e 1935 descreveram o caso de um menino, com hemihipertrofia do lado direito, associada com virilismo, e um grande tumor adrenocortical do mesmo lado. Devido à ocorrência simultânea e homolateral direita do tumor e da hemihipertrofia, foi proposta a hipótese de que o tumor pode ter sido parte da hemihipertrofia ou pode ter causado a hemihipertrofia - isto como exemplo de um efeito predominantemente unilateral de hormônios secretados na circulação sanguínea por células corticais. Esta hipótese pode, somente, ser conjecturada para aqueles casos em que o tumor adrenocortical e a assimetria do corpo são homolaterais e não contralaterais (RIEDEL, 1952).

RIEDEL (1952) descreveu um caso interessante de associação de hemihipertrofia com adenoma adrenal funcional, detectado aos onze meses, e um tumor de Wilms, observado aos 5 anos e 9 meses.

Massimo et al., em 1960, observaram a presença de três casos de hemihipertrofia entre 23 crianças portadoras de tumor de Wilms.

BENSON et al. (1963) diagnosticaram tumor de Wilms em 4 crianças, entre 6 portadoras de hemihipertrofia.

FRAUMENI et al. (1967) encontraram sete pacientes com hemihipertrofia entre 225 crianças que apre-

sentavam tumor de Wilms, i. e., uma freqüência de 1/32. Os 19 casos de pacientes portadores de hemihipertrofia e tumor de Wilms, por eles encontrados na literatura, somados aos sete anteriormente citados, apresentam uma freqüência de 73% do sexo feminino e 27% do sexo masculino. Estes dados revelam uma preponderância de mulheres em contraste com a distribuição sexual aproximadamente igual, verificada em tumor de Wilms e hemihipertrofia, quando considerados isoladamente. Desses 26 casos, dos quais 25 com lateralidade especificada, em 13 a hemihipertrofia foi ipsilateral ao tumor, em oito contralateral e em quatro cruzada. Nenhum desses casos demonstra uma conexão anatômica entre hemihipertrofia e tumor de Wilms.

O tumor de Wilms e hemihipertrofia apresentam certas características em comum, tais como múltiplos nevos pigmentados e hemangioma, e apresentam-se no sistema genito-urinário através de efeitos teratogênicos (FRAUMENI et al., 1967).

FRAUMENI et al. (1967) e HAICKEN et al. (1973) afirmam que toda criança com hipertrofia congênita tem um risco excepcionalmente alto de desenvolver um dos três tipos de malignidade abdominal: tumor de Wilms, carcinoma adrenocortical e hepatoblastoma. De fato, foram observados 6 casos em associação com tumor adreno-

cortical e 4 casos com hepatoblastoma.

Entre 62 crianças estudadas por FRAUMENI & MILLER (1967), duas apresentavam hemihipertrofia congênita conjugada a carcinoma funcional da glândula adrenal direita, sendo em uma ipsilateral e em outra contralateral. Nesse estudo, a frequência de hemihipertrofia associada a tumor de Wilms foi 1/31.

Segundo HAICKEN et al. (1973), os casos de hipertrofia associada a carcinoma adrenocortical apresentam melhor prognóstico, quando diagnosticados em idade inferior a um ano, do que aqueles diagnosticados em idade superior. Segundo BJÖRKLUND (1955), há casos relatados de hipertrofia associada a hiperplasia homolateral ou contralateral. O tumor de Wilms já foi encontrado em rins duplicados, em rins congenitamente solitários, em rins policísticos, em rins em ferradura e em massas renais supranumerárias ligadas à cápsula do verdadeiro rim. Esta associação - hipertrofia e neoplasia - pode, na realidade, ser mais comum do que se supõe, uma vez que: a) nem todos os casos de hemihipertrofia observados são relatados; b) em alguns casos de hipertrofia, tumores de Wilms detectados mais tarde não foram registrados; c) em casos de tumor de Wilms, qualquer hipertrofia co-existente pode ter passado despercebida ou sido considerada irrelevante e não rela-

tada.

Assimetria corporal foi observada em uma paciente com sarcoma indiferenciado do pulmão (GORLIN & MESKIN, 1962).

Um neuroblastoma da supra renal direita em uma menina com 4 anos de idade e hemihipertrofia ipsilateral foi relatado por Lewis e Geschickter em 1934, segundo FRAUMENI & MILLER (1967). Este parece ser o único caso descrito apesar de que a frequência deste tumor em criança é muito maior do que neoplasia adrenocortical. Em uma pesquisa de 500 crianças com neuroblastoma adrenal, nenhum caso de assimetria corporal foi encontrado (FRAUMENI et al., 1967).

FRAUMENI & MILLER (1967) chamam a atenção para inexistência de hemihipertrofia associada à forma mais comum de câncer infantil, isto é leucemia, tanto na revisão da literatura como em uma pesquisa de 3000 crianças portadoras de leucemia e linfoma.

A freqüente associação de neoplasia com hipertrofia justifica um exame clínico regular do paciente para a verificação de tumor em um estágio precoce.

Seria de grande valor o conhecimento da frequência de neoplasias entre pessoas portadoras de assimetria corporal. O risco do desenvolvimento de neoplasia em indivíduos hipertróficos pode, somente, ser avaliado através de uma amostra mais significativa.

Tabela 2: Pacientes com Assimetria Corporal Associada com Neoplasia

Autor	Sexo	Idade	A s s i m e t r i a			Desenv. mental	Pele	N e o p l a s i a		Outras Características
			Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas			Idade diagnóst.	Lateral.	
Björklund, 1955	F	-	4 m	D	perna	-	-	15 m	E	tumor de Wilms morreu devido a metástase aos 2 anos de idade
	F	-	5 m	E	ES e EI	-	-	4,5a	E	tumor de Wilms metástases no pulmão e fígado
Benson et al., 1963	F	-	1a	D	ES e EI	-	-	2a	E	tumor de Wilms convulsões generalizadas aos 2 anos de idade; hemiparesia espasmódica durante 5 semanas, cálices inferiores do rim esquerdo deslocados para cima e alte- rados, morreu aos 2,5 anos devido me- tástase pulmonar.

Obs. M= masculino; F= feminino; a= anos; m= meses; s= semanas; D= lado direito envolvido - hipertrofia; E= lado esquerdo envolvido - hipertrofia; D⁻=lado direito envolvido - hemiatrofia; E⁻= lado esquerdo envolvido - hemiatrofia; ES= extremidade superior do lado envolvido; EI= extremidade inferior do lado envolvido.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	A s s i m e t r i a			Desenv. mental	Pele	N e o p l a s i a		Outras Características
			Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas			Idade diagnóst.	Lateral.	
Benson et al., 1963	F	-	-	E	ES, EI e face	-	nevo ca- pilar na perna direita	4,7 m	E	tumor de Wilms
	F	-	-	E	ES e EI	-	-	3,8 m	E	tumor de Wilms morreu aos 4 anos devido metástase pulmonar
	M	-	Nasc.	D	ES e EI	-	-	17 m	D	tumor de Wilms gonadotrofina urinária normal
	M	-	-	D	EI, tes- tículo	-	-	-	-	suspeita de precocidade sexual, tumor necrótico da glândula adrenal direita, metástases múltiplas
Miller et al., 1964	F	9 m	-	E	peito, pélvis e EI	-	duas man- chas café- com-leite	9 m	D	tumor de Wilms, surdez parcial bila- teral, gonadotrofina urinária

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Assimetria			Desenv. mental	Pele	Neoplasia		Outras Características
			Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas			Idade diagnóst.	Lateral.	
Miller et al., 1964	F	-	-	E	face, lín- gua	-	-	2a	D	tumor de Wilms, dermatoglifos normais, ocorrência de gêmeos na linha materna
	F	3 m	-	D e E	D: face, língua E: ES, EI	-	-	3a	D	tumor de Wilms, escoliose, eviscera- ção do abdômen, diferença na idade ós- sea nos dois lados
Fraumeni et al., 1967	F	-	-	D e E	E: face, língua, perna D: ES	-	-	5a 3 m	E	tumor de Wilms, morreu aos 5a 9 m de- vido metástase
	F	-	-	E	face, mão, ES, EI, <i>labium ma- jus</i>	-	mancha ca- fé com lei- te nas cos- tas	11 m	D	tumor de Wilms idade óssea avançada bilateral, espe- cialmente o lado esquerdo, assimetria dentária, dermatoglifos normais
	F	-	-	D	língua, ES, EI	-	-	2a 9 m	E	tumor de Wilms gonadotrofina urinária normal, mãe é gêmea dizigótica

(continua)

Autor	Sexo	Idade	A s s i m e t r i a			Desenv. mental	Pele	N e o p l a s i a		Outras Características
			Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas			Idade diagnóst.	Lateral.	
Fraumeni et al., 1967	F	-	-	E	face, lín- gua, EI	-	-	22 m	D	tumor de Wilms
	F	-	-	E	ES, EI	-	-	22 m	E	tumor de Wilms gonadotrofina urinária normal
	F	-	-	D	EI	-	-	2a	D	tumor adrenocortical, puberdade pre- coce, diagnóstico histológico: car- cinoma
	M	-	-	E	ES, EI, face e língua	-	-	8,5a	D	tumor adrenal, puberdade precoce, síndrome de Cushing, diagnóstico his- tológico: carcinoma
Haicken et al., 1973	M	10 m	-	E	EI, nãde- ga	-	heman- gioma capilar nas cos- tas	-	-	tumor adrenocortical não funcional e silencioso, rim em ferradura, lipoma na parede adbominal

VI - ASSIMETRIA CORPORAL E ABERRAÇÃO CROMOSSÔMICA

A hipótese de aberração cromossômica é postulada como possível fator etiológico da assimetria corporal. A existência de pacientes portadores, simultaneamente, de assimetria corporal e aberração cromossômica induz à investigação desta associação em casos de hipertrofia e hemiatrofia.

Vários autores relatam casos de pacientes com assimetria e aberrações cromossômicas. Em cada caso foi observada uma aberração cromossômica distinta.

A literatura especializada indica que em 225 casos de assimetria corporal realizaram-se cariótipos. Em todos foi efetuada cultura de leucócito periférico, e em 8 pacientes, cultura de fibroblasto de pele. Na paciente de HOOK & YUNIS (1965) além da cultura de leucócito periférico e fibroblasto de pele, foi realizada cultura de medula. Em 16 dos casos as culturas de leucócito periférico e fibroblasto de pele foram normais. Nove pacientes apresentaram cariótipos anômalos.

MARÇALLO et al. (1977), ao realizar análise citogenética em cultura de linfócitos de uma paciente, encontraram uma translocação recíproca D/C envolvendo os cromossomos 13 e 7.

Em uma paciente de FERRIER et al. (1964), a análise cromossômica demonstrou mosaicismos diplóide-triplóide na pele e *fascia lata*, e células diplóides normais em leucócito periférico. Um cromossomo acrocêntrico grande mostrou satélites muito proeminentes.

Em uma pesquisa efetuada por JOHNSTON & PENROSE (1966), entre pacientes hipertróficos, foi encontrada uma menina com hemihipertrofia cruzada, cujo cariótipo apresentou indícios de aberração cromossômica. Na cultura de fibroblasto do braço hipertrofiado observaram-se duas ou possivelmente três células triplóides; a segunda cultura de fibroblasto da perna afetada apresentou somente células diplóides normais. É provável que as células triplóides encontradas na primeira cultura sejam *artefatos*.

A paciente descrita por BROGGER et al. (1965) apresentou mosaicismos nas culturas de leucócito periférico e fibroblasto de pele, envolvendo dois cariótipos com 45 cromossomos.

Gerlőczy et al., em 1965, realizaram análise cariotípica de uma paciente, e a cultura de leucócito periférico revelou que um cromossomo do par de homólogos

número três era maior que o normal (FRAUMENI et al., (1967).

Dos cariótipos de seis pacientes com assimetria corporal apresentados por FRAUMENI et al. (1967), dois apresentaram aberração cromossômica. Em uma das pacientes foi observado que o braço longo do par de homólogos número 16 era anormalmente grande. No cariótipo de outra paciente foram observadas células com cromossomos quebrados, em anel, dicêntricos e fragmentos acêntricos. Como este estudo foi realizado após tratamento radioterápico para tumor de Wilms, estes resultados foram considerados compatíveis com o tratamento.

Mosaicismo com trissomia do cromossomo 18 foi encontrado bilateralmente, em leucócito periférico e fibroblasto de pele da paciente de HOOK & YUNIS (1965).

Em uma paciente de ELLIS et al. (1963) foram realizadas culturas de fibroblasto e leucócito periférico. Da cultura de leucócito periférico resultaram somente células diplóides normais. Na cultura de fibroblasto de pele de ambos os lados do corpo encontraram-se células diplóides e triplóides em quantidades iguais.

Dos nove pacientes com cariótipos anômalos, oito são do sexo feminino e um do sexo masculino.

Os casos de assimetria corporal não foram, de

um modo geral, investigados sistematicamente, no que se refere a esta hipótese. A grande maioria dos relatos não apresenta dados quanto ao cariótipo dos pacientes. Em consequência, a hipótese, embora válida, não pode ser corroborada com base em dados disponíveis.

Tabela 3: Pacientes com Assimetria Corporal Congênita e Estudos Citogenéticos

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Noé e Berman, 1962	F	17m	Nasc.	D	ES, EI e face	retardado	-	leucócito periférico	normal	-	fissura palpebral direita, prega epicântica, nistagmo horizontal, atrofia ótica
Benson et al., 1963	M	-	Nasc.	D	EI	-	-	leucócito periférico	normal	-	tumor de Wilms no lado direito
Ellis et al., 1963	F	6a	-	D ⁻	-	leve retardo mental	-	fibroblasto de pele de ambos lados leucócito periférico	mosaicismo 2n - 3n normal	mãe com ligeira assimetria	zigodactilia
Reister e Scherz, 1964	M	3,5a	Nasc.	E	ES e EI	retardado	-	leucócito periférico	normal	-	síndrome de Silver, face triangular, hipertelorismo, dobra epicântica, palato alto, boca em "V" invertido, maxilar superior protuberante, maxilar infe-

Obs. M= masculino; F= feminino; a= anos; m= meses; s= semanas; D= lado direito envolvido - hipertrofia; E= lado esquerdo envolvido - hipertrofia; D⁻= lado direito envolvido - hemiatrofia; E⁻= lado esquerdo envolvido - hemiatrofia; ES= extremidade superior do lado envolvido; EI= extremidade inferior do lado envolvido.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Reister e Scherz, 1964											rior retraído, orelha sem lóbulo, clinodactilia, tônus muscular baixo, prega simiesca na mão esquerda, baixa estatura, juntas hiperextensíveis
Reister e Scherz, 1964	F	3,5a	Nasc.	E	ES e EI, tórax e hélix	normal	mancha café-com-leite na nádega	leucócito periférico	normal	-	síndrome de Siver, sindactilia bilateral nos pés, idade óssea retardada, hipoplasia da 4ª e 5ª costelas, quintos dedos das mãos curtos e encurvados, boca em "V" invertido, escoliose
Ferrier et al., 1964	M	10a	2 m	D ⁻	completa assimetria inclusive orelha, olhos, dentes e língua	deficiente	manchas pigmentadas na metade direita do tronco e coxa	leucócito periférico fibroblasto da pele e <i>facia lata</i>	normal mosaicismo 2n-3n, satélites proeminentes no	-	sindactilia na mão e pé, baixo peso ao nascimento e hipogenitalismo

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Ferrier et al., 1964									grupo 13-15 (provavelmente 13) em fibroblasto e leucócito		
Ringrose et al., 1965	M negro	16a	Nasc.	E	todo o lado maior, comprometimento da face, língua, maxilar inferior, aurícula da orelha e perna	retardado	pigmentação aumentada do lado esquerdo da face e pescoço	leucócito periférico	normal	-	hidrocele, escoliose, veias proeminentes do lado direito, ausência de pelo pubiano, facial e axila, canais seminíferos pequenos e ausência de espermatogênese
Hook e Yunis, 1965	F	13 m	Nasc.	E ⁻	lado E da cabeça, maxilar superior, ma-	deficiente	-	leucócito periférico, medula e fibroblasto	trisomia 18 mosaicismo em todos os tecidos anali-	-	torcicolo com desvio da cabeça para direita, cardiopatia congênita, duplicação da

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Hook e Yunis, 1965					xilar inferior, olho			de pele de ambos os lados	sados		pélvis esquerda e ureter, saliências dermatoglíficas atróficas no lado esquerdo
Brogger et al., 1965	F	11,5a	-	E	extremidades da esquerda maiores	retardada	atrofia na mão direita	leucócito periférico e fibroblasto de pele do braço esquerdo	45 cromossomos, monossomia parcial B e G, com translocação B/G	-	cardiopatia congênita, pescoço alado, <i>cubitus valgo</i> , sindactilia, prega simiesca bilateral, osso frontal proeminente, palato alto, hipertelorismo, gonadotrofina urinária elevada
							fibroblasto de pele do braço direito		45 cromossomos, 12 células idem ao cariótipo acima; 30 células com trissomia 2, monossomia do grupo C e anomalias nos grupos B e G (provável X0)		

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Johnston e Penrose, 1966	F	26a	-	E	EI, pé largo e achatado	-	-	fibroblasto de pele	normal	-	dermatoglifos do pé E incomuns, dermatoglifos das mãos padrão normal
	F	4a	-	E	ES, EI, perna esquerda 2 cm mais longa que a direita	-	-	fibroblasto de pele	normal	-	desenvolvimento esquelético correspondente à idade cronológica, dermatoglifos das mãos alterados
	F	45a	Nasc.	D	1º e 2º pododáctilos, EI abaixo do joelho	-	-	fibroblasto de pele	seis células com trissomia para o 19-20 em uma cultura	-	exame histológico revelou aumento do tecido subcutâneo e fibrose, sem evidência de aumento ósseo
	F	16a	-	E	todo o lado, braço e mão severamente afetados	-	nevo no peito direito	fibroblasto de pele	normal	-	-
	M	57a	-	D	face, peito	-	-	fibroblasto de pele	fragmentos acêntricos encontrados	-	moderada divergência entre os padrões dermatoglíficos das mãos,

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Johnston e Penrose, 1966									dos em algumas células de uma cultura		sintomas iniciados aos 13 anos provenientes de quadriparesia, fraqueza
	F	18a	-	E ⁻	coxa, pé	-	-	fibroblasto de pele	normal	-	atrofia provável seqüela de poliomielite anterior não reconhecida
	F	9a	Nasc.	D e E	D: braço E: perna	-	-	fibroblasto de pele	2 células com 70 cromossomos, 1 célula com 74 cromossomos, 1 célula com mais que 79 cromossomos, possível artefato	-	idade óssea correspondente à cronológica
	F	44a	-	D	face, am-	-	nevo so-	fibroblasto	satélites	-	ambas pernas edemacia-

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Johnston e Penrose, 1966					bas mãos, polegares e indicadores, EI		bre o dorso da mão direita e tronco do lado direito	de pele	grandes em um acrocêntrico pequeno, seis células em fragmentos acêntricos		das, pododáctilos grandes, diagnóstico de neurofibromatose com múltiplas anomalias vasculares
	F	60a	provável nasc.	D	pê, 1º e 2º pododáctilos com aumento significativo	-	-	fibroblasto de pele	satélite aumentado em um acrocêntrico pequeno	possível ocorrência familiar de anormalidade similar	-
Ferrier e Ferrier, 1967	F	4,5a	6s	E	ES, EI	-	-	leucócito periférico de ambos os braços	normal	-	síndrome de Silver, face triangular, quintos dedos curtos e encurvados, maxilar superior pequeno, olhos mongólicos e limitação na distensão dos cotovelos

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditariedade	Outras Características
Fraumeni et al., 1967	F	11,5a	Nasc.	D e E	E: cabeça, língua, humero D: perna	-	-	leucócito periférico	cromossomo nº 16 anormalmente grande	-	tumor de Wilms no lado direito, gonadotrofina urinária elevada, ocorrência familiar de gêmeos
	F	-	-	D e E	E: perna D: seio e antebraço	-	-	leucócito periférico	normal	-	tumor de Wilms no lado direito, surdez nervosa
	F	-	-	E	ES, EI e face	-	-	leucócito periférico	cromossomos em anel, dicêntricos, quebrados e fragmentos acêntricos; aberrações compatíveis com radioterapia	-	tumor de Wilms no lado direito, idade óssea avançada
	F	-	-	D	ES, EI e língua	-	-	leucócito periférico	normal	-	tumor de Wilms no lado esquerdo

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Tecido analisado	Cariótipo	Hereditabilidade	Outras Características
Fraumeni et al., 1967	F	-	-	E	face, língua e perna	-	-	leucócito periférico	normal	-	tumor de Wilms no lado direito
	F	-	-	E	ES, EI	-	-	leucócito periférico	normal	-	tumor de Wilms no lado esquerdo
Marçallo et al., 1977	F	10a	-	E ⁺	palato, nariz, língua, músculos, escápula, braço, perna e pé	levemente retardada	-	linfócitos	translocação recíproca D/C envolvendo cromossomos 13 e 7	-	força muscular reduzida com hipotonia do lado direito, epicanto bilateral, ponte nasal achatada, palato alto

VII - GENÉTICA

Dentre as inúmeras teorias propostas para explicar a etiologia da hipertrofia congênita, encontra-se a teoria genética, embora haja pouca evidência da atuação desses fatores.

Alguns autores como HALPERIN (1931), GLANZER (1933), e outros são de opinião de que a influência da hereditariedade na produção desta síndrome parece não ter importância como fator etiológico.

Alguns exemplos de incidência familiar são conhecidos, porém, a grande maioria dos pacientes apresentou familiares normais, ou nenhuma investigação a este respeito foi realizada.

SCOTT (1935) relatou a ocorrência de hipertrofia em uma mãe e filha e REED (1925) citou o caso de um irmão e irmã portadores de hipertrofia e deficiência mental.

RUDOLPH & NORVOLD (1944) relataram um exemplo familiar de hipertrofia facial. A mãe da paciente e a

avó materna tinham hipertrofia facial unilateral. A assimetria presente na mãe e na avó era de grau mais leve. A mãe da paciente tinha uma irmã gêmea.

MORRIS & MacGILLIVRAY (1955) relataram os casos de duas famílias com assimetria corporal. Em um dos casos, duas meninas nascidas de pai e mãe normais apresentavam hemihipertrofia associada com deficiência mental, havendo forte evidência de que a avó materna apresentasse o lado esquerdo da face aumentado. No outro caso mãe e filha apresentavam hemihipertrofia associada com deficiência mental.

Em uma pesquisa realizada por FRAUMENI et al. (1967), observou-se incidência familiar em um dos casos: ocorrência de hemihipertrofia em uma menina e seu irmão e perna direita mais longa em um tio materno.

A incidência de hipertrofia congênita em mais de um indivíduo na mesma família incentiva a discussão do fator genético. Apesar destes casos, não se aceita a hipótese heredofamiliar nesta síndrome. Entretanto, a possibilidade de que esta entidade clínica seja devida a fatores genéticos, não pode ser rejeitada *a priori*.

SABANAS & CHATTERTON (1955), apresentam a seguinte teoria como uma tentativa para explicar a origem da hipertrofia congênita. Segundo os autores, uma

combinação de genes parentais defeituosos pode, presumivelmente, causar tal desvio no desenvolvimento. A raridade da anormalidade indica que, se é totalmente genética, pode ser do tipo recessivo. Não é ligada ao sexo, porque ambos são igualmente afetados.

Apesar das inúmeras hipóteses propostas, a etiologia exata continua desconhecida, mas provavelmente o início da assimetria corporal ocorra durante o desenvolvimento embrionário precoce.

Tabela 4: Pacientes com Assimetria Corporal e Ocorrência Familiar.

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Hereditariedade	Outras Características
Reed, 1925	M	17a	Nasc.	D	lado inferior	-	-	irmã com hipertrofia	epilepsia
	F	12a	-	D	lado inferior	deficiente	nevus na perna direita e mão esquerda	irmã do paciente do caso anterior	estrabismo, miopia, dentes incisivos e caninos em dupla fila, ocorrência familiar de gêmeos
Scott, 1935	F	9 m	-	D	ES, EI, cabeça	-	nevus no ombro direito	mãe com hipertrofia	cardiopatia congênita cianótica
	F	26a	-	E	EI, face	-	-	mãe do caso anterior	escoliose
Rudolph e Norvold, 1944	F	9,5a	2 m	E	narinas	normal	área pigmentada no pescoço	mãe e avó materna com hipertrofia hemifacial	

Obs. M= masculino; F= feminino; a= anos; m= meses; s= semanas; D= lado direito envolvido - hipertrofia; E= lado esquerdo envolvido - hipertrofia; D = lado direito envolvido - hemiatrofia; E = lado esquerdo envolvido - hemiatrofia; ES= extremidade superior do lado envolvido; EI= extremidade inferior do lado envolvido.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Hereditariedade	Outras Características
Morris e MacGillivray, 1955	F	16a	-	E	ES, face, orelha	imbecil	-	avó materna com aumento do lado esquerdo da face	escoliose
	F	32a	-	E	lado inteiro	deficiente	pequenos pontos pigmentados na mão	avó materna com face esquerda aumentada	escoliose; a paciente e sua mãe deram a luz a gêmeos
Ellis et al., 1963	F	6a	-	D ⁻	-	leve retardo mental	-	mãe com ligeira assimetria	zigodactilia
Johnston e Penrose, 1966	F	60a	provável nascim.	D	pé, 1º e 2º pododactilos com aumento significativo	-	-	possível ocorrência familiar de anormalidade similar	

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Hereditariedade	Outras Características
Fraumeni et al., 1967	F	6,5a	-	D	ES, EI, língua	-	-	irmão com assimetria corporal, tio materno com perna direita mais longa	tumor de Wilms no rim esquerdo
	M	2a	-	D	EI, língua	-	-	irmão do caso anterior	hêrnia inguinal congênita; mãe é gêmea fraterna

VIII - SÍNDROME DE SILVER

Esta síndrome, descrita pela primeira vez por SILVER et al. (1953), apresenta como principais características a assimetria do corpo, estatura baixa, facies característica, dedos pequenos, curtos e encurvados e elevados níveis de gonadotrofina urinária. O *déficit* da estatura é observado desde o nascimento.

REISTER & SCHERZ (1964) publicaram o critério proposto por Silver, em 1963, para caracterizar a síndrome de Silver: *Qualquer criança com três manifestações maiores tem definitivamente a síndrome, particularmente se há uma ou mais manifestações menores. Nenhum paciente descrito com esta síndrome demonstrou todas as manifestações. As manifestações anteriormente referidas, no critério de Silver, são as seguintes:*

A. Manifestações maiores

1. Baixa estatura
2. Significante assimetria

3. Pequeno talhe apesar de nascimento a termo
4. Variação no padrão do desenvolvimento sexual
 - a. Gonadotrofina urinária aumentada
 - b. Desenvolvimento sexual precoce
 - c. Estrogenização prematura da uretra ou mucosa vaginal
 - d. Marcado retardo da idade óssea em relação ao desenvolvimento sexual

B. Manifestações menores

1. Manchas café-com-leite ou outras pigmentações anormais da pele
2. Quintos dedos curtos
3. Quintos dedos encurvados
4. Face de forma triangular
5. Cantos da boca voltados para baixo
6. Sindactilia ou outras anormalidades dos pododátilos
7. Dificuldades maternas durante a gestação

Os níveis de gonadotrofina urinária, nos pacientes de SILVER et al. (1953), foram determinados aos 5 e 6 anos de idade; os autores porém não encontraram

uma explicação satisfatória para as variações dos níveis de gonadotrofina verificadas. Níveis alterados de gonadotrofina urinária também são observados em disgenesias gonadais (REISTER & SCHERZ, 1964).

Em todos os pacientes portadores da síndrome de Silver, estudados por REISTER & SCHERZ (1964) e FERRIER & FERRIER (1967), a análise cariotípica de leucócito periférico revelou-se normal. Entretanto será interessante que estudos citogenéticos de vários tecidos sejam realizados, para que se possa estabelecer incidência de mosaicismos ou ausência de aberração cromossômica.

Outra síndrome, paralela à síndrome de Silver, foi relatada por RUSSELL (1954). Os cinco pacientes de Russell apresentavam algumas características em comum com os de Silver e outras anormalidades distintas; em dois deles evidenciou-se ligeira hemiatrofia.

Características apresentadas pelos pacientes de Russell: recém-nato de baixo peso; talhe inferior à média; extremidades superiores curtas e inferiores longas em relação à altura; dificuldades maternas durante a gestação - hemorragias e ameaça de aborto; face triangular cuja base é constituída pelo amplo diâmetro bi-parietal do crânio, diminuindo gradativamente em um queixo hipoplástico; face pequena em relação ao crânio.

nio; testa saliente; nariz proeminente, ponte nasal desenvolvida e ocasional sutura metópica saliente; cantos da boca rebaixados; fontanela anterior aberta até o terceiro ano de idade; quintos dedos encurvados; *cubitus varus* com movimento de supinação incompleto; tórax tubular e estreito; ligeira lordose responsável pela proeminência abdominal; a razão da circunferência da cabeça em relação à do peito mantém-se constante durante toda a infância.

Segundo RUSSELL (1954) há evidência da atuação de patologia placentária - placenta pequena e/ou infartada - ou de alguma doença materna ou embrionária durante alguma fase intra-uterina crítica.

As crianças descritas por Russell eram alertas e com desenvolvimento mental normal. Em dois casos ocorreu hiper maturidade, de forma que o baixo peso ao nascimento reflete falha de crescimento intra-uterino. Não houve determinação dos níveis de gonadotrofina urinária, porém estudos endócrinos foram normais. Uma voz penetrante e de tom alto, presente em todos os seus cinco pacientes, faz parte significativa da síndrome de Russell. Warkany notou que alguns dos seus pacientes com crescimento intra-uterino retardado apresentavam esta característica vocal, igualmente presente em duas crianças com a síndrome de Silver. Silver não descre-

veu as vozes de seus pacientes (REISTER & SCHERZ, 1964).

As síndromes de Silver e de Russell ocorrem em ambos os sexos e em caucasóides e negros; a incidência da síndrome de Russell restringe-se a caucasóides (REISTER & SCHERZ, 1964). Modernamente admite-se que as duas sejam a mesma síndrome, conhecida por síndrome de Silver-Russell.

Tabela 5: Pacientes com Síndrome de Silver.

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Silver et al., 1953	F	5,5a	2a	E	ES, EI, crânio, face, tórax, abdomen	-	mancha café-com leite no abdomen	baixa estatura, gonadotrofina urinária elevada
	M	6a	Nasc.	D	ES, EI, crânio, amígdalas, tórax, abdomen	-	-	baixa estatura, gonadotrofina urinária elevada
Silver e Gruskay, 1957	M	7a	10s	E	EI, pé, ná-dega	-	mancha café-com leite nas costas, hemangiomas capilares na pálpebra e glabella no lado direito	gonadotrofina urinária elevada, quintos dedos das mãos curtos

Obs. M= masculino; F= feminino; a= anos; m= meses; s= semanas; D= lado direito envolvido - hipertrofia; E= lado esquerdo envolvido - hipertrofia; D⁻= lado direito envolvido - hemiatrofia; E⁻= lado esquerdo envolvido - hemiatrofia; ES= extremidade superior do lado envolvido; EI= extremidade inferior do lado envolvido.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Silver, 1959	M negro	8,5a	-	D	D: ES, EI	retardado	áreas pigmentadas nas costas	baixa estatura, escoliose, desenvolvimento motor lento, quintos dedos das mãos curtos e encurvados para dentro, assimetria congênita da espinha com área escapular proeminente, maturação epifiseal retardada, elevados níveis de gonadotrofina
	M	6 m	1 m	D	ES, EI	-	área de pigmentação escura no pulso esquerdo	baixa estatura, boca em "V" invertido, hipoplasia do maxilar inferior, aumento da pele nas costas e pescoço, hipertelorismo mamário, ausência de testículo palpável no escroto, moderado <i>cubitus valgus</i> , clinodactilia dos quintos dedos de ambas as mãos
Reister e Scherz, 1964	M	3,5a	Nasc.	E	ES, EI	retardado	-	síndrome de Silver, face triangular, hipertelorismo, dobra epicântica, palato alto, boca em "V" invertido, maxilar superior protuberante, maxilar inferior retraído, orelha sem lóbulo, clinodactilia, tônus muscular baixo, prega simiesca na mão esquerda, baixa estatura, juntas hiperextensíveis.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Parte envolvida	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Reister e Scherz, 1964	F	3,5a	Nasc.	E	ES, EI, tórax e hélix	normal	mancha café-com leite na nádega	síndrome de Silver, sindactilia bilateral nos pés, idade óssea retardada, hipoplasia da 4 ^a e 5 ^a costelas, quintos dedos das mãos curtos e encurvados, boca em "V" invertido, escoliose
Ferrier e Ferrier, 1967	F	4,5a	6s	E	ES, EI	-	-	síndrome de Silver, face triangular, quintos dedos curtos e encurvados, maxilar superior pequeno, olhos mongólicos e limitação na distensão dos cotovelos

IX - HEMIATROFIA

Hemiatrofia e hipertrofia são malformações normalmente de origem congênita e de etiologia obscura.

Atrofia significa falha do desenvolvimento. Peabody, em 1936, (PENFIELD & ROBERTSON, 1943) usa o termo hemiatrofia quando um lado é normal para o tipo e a idade racial e o outro lado menor. Segundo MARÇALLO et al. (1977), poder-se-ia, nesse caso, usar ainda o termo hemihipotrofia.

Sabe-se que a deficiência no crescimento de uma metade do corpo, ou de um membro, pode resultar de uma lesão da porção correspondente da medula espinhal, em idade precoce ou de um grande dano, ao nascimento, do hemisfério oposto do cérebro. Como a necrópsia é raramente realizada em casos de assimetria corporal, há poucos relatos de lesões do cérebro em tais casos. A atrofia também ocorre em casos de poliomielite anterior aguda, devido a lesões dos cornos anteriores da medula ou profunda lesão cerebral. As deficiências no

crescimento são mais pronunciadas em casos de polio-mielite anterior aguda - um membro pode ter muitos centímetros a menos do que o oposto - enquanto em lesões do giro pós-central a assimetria é muito menos acentuada.

Hã, em muitos casos, associação de assimetria corporal com epilepsia. Foi claramente mostrado que lesão cortical resulta em epilepsia e que em adultos a lesão pós-central é associada com atrofia muscular contralateral. Conforme Archambault e Fromm, em 1923, a incidência de epilepsia em casos de assimetria corporal é de ocorrência casual, e que as duas condições não apresentam relações causais (PENFIELD & ROBERTSON, 1943).

PENFIELD & ROBERTSON (1943) descreveram uma série de casos em que os pacientes sofriam de epilepsia focal devido a lesões cerebrais locais. Intervenções cirúrgicas - mediante anestesia local - nos cérebros desses pacientes, permitiram a exata localização da cicatriz cerebral ou cortex rolândico, através de estímulos elétricos. Para o propósito desta análise, foram selecionados os casos que se enquadram dentro das seguintes categorias:

- a) casos em que havia assimetria corporal;
- b) casos de lesões ocorridas na infância, por

menores que fossem, localizadas na região central ou rolândica da córtex;

- c) casos em que havia áreas de destruição em qualquer hemisfério cerebral, desde que a lesão tivesse ocorrido na infância.

Baseados nos resultados obtidos, estes autores puderam tirar as seguintes conclusões. As lesões infantis do giro pós-central normalmente estão associadas com moderada diminuição da parte contralateral do corpo, mesmo na ausência de lesões do giro pré-central, - isto é aplicado quase invariavelmente ao braço e perna e usualmente ao tórax e face - enquanto em casos sem assimetria, o giro pós-central não estava danificado ou injuriado. O decréscimo do envolvimento corporal resultou de danos da área pós-rolândica ocorridos antes do terceiro ano de vida. Devido a ausência, nestes casos, de lesões do giro pós-central que tivessem ocorrido depois da idade de três anos ou durante o período de crescimento, não foi possível estabelecer um limite superior de idade em que esta lesão possa dar origem a uma assimetria. Portanto, os autores concluem que, se uma lesão ocorre no giro pós-central, antes da idade de três anos, resultará em crescimento assimétrico. Na maioria dos casos, as áreas corticais parecem corresponder precisamente com a re-

gião da diminuição somática. Em poucos casos esta correspondência não pareceu exata. O envolvimento do córtex pós-central foi um fator comum observado em todos os casos em que havia crescimento retardado. Os autores supõem que o córtex pós-central tem uma influência no crescimento do lado oposto do corpo. Lesões limitadas às porções frontal, occipital e temporal do córtex cerebral não estão associadas com mudanças no crescimento. O mecanismo completo responsável pela atrofia é incerto. Lesões do córtex não resultaram em hipertrofia contralateral do corpo (PENFIELD & ROBERTSON, 1943). Não há evidência de que uma lesão do giro pós-central, produzida nos últimos anos da infância, não possa também inibir o crescimento na área somática correspondente.

A hipertrofia pode ser diferenciada da atrofia, pela determinação de incidência de crescimento aumentado ou diminuído do lado ou parte envolvida, quando comparado com o normal.

Os casos estudados por Penfield e Robertson foram classificados em cinco grupos de acordo com o tipo anatômico da lesão.

Grupo A - quatro casos: Os pacientes apresentavam lesões do córtex pós-central.

Grupo B - quatro casos: Engloba os casos em que houve envolvimento do córtex pós-central e cápsula interna.

Grupo C - cinco casos: Pacientes apresentando o córtex pós-central e o pré-central afetados, e a cápsula interna com dano variável.

Grupo D - quatorze casos: Casos Controle
Lesões cerebrais ocorridas na infância sem assimetria somática.

Grupo E - cinco casos: Casos Anômalos
Neste grupo estão incluídos os casos em que a assimetria do corpo não pode ser adequadamente explicada a partir das lesões cerebrais apresentadas.

X - ETIOLOGIA

A grande maioria das hipertrofias é congênita e estacionária. As causas e mecanismos da hipertrofia congênita parcial, hipertrofia cruzada e hemihipertrofia, ainda são desconhecidas. A assimetria do corpo pode resultar de um desenvolvimento excessivo no período pré-natal ou na vida extra-uterina.

Numerosas etiologias, propostas em um esforço para explicar a origem da hipertrofia congênita, não passam de meras hipóteses.

Segundo WARD & LERNER (1947) e outros, lesões vasculares são sugeridas como causas da hipertrofia devido à sua freqüente associação com esta entidade. Hipertrofias associadas com outras anormalidades e com angiomatoses neurocutâneas foram descritas como entidades clínicas e denominadas como síndrome Sturge-Weber-Krabbe, síndrome Klippel-Trenauney (idêntica com hemangiectasia hipertrófica, também chamada síndrome Parkers-Weber) e síndrome Klippel-Landau (NOË & BERMAN,

1962).

Hipertrofia congênita associada com nevo e outras malformações angiomatosas é bastante freqüente. Entretanto, Tobler, em 1954, relatou que em muitos pacientes com hipertrofia e hemangioma da face, as hipertrofias não apresentam relação com o grau, extensão ou mesmo localização do nevo. Houve também pacientes em que mudanças vasculares ocorreram do lado normal do corpo e em pelo menos uma metade de todos os casos, anormalidades vasculares eram completamente ausentes (NOÉ & BERMAN, 1962). Segundo GLANZER (1933), um grupo de autores atribui a hipertrofia à remessa aumentada de sangue ao lado correspondente, e como suporte para sua hipótese cita a ocorrência freqüente de nevo e telangiectasia. De acordo com SAYER & FATHERREE (1945), os vasos sangüíneos no lado aumentado são usualmente maiores do que aqueles do lado normal. É, entretanto, totalmente possível que os vasos sangüíneos sejam maiores devido ao aumento geral da parte, e não fatores causais.

Formas especiais de hipertrofia foram esboçadas como causadas por um crescimento aumentado de artérias e veias ou por circunvolução de veias hipertrofiadas (NOÉ & BERMAN, 1962).

Bihler, em 1933, relatou desenvolvimento incom-

pleto da camada muscular das artérias (NOÉ & BERMAN, 1962). Barwell citado por Kitaigorodskaja, em 1929, conjecturou que em casos com redução ou ausência de alguma membrana arterial, o alargamento dos vasos tenha resultado em melhor nutrição e conseqüentemente em melhor crescimento das respectivas partes. Cagiati, em 1907, publicou casos em que a túnica média ou interna dos vasos era hipertrofiada e Hoffman, em 1907, relatou casos em que todos os constituintes da parede arterial eram hipertrofiados; em ambas as situações nenhum aumento do suprimento de sangue pode ser detectado (NOÉ & BERMAN, 1962).

De acordo com Gesell, em 1921, distúrbios embrionários podem determinar uma predominância no suprimento de sangue de um lado ou uma parte. Há sugestões de que o suprimento predominante de sangue em um lado do corpo do embrião pode ser a causa, mas em muitos casos os ossos ou partes de tecidos moles do lado afetado não eram hipertrofiados, e órgãos internos no lado aumentado não eram todos, ou desigualmente, envolvidos (NOÉ & BERMAN, 1962).

Ward e Horton, em 1940, descreveram casos resultantes de fístulas arteriovenosas congênitas (NOÉ & BERMAN, 1962). De acordo com SCHWARTZMAN et al. (1942), este tipo de lesão, na maioria das vezes, é encontrado

nos braços e pernas. Segundo Kaufman e Faber, em 1938, e Holman, em 1940, às fístulas arteriovenosas verdadeiras depois de algum tempo se associam hipertrofias cardíacas, taquicardias e finalmente insuficiência cardíaca. Porém, em muitos casos de hipertrofia, observados durante algum tempo, não se evidenciaram problemas cardíacos decorrentes da presença de fístula arteriovenosa (SCHWARTZMAN et al., 1942).

Segundo Gesell, em 1921, a paralisia vasomotora parcial seria responsável pela hipertrofia (SCHWARTZMAN et al., 1942). Greig, em 1898, relatou a teoria simpátogênica de Trelat e Monod, segundo a qual a hemihipertrofia é devida a uma não definida e incompleta paralisia vasomotora e Leblanc, citado por Gesell, em 1921, sugeriu que a paralisia vascular pode ser originada nos neurotomos primitivos e seus centros vasomotores. Mas, oponentes da teoria de Trelat e Monod consideraram como origem da hemihipertrofia o estímulo vasodilatador mais do que paralisia vasoconstritora. Barwell concluiu que uma *ação simpática defeituosa* pode ser responsável, e Peabody, em 1936, que uma função desequilibrada da cadeia simpática pode causar um suprimento desigual de sangue seguido de hipertrofia da parte favorecida (NOÉ & BERMAN, 1962).

Allen, em 1934, e Mann, em 1955, relataram que

em uma percentagem notável de casos, membros hipertrofiados têm o aspecto de linfedema ou linfangiectasia, mas na grande maioria dos membros e órgãos hipertrofiados nenhuma anormalidade dos vasos linfáticos pode ser demonstrada. Polloson, autor da teoria linfangiectática relatou o caso de um paciente que desenvolveu a sua hemihipertrofia no curso de malignidade do sistema linfático (NOÉ & BERMAN, 1962). Distúrbios do sistema linfático são sugeridos como causas desta hipertrofia devido à sua semelhança superficial com elefantíase e linfedema idiopático (WARD & LERNER, 1947).

Bihler, em 1933, e outros observaram casos de hemihipertrofia com convulsões, RUGEL (1946) e outros, casos com retardo mental, Stier, em 1912, MORRIS & MacGILLIVRAY (1955), associados com anomalias do cérebro (NOÉ & BERMAN, 1962). RUGEL (1946) relatou um caso em que o cérebro inteiro estava aumentado, mas a hipertrofia do hemisfério homolateral era mais pronunciada. Steffen, em 1895, e Gross, em 1955, relataram também casos com hipertrofia homolateral cerebral. Korting, em 1954, Hutchison, em 1916, e outros, entretanto, apresentaram casos em que não a metade homolateral e sim contralateral estava afetada. Neimann, em 1957, relatou a presença de atrofia cerebral e Korting, em 1954, mudanças focais no cérebro. Um dos quinze casos apre-

sentados por Kitaigorodskaja, em 1929, e um paciente, por Moffie, eram hidrocéfalos. Roger et al. apresentaram um paciente em que havia aumento da cisterna basal (cisterna magna) e Kundratitz, em 1958, durante estudos pneumoencefalográficos de alguns casos, adquiriu a impressão de que os ventrículos laterais apresentavam tamanhos diferentes. Segundo Neimann, em 1957, herpes zoster materno, durante o quarto mês de gestação, foi considerado como fator etiológico determinante da atrofia cerebral (NOÉ & BERMAN, 1962). Greig, MORRIS & MacGILLIVRAY (1955) eram de opinião de que quase todas as hemihipertrofias resultam de meningites intrauterinas com envolvimento do tecido cerebral (NOÉ & BERMAN, 1962). MORRIS & MacGILLIVRAY (1955), Cagiati, em 1907, e Hornstein, em 1893, documentaram que em grande percentagem de necrópsias o cérebro não estava envolvido (NOÉ & BERMAN, 1962). A forma de hipertrofia referida como quiromegalia e podomegalia, por Bauer e Quillan et al., segundo Kitaigorodskaja, em 1929, se desenvolve no curso de siringomielia (NOÉ & BERMAN, 1962). Lestrup, em 1926, sugeriu que podem existir pessoas em que as passagens pré-ganglionares simpáticas são, como nos peixes, não cruzadas. Se em tais indivíduos uma lesão ocorre em um lado da medula espinhal (danos, injúrias, infecções, metástases de tumor), então uma parte do lado homolateral do corpo terá crescimento excessivo. Ca-

giati, em 1907, postulou que todas as formas adquiridas de hipertrofia são causadas por distúrbios tróficos originários nos centros nervosos e iniciados por trauma, inflamação ou infecção (NOÉ & BERMAN, 1962). Segundo Petre, em 1939, desequilíbrio do sistema nervoso vegetativo com marcada predominância vagal é sugerido, muito embora, os vários testes efetuados nestes casos falharam em verificar esta hipótese (SCHWARTZMAN et al., 1955). Cerca de 20% dos casos de hipertrofias estão associados com deficiências mentais (WARD & LERNER, 1947). SILVER et al. (1953) relataram a ocorrência de lesões do cérebro e defeitos embrionários do sistema nervoso vegetativo. De acordo com WARD & LERNER (1947), SILVER et al. (1953), os casos necropsiados de hipertrofia não revelaram qualquer lesão do sistema nervoso central. Mudanças no sistema nervoso vegetativo do lado hipertrofiado não podem ser detectadas após o uso de atropina, adrenalina e pilocarpina, quando comparadas com o lado normal (SCHWARTZMAN et al., 1955). NOÉ & BERMAN (1962) relataram que um paciente de Kouretas adquiriu a hemihipertrofia e sintomas adiposo-genitais como resultado de uma síndrome encefalítica.

Desde que a hemihipertrofia pode ocorrer em associação com acromegalia e gigantismo, segundo Bassoe, em 1903, alguma conexão com a glândula pituitária foi

suspeitada (NOÉ & BERMAN, 1962). WAKEFIELD & HINES (1933) e SILVER & GRUSKAY (1957) e outros relataram, entretanto, que radiografias da sela túrcica não revelaram qualquer patologia e exames *post-mortem* da glândula pituitária - segundo Allen, em 1934, e RUGEL (1946) - não revelaram qualquer mudança patológica (NOÉ & BERMAN, 1962). O aparecimento ocasional de hemihipertrofia na puberdade foi também empregado para apoiar a etiologia hormonal, mas como já observado, oculta ou insignificante, a hemihipertrofia pode escapar à observação e ser detectada na puberdade como resultado do crescimento acentuado de todas as partes do corpo durante a ativação hormonal. Dessa forma cria-se a falsa impressão de que a anomalia tenha-se iniciado durante a puberdade. Kulkow, em 1927, refere-se a um paciente de Koschewnikow em que uma hemihipertrofia verdadeira cruzada desenvolveu-se seguindo uma doença do sistema endócrino-vegetativo associada com o sistema nervoso central (NOÉ & BERMAN, 1962). Segundo Hutchison, em 1916, e outros autores, foram descobertas, ocasionalmente, anormalidades de outras glândulas hormonais (NOÉ & BERMAN, 1962). Hutchison, em 1916, relatou aumento da glândula adrenal, entretanto, nenhuma evidência clínica de sua disfunção foi relatada (NOÉ & BERMAN, 1962). WARD E LERNER (1947), entretanto, afir-

nam que função anormal da glândula adrenal tem sido atribuída como causa.

Na hipótese embriológica, reconhecida pela maioria dos estudiosos, postula-se a origem da assimetria nos estágios iniciais do crescimento embrionário, segundo demonstrado por Phisalix, que obteve um embrião assimétrico de dez milímetros (WAKEFIELD & HINES, 1933).

Segundo GLANZER (1933), Wieland considera como causa o crescimento excessivo dos somitos embrionários devido a um estímulo. Ele, porém, não se refere à natureza exata do estímulo ou os meios.

Segundo Bihler, em 1933, *haveria um desenvolvimento hipernormal de certas partes da camada germinal e/ou mudanças patológicas do germe protoplasma* (SCHWARTZMAN et al., 1942).

Experiências demonstram que em regra, ovos de animais atravessam normalmente os estágios de crescimento, mesmo quando portadores de grosseiras aberrações cromossômicas, desde que os constituintes citoplasmáticos estejam normais. Isto não apoia a hipótese de que danos cromossômicos possam ter importante papel na etiologia da hipertrofia (NOÉ & BERMAN, 1962). A literatura relacionada com a constituição cromossômica de pacientes portadores de hipertrofia indica que esta anomalia pode estar associada com cariótipo normal, bem

como anormal. Nada justifica a suposição de que aberrações cromossômicas possam ser de importância etiológica.

GESSEL (1927) propôs uma teoria para explicar a origem da hipertrofia. Segundo ele a síndrome resultaria de um desvio do processo normal de gêmeos. Esse desvio do processo normal representa alguma deficiência na regulação interna do organismo, ou alguma disparidade nos fatores ambientais que atuam nos estágios precoces à clivagem.

REISTER & SCHERZ (1964) consideram a hipótese de Gesell de valor puramente histórico.

Os estudos de Stockard, em 1921, e Wilder (GESSELL, 1927) mostram concretamente a estreita relação genética entre gêmeos monozigóticos e monstros duplos. Stockard produziu experimentalmente, em trutas e peixes de água salgada, deformidades unilaterais que se assemelhavam à hemihipertrofia.

Apresentam-se também anomalias conseqüentes de fatores mecânicos, fatores esses causadores de congestão em veias e sistemas linfáticos e subseqüente aumento de nutrição dos tecidos, durante a vida embrionária (NOÉ & BERMAN, 1962). Influências mecânicas (tais como pressão no desenvolvimento do ovo ou feto) demonstram, experimentalmente, influências no crescimen-

to. Nesses exemplos hemiatrofia é esperada em vez de hipertrofia (WARD & LERNER, 1947). Diversos autores como BRYAN et al. (1958) e outros apenas citam as influências mecânicas como possíveis fatores causais.

Wieland, em 1907, mencionou casos relatados por Virchow nos quais o cordão umbilical, torcido ao redor de partes do feto, prejudicou a circulação venosa e linfática, mas não a arterial, ocorrendo desta maneira, uma melhor nutrição e melhor crescimento das partes envolvidas. Kitaigorodskaja, em 1929, citou a opinião de Froehlich de que a deterioração do fluxo venoso pode também ser causada por bandas amnióticas. Ela também cita Fisher e Letuterer que acreditavam que posições anormais do feto ou de suas partes no útero podem causar estagnação da circulação venosa ou linfática, e assim serem responsáveis pela hipertrofia (NOÉ & BERMAN, 1962).

Segundo Huss, em 1944, a hipertrofia unilateral pode ser associada com neurofibromatose e em menor grau com tuberoesclerose e hemimegalencefalia. Essas malformações congênitas de estrutura predominantemente ectodérmica (sistema nervoso, olho, cabelo), diferem quanto à estrutura do ectoderma envolvido e no grau de participação do mesoderma (ossos, músculos, e tecido conjuntivo). Em analogia com as chamadas ectodermoses, po-

demos observar que as hipertrofias corporais são malformações congênitas, predominantemente, das estruturas mesodérmicas, associadas entretanto em menor grau com anomalias congênitas derivadas do ectoderma. Assim podemos nos referir às hipertrofias corporais como mesodermoses e pode ser especulado sobre se a associação desses dois grupos de malformações é somente casual, ou antes, o resultado de um único e mesmo fator. Muitos pesquisadores sugerem que este fator já opera no ovo. Entretanto, sua verdadeira natureza é desconhecida (NOË & BERMAN, 1962).

Outra possibilidade etiológica seria a hereditariedade. Esta hipótese foi aventada devido à incidência de assimetria em alguns indivíduos aparentados. Os casos descritos são poucos e nenhuma evidência que corrobore esta hipótese.

A teoria de que a assimetria corporal resulte de sífilis de mãe gestante é agora obsoleta. Em nenhum caso foi encontrado qualquer suporte científico: todas as mães de filhos com esta anomalia apresentaram Wassermann negativo.

Kitaigorodskaja, em 1929, propôs uma hipótese interessante. Em experimentos cirúrgicos, efetuados por outros, realizou-se fusão de *primórdia* homólogas. Desde que embriões derivados de ovos muito amadurecidos

podem ocasionalmente desenvolver membros supranumerários, a autora presume que se uma proliferação lateral de um tronco embrionário em crescimento encontra um membro já normalmente formado, é forçado a se fundir com este último e a hemihipertrofia resulta de tal fusão (NOÉ & BERMAN, 1962).

Rosenbaum, em 1931, menciona em seu trabalho a teoria de Hueck de que a hemihipertrofia origina-se de dois ovos que, estando ligados lado a lado, se fundem depois da fertilização. Como resultado desta ocorrência, os dois mecanismos relacionados com o desenvolvimento dimensional do corpo se combinam em um só que, entretanto, exercita a sua dupla energia sobre uma metade do corpo (NOÉ & BERMAN, 1962).

A teoria da fusão de Marchand e Ziegler, relatada por GLANZER (1933), afirma que dentro de cada ovo há dois *anlagen* distintos. Por *anlagen* ou *blastema* entende-se qualquer grupo de células embrionárias que primeiramente podem ser identificadas como um futuro órgão ou parte do corpo. Cada *anlagen* pode desenvolver-se separadamente para produzir gêmeos. Pode, entretanto, suceder que em um estágio embrionário bastante precoce esses *anlagen* fundam-se em maior ou menor extensão, dando origem à formação de algum gênero de *monstro duplicado*. A partir desta explanação, ba-

seada em muitos trabalhos experimentais sobre formas inferiores de vida, pode-se conceber a hemihipertrofia como resultado da fusão de porções de *anlagen* fetais.

Lange, em 1928, relatou a opinião de Cohnheim de que a hemihipertrofia é o resultado de um vício anterior à formação - *vitium primae formationis* - e Ahlfeld, em 1880, concluiu que a primeira manifestação deste desenvolvimento defeituoso do ovo é uma superprodução de elementos mesenquimais primordiais. Wieland, em 1907, argumentou que uma formação abundante de material mesodérmico sozinho não pode explicar a condição distrófica dos tecidos envolvidos. Ele, entretanto, postulou alguma alteração patológica adicional do protoplasma (NOË & BERMAN, 1962).

Segundo NOË & BERMAN (1962), Reid apresentou a hipótese de que a hipertrofia aparenta ser uma qualidade original e não adquirida dos tecidos.

A hipótese proposta por Esau, em 1931, é baseada na especulação de que, se depois da primeira clivagem a energia para completa separação dos dois blastômeros é suficiente, desenvolvem-se gêmeos monozigóticos. Se o potencial, entretanto, não se mantém, então uma completa separação não pode ser realizada e várias formas e graus de *monstruosidades de separação incompleta* resultarão. Pode ainda suceder que uma parte da

energia de separação seja transmitida para uma metade do ovo em divisão, caso em que este lado cresce mais rapidamente e resulta em uma hemihipertrofia (NOÉ & BERMAN, 1962).

Newman, em 1923, era de opinião de que a hemihipertrofia é devida a um isolamento de algumas partes equivalentes do blastoderma, mediante o que uma das duas *primordia* bilaterais está submetida a uma força desigual (NOÉ & BERMAN, 1962).

Cassirer e Hirschfield, em 1933, atribuem a Lewin a teoria trofoneurótica, sustentada por muitos pesquisadores, como Stier, em 1912, Cagiati, em 1907, e outros (NOÉ & BERMAN, 1962).

Kulkow, em 1927, recomenda a opinião de Knjaschanski de que nenhuma irritação mas verdadeiras alterações patológicas nos centros subcorticais são responsáveis pela formação da hemihipertrofia (NOÉ & BERMAN, 1962).

Segundo MORRIS & MacGILLIVRAY (1955), Broca, em 1859, admite que a hemihipertrofia seria o resultado de um distúrbio não definido do crescimento epifiseal ou periosteal que também estimula os tecidos moles no sentido de maior desenvolvimento.

NOÉ & BERMAN (1962), apresentam a mais recente discussão da etiologia sobre a hipertrofia. Um ovo ma-

duro contém vários tipos de partículas citoplasmáticas, bioquimicamente distintas e distribuídas de forma característica. Algumas destas partículas são as mitocôndrias, consideradas as principais geradoras de energia da célula e, também representam o material estrutural para uma nova formação celular. Segundo Gloor, em 1950, as propriedades do citoplasma do ovo são determinadas pelo seu próprio substrato morfológico, propriedades e reações de seus territórios adjacentes (NOË & BERMAN, 1962). De acordo com Nedham, em 1950, cada partícula apresenta uma *significação futura* (NOË & BERMAN, 1962). Isto se torna particularmente evidente quando partículas citoplasmáticas são segregadas diferencialmente em blastômeros de rápida divisão. Esta segregação ocasiona a formação de um padrão definido, claramente reconhecido. *Se a fertilização é demorada e o ovo torna-se muito maduro, uma morbidez progressiva se instala, durante a qual, os colóides citoplasmáticos coagulam e tornam-se ásperos.* A seguir há uma gradual mas não homogênea desintegração, de modo que os danos se distribuem por regiões e pontos do citoplasma. Subseqüentemente, segundo Mrcic, em 1923, e Rock e Hertig, em 1944, pode haver um distúrbio núcleo-citoplasma e eventualmente ocorrer quebras de cromossomos. As alterações não são homogêneas, de modo que as mitocôndrias

se encontram em diferentes estágios de decadência. O ovo, como uma unidade, apresenta uma habilidade de reagir e regenerar os danos (NOÉ & BERMAN, 1962). Roizin, em 1960, cita a ocorrência de danos morfológicos produzidos em mitocôndrias experimentalmente isoladas, nas quais o número de atividades enzimáticas não se reduziu, mas, pelo contrário, um número crescente de sistemas enzimáticos foi posto em ação. Isto parece demonstrar a origem da regeneração mitocondrial. Mrsic, em 1923, Witschi, em 1952, e Blandau, em 1932, e 1941, revelam que uma variedade de malformações ocorre em ovos experimentalmente superamadurecidos (NOÉ & BERMAN, 1962). Em algumas situações e por razões ainda não definidas, a regeneração não cessa mesmo após o dano estar morfológicamente reparado, porém continua, resultando em uma regeneração pleonástica (NOÉ & BERMAN, 1962). As seguintes conclusões, referentes à teoria da *regeneração pleonástica* de NOÉ & BERMAN (1962), podem ser estabelecidas:

1. O ovo torna-se super maduro;
2. Manchas citoplasmáticas degenerativas ocorrem no ovo;
3. A atividade enzimática mitocondrial regenerativa é acelerada nas áreas afetadas;

4. As mitocôndrias superativas são desigualmente distuibuídas para as células filhas;
5. As mitocôndrias superativas podem localizar-se em um angioblasto, ou em células primordiais de um membro ou órgão direito ou esquerdo;
6. O efeito resultante é o crescimento hipertrofiado das partes devido às mitocôndrias superativas.

XI - INCIDÊNCIA DA ASSIMETRIA CORPORAL

A assimetria corporal provavelmente é muito mais comum do que uma revisão da literatura poderia indicar. É provável que o número de casos relatados não revele uma indicação verdadeira de sua incidência. Muitos casos, principalmente os de grau mais leve, não são publicados. As formas leves de assimetria não recebem a merecida atenção devido à inexistência de simetria perfeita; a assimetria grosseira é normalmente óbvia.

Esta entidade clínica, observada em embrião, (MORRIS & MacGILLIVRAY, 1955) tem o seu diagnóstico ao nascimento e infância dependente da sensibilidade do médico ou outro observador; às vezes esta identificação é dificultada devido à presença de edemas. A observação da assimetria corporal na maioria dos casos ocorre ao nascimento ou nos primeiros meses de vida, ou na infância. Há, porém, relatos de casos observados na idade adulta. A maioria dos autores afirma que a deformidade física normalmente progride durante os

primeiros meses de vida e então permanece estacionária.

Em muitos casos as duas metades do corpo crescem ao mesmo tempo até a puberdade; nesta fase a malformação pode tornar-se mais acentuada (SCHWARTZMAN et al., 1942). Lockhart-Mummery, em 1923, relatou o caso de um paciente em que o defeito foi corrigido espontaneamente na vida adulta (BRYAN et al., 1958).

Não há disponibilidade de dados estatísticos corretos sobre a incidência desta anomalia na população. O pequeno número de relatos indica, provavelmente, baixa incidência.

Considerando a distribuição geográfica e nível sócio-econômico, não há estudos quanto a uma distribuição particular da doença.

A aparente raridade em negros é provavelmente importante pelo fato de que a maioria dos relatos ocorreram em populações com frequência baixa de negros (WARD & LERNER, 1947). Por outro lado, HALPERIN (1931) mencionou que estudos anatômicos revelaram uma incidência de assimetria mais baixa no grupo étnico negroíde do que no grupo étnico caucasóide.

Na tabela nº 6 encontra-se indicada a incidência de assimetria corporal - quanto a sexo e lateralidade, excluídos os casos de hipertrofia cruzada - de

todos os casos encontrados na literatura e referidos na bibliografia.

Tabela 6

sexo	E	D	total
M	36	41	77
F	56	62	118
total	92	103	195

A partir da amostra e considerando um nível de significância de 0,05, verificamos que as freqüências de incidência em sexos diferem, de modo *significante*, das esperadas, ocorrendo maior incidência em mulheres ($\chi^2 = 8,62$; g.l. = 1, $P < 0,001$).

Quanto à lateralidade no sexo masculino, verificamos que o teste de qui-quadrado apresenta-se não *significante*, de modo que a incidência é considerada igualmente freqüente para ambos os lados ($\chi^2 = 0,32$; g.l. = 1; $0,5 < P < 0,70$).

A incidência no sexo feminino também se apresenta igualmente distribuída entre os lados esquerdo e direito ($\chi^2 = 0,31$; g.l. = 1; $0,50 < P < 0,70$).

O teste de qui-quadrado de lateralidade, considerado independentemente do sexo indica igual incidência em ambos os lados ($\chi^2 = 0,009$; g.l. = 1; $0,90 < P < 0,95$).

A hipertrofia segmentar parece apresentar uma incidência congênita mais freqüente do que a hemihipertrofia (SABANAS & CHATTERTON, 1955) sendo a hipertrofia cruzada o tipo mais raro (WARD & LERNER, 1947). É bastante provável que muitas pessoas com hipertrofia segmentar tenham assimetria de outras partes do corpo não detectadas. A hipertrofia cruzada aparenta ser a forma mais avançada de assimetria, pois a extremidade inteira em um lado e outra extremidade no lado oposto, bem como muitos órgãos podem estar envolvidos.

A hipertrofia mostra uma predileção pelas extremidades, mais especialmente a inferior do que a superior (BRYAN et al., 1958) e em seguida a genitália externa e depois o corpo; diferenças na língua e palato são raramente encontradas (SCHWARTZMAN et al., 1942).

MORRIS & MacGILLIVRAY (1955) e outros mencionam que as anormalidades observadas em associação com assimetria corporal ocorrem em cerca de 50% dos casos.

Há uma variedade de condições ortopédicas em associação com assimetria corporal, entre elas: discrepância no comprimento das pernas, escoliose, pé tor-

to, p elvis inclinada, ci atica, deslocamento do quadril, costela cervical, sinosteose e anomalias do tarso e carpo. Discrep ncia no comprimento da extremidade inferior   a deformidade que mais frequentemente requer corre  o cir rgica (WILSON & ORLIN, 1965). Escoliose compensat ria e inclina o da p elvis surgem para compensar a perna mais longa ou a discrep ncia no comprimento de suas extremidades inferiores; esta compensa o n o   suficiente, resultando em ci atica e claudica o (BRYAN et al., 1958).

Segundo SABANAS & CHATTERTON (1955), o segundo, o terceiro e o quinto podod tilos s o os mais frequentemente envolvidos, nesta ordem.

- Anomalias da pele e anexos

A pele pode apresentar sensa o normal em textura, e em alguns casos espessura aumentada (WARD & LERNER, 1947). H  casos em que a temperatura do lado afetado   um ou dois graus mais elevada que a do lado oposto. As gl ndulas seb ceas e sudor paras podem apresentar secre o excessiva e as unhas crescimento anormal. Nevo pode estar ou n o presente (SCOTT, 1935). O cabelo no lado afetado pode apresentar espessura maior que no lado oposto, em associa o com diferen a de cor (RINGROSE, 1965).

- Sistema esquelético

Há relatos de aumento unilateral dos ossos, além de deformidades tais como macrodactilia, polidactilia, sindactilia, ectrodactilia, escoliose e pé torto (WILSON & ORLIN, 1965).

- Sistema nervoso

Retardo mental encontra-se presente em aproximadamente 20 a 30% dos indivíduos hipertróficos, embora, segundo BRYAN et al. (1958), a maior parte dos pacientes seja de inteligência normal. Há relatos de casos em que a metade oposta do cérebro no lado afetado apresentava-se aumentada ou hipertrofiada. Segundo Greig, em 1898, distúrbios do processo de crescimento simétrico são, caracteristicamente, coexistentes com deficiência mental; não obstante este fato, a assimetria corporal é raramente encontrada em instituições para retardados mentais (NOË & BERMAN, 1962). Pronunciada assimetria é característica de imbecilidade. La Page, em 1911, ao estudar medidas de crânio em 198 casos de retardamento mental, encontrou assimetria em 158 pacientes, ou seja 80% dos casos.

- Genito-urinárias

Entre os órgãos internos do lado afetado, o rim e a glândula adrenal são, freqüentemente, envolvidos (HUTCHISON, 1904). Hipospadia e criptorquidia foram também observadas (WAKEFIELD & HINES, 1933). Há casos de hemihipertrofia em associação com baixa estatura e elevados níveis de gonadotrofina urinária (SILVER et al., 1953) e também com a síndrome adrenogenital (SCHWARTZMAN et al., 1955). Para RIEDEL (1952) a associação da hemihipertrofia e tumores embrionários pode ser outra que não accidental. BJÖRKLUND (1955) notou tumor de Wilms e Harwood e O'Flynn, em 1935, carcinoma adrenal cortical em associação, também, com hemihipertrofia.

As diversas formas de assimetria corporal congênita, i. e., hemihipertrofia, hipertrofia cruzada e hipertrofia segmentar, estão freqüentemente associadas com algumas das seguintes anormalidades congênitas: erupção precoce dos dentes, mamilos supranumerários, pigmentação da pele, midríase, anisocoria, microftalmia, heterocromia da íris, aumento das amígdalas, cardiopatia congênita, hipertrofia de um dos órgãos pareados no lado envolvido - rim, glândula adrenal, testículo -, telangiectasia, hemangioma, cutis marmorata, aparecimento precoce de veias varicosas, crescimento

excessivo da média e íntima das veias, feixe muscular maior do que o normal e hipertrofia do tecido conetivo intersticial dos nervos periféricos (WARD & LERNER, 1947; BRYAN et al., 1958). No lado hipertrofiado podem ocorrer dedos normais e dedos hipertrofiados, no mesmo membro (WAKEFIELD & HINES, 1933).

MORRIS et al. (1965) descreveram o caso de um paciente portador de hemihipertrofia congênita ipsilateral a um rim esponjoso medular.

Há poucos estudos das características dermatoglíficas. De acordo com JOHNSTON & PENROSE (1966), a discrepância em padrões dérmicos entre os lados direito e esquerdo, quando notável, sugere início precoce da assimetria, enquanto ausência de discrepância significativa indica início tardio - após a oitava semana de gestação.

Há casos de ocorrências, embora esporádicas, de hipertrofia em mais de um indivíduo em uma mesma família.

A cromatina sexual, quando analisada, apresentou-se normal, na maioria dos casos.

A análise cariotípica revelou, esporadicamente, aberração cromossômica.

Tabela 7: Pacientes com Assimetria Corporal.

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Hutchison, 1904	M	4 m	Nasc.	E	ES, EI, parte do tronco	-	três nevos capilares no joelho direito, axila esquerda e escápula esquerda	sem comprometimento do esqueleto, órgãos pareados aumentados: rim, supra-renal, testículo e lobo esquerdo do timo
Horwitt, 1926	F	5 m	Nasc.	E	EI	normal	-	microftalmia e catarata no olho direito, relativa imobilidade das partes envolvidas provavelmente devido a excesso de peso
Mayers, 1926	F	9a	Nasc.	D	face, pescoço, peito, ES, EI	normal	mais espessa lembrando escleroderma, cor pálida	exagerada sensação de frio e calor, desproporção muscular no pescoço, cabelo mais espesso no lado direito, participação do tecido sub-cutâneo muscular e ósseo

Obs. M= masculino; F= feminino; a= anos; m= meses; s= semanas; D= lado direito envolvido - hipertrofia; E= lado esquerdo envolvido - hipertrofia; D⁻= lado direito envolvido - hemiatrofia; E⁻= lado esquerdo envolvido - hemiatrofia; ES= extremidade superior do lado envolvido; EI= extremidade inferior do lado envolvido.

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Gesell, 1927	M	13a	-	D	orelha, nariz, fissura palpebral, lábios, dentes, ES, EI, tórax, pênis	deficiente	telangiectasia	hipertrofia dos tecidos moles e duros, veias varicosas na perna direita, assimetria reversa da epiglote
	F	2a	2a	E	lado interno	sub-normal	-	lado esquerdo relativamente imóvel ao rir, hipotonicidade e hipertrofia dos tecidos moles e duros
Stoesser, 1928	M	10a	7 m	E	EI	-	-	biópsia revelou fibrose no tecido subcutâneo
Halperin, 1931	M	23a	Nasc.	E	ES, EI, cabeça, orelha, maxilar inferior, lábio, língua, amígd-	normal	telangiectasia	mamilos supranumerários lado direito, veias varicosas na perna direita, ataques epiléticos

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Halperin, 1931					dala, peito, mãos e pés			
Glanzer, 1933	F	3a	Nasc.	D	ES, EI, face, orelha e tórax	normal	hemangioma, nevo e telangiectasia	cabelo mais espesso, instabilidade térmica, autópsia revelou rim e tireóide direitos maiores
Wakefield e Hines, 1933	M	3a	18 m	E	cabeça, face, perna	normal	-	hipospadia e criptorquidia
	F	4a	-	D	face, braço e perna	-	-	escoliose e amígdalas pequenas
	M	9a	Nasc.	D	pé e perna	-	-	surdez bilateral total, irmão gêmeo
	M	14a	-	E	face, peito, ES, EI	-	-	polidactilia, cardiopatia congênita, arritmia cardíaca, polegares anômalos
	M	18a	-	E	ES, EI, face	-	-	amígdalas, problemas dentários

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Wakefield e Hines, 1933	F	23a	Nasc.	D	ES, EI, face, glândula mamária	retardada, idade mental 9 anos	nevo na região lombar	simetria óssea com excessão da pélvis, pouco desenvolvida no lado esquerdo
	M	23a	-	E	lado inteiro	-	nevo no tórax	criptorquidia, hipertensão arterial
	F	32a	5a	D e E	D: perna E: braço	-	-	-
Scott, 1936	M	9a	4a	D	quadril, perna e pé	normal	-	escoliose
	F	5 m	-	D	ES, EI, face	deficiente	-	-
Finesilver et al., 1938	F	23a	-	E ⁻	lado inteiro	normal	escleroderma no lado esquerdo	enofthalmia no lado esquerdo, exostose esquerda, amígdala esquerda atrofiada, metade esquerda quase destituída de cabelo

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Schwartzman et al., 1942	M	7,5a	Nasc.	E	face, língua, olhos, orelha, cabeça, peito, ES, EI	-	manchas pigmentadas e eritematosas no maxilar superior, perna e braço esquerdo	midríase, numerosas veias dilatadas no abdomen e envolvimento dos ossos
Penfield et al., 1943	F	21a	-	E ⁻	face, braço, mão e tórax	-	-	epilepsia, discreta atrofia giro pós-central na zona correspondente à mão
	F	16a	-	E ⁻	braço, tórax e perna	-	-	quinto dedo da mão esquerda mais curto e mão esquerda menor, atrofia da convolução pós-central direita.
	M	12a	-	E ⁻	perna	-	-	convulsões, lesão discreta no giro pós-central na área correspondente à perna
	M	9a	-	D ⁻	ES, EI	-	-	danos do cortex rolândico esquerdo ao nascimento
	M	30a	-	E ⁻	ES, EI	-	-	meningoencefalite aos 6 meses, envolvimento do córtex pós-central e cápsula int.
M	22a	-	D ⁻	tórax, ES, EI	-	-	convulsões e atrofia do córtex pós-central	

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Penfield et al., 1943	F	14a	-	E ⁻	face, peito e ES, EI	-	-	envolvimento do córtex pós-central, cápsula interna, cicatriz posterior à fissura rolândica
	M	13a	-	D ⁻	face, corpo e ES, EI	-	-	envolvimento do córtex pós-central e cápsula interna, cisto no cérebro
	M	29a	-	D ⁻	todo o lado exceto a face	-	-	envolvimento do córtex pós e pré-central com envolvimento variável da cápsula interna, fraqueza dos membros direitos com o braço direito em postura típica hemiplégica, lesão do sistema motor e sensorial, convulsão aos três anos
	M	9a	-	D ⁻ , E ⁻	D: lado do corpo E: crânio	-	-	envolvimento do córtex pós e pré-central, com envolvimento variável da cápsula interna, fraqueza da mão e perna direita, lesão motora e sensorial do hemisfério esquerdo, ataques convulsivos
	M	23a	-	D ⁻	lado direito do corpo com hemiplegia	normal	-	envolvimento do córtex pós e pré-central com envolvimento variável da cápsula interna, lesão do hemisfério esquerdo, convulsões

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Penfield et al., 1943	M	28a	-	D ⁻	lado ES, EI com hemiplegia	-	-	envolvimento do córtex pós e pré-central com envolvimento variável da cápsula interna, destruição da área motora e sensorial do hemisfério esquerdo e atrofia do braço direito
	F	20a	-	D ⁻	face, tórax	-	-	-
	M	10a	-	E ⁻	ES, EI	-	-	epilepsia
	M	16a	-	D ⁻	perna	-	-	escoliose, ataques convulsivos
	M	15a	-	E ⁻	face e perna	-	-	ataques convulsivos
Sayer e Fatherree, 1945	M	19a	-	D	EI, tronco	normal	-	claudicação e escoliose
Rugel, 1946	F	6 m	Nasc.	D	cabeça, face, EI, timo, cérebro	retardada	hemangioma no braço esquerdo e lábio superior, notável defeito da	radiografia do crânio sugestivo de hidrocefalia e aumento bilateral do cérebro com preponderância do lado direito, radiografia do tórax revelou aumento do lobo direito do timo,

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Rugel, 1946							vascularização	cabelo mais espesso no lado direito e ausência no lado esquerdo, sudação anormal, sudação excessiva limitada ao lado esquerdo durante o choro
Ward e Lerner, 1947	M	8 m	Nasc.	D	ES, EI, cabeça e tronco	sub-normal	vasos superficiais mais salientes	polidactilia
Carter e Dockeray, 1953	M	18 m	-	E	ES, EI	comportamento retardado para idade	mais grossa na EI e ES	escoliose, ataques de pequeno mal, rins de dimensões diferentes, diferença no peso dos pulmões, hipertrofia dos ossos longos e pêlvis, variação da idade óssea nos pulsos
Sabanas e Chatterton, 1955	M	-	Nasc.	D e E	D: orelha, língua, EI, pé E: amígdala, EI, pé	retardada	telangiectasia	lipoma no lado direito do pescoço, tórax e costas; hérnia inguinal bilateral; tecido sub-cutâneo abundante; polidactilia e sindactilia parcial nos pés

(continua)

Autor	Sexo	Idade	Idade diagnóst.	Lateral.	Partes envolvidas	Desenv. mental	Pele	Outras Características
Morris e MacGillivray, 1955	F	-	-	E	-	imbecil	espessa	escoliose
	F	-	-	D	lado inteiro	retardada	papiloma na barriga da perna esquerda	pés cavus bilateral
Morris et al., 1965	M	31a	-	D	lado inteiro	-	-	rim esponjoso medular unilateral do lado direito
MacEven e Case, 1967	M	12a	-	E	EI e face	-	-	-
	F	3a	-	D	ES, EI, face	-	-	-

XII - RELATO DE PACIENTES

Apresentamos os casos de dois pacientes portadores de assimetria corporal, examinados no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

ANAMNESE

J.R.S., sexo masculino, 28 anos de idade, natural de Cristina (MG) e atualmente residindo em Umuarama (PR). É analfabeto. Trabalha na lavoura. É solteiro. Apresenta bom relacionamento familiar e social. Internou-se no hospital com queixa de varizes e problema no coração - "batedeira".

Refere o início a aproximadamente 2 anos, com aparecimento de dilatações varicosas no membro inferior esquerdo, seguindo-se de sintomatologia dolorosa com rubor e calor no terço médio, face lateral da perna esquerda. Na perna esquerda, em sua face antero-la-

teral, apresentou-se grande dilatação varicosa que o paciente afirma ser de "nascença". Seguiram-se também - o paciente não sabe quando - dilatações varicosas no membro inferior direito, sem episódios dolorosos. Há aproximadamente 2 anos, notou dispnéia ao menor esforço, obtendo alívio da sintomatologia ao sentar-se. Refere ainda a episódios de taquicardia. Afirma ser doente desde o nascimento. Aos 7 dias de idade apresentou uma doença na pele que teve duração de 4 meses. Doenças próprias da infância. Pais vivos e saudáveis; história familiar negativa para consanguinidade ou malformações congênitas. Tem 7 irmãos, todos vivos e saudáveis.

EXAME FÍSICO

A inspeção evidenciou assimetria corporal com o lado esquerdo maior, comprometimento da cabeça, perna, mão e pé. Cabelos com textura e implantação normais, ausência de alterações cutâneas, claudicação a marcha.

Cabeça: assimetria facial com estreitamento bitemporal, diferença de altura de implantação do pavilhão auricular e de localização do globo ocular. Orelhas em abano. Pupilas isocóricas com reflexo fotomotor presente, mucosas descoradas, escleróticas anicté-

ricas, enoftalmia e diferença de tamanho do globo ocular, parecendo microftalmia à direita (Fig. 1). Assimetria labial, macroglossia com desvio da linha média e ponta para a direita, papilada, úmida. Dentes em mau estado de conservação; implantação dentária anormal; suspeita de ausência de dentes. Amígdalas não hipertrofiadas e sem pontos purulentos. Palato ogival. Orofaringe sem particularidades.

Pescoço: ausência de linfonodos palpáveis.

Tórax: simétrico. Ausência de abaulamentos. Expansibilidade e elasticidade normais. Ausculta pulmonar: normal. Precórdio: ictus no 5º espaço intercostal esquerdo, na linha hemiclavicular, ocupando uma polpa digital, não impulsivo. Ausência de impulsões sistólicas para-esternais. Primeira e segunda bulhas palpáveis. Ausculta cardíaca: bulhas rítmicas, P₂ hiperfonéticas, com desdobramento variável aos movimentos respiratórios. Sopro sistólico ++/IV, melhor audível em segundo e terceiro espaços intercostais esquerdos.

Abdômen: flácido, depressível e indolor. Ausência de visceromegalias.

Membros superiores: mão esquerda maior do que a direita, braço com massa muscular aumentada (Fig. 2).



Fig. 1: Hemiface esquerda aumentada.

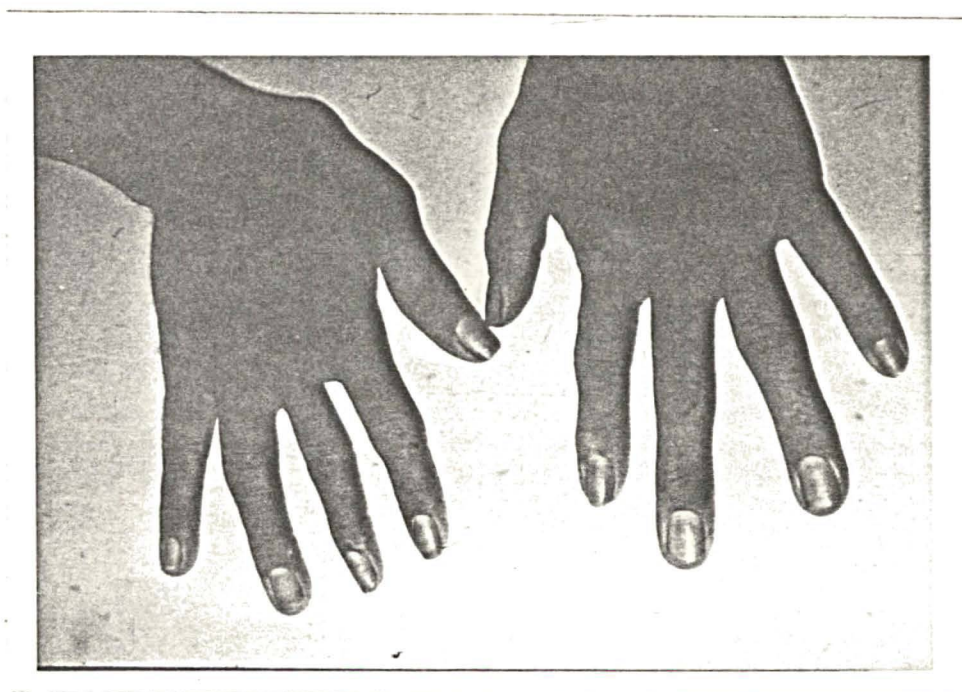


Fig. 2: Mão esquerda aumentada.

Membros inferiores: edemaciados, com veias varicosas, tortuosas principalmente na perna esquerda. Importante desproporção volumétrica do membro esquerdo em relação ao direito (Fig. 3). Temperatura e sudorese normais. Palpação de panturrilha não dolorosa. Sinal de Homann negativo. Sindactilia parcial bilateral entre os II e III pododáctilos.

EXAMES COMPLEMENTARES

Eletrocardiograma normal. Quando de sua internação, houve suspeita clínica de comunicação interatrial. Foi realizado um fonocardiograma, e o resultado foi sugestivo de comunicação interatrial, não confirmado através de cateterismo cardíaco. Parcial de urina, uréia, creatinina, sódio e potássio foram normais. Parasitológico de fezes: *Ancylostoma duodenale* e *Strongyloides stercoralis*. Hemograma: anemia hipocrômica e eosinofilia (VG de 20, Hb 5,4, eosinófilos 16%). Análise cariotípica de linfócitos apresentou padrão normal de cromossomos.

EXAME RADIOLÓGICO

Aumento da hemibacia esquerda (Fig. 4) e todos

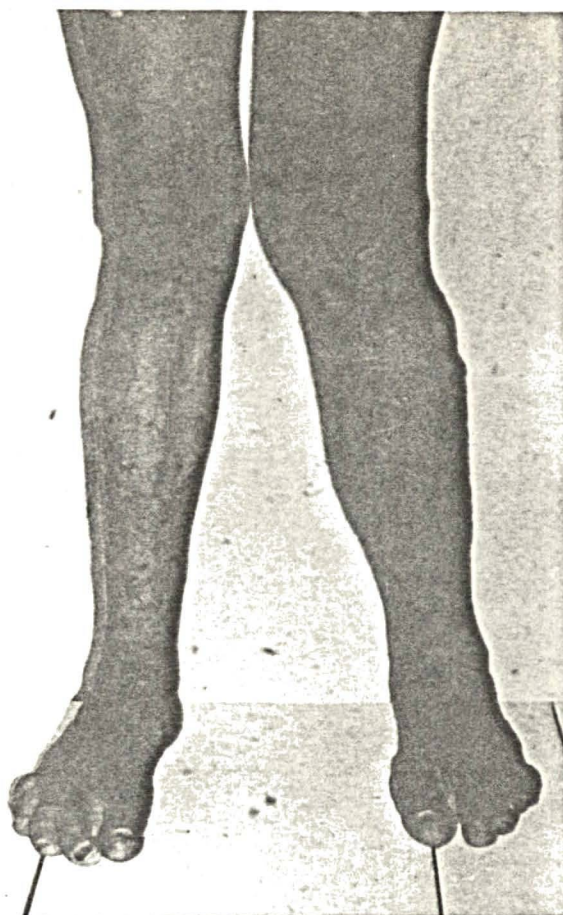


Fig. 3: Membro inferior esquerdo aumentado.

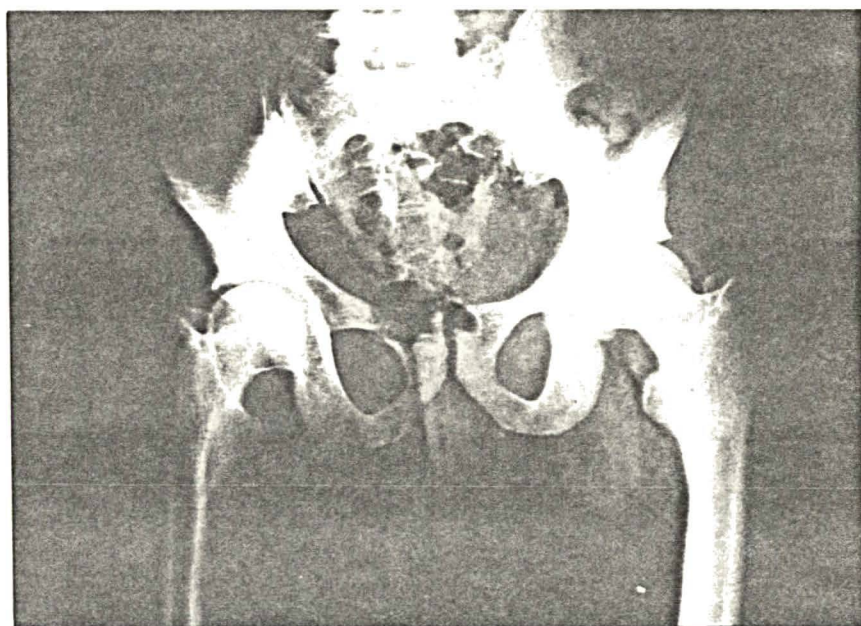


Fig. 4: Hemibacia esquerda aumentada.

os ossos longos dos membros superior e inferior esquerdos em diâmetro e comprimento (Figs. 5 e 6).

ANAMNESE

A.D., sexo masculino, 1 ano e 11 meses de idade. Desde o nascimento foram notadas manchas vinhosas planas na hemiface esquerda e disseminadas pelo corpo. As manchas acentuam-se com o esforço (choro) e com o frio. Observado ao nascimento aumento do volume da hemiface esquerda ao nível da região malar. Polidactilia no pé esquerdo que foi corrigido cirurgicamente no período neo-natal. Crânio desproporcional ao resto do corpo desde o nascimento; a partir do sexto mês foi observado que o dimídio esquerdo era mais volumoso que o contralateral, principalmente na extremidade cefálica e membros inferiores.

Medidas biométricas em diversas idades:

Ao nascimento - Peso = 4.500g, perímetro cefálico = 38cm, perímetro torácico = 35cm, estatura = 56cm.

Segundo mês - Peso = 6.000g, perímetro cefálico = 42cm, perímetro torácico = 40cm, estatura = 61cm.

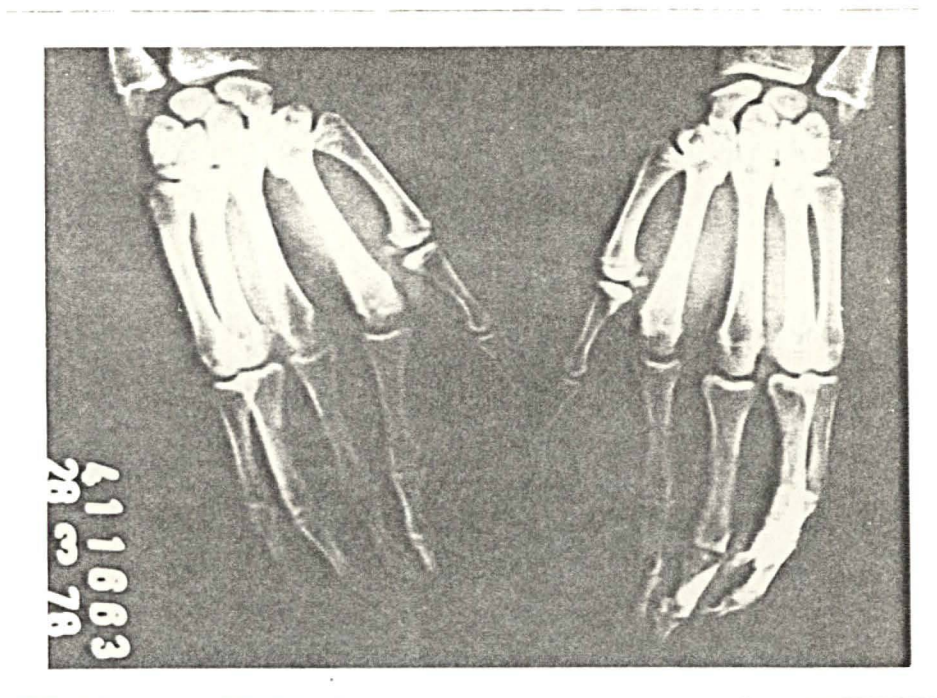


Fig. 5: Ossos longos da mão esquerda aumentados.

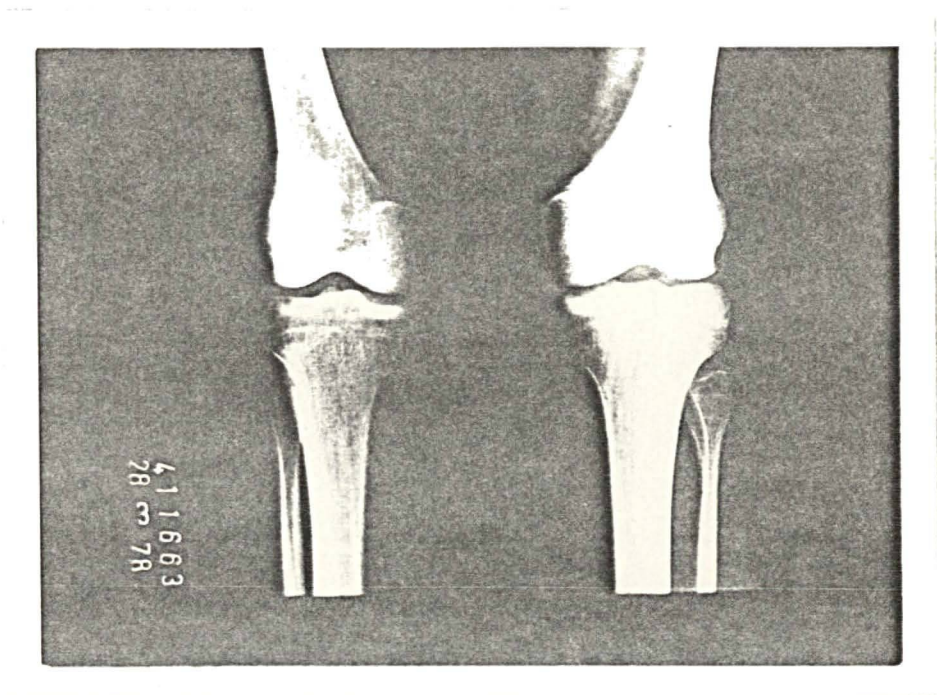


Fig. 6: Ossos longos do membro inferior esquerdo aumentados.

- Sexto mês - Peso = 9.550g, perímetro cefálico = 48cm, perímetro torácico = 47cm, estatura = 69cm.
- Nono mês - Peso = 10.650g, perímetro cefálico = 51cm, perímetro torácico = 47cm, estatura = 73,2cm.
- Doze meses - Peso = 11.400g, perímetro cefálico = 51,5cm, perímetro torácico = 48cm, estatura = 76,5cm.
- Dezoito meses - Peso = 12.000g, perímetro cefálico = 56cm, perímetro torácico = 50cm, estatura = 82cm.

Mãe medicada no primeiro mês de gestação com ampicilina e dexametazona. Gestação a termo. Parto cesáreo devido a desproporção cefalopélvica (distocia de progressão) após três horas de indução do parto. Anestesia geral. Chorou logo ao nascer. Evidência de cianose ignorada. Icterícia do terceiro ao sexto dia, foi submetido a fototerapia. Sentou com seis meses. Não engatinhou. Levantou-se aos 11 meses e andou aos doze meses. Falou as primeiras palavras com 16 meses; não desenvolveu a fala. Comunica-se por gestos e palavras ininteligíveis. Preensão voluntária aos 4 e 5 meses. Vocabulário de 10 a 15 palavras. Controle esfíntere

diurno e noturno desde 2,5 anos. Imunização - tríplice 3 doses, Sabin 3 doses, vacina antivariólica e sarampo. A mãe tem 23 anos e o pai 29 anos, ambos sadios. Um irmão do paciente, de seis meses de idade, nasceu com dois apêndices no 5º artelho. Tio materno com macrocefalia. Primos materno em 1º grau com macrocefalia.

EXAME FÍSICO

A inspeção evidenciou assimetria corporal, com o lado esquerdo maior e comprometimento da cabeça, braço e perna. Estado geral bom. Pele úmida, quente e elástica; nos membros superiores e inferiores apresentou-se de tonalidade mais escura, principalmente nas extremidades distais. Relevo venoso visível na região epigástrica. Frequência cardíaca: 120; frequência respiratória: 20; temperatura: 36,5°C; perímetro cefálico: 56cm; perímetro torácico: 50cm; estatura: 87cm.

Cabeça: Hemiface esquerda com aumento de volume ao nível da região malar, consistência mole (Fig. 7). Manchas vinhosas na região mandibular esquerda. Macrocefalia; bossas frontais e parietais salientes. Epicanto e achatamento de base do nariz. Palato em ogiva; mucosa oral esquerda de cor vinhosa. Arcada dentária



Fig. 7: Hemiface esquerda aumentada.

superior com assimetria, inferior sem anormalidades. Orelhas com implantação baixa e posterior, principalmente a esquerda. Pavilhão auricular esquerdo maior que o direito com espessamento da helix e ligeiramente pontiagudo na parte superior da curvatura.

Pescoço: Mancha vinhosa na face lateral esquerda e micropoliadenopatia.

Tórax: Cilíndrico com mancha vinhosa na face ventral e dorsal. Precórdio: ictus no 4º espaço intercostal esquerdo na linha média clavicular, coberto por uma polpa digital. Bulhas rítmicas e normofonéticas. Pulmões com ausência de ruídos adventícios.

Abdômen: Plano e flácido, ausência de hepatomegalia.

Genitália: Ausência de um testículo e bolsa escrotal.

Membros superiores e inferiores: ambos aumentados em volume em relação aos da direita, principalmente o membro inferior esquerdo (Fig. 8).

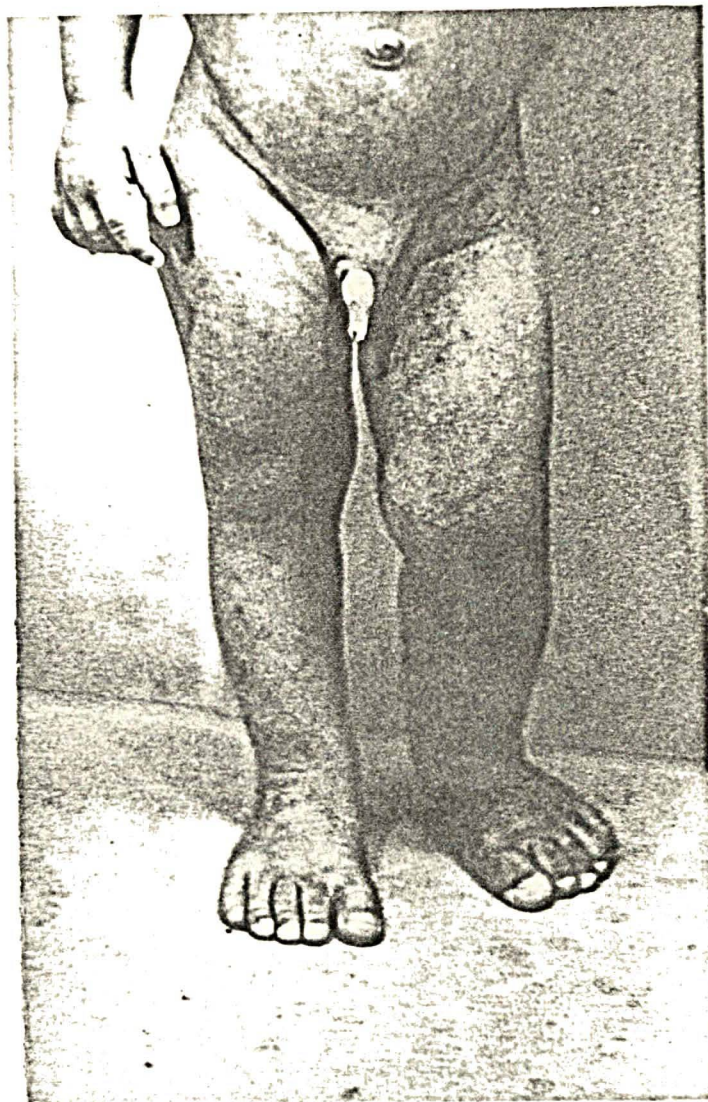


Fig. 8: Membro inferior esquerdo com massa muscular aumentada.

Medidas dos membros superiores e inferiores

Membros superiores: a 10cm do acromio

Braço direito: 14cm de circunferência

Braço esquerdo: 14,5cm de circunferência

Braço direito: 35cm de comprimento

Braço esquerdo: 35cm de circunferência

Antebraço: a 1cm da prega do cotovelo

Antebraço direito: 14cm de circunferência

Antebraço esquerdo: 14,5cm de circunferência

Membros inferiores

Coxa: terço superior direito - 28cm de circunferência

terço superior esquerdo - 30cm de circunferência

terço inferior esquerdo - 25cm de circunferência

terço inferior direito - 24cm de circunferência

Perna: terço médio direito - 21,5cm de circunferência

terço médio esquerdo - 23cm de circunferência

rência

Membro inferior direito: 40cm de comprimento

Membro inferior esquerdo: 40cm de comprimento

EXAME NEUROLÓGICO

Psiquismo lúcido, contato com o meio através da visão e audição. Comunica-se por gestos. Pares cranianos sem particularidades. Tonus normal, força muscular, coordenação e equilíbrio sem particularidades. Marcha normal.

EXAME RADIOLÓGICO

Crânio doliocéfalo, apresentando sela em ômega (Fig. 9). Rins de forma e dimensões normais. Aumento de partes moles sem alteração da estrutura óssea no membro superior e inferior esquerdos (Figs. 10 e 11).

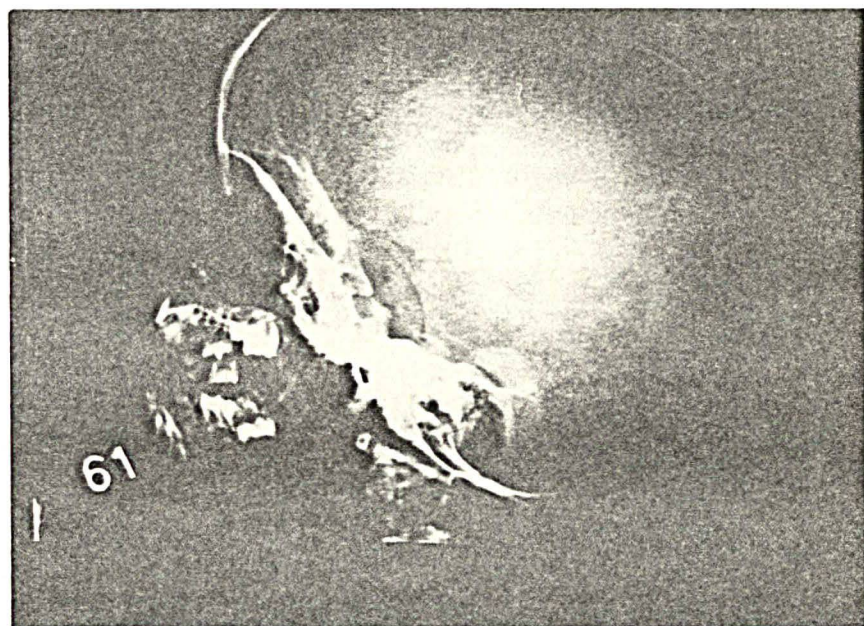
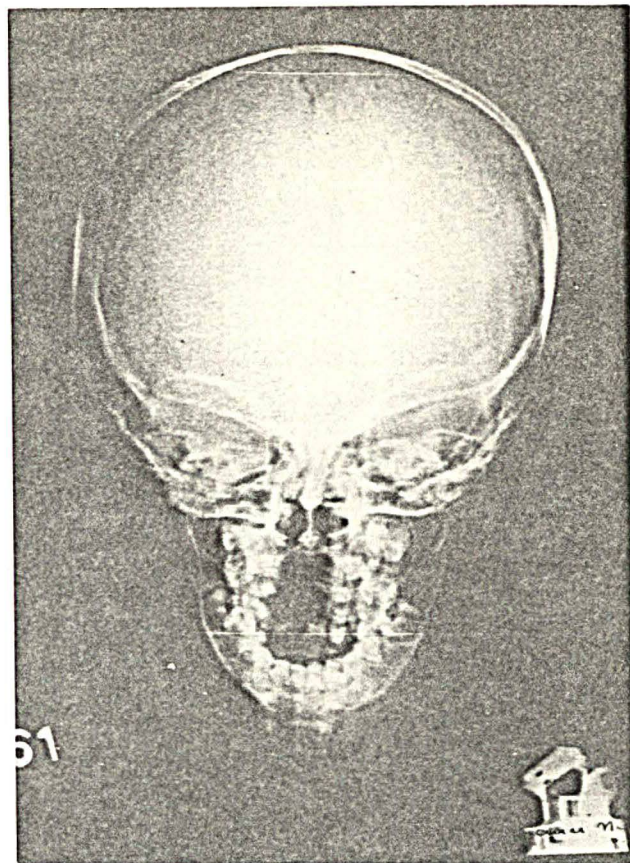


Fig. 9: Crânio - doliocéfalo e sela em ômega.

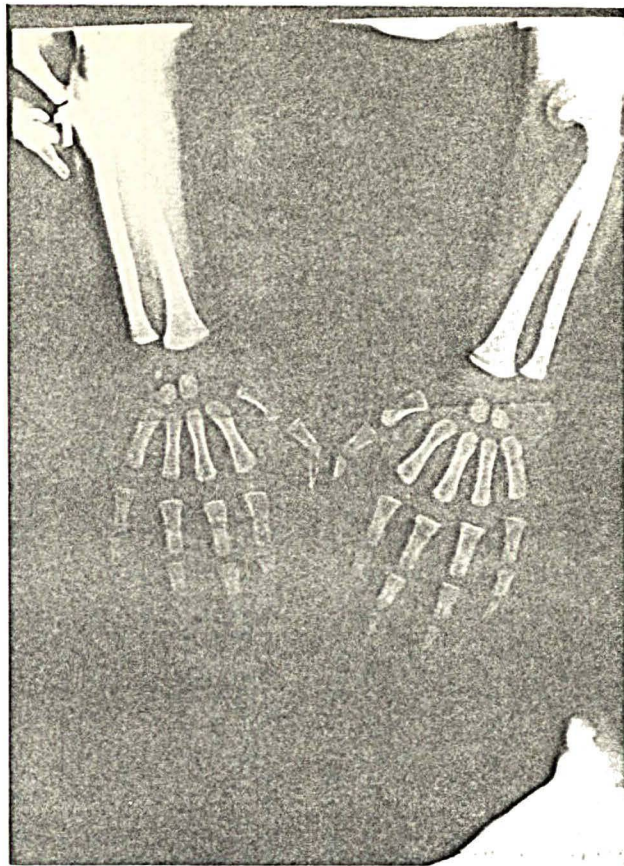


Fig. 10: Membro superior esquerdo com massa muscular aumentada.

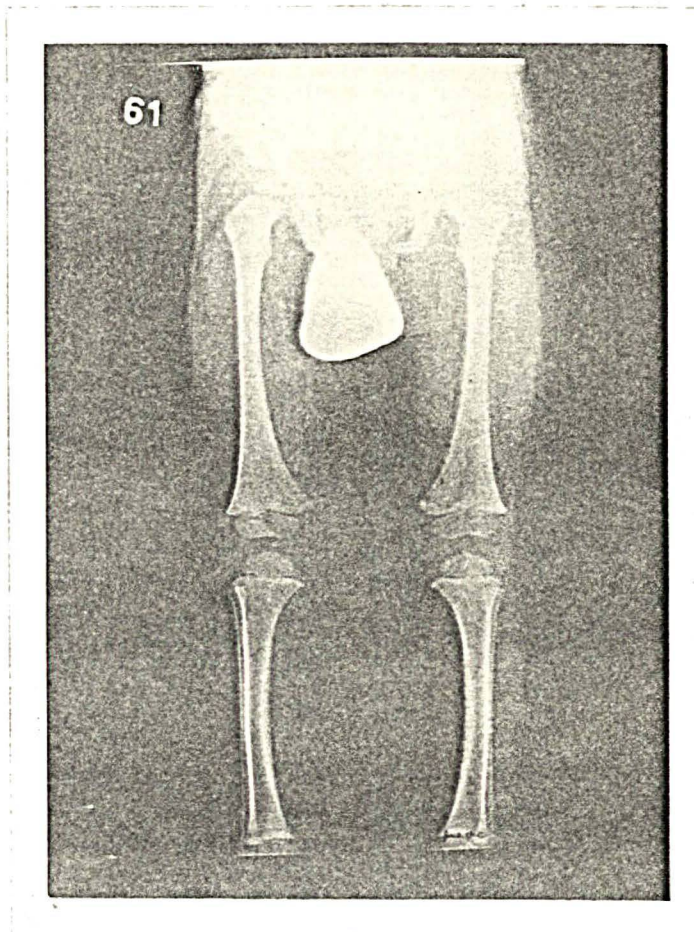


Fig. 11: Membro inferior esquerdo com massa muscular aumentada.

XIII - CONCLUSÕES

No presente trabalho efetuamos um levantamento e revisão da bibliografia referente a assimetria corporal, procurando abordá-la, principalmente, sob os aspectos de conceituação, classificação, associação com outras anormalidades e fatores etiológicos.

Vimos que a ausência de uma terminologia uniforme torna difícil a conceituação e classificação das assimetrias.

Aparentemente as associações com outras anormalidades não são de ordem casual e sim etiologicamente relacionadas.

Quanto ao aspecto etiológico verificamos a existência de numerosas teorias, cada uma das quais capazes de explicar casos específicos afins e não a totalidade. Para um grupo tão heterogêneo de condições clínicas é, atualmente, inviável a elaboração de uma teoria etiológica única. Há um consenso de que um conjunto de fatores etiológicos - mais do que um único fa-

tor - atuante simultaneamente ou em seqüência, ao longo dos estágios precoces do desenvolvimento embrionário, seria responsável pela determinação da assimetria corporal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BENSON, P.F.; VULLIAMY, D.G. & TAUBMAN, J.O., 1963. Congenital hemihypertrophy and malignancy. Lancet, 1:468-469.
2. BJÖRKLUND, S.J. 1955. Hemihypertrophy and Wilms's tumor. Acta. Paediat., 44:287-292.
3. BROGGER, A.; van der HAGEN, C.B. & STOREN, A. 1965. Mosaicism involving two karyotypes with 45 chromosomes and a new autosomal translocation in a girl with mental defect, asymmetry, congenital heart disease and other malformations. Proc. 14th Northern Paediat. Congress. Acta paediat.Scandinav. Suppl. 159:44-46.
4. BRYAN, R.S.; LIPSCOMB, P.R. & CHATTERTON, C.C. 1958. Orthopedic aspects of congenital hypertrophy. Am. J. Surg., 96:654-659.
5. CARTER, F.S. & DOCKERAY, G.C. A case of congenital hemihypertrophy showing variations in bone age and development. Arch. Dis. Child., 28:321-324.
6. ELLIS, J.R.; MARSHALL, R.; NORMAND, I.C.S. & PENROSE, L.S. 1963. A girl with triploid cells. Nature, 198:411
7. FERRIER, P.E. & FERRIER, S.A. 1967. Silver's syndrome: Report of a case with chromosomal and dermatoglyphic study. J. Paediat., 70:438-440.
8. FERRIER, P.; STALDER, G.; BAMATTER, F.; FERRIER, S.; BÜHLER, E. & KLEIN, D. 1964. Congenital asymmetry associated with diploid-triploid mosaicism and large satellites. Lancet, 1:80-82.

9. FINESILVER, B. & ROSOW, H.M., 1938. Total hemiatrophy. Jour. A. M. A., 110:366-368.
10. FRAUMENI, J.F. & MILLER, R.W., 1967. Adrenocortical neoplasms with hemihypertrophy, brain tumors, and other disorders. J. Pediat., 70(1):129-138.
11. FRAUMENI, J.F.; GEISER, C.F. & MANNING, M.D., 1967. Wilms tumor and congenital hemihypertrophy. Report of five new cases and review of literature. Pediatrics, 40(5):886-899.
12. GESELL, A., 1927. Hemihypertrophy and twinning. Am. J. Med. Sci., 173:542-555.
13. GLANZER, J., 1933. Total unilateral hypertrophy. Am. J. Dis. Child., 45:1056-1063.
14. GORLIN, R.J. & MESKIN, L.H., 1962. Congenital hemihypertrophy. J. Pediat., 61:870-879.
15. HAICKEN, B.N.; SCHULMAN, N.H. & SCHNEIDER, K.M., 1973. Adrenocortical carcinoma and congenital hemihypertrophy. J. Pediatrics, 83(2):284-285.
16. HALPERIN, G., 1931. Normal asymmetry and unilateral hypertrophy. Arch. Int. Med., 48:676-682.
17. HOOK, E.B. & YUNIS, J.J., 1965. Congenital asymmetry associated with trisomy 18 mosaicism. Am. J. Dis. Child. 110:551-555.
18. HORWITT, S., 1926. Congenital Macrosomia. Arch. Pediat., 43:67-71.
19. HUTCHISON, R., 1904. A case of hemihypertrophy in which the internal organs were affected. Brit. J. Child. Dis., 1:258-260.
20. JOHNSTON, A.W. & PENROSE, L.S., 1966. Congenital asymmetry. J. Med. Genet., 3:77-85.
21. MacEVEN, G.D. & CASE, J.L., 1967. Congenital hemihypertrophy. A review of 32 cases. Clin. Orthop., 50:147-150.
22. MARÇALLO, F.A.; WERNECK, L.C.; PILOTTO, R.F. & OPITZ, J.M., 1977. Hemihypotrophy in a girl with a translocation t (13q; 7p). Europ. J. Pediat., 124:167-171.

23. MAYERS, L.H., 1926. Hemihypertrophy. Surg. Gynec. Obst., 43:746-749.
24. MILLER, R.W.; FRAUMENI, J.F. & MANNING, M.D., 1964. Association of Wilms's tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. New England J. Med., 270:922-927.
25. MILLER, R.W., 1966. Relation between cancer and congenital defects in man. New England J. Med., 275(87):129-138.
26. MORRIS, J.V. & MacGILLIVRAY, R.C., 1955. Mental defect and hemihypertrophy. Am. J. Ment. Deficiency, 59:645-651.
27. MORRIS, R.C.; YAMAUCHI, H.; PALUBINSKAS, A.J. & HOWENSTINE, F., 1965. Medullary sponge kidney. Amer. J. Med., 38:883-892.
28. NOÉ, O. & BERMAN, H.H., 1962. The etiology of congenital hemihypertrophy and one case report. Arch. Pediat., 79:278-288.
29. PENFIELD, W. & ROBERTSON, J.S.M., 1943. Growth asymmetry due to lesions of the postcentral cerebral cortex. Arch. Neurol. and Psychiat., 50:405-430.
30. PRASAD, U. 1971. Congenital true hemihypertrophy of the face. J. Laryngol. Otol., 85:(6):607-612.
31. REED, E.A., 1925. Congenital total hemihypertrophy. Arch. Neurol. and Psychiat., 14:824-827.
32. REISTER, H.C. & SCHERZ, R.G., 1964. Silver syndrome. Am. J. Dis. Child., 107:410-416.
33. RIEDEL, H.A., 1952. Adrenogenital syndrome in a male child due to adrenocortical tumor. Pediatrics, 10:19-27.
34. RINGROSE, R.E.; JABBOUR, J.T. & KEELE, D.K., 1965. Hemihypertrophy. Review Article. Pediatrics, 36 (3/1):434-448.
35. ROWE, N.H., 1962. Hemifacial hypertrophy. Oral.Surg. 15:572-587.
36. RUDOLPH, C.E. & NORVOLD, R.W., 1944. Congenital

- partial hemihypertrophy involving marked malocclusion. J. D. Res., 23:133-139.
37. RUGEL, S.J., 1946. Congenital Hemihypertrophy. Am. J. Dis. Child., 71:530-536.
 38. RUSSEL, A., 1954. A syndrome of "intrauterine" dwarfism recognizable at birth with cranio-facial dysostosis, disproportionately short arms, and other anomalies. Proc. Roy Soc. Med., 47:1040-1044.
 39. SABANAS, A.O. & CHATTERTON, C.C., 1955. Crossed congenital hemihypertrophy. J. Bone e Joint. Surg., 37A:871-874.
 40. SAXENA, S.; GARG, O.P. & SAXENA, O., 1967. Hemifacial hypertrophy. Indian. Pediat., 4(5):236-238.
 41. SAYER, A. & FATHERRREE, T.J., 1945. Congenital hemihypertrophy. U. S. Navy. Med. Bull., 44:142-147.
 42. SCHWARTZMAN, J.; GROSSMAN, L. & DRAGUTSKY, D., 1942. True total hemihypertrophy. Arch. Pediat., 59:637-645.
 43. SCOTT, A.J., 1935. Hemihypertrophy. Report of four cases. J. Pediat., 6:650-656.
 44. SILVER, H.K. & GRUSKAY, F.L. 1957. Syndrome of congenital hemihypertrophy and elevated urinary gonadotropins. Am. J. Dis. Child., 93:559-562.
 45. SILVER, H.K.; KIYASU, W.; GEORGE, J. & DEAMER, W. C., 1953. Syndrome of congenital hemihypertrophy, shortness of stature, and elevated urinary gonadotropins. Pediat., 12:368-375.
 46. SILVER, H.K., 1959. Congenital asymmetry, short stature, and elevated urinary gonadotropin. Am. J. Dis. Child., 97:768-773.
 47. STAFNE, E.C. & LOVESTEDT, S.A., 1962. Congenital hemihypertrophy of the face. Oral. Surg., 15:184-189.
 48. STOESSER, A.V., 1928. The hypertrophies of infancy and childhood. Amer. J. Dis. Child., 35:885-893.
 49. WAKEFIELD, E.G. & HINES, E.A., 1933. Congenital he-

mihypertrophy: a report of eight cases. Am. J. Med. Sci., 185:493-500.

50. WARD, J. & LERNER, H.H., 1947. A review of the subject of congenital hemihypertrophy and a complete case report. J. Pediat., 31:403-414.
51. WIEDEMANN, H.R.; TOLKSDORF, M. & HANSEN, H.G., 1964. Congenital asymmetry with diploid - triploid mosaicism. Lancet, 1:1045-1046.
52. WILSON, F.C. & ORLIN, H., 1965. Crossed congenital hemihypertrophy associated with a Wilms's tumor. J. Bone Joint. Surg., 47A(8):1609-1614.
53. ZERBINI, E.J. 1974. Clínica Cirúrgica Alípio Corrêa Netto. 3.ed. v.2. Sarvier, 560 p.