

ATROFIA HEMIFACIAL PROGRESIVA (*)

P o r

L. BARRAQUER-BORDAS

*Clínica Universitaria de Patología General
Escuela de Neurología del Hospital de la
Santa Cruz y San Pablo (Barcelona)*

Vamos a ceñirnos en esta breve nota a la exposición sucinta de un caso de atrofia hemifacial progresiva, tipo Romberg, que presentaba en su cuadro clínico ciertos detalles particulares y en la que pudo verificarse el examen electromiográfico de los músculos faciales. No pretendemos, por tanto, desbrozar toda la fronda semiológica que tejen las posibles variantes clínicas de esta afección y al menos adentrarnos en los arduos problemas que su etiopatogenia plantea. El lector verá revisadas estas cuestiones en el trabajo de R. Wartenberg (1945), que contiene, por otra parte, abundante bibliografía. Citaremos, sí, como aportación nacional al tema, el artículo publicado en 1929 por L. Barraquer-Ferré, en el cual se abordan principalmente problemas clínicos y de diagnóstico diferencial.

La observación a la cual queremos referirnos hoy es la siguiente:

C. L. R., de treinta y siete años, soltera, natural de Cartagena, acude a Barcelona en noviembre de 1952 para consultar con el doctor José I. Barraquer-Moner acerca de unos trastornos oculares que presenta en el globo izquierdo, trastornos consecutivos a una atrofia hemifacial de dicho lado, por cuya atrofia dicho colega la envía a nuestra consulta, adonde acude el 12 de noviembre.

Afirma la paciente que apreció por primera vez su asimetría facial, entonces ligerísima, a los diecisiete años, mirándose a un espejo de tres lunas, donde tuvo ocasión de comprobar la diferencia entre

(*) Comunicación presentada a la Reunión Anual ordinaria de la Sociedad Española de Neurología (Barcelona)

el aspecto de sus dos hemifacies. Poco tiempo antes había pasado un proceso infectivo gastrointestinal de naturaleza no precisada.

Desde entonces, lentísimamente, en veinte años, ha ido estableciéndose su cuadro actual.

Hoy día es superlativo el grado de su atrofia hemifacial izquierda, como puede apreciarse en las fotografías adjuntas (figs. 1 y 2). La electividad por la grasa y el tejido celular subcutáneo subrayan los trazos propios que suelen caracterizar a esta afección. El grosor



Fig. 1

Grado de atrofia hemifacial izquierda

de los músculos está también notoriamente disminuído. El aspecto de la piel, en cambio, es prácticamente normal.

Niega trastornos de la sudoración.

Afirma sentir alguna vez, muy rara vez, una parestesia profunda en la hemicara izquierda, que ella refiere como de "frío de hueso". No se encuentran anomalías importantes del ciclo menstrual.

Niega haber sufrido enfermedades de cierta importancia, aparte el período infectivo gastrointestinal señalado.

Nunca ha sufrido accesos convulsivos.

No ha sufrido ni sufre ninguna artropatía.

En la exploración se aprecia que la fuerza muscular está bien con-

servada en el lado izquierdo de la cara, incluso de modo a primera vista sorprendente. Arruga la frente, se opone bien a que los párpados izquierdos sean abiertos forzosamente luego de ocluirlos, etc. El reflejo del orbicular de los párpados es de viveza e intensidad normales.

Los músculos faciales izquierdos reaccionan perfectamente bien, como ya es clásicamente conocido en esta afección, al estímulo farádico.

El resto de la exploración neurológica habitual arroja un resultado estrictamente normal.

Llama, en cambio, la atención el hecho de que las extremidades izquierdas participen en el proceso atrófico hemilateral. La enferma



Fig. 2

Otro aspecto del grado superlativo de atrofia hemifacial izquierda

se ha percatado de ello por lo que respecta al muslo, que es donde más aparente resulta la asimetría consiguiente.

Midiendo los perímetros encontramos:

Brazo derecho, 25,8 cm.; brazo izquierdo, 25,2 cm.

Antebrazo derecho, 22 cm.; antebrazo izquierdo, 21 cm.

Muslo derecho, (a 13 cm. por encima de la rótula): 43 cm.; muslo izquierdo, 39 cm.

Pierna derecha, 33 cm.; pierna izquierda, 32,8 cm.

En el tercio inferior del muslo izquierdo es donde es más visible y acentuado el proceso atrófico (fig. 3).

No existe escoliosis, asimetría mamaria ni otra anomalía por parte del tronco.

Unas radiografías de frente y en posición de Hitz de la cabeza indican pequeños elementos de asimetría ósea a expensas de una ligera atrofia de ciertas partes del lado izquierdo. Pero las imágenes resultaron poco brillantes para ser reproducidas, en parte por estar



Fig. 3

El tercio inferior del muslo izquierdo es donde es más visible y acentuado el proceso atrófico

ligeramente inclinada la cabeza en los clichés. En una radio de perfil de cráneo no se aprecia nada de particular.

Por el examen clínico detenido el paladar óseo parece más estrecho a izquierda que a derecha. Y existe una indudable hipotrofia de la lengua a izquierda, sin fibrilaciones ni paresia.

Sus trastornos oculares se iniciaron en 1936.

Actualmente aqueja molestias en la visión con el ojo izquierdo, con percepción de cuerpos extraños, como una madeja, que se mueve,

estacionándose generalmente hacia el punto de fijación. La visión con el ojo izquierdo es globalmente nubosa.

Lagrimero del ojo izquierdo.

Desde hace unos meses diplopía en la mirada lateral a izquierda, que va en aumento. Hoy día ve dobles todos los objetos situados en la mitad izquierda del campo de la mirada.

El examen oftalmológico (doctor José I. Barraquer-Moner) denota:

O. D. $V = 140^\circ - 2,25 - 6,50 = 03$ núm. 1.

O. I. $V = 02 - 1,50 = 02$ núm. 2.

Campos visuales, normales.

Miosis izquierda. Anisocoria, por tanto.

Motilidad ocular intrínseca normal.

Motilidad ocular extrínseca: limitada la abducción en ojo izquierdo.



Fig. 4

Fotografía que permite apreciar con detalle las lesiones oculares

Enoftalmía izquierda. El globo ocular de este lado se encuentra encarcerado en la órbita, siendo totalmente imposible desplazarlo lateral o verticalmente.

Surcos palpebrales supraorbitario e infraorbitario sumamente marcados. Párpados extraordinariamente adelgazados, existiendo entropion del párpado inferior que determina una queratitis en la parte inferior de la córnea, causa de la disminución de la agudeza visual. Dicho entropion está motivado por la falta de apoyo del borde ciliar consecutiva a la enoftalmía.

Las fotografías adjuntas (figs. 4 y 5) permiten apreciar con detalle las lesiones oculares descritas. La enoftalmía puede verse también en las figuras 1 y 2.

A pesar de las condiciones existentes, el cierre de la hendidura palpebral es bueno.

Se intervino quirúrgicamente el entropion (doctor José I. Barraquer-Moner) con la técnica de Marín Amat, con resultado inmediato satisfactorio, iniciándose el regreso de la queratitis y mejorando la visión.

Los doctores Samsó-Dies y Vila-Badó llevaron a cabo el estudio electroencefalográfico y electromiográfico del caso. Del primero cabe decir que dió un resultado estrictamente dentro de los límites de la normalidad, no observándose asimetría ninguna, ni tampoco ninguna anomalía en las derivaciones basales, que fueron cuidadosamente tomadas. La electromiografía detectó unos potenciales idénticos en

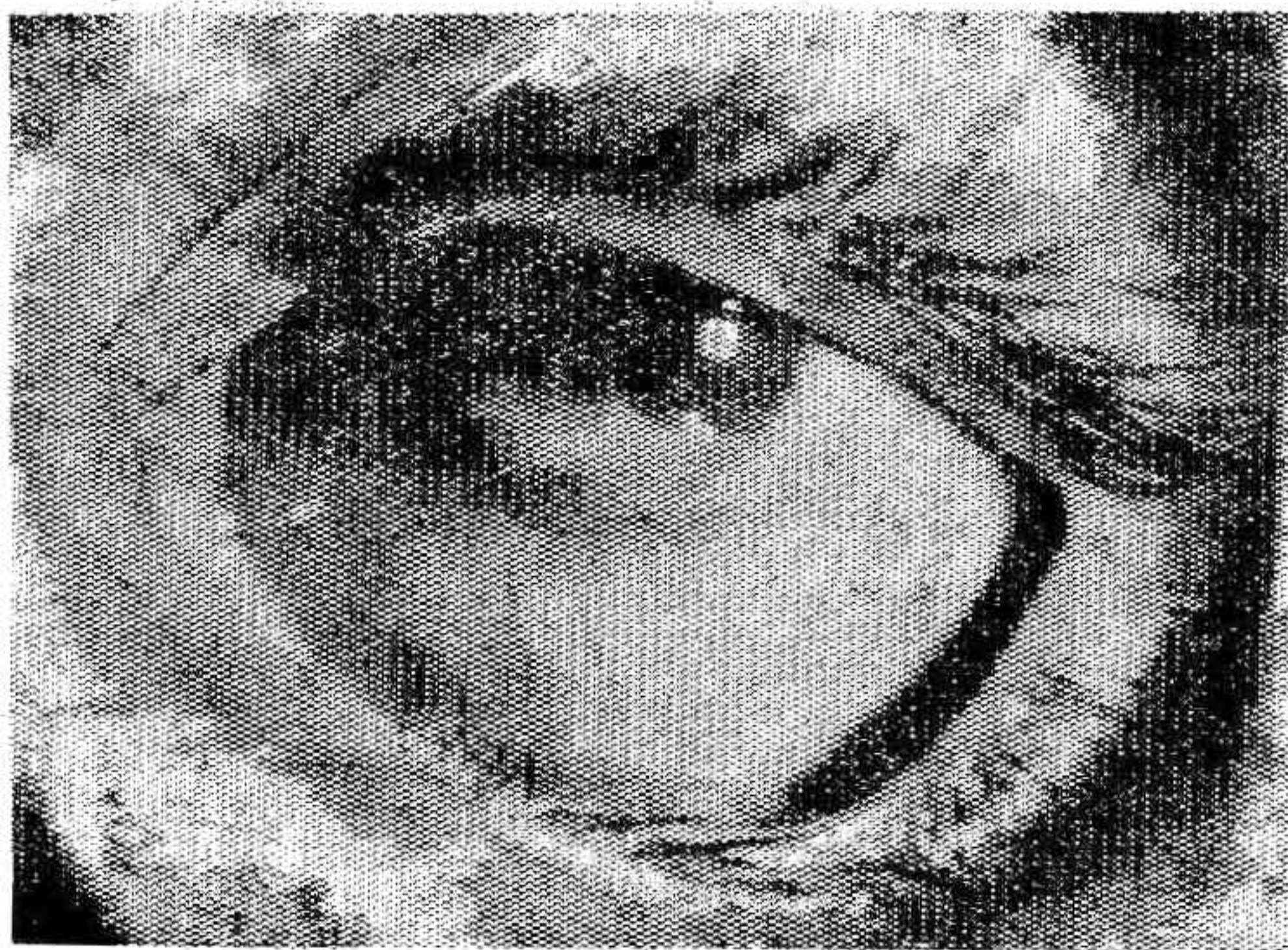


Fig. 5

Lesiones oculares que pueden apreciarse con detalle

los músculos faciales de uno y otro lado, corroborando así los resultados del clásico electrodiagnóstico de estimulación.

Consideramos que algunos puntos de la observación referida merecen un breve comentario.

En primer lugar, debe destacarse la intensidad del proceso atrofiante facial hemilateral izquierdo, que para la grasa y tejido subcutáneo alcanza los grados más extremos.

En segundo lugar, merece subrayarse la presencia de importantes complicaciones oculares que fueron, en realidad, las que llevaron a la enferma a Barcelona. La queratitis se explica bien por el entropion.

En la revisión de Wartenberg se encuentran citados algunos pocos casos de complicaciones inflamatorias oculares. Junto con ello resulta interesante transcribir el criterio general de este autor de que los fenómenos inflamatorios locales que pueden acompañar a la atrofia hemifacial progresiva serían facilitados por la existencia de un distrofismo regional dependiente del trastorno trófico vegetativo causante de la atrofia. Aunque no podemos dar a este criterio de Wartenberg la validez prácticamente universal y absoluta que él le da, sí consideramos muy interesante el tomarlo en consideración en casos como el presente.

Especial mención requiere la intensa miosis que en su ojo izquierdo presentaba la enferma, miosis acompañada de extraordinaria enoftalmía, como hemos dicho ya, y también, añadiremos, de cierta disminución de la hendidura palpebral. Estos hechos encuentran una explicación verosímil, en parte, por la atrofia del tejido graso, y en parte, la miosis, por la existencia de la queratitis. Pero debemos recordar aquí que en algunos casos de atrofia hemifacial ha sido descrito un síndrome de Cl. Bernard-Honer ipsilateral, por ejemplo, en la observación de Mollaret (1932). En el momento en que vimos a la enferma resultaba imposible discernir hasta qué punto un cuadro óculo-simpático paralítico, paralelo al proceso distrófico vegetativo, podía ser parcialmente responsable de los citados detalles semiológicos.

Una aportación interesante en nuestro caso es, como se ha dicho, la normalidad del electromiograma en los propios músculos afectados por el proceso.

Como hemos visto, también era normal el trazado electroencefalográfico. A este propósito puede recordarse la observación de Alajouanine, Barbizet y Remond (1949), en la cual mediante esta técnica de registro bioeléctrico se recogieron interesantes anomalías. Se trataba de un caso de atrofia hemifacial derecha asociada a epilepsia (de lo que existen otros ejemplos en la literatura) y a trastornos psíquicos. Mediante el electroencefalograma se constató, por una parte, la existencia de un sufrimiento cerebral muy acusado en la mitad

anterior o tres cuartos anteriores del encéfalo, y, por otra parte, perturbaciones irritativas de tipo epiléptico localizadas en el hemisferio derecho. En este caso existía una atrofia cerebral hemilateral derecha.

Queda finalmente el importante aspecto de la extensión de la atrofia a las extremidades homolaterales, detalle que apreciamos por vez primera entre el número algo importante de casos de esta afección recogidos en los ficheros de nuestra Escuela. Volviendo nuevamente a la revisión de Wartenberg, diremos que también se citan en ella algunos casos con afectación atrofiante hemilateral cervical, del hombro, del tronco y de una o ambas extremidades. Pero el hecho permanece muy infrecuente y ello presta a nuestra observación de hoy su característica más acusada.

Digamos de paso que la ausencia de cualquier artropatía, etc., permitía apartar la suposición de una atrofia hemilateral generalizada tipo Barraquer-Roviralta (1925).

Wartenberg especula sobre la idea de unos hipotéticos centros cerebrales que integrarían el trofismo de ambas mitades del cuerpo. En la atrofia hemifacial progresiva ocurriría un fallo de la función fusiónadora de tales centros. Este proceso podría ser denominado, dice Wartenberg, "esquizotrofia sagittalis". Para este mismo autor puede suponerse que el escalón patoenético fundamental radica a nivel de los centros tróficos hipotalámicos, cuyo fracaso, cuya claudicación, condicionaría una liberación del simpático segmentario, a su vez origen directo del proceso atrofiante. La lesión hipotalámica sería heredodegenerativa, abiotrófica, en la inmensa mayoría de los casos, pudiendo ser en otros de origen encefalítico.

Para Julius Bauer (1946), la existencia de un proceso simpático endógeno, degenerativo, no agota el razonamiento etiopatogénico de la atrofia hemifacial progresiva. Este autor sugiere la existencia de un factor cooperante que no sería otro sino una suerte de inferioridad biológica hemilateral del cuerpo, la cual, según él postula, tendría su origen en una "mutación somática" ocurrida en los primeros estadios de la división celular embrionaria.

Por otra parte, para Bauer resulta aventurada la afirmación de Wartenberg calificando de hiperfunción el trastorno trófico vegeta-

tiyo causante de la atrofia hemifacial. Según él, conocemos demasiado poco la naturaleza de las influencias tróficas ejercidas por el simpático para aplicar en este terreno los conceptos de hiperfunción y de hipofunción.

Añadiremos de paso que, desde luego, aquellos casos en los que la atrofia hemifacial se acompaña de síndrome de Cl. Bernard-Horner depondrían de un modo u otro en contra de la citada hipótesis de Wartenberg, pero es preciso añadir que se encuentran también en la literatura, y seguramente en número mucho mayor, casos de atrofia hemifacial en los que, como en el del propio Bauer, coexiste una midriasis homolateral.

Diremos también que Bauer admite la existencia de casos de atrofia hemifacial progresiva causados por lesiones del simpático periférico cervical, no por trastornos diencefálicos. Para este autor hay suficientes ejemplos en la literatura para apoyar decididamente el criterio de que la atrofia hemifacial puede resultar de lesiones del simpático a cualquier nivel de su curso, desde los centros diencefálicos hasta su distribución periférica.

Añadiremos aún que en el caso referido por el propio Bauer, aparte de una esclerodermia diseminada y de calambres musculares, de difícil explicación patogenética, y de ciertas anomalías menores, coexistía con la atrofia hemifacial una ligera atrofia hemilateral de las extremidades, en el sentido de un menor grosor de las mismas.

Alajouanine y cols., basándose en la asociación de atrofia hemifacial a atrofia cerebral homolateral, sitúan este proceso dentro del cuadro de las neurodistrofias de origen central.

Terminaremos la presente nota afirmando que creemos preferible la denominación de atrofia hemifacial a la de hemiatrofia facial, que clásicamente ha venido usándose. Aunque esta nueva denominación ha sido sugerida por Wartenberg (comunicación personal a Barraquer-Ferré), es quizá utilizada aquí por primera vez. (Per "Rev. Cl. Española", 249, 4, XLVIII).

B I B L I O G R A F Í A

Alajouanine, Th.; Barrizet, J, y Remond, A.: "Rev. Neurolog", 81
4, 292-295, 1949.

- Barraquer-Ferré, L.: "Ann. de Med.", 23, 197, 1929.
 Barraquer-Roviralta, L.: "Rev. Méd." de Barcelona, 1, 1925.
 Bauer, JI: "Confina Neurológica". 7, 3, 1946.
 Mollaret, P.: "Rev. Neurolog.", 2, 263, 1932.
 Wartenberg, R.: "Arch. Neurol. and Psychiat.", 54, 75, 1945.

La vitamina B¹² como curativa del dolor en la neuralgia del trigémino.
 Fields, Hoff. "Neurology", 2, 81, 1952. [616.833.]

La curación de la neuropatía de la anemia perniciosa por la administración de vitamina B¹², sugiere su empleo en otras perturbaciones nerviosas. Se halló que, efectivamente, quitaba el dolor de las neuritis periféricas alcohólicas, diabéticas, pero fracasó en las neuralgias del trigémino.

Sin embargo, cuando se poseyeron soluciones de gran potencia y concentración se ensayó otra vez la terapéutica en 13 casos. Los primeros seis enfermos recibieron 1.000 microgramos bi o trimestralmente durante cuatro a ocho semanas. El dolor fué marcadamente reducido en la primera semana, por lo general, después de la segunda inyección. En otros, el dolor se convirtió en parestesia, la cual desapareció ulteriormente, si bien resistió bastante al tratamiento.

En otros enfermos, para evitar recidivas o la persistencia de la parestesia, se continuó, y con gran éxito, durante diez días con inyecciones diarias a pesar de la mejoría inicial.

Después de un año de experiencia con tales masivas dosis de vitamina B¹², cabe decir que ofrece prometedoras esperanzas para el rápido alivio de los más desagradables aspectos del dolor y de la secundaria parestesia de tipo causálgico que lo reemplaza, en las neuralgias del trigémino T. Gálvez. ("B. Med. Int.", 8832.)

Para cavidades preparadas.—Lewis Blass aconseja, durante la preparación de una cavidad, humedecerla a intervalos con la siguiente mixtura:

Fenol	4.00
Cloroformo	8.00
Esencia de clavo	20.0

La referida medicación es para prevenir la hiperemia pulpar que suele producirse siempre por la atricción de la fresa sobre la dentina. (per "Venz. Od.", IV, 47.)