

Servicio de Metabolimetría del Dr. E. de Salamanca. Servicio de la
Cátedra de Dermatología. Dr. Gay

ESTUDIO DE UN CASO DE ENFERMEDAD DE ROMBERG O HEMIATROFIA FACIAL PROGRESIVA

por los

Dres. H. Olmos de Carrasco y L. Azúa Dochao

LA enfermedad de Romberg ha sido considerada durante mucho tiempo como una variedad de esclerodermia, y es lo corriente en los tratados clásicos el incluirla entre las esclerodermias, o, por lo menos, que figure su estudio como apéndice de las mismas.

Esto nos indica que se trata de una afección aún no bien encuadrada, sobre la que no hay concordancia de opiniones, y en las que siempre será de interés el aportar la experiencia de nueva casuística, sobre todo dada la escasez de la misma. Por este motivo hemos juzgado pertinente comunicar los hechos observados en la enferma, cuya historia y exploración expondremos a continuación, tanto más, cuanto que si no es abundante la literatura existente acerca de este síndrome, dentro de la española sólo hemos podido hallar un caso, estudiado por Sala, hace poco más de un año. Además, en nuestro caso hemos podido hacer un estudio radiográfico, que creemos merece la pena dar a conocer.

En la primera mitad del siglo pasado, se comunicaron algunos casos por Ergson, Paray y Stilling, que podrían figurar como exponentes de este síndrome; pero fué Romberg quien, en 1848, le describió detalladamente, individualizándole. Por ello el nombre de este autor va ligado al cuadro clínico, aunque ha recibido diversidad de nombres, co-

mo el de "aplasia laminosa progresiva" (Bitot-Lande), "trofoneurosis facial" (Fremy), "atrofia facial neurótica" (Virchow), y Moebius lo llamó "desaparición circunscrita de la cara" (umschriebener Gesichtsschwund).

La enferma vista por nosotros, V. M. S., de nueve años de edad, natural de Ariza (Zaragoza), es vista por primera vez en el Servicio del profesor Gay Prieto, en el Hospital de San Juan de Dios, en el verano de 1945, y nos refiere lo siguiente:

Historia clínica.—Padres viven sanos; la madre no ha tenido ningún aborto. Tiene dos hermanos que no padecen ninguna afección destacable; un hermano se murió de pocos años, sin poder precisar el motivo de la muerte.

De los antecedentes personales se destacan hechos importantes. Es una niña nacida a término y en parto sin traumatismo obstétrico; se crió con lactancia materna, padeciendo de pequeña el sarampión y tos ferina. Siempre ha sido una niña de poco peso corporal, finita, pero que ha gozado de buena salud.

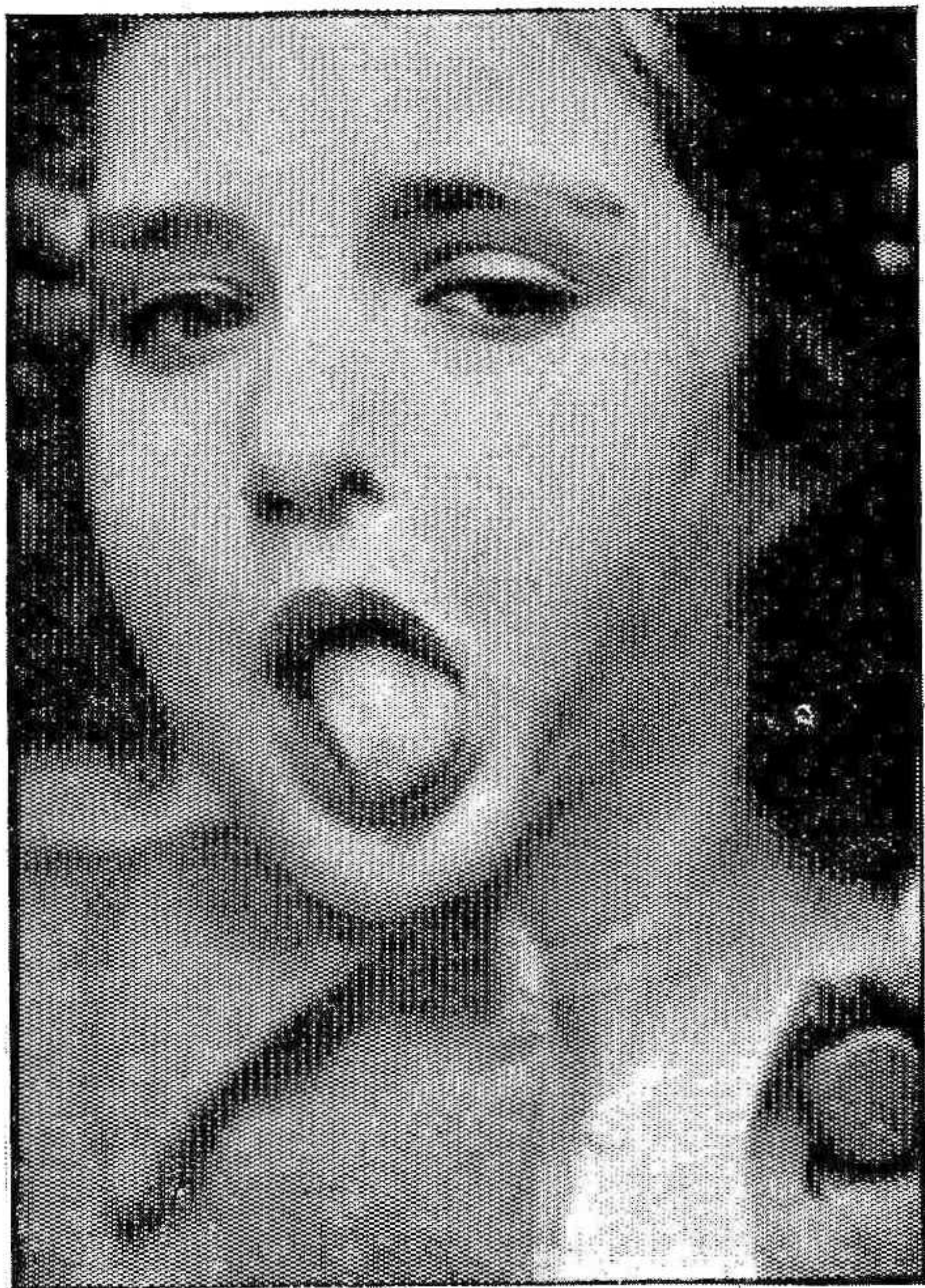
En la anamnesis de la enfermedad que motivó su consulta, refiere lo siguiente: A la edad de siete años observó la familia de la niña que se le presentaba una placa depigmentada en las proximidades del ángulo externo del ojo izquierdo, en la que pronto apareció una sensación subjetiva de tirantez. Transcurridos unos tres meses, se advirtió la presentación del mismo fenómeno discrómico y subjetivo en una pequeña zona localizada al nivel del ángulo de maxilar inferior del mismo lado. La aparición de estas manifestaciones, que no fueron precedidas de traumatismo alguno, ni simultaneadas con otros síntomas subjetivos, se ha acompañado de un curso lento pero progresivo, que se ha traducido por la desigualdad morfológica que en la actualidad presenta la mitad izquierda de la cara de la enferma.

Por la *exploración* nos hallamos ante una niña de aspecto risueño y amable, en la que diríamos que existe un infantilismo esbozado, por el carácter hipoplásico y grácil de su esqueleto, que presta a su figura el aspecto de una niña débil.

Talla: 123 cms., y peso, 22 kgs., datos que confirman nuestra sospecha de infantilismo. Pues según las tablas de Lust-Pfaundler (1941) esta niña debía medir 126 cms. y pesar 25,6 kgs. y, según las de Glanzmann (1939), 126 centímetros y 25,9 kgs., respectivamente. La piel tiene un tinte pálido, acompañada de buena coloración de las mucosas.

La inspección del cuero cabelludo permite observar la presencia de pelos canosos, escasos, pero regularmente distribuidos en toda la mitad izquierda de la cabeza. En cambio, no puede decirse que existen diferencias en uno u otro lado en cuanto al número y grosor de los pelos.

En la cara se puede apreciar enoftalmos del ojo izquierdo, con estrechamiento de la hendidura palpebral que, a primera vista, hace pensar en un síndrome de Cl. Bernard-Horner, concepción que fácilmente se desecha, pues las pupilas son iguales, se hallan en idriasis ligera y reaccionan normalmente a la luz y a la acomodación. Al mismo tiempo, y como síntoma predominante, sobresale la asimetría facial, correspondiente a toda la hemifacies izquierda y que interesa no solamente los



tejidos blandos, sino también el maxilar inferior en forma de escotadura, como se ve muy bien en las fotografías y, asimismo, parece haber afectado el desarrollo del hueso malar del mismo lado.

Estas alteraciones parecen hallarse condicionadas por una extensa placa de piel atrófica que, a partir del ángulo externo del ojo, con anchura de unos dos centímetros, se extiende hacia atrás, hacia la oreja y descendiendo en banda por la región preauricular, se ensancha hacia abajo, dirigiéndose hacia el mentón por la cara inferior de la barbilla, que la abarca en su conjunto y aun una pequeña zona de la porción cervical. En toda la extensión del terreno, cuyos límites hemos tratado de descubrir, la piel tiene aspecto atrófico, blanca en general, o más bien depigmentada, lisa, que, si a la inspección hace pensar en la existencia de un escleroseamiento, por palpación y pellizcamiento nos demuestra lo contrario, pues puede pellizcarse fácilmente, y se aprecia que la piel no se halla

adherida a planos profundos y está disminuída en su espesor. Esta última característica podemos atribuirla principalmente a la completa o casi absoluta desaparición del pánículo adiposo, que hace que el tegumento asiente directamente sobre los planos óseos, sobre todo en las zonas correspondientes al maxilar inferior.

En el cuello, a dos traveses de dedo por encima de la clavícula izquierda, se encuentra una zona cutánea discrómica, alargada en sentido horizontal, con unos cinco centímetros de longitud y centímetro y medio a dos centímetros de anchura, en la que la piel está ligeramente atrófica. Pero aquí destacan, sobre todo, los desplazamientos pigmentarios, pues junto a porciones acrómicas, existen otras con hiperpigmentación.

La atrofia ósea, a la que ya nos hemos referido, va acompañada de un retraso en el crecimiento de la dentadura en todo el lado izquierdo, y el conjunto de estas deformidades, que a primera vista recuerdan una parálisis del facial del lado derecho, completa su sintomatología con la atrofia de la mitad izquierda de la lengua que, aproximadamente, está reducida a un 50 por 100 de su volumen. Hay ligera atrofia de los músculos faciales. No se ha investigado las reacciones eléctricas de degeneración, pero la movilidad se comporta perfecta tanto para los músculos masticadores como faciales de la mínima, si bien aquéllos padecen un mayor grado de atrofia, de modo que la niña tiene alguna mayor dificultad para masticar por el lado izquierdo. El tejido adiposo ha desaparecido bastante, no palpándole la bolsa de Bichat.

La exploración del resto del tegumento no muestra la presencia de nuevos elementos semejantes a los descritos, y, como única curiosidad, percibimos la persistencia en la espalda de abundante, aunque no exagerado, lanugo fetal.

La sensibilidad táctil, térmica y dolorosa, superficiales, se han conservado, no habiendo diferencias apreciables entre las zonas atróficas y las normales. El sentido del gusto y el olfato se hallan conservados.

La exploración de la función sudoral por provocación con inyecciones de pilocarpina, ha demostrado la considerable disminución de la secreción sudoral en las zonas atróficas. No existe alteración en la secreción lagrimal.

Por la exploración clínica del resto de los aparatos y sistemas, no se encuentran alteraciones dignas de mención.

Exploración radiográfica.—Radiografías practicadas por el doctor Arce.

La radiografía del cráneo demuestra una silla turca pequeña, completamente cerrada por unión de las clinoides anteriores con las posteriores, sin que se vea destrucción ni desgaste en ella.

Radiografías de maxilar inferior: La comparación de ambos lados muestra claramente una atrofia del maxilar inferior izquierdo, con reducción del tamaño de las piezas dentarias, tanto de la primera como de la segunda dentición.

Curso de la enfermedad.—Durante el tiempo que hemos venido obser- vando a la enferma, hospitalizada unas veces y en vigilancia ambulatoria otras, que se ha prolongado hasta cerca de un año, no hemos podido apreciar ni progresión ni regresión de los síntomas, lo cual es debido, probablemente, a la lentitud de su curso y a que la vigilancia ha sido de- masiado continuada para poder percibir por ello las pequeñas variaciones, dado que hayan existido. Por ello no podemos mencionar ninguna altera- ción del cuadro morfológico.

En cambio nos ha sorprendido el hecho de que, encontrándose la en- ferma constantemente con buen estado general, buen apetito, sin astenia y sin ninguna manifestación subjetiva, presentaba durante todo el tiempo de estancia hospitalaria —un período de unos cuatro meses— elevaciones irregulares de temperatura, que oscilaban de los 37 a los 37,8°, sin que existiera ninguna relación con la ingestión de comida. Nos dimos cuenta de este hecho cuando intentamos hacer un estudio del metabolismo basal, creyéndolo, primero, un hecho accidental, por lo que se hicieron inves- tigaciones repetidas, tanto del metabolismo como de la acción dinámico- específica, cuyos resultados se exponen más abajo. Esperando por el es- pacio de dos semanas la remisión de la temperatura, vimos con sorpresa la persistencia hipertérmica, tanto medida en axila como sublingual. Du- rante este tiempo percibimos también que la niña ni aumentó de peso durante cinco meses últimos, ni de talla, como era de esperar de una ni- ña de su edad, pues la correspondía un aumento de peso en 4,2 kgs. y de talla en 2 cms.

Metabolismo basal.—Cena anterior a las dieciocho horas. Exploración del metabolismo basal a las diez horas del día siguiente. Reposo corpo- ral: La niña venía directamente de la cama.

	Temperatura	Pulso	Cociente Respiratorio	Met. basal
Día 23_I_46	37,5°	90	0,9	26 %
Día 18_II_46	37,3°	84	0,94	20 %
Día 20_II_46	37°	88	0,82	4 %
Día V_46	36,6°	90	0,85	2 %
Día VI_46	36,5°			5 %

Acción dinámico_específica.—Desayuno de prueba, que constaba de 70 grs. de jamón magro, 70 grs. de pan y 175 c. c. de leche.

	M. B.	¹ / ₂ h. después del desayuno	1 ¹ / ₂ h. después del desayuno	2 ¹ / ₂ h. después del desayuno	3 ¹ / ₂ h. después de desayuno
Día 18_II_46	20 %	55 %	32 %	83 %	50 %
Temperatura	37,3°	37,7°	36,6°	37,3°	37
Día VI_46	5 %	22 %	28 %	4 %	

(Temperatura oscilando entre 36,5 y 36,8°.)

Otros datos de laboratorio.—Reacción de Wassermann, negativa; tuberculínica, también negativa.

La calcemia en ayunas, determinada por el método de Kramer y Colip (Laboratorio del profesor Bermejillo), proporcionó un resultado completamente normal: 10.2,5 mgrs. por 1.000.

Hematíes, 4.500.000; leucocitos, 8.250.

Fórmula leucocitaria: Eosinófilos, 2; linfocitos, 35; metamielocitos, 1; monocitos, 1; núcleo en cayado, 5; núcleo segmentado, 56.

Por lo tanto, nada anormal en este sentido.

La sintomatología que presenta nuestra enferma es lo suficientemente completa para no ofrecer dudas respecto al diagnóstico. En cuanto a lo morfológico, tanto el comien-



zo como la evolución consecutiva han sido típicos en absoluto. Algunas veces, sin embargo, se han señalado cuadros, en los que existía alopecia en la mitad correspondiente del cuero cabelludo (Bernstein), o de las pestañas o cejas (Sallus), que en el caso presente permanecen inalteradas. La canicie ha sido observada por Vivado, y hemos visto cómo se presenta en nuestra paciente.

Aunque lo corriente es que la hemiatrofia se detenga en la línea media de la cara, han sido numerosos los autores que han podido observar su progresión a otras zonas centrales y contralaterales, o extendiéndose hacia cuello y hombro. Quizás en esta enferma, en la que señalamos la atrofia cutánea sumamente tenue con presencia de alteraciones discrómicas en la región cervical, en su evolución posterior marque una progresión de este tipo hacia el hombro. En más raras ocasiones ha llegado a afectarse toda la mitad del cuerpo, de tal modo que Raymond-Sicard quiso distinguir cuatro tipos principales: la hemiatrofia facial; el tipo hemifacio-escápulo-húmero-torácico; el tipo alterante y el gomipléjico". Sala ha señalado que la atrofia muscular es "mucho más fuerte y más intensa en los músculos masticadores (masetéricos, buccinales y temporales)".

En alguno de los casos en los que la atrofia se extiende a la mitad contralateral del cuerpo, señala Brunauer la existencia de desplazamientos pigmentarios, como en los casos de Bernstein, lo cual, en el concepto de aquel autor, señalaría una transición a las observaciones en las que se han constatado alteraciones atróficas de la piel y músculos de las extremidades.

Otras veces, y esto ha dado origen a cierta disparidad de criterios acerca del síndrome, el cuadro clínico ha comenzado por la presentación de placas esclerodérmicas que posteriormente se atrofiaron, o ha existido una coexistencia con esclerodermias generalizadas o circunscritas a otras regiones del cuerpo. Estos hechos llevaron a Cassirer-Hirschfeld a admitir la identidad de ambos procesos, considerando la hemiatrofia facial como un caso de esclerodermia circunscrita, localizada en el territorio del trigémino. Más adelante exponremos las ideas que actualmente se tienen acerca de este concepto. Es necesario seguir el curso completo, o la totalidad de la evolución de la enfermedad, desde su iniciación, para poder decir que en ella ha existido una fase esclerodérmica que, desapareciendo posteriormente, haya dejado como secuela la atrofia que se observa en la

enfermedad de Romberg. En nuestra enferma, no se aprecia ninguna zona sospechosa de esclerodermia, pues aunque a la vista casi toda la banda afectada semeja a dicho cuadro, por palpación se aprecia, sin lugar a dudas, la falta de esclerosis, por la flexibilidad de la piel, blanda y fácilmente pellizcable (más de lo que lo es la piel normal), y sin adherencia alguna a los planos profundos.

Además de esta presentación conjunta de esclerodermias de uno u otro tipo, se han señalado en la literatura la coexistencia con otros fenómenos, de los que Cl. Simon recoge: la eritromelalgia (Karplin), acompañada o no de hiperglobulina; acortamiento de las extremidades del lado afecto (Emminghans) y de las que tuvimos ocasión de observar también un caso recientemente; aparición de tumores vasculares en las extremidades (Wechselmann); parálisis múltiple de los nervios craneales (Schlesinger), etc.

Finalmente, en ocasiones se ha pretendido que la hemiatrofia facial no sería sino un hecho episódico en el curso de diversas afecciones nerviosas, como tabes, esclerosis en placas, hemiplejía cerebral infantil y diversos tipos de parálisis radicales; pero si tenemos en cuenta, como veremos, que no es rara la confusión de este cuadro con parálisis faciales, hay que enjuiciar estas coincidencias con espíritu crítico.

El globo ocular no se afecta, pero en ocasiones existe un ensanchamiento de la hendidura palpebral, que da cierta apariencia de exoftalmos. Más frecuente parece ser el estrechamiento de dicha hendidura, como en nuestra enferma y con conoftalmos. Este se ha encontrado también formando parte del síndrome de Horner (disminución de la hendidura palpebral, conoftalmos, miosis, disminución de la secreción lacrimal y sudoral, dilatación de los vasos de la piel, de las conjuntivas y de la retina y, según Oppenheim, encanecimiento precoz de los cabellos del lado atacado), que aunque a primera vista era recordado por el cuadro de nuestro caso, queda descartado por la falta de miosis, porque la hendidura estrechada es debida al proceso atrófico, etc. Sólo en el 10 por 100 de los casos, apro-

ximadamente, se han encontrado síntomas del simpático, como trastornos oculo-pupilares, dolorimiento a la presión del ganglio cervical superior (Oppenheim) y del simpático cervical. Lange, 18 veces entre 173 casos, y Korn (citado por Marburg), aproximadamente en la misma proporción, encontraron el síndrome de Bernard-Horner.

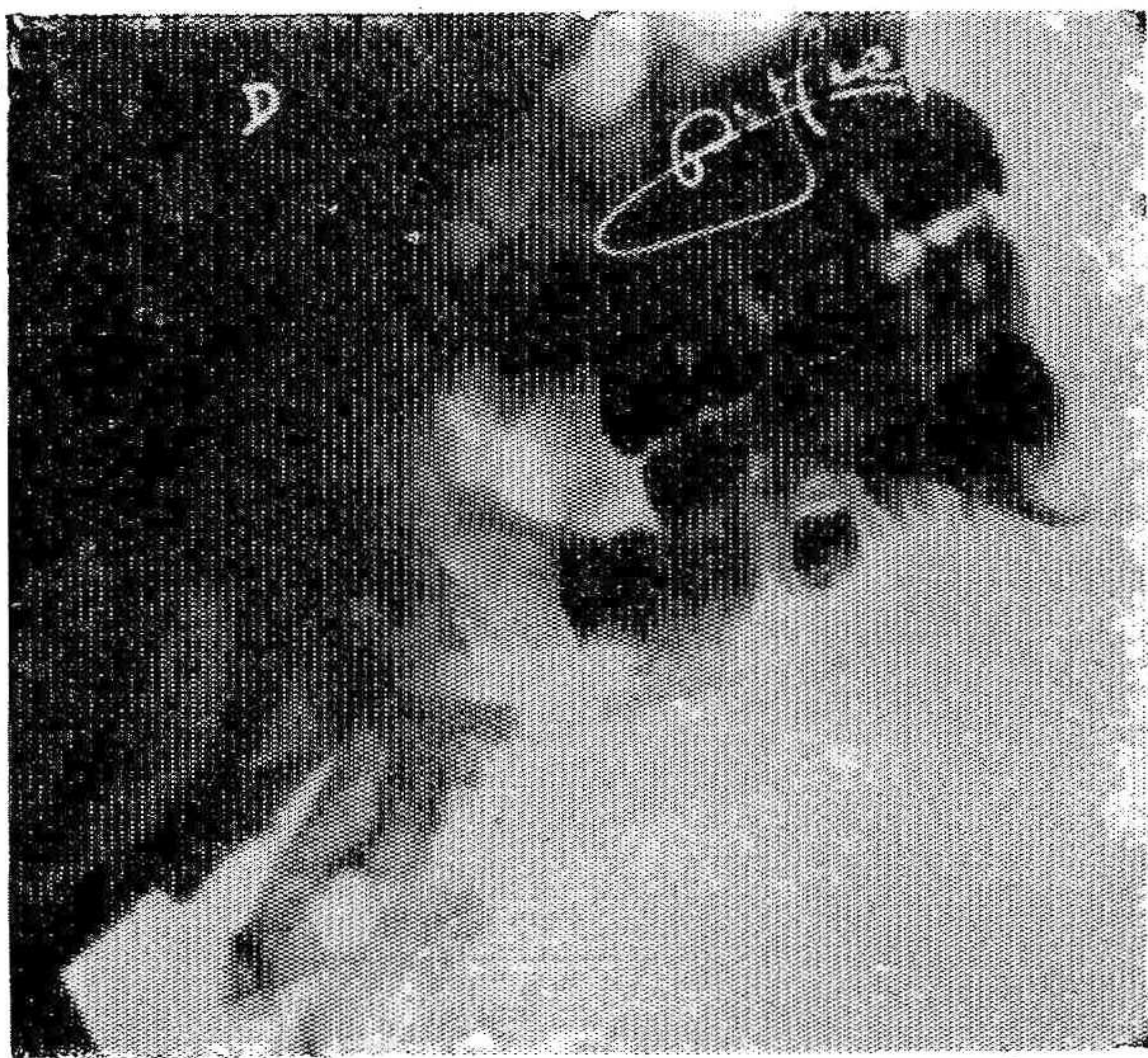
En lo que a las manifestaciones subjetivas de la enfer-



medad se refiere, en nuestra historia clínica no figura absolutamente ninguna, hecho no muy frecuente. Pues lo ordinario es la observación de algunas parestesias, sensación de hormigueo o, por lo menos, cierta impresión de tirantez de la piel, como si ésta fuera demasiado estrecha, dicen los libros, cosa que no acusaba nuestra paciente. Parece ser que es un hecho muy corriente el comienzo de la enfermedad por fuertes dolores neurálgicos, confundidos frecuentemente con dolores de muelas, como se halla muy bien descrito en el caso de Sala, pero que nosotros no he-

mos podido confirmar; también se refiere el prodromo en forma de sacudidas musculares.

La estructura histológica de la enfermedad de Romberg ha sido muy poco estudiada, y, según Oppenheim, la piel no presenta más que lesiones atróficas sin alteración de las glándulas cutáneas. Pero teniendo en cuenta los hallazgos de otros autores en lo que a la secreción sudoral y sebácea se refiere, es de suponer que esta afirmación no sea del todo exacta. Según la estadística de Klingmann, sobre 83 casos, en 57 se presentaron francamente trastornos atróficos puros, y en los 26 restantes había además



alteraciones vasomotoras y secretoras. Mendel encuentra desaparición de las papilas del dermis y del tejido conjuntivo, y atrofia de los músculos inervados por el trigémino, donde hallaba engrosamiento del perineuro y gran disminución de los filetes nerviosos en algunas partes del trayecto del nervio. Jaquet, en un caso suyo, encontró adherencias entre una pleura engrosada y el ganglio cervical inferior (citado por Sala).

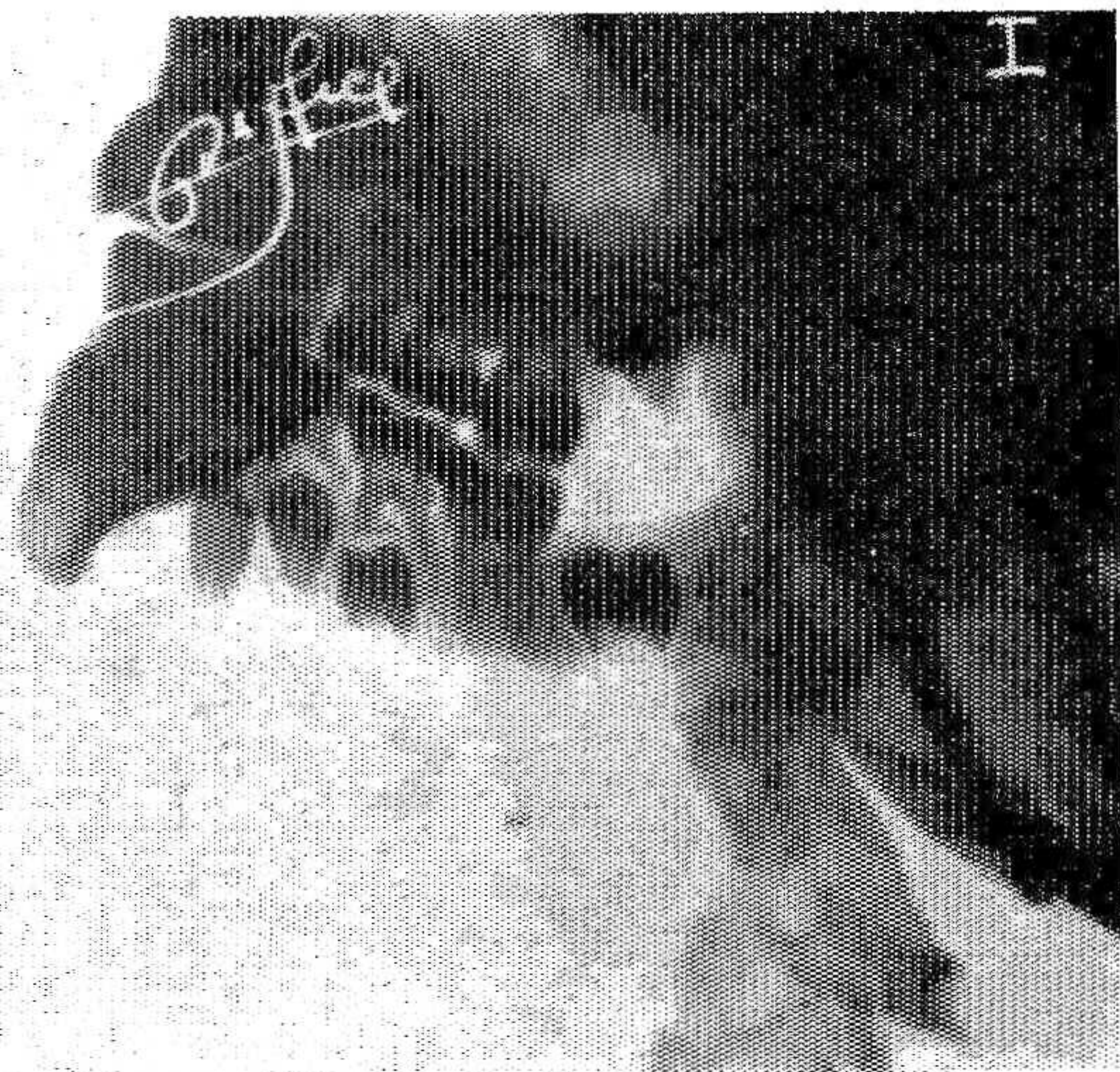
La frecuencia de esta enfermedad es escasa. Marburg

se refiere a la estadística de Korn, que se remonta en 189 casos. Marinesco, Kreindler y Facon lograron reunir 35 casos, publicados en 1932. Sala, al comentar su enferma, afirma que en la literatura pediátrica no llegan a la media docena los casos que ha podido registrar; y en la literatura española, probablemente el caso suyo es el primero que se da a conocer. Se trata de una afección propia de los primeros decenios de la vida (en la estadística de Karrenberg el 74 por 100 de los casos comenzó antes de los veinte años), presenta predilección por el sexo femenino y por el lado izquierdo de la cara, lo que según Stier estaría en relación con el empleo de los miembros diestros (dexteridad), mientras que en los zurdos, las hemiastrofias se darían en el lado derecho, opinión que ni ha sido confirmada ni es compartida por otros autores.

La evolución de esta afección es progresiva, con períodos intervalos de descanso, en los que se habla de remisiones, y otros de evolución activa. De todos modos, como suele iniciarse en una edad temprana, en la que aún falta mucho al organismo para completar su desarrollo, a medida que la mitad sana de la cara va aumentando normalmente su volumen, resalta más la deformidad debida a la hemiatrofia facial. El pronóstico nunca es grave en cuanto a la vida, pero sí fatal en lo que a la estética se refiere, más aún teniendo en cuenta su predilección por el sexo femenino.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo preferentemente con placas esclerodérmicas, cuyo asiento en la cara y con disposición de la hemiatrofia no es frecuente, aunque según la literatura parece ser que la asociación de ambos cuadros clínicos se ha presentado en bastantes casos. Tanto que esto ha motivado, como en seguida veremos, la inclusión de esta afección entre las esclerodermias. Decíamos con anterioridad, que ayudándose solamente de la vista, la enfermedad de Romberg puede tomarse en muchas ocasiones por una placa esclerodérmica circunscrita; pero que bastaba acudir al tacto, para convencerse del error del diagnóstico, al observar la finura, fle-

xibilidad y falta de reacción esclerosa de la piel, que no adhiriéndose a planos profundos, es, además, fácilmente pellizcable, como corresponde a un tegumento atrófico. Por otro lado, los procesos esclerodérmicos, pueden acompañarse, y se acompañan a veces, de atrofas de los músculos y huesos subyacentes. Salvo los casos de esclerodactilia, no



creemos que tal atrofía llegue a alcanzar los grados observados comúnmente en la atrofía facial. En último extremo, la biopsia, que en la mayoría de los casos ha sido innecesaria—como también en el nuestro—, aclararía el problema.

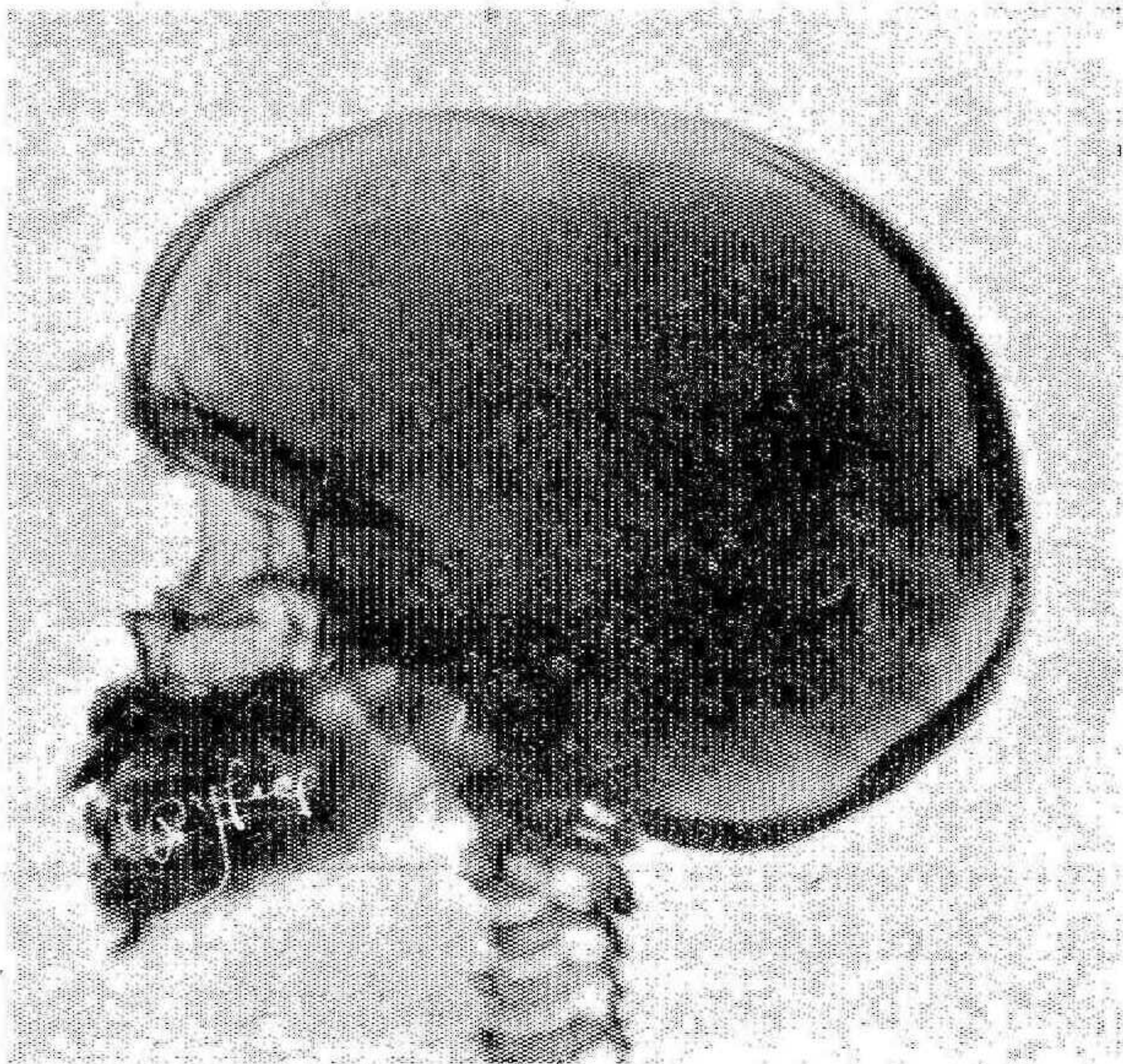
No es raro que estos enfermos, como sucedió con el caso de Sala, se confundan con casos sumamente crónicos de parálisis facial o del trigémino, en los que existen las correspondientes alteraciones nerviosas y musculares, faltando las dérmicas. También pueden dar lugar a error tipos poco frecuentes de siringomielia, que se acompañan de atrofía del maxilar, o malformaciones congénitas de hipoplasia maxilar, citadas por Sala. La confusión con una lipodistrofia progresiva Barraquer-Simons, que pudiera originarse mediante una inspección ligera, superficial, desaparecería al comprobar los demás síntomas que acompañan a este trastorno del metabolismo de las grasas.

La etiología es prácticamente desconocida, pues aunque, como sucede en casi todos los síndromes cuya causa no se sabe, se ha pensado en diversos factores, infecciosos los unos (sífilis, tuberculosis, anginas, otitis, tifoidea, difteria, etc.), traumáticos otras veces (obstétricos o accidentales), influencia de temperaturas extremas, surmenage, etc. Pero precisamente la diversidad de causas y la poca regularidad de sus hallazgos, les quitan todo valor etiológico. En nuestra enferma hemos visto cómo no puede achacarse el síndrome a ninguno de los factores mencionados.

Si la etiología es indefinida, no menos oscura quizás resulta la patogenia de esta afección. Considerada por Cassirer-Hirschfeld como una esclerodermia localizada al territorio del trigémino, puede decirse que la mayoría de las discusiones han girado alrededor de su inclusión o no entre las esclerodermias. Los argumentos principales en defensa de esta concepción se basan en la coexistencia de ambas afecciones. Pero casi todos los autores están de acuerdo en que en la hemiatrofia no se presenta, ni la fase eritematosa previa, ni la esclerosis, mientras que en la esclerodermia circunscrita no se presenta la atrofia ósea y muscular. En algún caso, como en el de Löebl-Wiesel, y el de Mendel, en los que pudo hacerse un estudio necrópsico, se observaron alteraciones neuríticas al nivel del trigémino, que realmente no se presentan en las esclerodermias circunscritas. Como de todos modos, se trate o no de un tipo de esclerodérmica, tampoco obtenemos una aclaración patogénica, no queremos extendernos sobre este punto; quizás la opinión más acertada sea la de Ehrmann y Bruebauer, compartida por Oppenheim, Cl. Simon y otros, quienes proponen "considerar como entidad clínica peculiar los casos puros de hemiatrofia facial, y considerar como formas clínicas especiales, variaciones de la esclerodermia circunscrita, aquellos otros, en los que encontrándose focos esclerodérmicos, más o menos hemilateralizados con atrofia consecutiva, se encuentren también localizaciones en las que no se puede mostrar la preexistencia de altera-

ciones esclerodérmicas, siempre que las zonas esclerodérmicas reúnan todos aquellos caracteres de las esclerodermias circunscritas”.

En nuestra enferma no hemos podido hallar ninguna manifestación que justifique su inclusión entre las esclerodermias, ni por la evolución y cuadro clínico, ni por los hallazgos del calcio sanguíneo, que, como sabemos por los



estudios de Pautrier y Zorn, se encuentra aumentado en un elevado porcentaje de esclerodermias.

Considerada por muchos autores como una trofoneurosis, concepción esbozada por Virchow, Romberg, ha sido posteriormente defendida por Barrwinkel, Emminghaus, Wágner, etc., considerando que se trataría de una neuritis degenerativa, o quizás de una lesión de los centros y raíces nerviosos bulboprotuberenciales.

No podemos menos de mencionar, por la autoridad de quien la emitió, la idea expuesta por Jadassohn, quien creía que se trataba de una afección primitivamente cutánea, seguida de una neuritis ascendente.

También se defiende una teoría simpática, por pará-

lisis de los filetes simpáticos, como ha indicado Dejerine, y como piensa Jaquet en su caso, en el que había lesiones destructivas del ganglio cervical inferior con adherencias a la pleura, de tipo tuberculoso.

Se ha invocado una teoría vascular, propuesta por Moebius y Stilling, quienes piensan en una alteración primitiva de los vasos. En los raros casos, como los de Nordmann y Knud-Faber, en que existían además formaciones névicas, se ha pensado en la posibilidad de malformaciones congénitas de este tipo que originarían la hemiatrofia facial. La presión de las paredes uterinas durante el embarazo conduciría, según Oppenheim, no solamente a la pérdida de las fibras elásticas de la piel, sino también a la desaparición del tejido celular subcutáneo de los músculos y huesos de la parte comprimida.

Vemos, pues, cómo existen o se han emitido multitud de opiniones apoyadas preferentemente en la experiencia de cada caso particular, sin que ninguna de ellas pueda darse por cierta en general.

Como sucede con tantos procesos patológicos, cuyo mecanismo de producción se desconoce, no han faltado aquí tampoco quienes han achacado un papel preponderante a los trastornos endocrinos. En 1912, nos habla Marburg ya de una alteración de la hipófisis, suponiendo que se presentaría en los casos de hemiatrofia facial idiopática; y en un trabajo publicado en 1933 resume dicho autor sus observaciones, atribuyendo a las células basófilas de la hipófisis una acción anabólica sobre el tejido graso. Para Marburg, la lipodistrofia progresiva de Simons-Barraquer, que incluiría también las formas idiopáticas de la enfermedad de Romberg(opinión que no nos parece muy defendible), llevaría aparejado consigo un proceso catabólico, en contraposición al anabólico que acompañaría a las lipomatosis dependientes de los adenomas basófilos de la hipófisis.

No nos parece que los procesos sean tan sencillos. Sin embargo, recordamos estas ideas, porque algunas peculiaridades halladas en nuestra enferma nos hacen pensar en

una influencia de la hipófisis sobre los trastornos atróficos estudiados.

Se trata, hemos visto, de una enferma de la que decíamos que presentaba un esbozo de infantilismo, difícil de definir desde luego, por la poca edad de la niña. Pero hay que tener en cuenta, como dice Marañón, que los infantilismos corrientes no pueden apreciarse en toda su extensión hasta la pubertad; y antes de ella, producen simplemente la impresión de un niño débil. De todos modos, la falta de talla y de peso en relación a la edad, y ante todo el detenimiento de estos dos factores durante el año de observación, hablan a favor de que en nuestro caso se trata realmente de una niña infantil. También ha señalado Marañón como dato de infantilismo la persistencia del lanugo fetal, que la enferma estudiada conservaba en la espalda claramente perceptible. Existen, además, trastornos discrómicos, alteraciones en la regulación térmica sin causas apreciables que lo justifiquen. Las elevaciones del metabolismo basal y de la acción dinámica específica, halladas en algunas determinaciones, no parecen depender directamente de una afección hipofisaria, sino de las alteraciones térmicas. Pues aquellos días en que la temperatura es normal, los hallazgos metabólicos también son normales, volviéndose patológicas cuando la temperatura asciende. La glándula tiroidea parecía normal, y no había tampoco otros síntomas que pudieran hacernos pensar en un hipertiroidismo. Teniendo en cuenta estos hechos, y teniendo, además, presente la influencia de la hipófisis sobre el trofismo muscular, el papel que desempeñaría también, según algunos autores, sobre el trofismo cutáneo (esclerodermias), y la importancia que la moderna publicación de Marañón y Richet atribuye a la hipófisis en la génesis de los estados névicos y trastornos pigmentarios, de los que dicen que son verdaderas discromías, pensamos en la posibilidad de una alteración hipofisaria, que creemos ha quedado comprobada por el estudio radiográfico.

Poco puede decirse del tratamiento de esta afección, sino que hoy día no se conoce terapéutica alguna adecuada ni eficaz. No creemos que pueda esperarse ningún resultado de la resección del simpático cervical, que algunos han propuesto sin grandes esperanzas y, por lo tanto, sin justificación de la intervención operatoria. Las inyecciones subcutáneas de parafina o vaselinas son enérgicamente rechazadas por Cl. Simon, a consecuencia de los deplorables resultados que se han seguido de su empleo. Los diferentes procedimientos de terapéutica física ensayados, tampoco parecen haber sido muy eficaces. Moszcowitz realizó una plastia con tejido adiposo provisto de fascia lata en un enfermo, pero no pudo seguirlo más allá de tres semanas y, por lo tanto, desconocemos el resultado.

En nuestra enferma, si nos fuera factible, practicaríamos un tratamiento prolongado con hipófisis frescas o extractos hipofisarios totales. Per "Medicina", Madrid. 252; XV.

BIBLIOGRAFIA

Simon, Cl.: "Nouvelle Practique Dermatologique", t. V, pág. 794, 1936.
Oppenheim, M.: "Handbuch Haut u. Geschl'tkrk. de Jadassohn, t. VIII/2, página 543, 1931.—Ehrmann, S. y St. A. Bruenauer: *Ite*, pág. 773, 1-31.—
Bruenauer, St. R.: "Die Haut und Geschlechtskrankheiten" (Arzt Zierer), tomo II, página 726, 1935.—Sala Sánchez, T.: "Acta Pediátrica", t. III, página 1, 1945.

Dos casos de lupus vulgar tratados por la vitamina D₂ (Método de Charpy).—Este método ha dado, según la bibliografía, excelentes resultados. A este respecto los autores documentan 2 curaciones. Se dieron en total, respectivamente 285 miligramos en 3 meses y medio y 180 miligramos en algo más del plazo antedicho.

Iguualmente parece este recurso de gran utilidad en otras formas de tuberculosis cutáneas: tuberculosis verrugosas, gomas bacilíferas, erilema indurado de Bazin y tuberculosis pápulo-necróticas. (L. Sem. Méd.)