

## HEMI-HIPERTROFIA CORPORAL CONGÊNITA

ANTONIO B. LEFÈVRE \*

O conceito de simetria aplicado às duas metades do corpo humano vem sendo, há muito, objeto das cogitações dos anatomistas. Dentro de certos limites, podemos dizer que, no homem normal, a regra geral que se pode estabelecer é a de que as duas metades corporais não são perfeitamente iguais, isto é, são assimétricas. Não cogitando da simetria das vísceras, mas tão somente da do crânio, tronco e membros, as medidas, rigorosas indicam sempre a existência desta desigualdade. É muito conhecida a aplicação deste conceito à assimetria das hemifaces, sendo mesmo popular a noção de que a hemiface direita é consciente e a esquerda, emocional ou instintiva, nos indivíduos dextros. Entretanto, o conceito de assimetria aplicado aos membros é menos conhecido; os estudiosos da morfologia verificaram que, enquanto nos vertebrados inferiores esta assimetria não existe ou é insignificante, no homem ela se mostra bem evidente, considerando mesmo Pieracini<sup>1</sup> que ela é mais nítida no homem europeu do que no negro africano, assumindo, não somente caráter morfológico, mas também funcional. Foi, ainda, verificado que a assimetria dos hemicorpos se torna mais nítida nos indivíduos sinistros, sendo também mais notável no homem do que na mulher. Esta assimetria não se limita às partes moles, mas pode ser verificada no esqueleto; nos indivíduos dextros, os ossos que constituem a metade direita do esqueleto apresentam dimensões e pesos maiores que os da metade esquerda. Godin<sup>2</sup> verificou que esta assimetria aumenta com o crescimento, atingindo o máximo ao redor dos 15 anos, para não variar depois dos 18.

Há discussões entre os autores sobre o mecanismo fisiológico destas assimetrias. Pode-se citar, entretanto, uma observação que não deixa margem a dúvidas; é a verificação de Comte<sup>2</sup> sobre o maior calibre da artéria subclávia direita em relação à homônima esquerda, sendo esta diferença congênita. Este fator, que evidentemente não é a causa primeira da assimetria, seria responsável pela maior irrigação do arcabouço osteomuscular da metade direita, fazendo, mesmo, parte do plano primórdial da organização. Daí decorrem condições propícias ao dextrismo, tais como a maior força e habilidade musculares à direita.

---

\* Assistente de Neurologia na Fac. Med. Univ. S. Paulo (Prof. A. Tolosa).

1. Pieracini, G. — Anatomia e meccanica degli atteggiamenti e dei movimenti dell'uomo che lavora. *Scritti Biologici*, Vol. XIV, 1939.

2. Cit. por Pieracini<sup>1</sup>.

Dentro dêste ponto de vista, podemos considerar como normal um certo grau de assimetria. Não é fácil estabelecer-se, também, nisto, os limites da normalidade. O fato é que, a partir de certo ponto, devemos considerar as assimetrias como anormais, ou de caráter degenerativo, como diz Pieracini. Em linhas gerais, as assimetrias patológicas correm por conta de atrofia ou hipertrofias, parciais ou generalizadas. Evidentemente, algumas vezes é difícil discernir se o segmento considerado está atrofiado ou se é o seu par que se encontra hipertrófico, mesmo porque numerosas vezes não há qualquer distúrbio funcional, ou alterações da pele ou de seus anexos. O caso que relataremos não deixa margem a dúvida neste particular, pelo que deixaremos de nos alongar sobre este ponto; trata-se, como se verá, de paciente apresentando evidente desproporção das dimensões dos membros direitos relativamente às demais dimensões.

Não entraremos na análise das atrofia parciais ou generalizadas senão no que for indispensável para a exposição do assunto das hipertrofias congênitas de um hemicorpo. Poderemos considerar, com Stoesser<sup>3</sup>, as hipertrofias corporais divididas em dois grupos: 1 — *Hipertrofias verdadeiras*, classificadas em: a) congênitas, que podem ser parciais (hemi-hipertrofias ou hipertrofias do tipo cruzado) e totais; b) adquiridas; 2 — *Hipertrofias falsas*, classificadas também em: a) congênitas, compreendendo a doença de Milroy (edema congênito) e as elefantíases; b) adquiridas, representadas pelas elefantíases.

Como poderemos compreender este curioso e raro fenômeno patológico? Quê dados nos fornecem para isto a clínica e a embriologia, ou mesmo a genética? Precisamos, para ordenar o assunto, distinguir as hemi-hipertrofias congênitas das adquiridas. As primeiras são fenômenos de extrema raridade, no dizer de Arnold Gesell<sup>4</sup> que, em 1927, após revisão bibliográfica, verificou serem conhecidos apenas 53 casos em todo o mundo. São consideradas como distúrbios do desenvolvimento do embrião. As conclusões a que chegou Gesell, baseado em estudos de Newman, Wilder e Stockard, não nos parecem muito esclarecedoras. Aventa este autor a hipótese de ser a hemi-hipertrofia corporal congênita uma forma atípica e paradoxal de gemelação (twinning), uma variante do mesmo processo que poderia resultar num monstro duplo ou numa pessoa perfeitamente simétrica. O indivíduo portador de uma hemi-hipertrofia seria, assim, a junção de duas hemicriaturas com um destino genético realizado apenas pela metade. Em outras palavras: podemos dizer que o hemi-hipertrófico resultaria de uma interrupção do processo de desenvolvimento, que levaria à elaboração de dois gêmeos,

3. Cit. por Correa Velho, H. — Hipertrofias congênitas. *Laborat. Clin.* 18:265 (junho) 1933.

4. Gesell, A. — Hemihypertrophy and twinning. *Am. J. M. Sc.* 173:542 (abril) 1927.

um normal e outro gigante, sendo o hemi-hipertrófico um só indivíduo formado pela metade de cada um dos possíveis gêmeos. É preciso acrescentar um novo tipo ao complexo diagrama de Wilder, para que se aceite esta explicação, cujos detalhes se tornam mais complexos quando nos reportamos aos casos de hemi-hipertrofias parciais da classificação de Stoesser e, ainda mais, quando procuramos interpretar as raríssimas hemi-hipertrofias corporais cruzadas, como a do caso publicado entre nós por Correia Velho<sup>3</sup>.

Para compreendermos a patogenia desta anormalidade, poderemos analisar as hemi-hipertrofias congênicas juntamente com as adquiridas, relacionando ambas com um distúrbio do processo normal que regula a troficidade tissular. A grande maioria dos autores é unânime na afirmação de que esta patogenia está relacionada com alterações do funcionamento normal do sistema nervoso vegetativo.

Antes de entrarmos em maiores pormenores sobre as teorias que procuram explicar este quadro, é preciso salientarmos dois pontos que vieram modernamente trazer algumas luzes ao estudo e interpretação dos fenômenos ligados ao sistema nervoso vegetativo. Um deles é a noção das transmissões químicas, baseado na libertação da adrenalina e acetilcolina pela excitação dos sistemas simpático e parassimpático, respectivamente, o que determinou que, dentro de um ponto de vista fisiológico, as fibras fossem chamadas adrenérgicas e colinérgicas (Dale), correspondendo as denominações simpático e parassimpático a um caráter puramente anatômico. Outra noção importante é a dos automatismos hierarquizados, que se baseia na existência de um sistema periférico — o sistema intersticial — mergulhado na intimidade dos tecidos e que parece poder, por si só, assegurar um funcionamento autônomo. A este sistema intersticial chegam influências antagonicas dos dois grandes sistemas reguladores, que se vêm associar às influências fisicoquímicas e hormonais que também intervêm nesta regulação periférica. Estas células constituem o que Tinel<sup>5</sup> chama o terceiro neurônio vegetativo. Os dois sistemas, simpático e parassimpático, que se opõem esquematicamente, não constituem senão um andar médio do sistema nervoso vegetativo, acima do qual se encontram os sistemas reguladores situados no neuraxe, e abaixo, como formação terminal, as células intersticiais do sistema autônomo periférico. Os sistemas inferiores estão submetidos à influência dos andares superiores, gozando, entretanto, de certo automatismo. Esta concepção é essencial para a compreensão de certas discordâncias verificadas em territórios vizinhos submetidos a influências idênticas. A excitabilidade da íris, por exemplo, torna-se muito mais intensa após a secção do simpático cervical, e este fenômeno, que foi chamado efeito paradoxal, parece estar ligado a um processo de libertação,

5. Tinel, J. — Le Système Nerveux Vegetatif. Masson et Cie, Paris,

tal como o que ocorre nas células dos cornos anteriores da medula, nos casos de lesão do sistema piramidal. Êstes fatos têm grande importância para a compreensão das teorias que explicam as distrofias, bem como para a interpretação justa de certas provas farmacológicas do sistema nervoso vegetativo. Paulian<sup>6</sup>, que estudou magnificamente a relação entre os distúrbios tróficos cutâneos e o sistema autônomo, acredita que a noção das transmissões químicas estabelecidas por Dale é fundamental para a compreensão destes distúrbios, principalmente se levarmos em conta que os trabalhos de Bruning mostraram que o aumento do tono do simpático provoca degeneração tissular, enquanto que a baixa do tono determina regeneração.

Quê é um distúrbio trófico? Para Darier<sup>7</sup>, é uma desordem na elaboração normal das células, podendo êste desvio do trofismo redundar em hipertrofia, hipotrofia, atrofia e distrofia. A grande maioria dos autores que estudaram esta questão procurou investigar as disfunções neurovegetativas relacionadas com a distrofia. Lucio Bini<sup>8</sup> chegou a estabelecer um plano de exame para êstes doentes, considerando como essenciais a desquiza dos reflexos pupilares, oculocardíaco, vasomotores, cutâneos, pilomotores, termometria cutânea, e as provas farmacodinâmicas por meio da adrenalina, pilocarpina, atropina, nitrito de amila, a prova dos colírios e o exame capilaroscópico. Dentre os autores consultados, além de Lucio Bini, vimos que Finesilver e Rosow<sup>9</sup>, Kraus e Perkins<sup>10</sup>, Marinesco e Façon<sup>11</sup>, Mollaret<sup>12</sup>, Archambault e Fromm<sup>13</sup>, Euzière Vidal e Mass<sup>14</sup>, Müller<sup>15</sup>, Popova<sup>16</sup>, acreditam na hipótese de que a patogenia destes distúrbios tróficos esteja relacionada com alterações funcionais do sistema neurovegetativo. Entretanto, há autores, como Peabody<sup>17</sup>, que negam esta relação, destacando-se, entre êles, Wolff<sup>18</sup>, que faz restrições, chegando mesmo a afirmar, em trabalho

6. Paulian, D. — Troubles trophiques cutanés dans les affections du système nerveux. Arch. Neurol. (Bucarest) 4:6-24, 1940.

7. Cit. por Paulian<sup>6</sup>.

8. Bini, L. — Sull'emiatrofia facciale progressiva. Rev. Sper. Freniat, Med. Leg. ed Alien. Ment., 51:19, 1937.

9. Finesilver, B. e Rosow, H. — Total hemiatrophy. J. A. M. A. 110:5 (5 janeiro) 1938.

10. Krauss, W. e Perkins, O. — Corporal hemiatrophy. Arch. Neurol. a. Psychiat. 18:249 (agosto) 1927.

11. Marinesco, G. e Façon, E. — Sur la pathogénie de l'hémiatrophie faciale. Paris Méd. 13:269 (26 março) 1932.

12. Mollaret, P. — Contribution à l'étude clinique et étiologique de l'hémiatrophie faciale progressive. Rev. Neurol. 2:463-474 (novembro) 1932.

13. Archambault, L. e Fronm, N. — Progressive facial hemiatrophy. Arch. Neurol. a. Psychiat. 27:529 (março) 1932.

14. Euzière Vidal, J. e Mass, P. — Atrophie faciale et hémiatrophie de la langue. Arch. Soc. Méd. Biol. Montpellier 15:501-510 (agosto) 1934.

15. Müller, E. — Sistema Nervioso Vegetativo. Ed. Labor, 1937 pág. 795.

16. Popova, N. — Patologia e terapêutica da hemiatrofia facial e corporal. Sovremnjaja Psikhonevrologija 4:5-6, 1927.

17. Peabody, Ch. — Congenital total unilateral somatic asymetry. J. Bone a. Joint Surg. 18:466 (abril) 1936.

18. Wolff, H. G. — Progressive facial hemiatrophy. J. Nerv. a. Ment.-Dis. 69:140, 1929.

posterior<sup>19</sup>, que, no estado atual dos conhecimentos, estas distrofias devem ser rotuladas como idiopáticas. Cita, em favor desta idéia, o fato de que, algumas vezes, a extirpação do simpático cervical não produz distúrbios tróficos. Nós mesmos já tivemos ocasião de estudar, dentro deste ponto de vista, dois pacientes, ambos na Clínica Neurológica do Prof. Adherbal Tolosa: o primeiro era um menino portador de hemi-hipertrofia da língua e, no outro caso, tratava-se de hemiatrofia facial, que foi estudada em colaboração com o Dr. Carlos V. Savoy. Estes dois pacientes foram observados procurando-se verificar a existência de possíveis alterações neurovegetativas. A conclusão a que chegamos é superponível à de Marinesco e Façon<sup>11</sup>: é indubitável que há uma alteração do sistema nervoso vegetativo, tudo levando a crer que há um desequilíbrio deste sistema. Nossos dois pacientes foram examinados de acordo com o esquema de Bini, tendo sido ainda acrescentado o exame da secreção sudoral por meio da prova de Minor em suas duas variantes, central e periférica. Como Marinesco e Façon, verificamos uma alteração do funcionamento neurovegetativo, a qual assume aspectos paradoxais e confusos, confirmando a hipótese de que o sistema autônomo esteja desregulado pela falta de controle superior.

Há consideráveis dúvidas quanto à etiologia do processo. Entre os que procuram atribuí-lo a infecções, destaca-se Mollaret<sup>12</sup>, que publicou um caso de hemi-atrofia facial que regrediu após a extirpação de um foco dentário; outros ligam estas distrofias a traumatismos, havendo entretanto, fortes dúvidas a este respeito. O fator hereditário é, em geral, posto completamente à margem. Quanto à patogenia, já nos referimos à grande importância dos distúrbios neurovegetativos. Das 35 observações analisadas por Marinesco e Façon<sup>11</sup>, apenas 6 não apresentavam sintomas clínicos ligados ao sistema nervoso vegetativo. Kaelin, revendo a literatura de 1196 casos de tireoidectomia, notou 12 vezes lesão do simpático cervical, em 9 das quais manifestou-se, posteriormente, hemi-atrofia facial. André Thomas<sup>20</sup> admite este mesmo ponto de vista, baseado em argumentos experimentais: seccionou o simpático cervical em cães, notando em seguida a parada do desenvolvimento da hemiface correspondente. Esta hipótese merece também nossa simpatia, pois, desde que no sistema autônomo há dois mecanismos fisiológicos antagonísticos, podemos admitir que, rompidas as condições de normalidade, o predomínio de um ou outro destes sistemas antagonísticos poderá criar condições fisiopatológicas que propiciem o desenvolvimento de atrofia ou de hipertrofia. Convém, ainda, salientar que mesmo as distrofias

19. Wolff, H. G. e Ehrenclou, A. H. — Trophic disorders of central origin. J. A. M. A. 88:991 (março) 1927.

20. In *Traité de Physiologie Normale et Pathologique*, por Roger, G. H. e Binet, L., Tomo X. Masson et Cie., Paris, 1935.

congênitas localizadas ou generalizadas a um hemisfério poderão ser explicadas por este mesmo mecanismo, levando-se em conta a noção dos automatismos hierarquizados. Os dois sistemas reguladores, simpático e parassimpático, estariam situados em um andar médio entre os centros reguladores do neuraxe e as células intersticiais, que seriam a formação periférica do sistema neurovegetativo; um distúrbio localizado nesta porção terminal alteraria as condições normais de troficidade tissular, dando como resultado a distrofia. A propósito, Bruning afirma que o aumento do tono do simpático provoca degeneração dos tecidos, enquanto que a diminuição do tono provoca regeneração. Sabe-se mesmo, depois dos trabalhos de Zondeck e Krauss, que o sistema simpático desloca os eletrólitos em favor do íon Ca, enquanto que o seu antagonista o faz em favor do íon K, e que estes eletrólitos têm ação oposta sobre certas constantes fisicoquímicas, como pH, permeabilidade e tensão superficial.

O caso que passaremos a relatar mereceu nossa atenção não somente pela sua raridade, como também por nos ter sido possível afirmar, baseados no estudo do desenvolvimento psicomotor do paciente, que estas distrofias podem instalar-se independentemente da superveniência de qualquer handicap psicomotor, indicando este fato que o processo independe de uma possível lesão do neuraxe. Procuramos orientar a observação para o estudo do desenvolvimento psicomotor, e isto por duas razões. A primeira é o fato deste setor não ter, até agora, merecido a devida atenção por parte dos autores que estudaram as assimetrias corporais, encontrando-se, na maioria das vezes, referências a um déficit psíquico ou motor não perfeitamente determinado, ou então referências igualmente vagas à normalidade nestes setores do exame neurológico. Outra razão foi o fato de já considerarmos suficientemente provada a responsabilidade do sistema nervoso vegetativo pelos dados que pudemos colher na bibliografia, e ainda porque os resultados habitualmente contraditórios destes exames são de difícil interpretação na primeira infância, não compensando, mesmo, a dificuldade de sua realização em pacientes de ambulatório.

Como já afirmamos acima, estes casos de hemi-hipertrofia corporal congênita são extremamente raros. Na literatura médica brasileira, conhecemos um caso de A. Nupieri<sup>21</sup>, que o próprio autor coloca entre as falsas hipertrofias, uma vez que não foi atingido o esqueleto. Há, também, na literatura brasileira, o curiosíssimo caso publicado por Correia Velho<sup>3</sup>, de uma hemi-hipertrofia corporal alterna, em que foi atingido o membro superior de um lado e o inferior do outro.

21. Nupieri, A. — Um caso raríssimo de assimetria unilateral congênita. *Therapia*, 1:21-24 (novembro-dezembro) 1939.

A. E., examinado pela primeira vez em 15 maio 1946 no Ambulatório de Neurologia do Hospital das Clínicas (Serviço do Prof. Adherbal Tolosa). Sua mãe informava que ele havia nascido em 30 março 1946, tendo, portanto, 45 dias no momento do primeiro exame. A. E. foi levado à consulta pelo fato de apresentar os membros do hemisfério direito muito mais desenvolvidos que os esquerdos (Fig. 1), sendo esta a única razão da consulta, uma vez que no mais era inteiramente igual a qualquer outro menino, segundo a expressão da mãe. Nos antecedentes, nada de importante foi assinalado; os pais são sadios e não conhecem qualquer moléstia semelhante em parentes ou colaterais; o paciente é o primeiro filho, não havendo abortos ou natimortos; a gravidez foi fisiológica e o parto normal, notando a mãe que a bolsa rompeu-se espontaneamente 18 horas antes do nascimento, não tendo havido asfixia pós-natal. Logo no primeiro exame foi notado que os membros direitos eram consideravelmente mais desenvolvidos que os esquerdos, não tendo sido notada qualquer anormalidade para o lado do crânio, face, língua ou tronco. Não houve distúrbios alimentares dignos de nota. Foi alimentado ao seio materno, notando sua mãe que ele vomitava com freqüência nos primeiros tempos, não dando informações mais detalhadas sobre estes vômitos. Todas as funções fisiológicas, inclusive o sono, foram sempre normais. Não foi notada paralisia dos membros ou da face, tendo sido os movimentos sempre amplos e desembaraçados; a visão e a audição sempre pareceram normais. Não foram notados distúrbios vasomotores ou cutâneos, nem excessiva secreção salivar, sudoral ou sebácea.

Passaram-se 4 meses sem que tivéssemos notícias do doentinho. Já o supúnhamos perdido de vista, quando novamente apareceu no ambulatório, conduzido, como da primeira vez, pela mãe. A razão desta segunda consulta foi a de que, com o crescimento a assimetria tornara-se mais evidente e a mãe passou a temer que assumisse caráter de gigantismo, segundo lhe asseverara um médico que fôra consultado particularmente. As informações da mãe, nesta ocasião, eram de que ele não apresentara até então qualquer anormalidade no desenvolvimento psicomotor. Foi sempre um menino alegre e brincalhão. Atualmente, com 5 meses e 17 dias, já senta sem apóio, há alguns dias; leva os pés à boca; passa o chocalho de u'a mão para a outra e acompanha bem os objetos com a vista, tanto em decúbito ventral, como em posição sentada; leva à boca todos os objetos que são colocados na mão. "Quer comer tudo que vê", inclusive "quer tirar da mão dos outros o que eles estão comendo e, quando o consegue, leva à boca". Pudemos, então (3 setembro 1946) examiná-lo detidamente, revendo-o numerosas vezes a partir desta data, sendo que, pela última vez, em 2 maio 1947.

*Exame somático* — Por êste exame, confirmavam-se cabalmente as informações maternas. Realmente, o que chamava a atenção à primeira vista era a considerável assimetria dos membros, a qual, evidentemente, corria por conta do desenvolvimento exagerado dos membros direitos, uma vez que os seus pares tinham desenvolvimento normal para a idade, levando-se em conta ser o paciente robusto. *Dados antropométricos* — a) Medidas longitudinais: braços esquerdo, 18 cms; braço direito, 20 cms; perna esquerda, 22 cms; perna direita, 24 cms. b) Medidas perimétricas: braço esquerdo, 13 cms; braço direito, 16 cms; antebraço esquerdo, 13 cms; antebraço direito, 16 cms; coxa esquerda, 23 cms; coxa direita, 25 cms; panturrilha esquerda, 16 cms; panturrilha direita, 19 cms (Dr. Manoel Pereira, Instituto Oscar Freire, em 23 outubro 1946).

*Exame clínico* — O exame então procedido não revelou qualquer alteração digna de nota para o lado dos diversos aparelhos. Amígdalas hipertróficas, aproximadamente simétricas; sinais de adenóides. Nenhuma anormalidade para o lado da pele e anexos. Não foram verificadas áreas de esclerodermia, alopecias, cianose ou diferenças notáveis da temperatura cutânea. A sudorese não é exagerada e é,

aparentemente, simétrica. As unhas têm desenvolvimento normal, um pouco maiores à direita, acompanhando o maior desenvolvimento geral dos diversos segmentos dos membros. Nada achamos de anormal para o lado dos aparelhos circulatório, respiratório e digestivo. Estava iniciando a alimentação mixta (mama-deira de leite de vaca e sôpa de legumes), sem que isto tivesse trazido qualquer distúrbio.

*Diagnóstico do desenvolvimento* — Analisado, então, de acôrdo com a tabela de Gesell<sup>22</sup>, pudemos verificar o seguinte, dentro do quadro do inquérito preliminar de comportamento. Nos diversos setôres, o paciente, que contava 24 semanas, comportava-se como uma criança de 28 semanas. Lembremos que a escala de desenvolvimento de Gesell dá, para as 28 semanas, o seguinte grau de desenvolvimento: 1 — No setor motor: senta-se com apôio nas costas. Nosso doentinho sentava já sem apôio, mantendo-se bem equilibrado, ajudando com as mãos na superfície do leito, podendo já ficar em situação intermediária entre esta e a seguinte chave (40 semanas). 2 — No setor adaptativo, a tabela indica: apanha e agarra o brinquedo; transfere o brinquedo. Nosso pacientezinho realizava perfeitamente estas atividades quando o examinamos, informando-nos a mãe que já o fazia há algum tempo. 3 — No setor da linguagem, a tabela indica: “gargarejo” e o som “mm” chorando. Nosso doente já tinha sua palavra bem rica, se o pudermos dizer assim; brinca sempre “falando”, como diz a mãe; está permanentemente articulando, gargarejando, em exercício articulatôrio quase constante. 4 — No setor pessoal-social, a tabela indica: “pé na bôca”. Nosso paciente já faz isto há algum tempo, segundo informou a mãe; pudemos verificar, durante o exame, esta forma

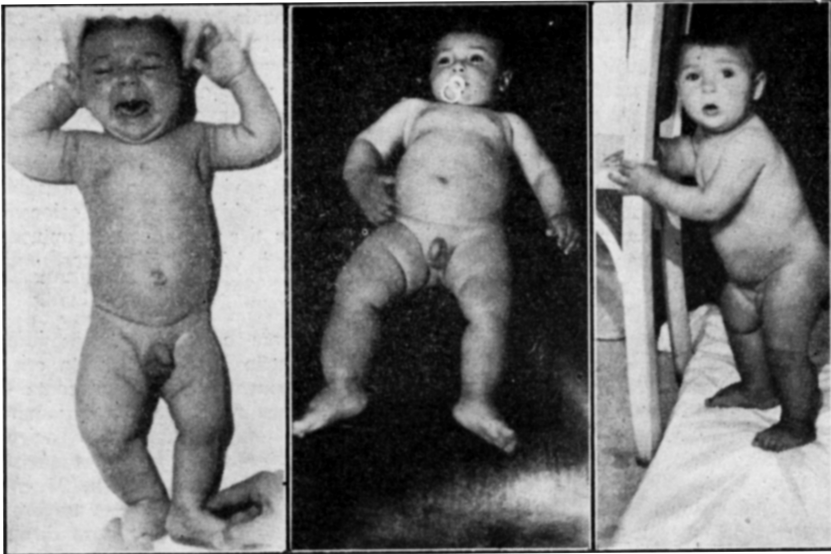


FIG. 1 — Paciente respectivamente aos 45 dias, 6 meses e 8 meses de idade mostrando a hemi-hipertrofia à direita. Aos 8 meses o desenvolvimento motor já permitia a manutenção de pé com apôio.

22. Gesell, A. e Amatruda, C. — *Developmental Diagnosis*. P. Hoeber Edit., 1941.



de atividade. Passando para o exame mais pormenorizado dentro dos diversos setores, pudemos verificar que, realmente, se confirmavam os dados do exame preliminar, podendo ser o nosso doentinho situado dentro da idade motora de 28 semanas, portanto, com um Q. M. superior a 100.

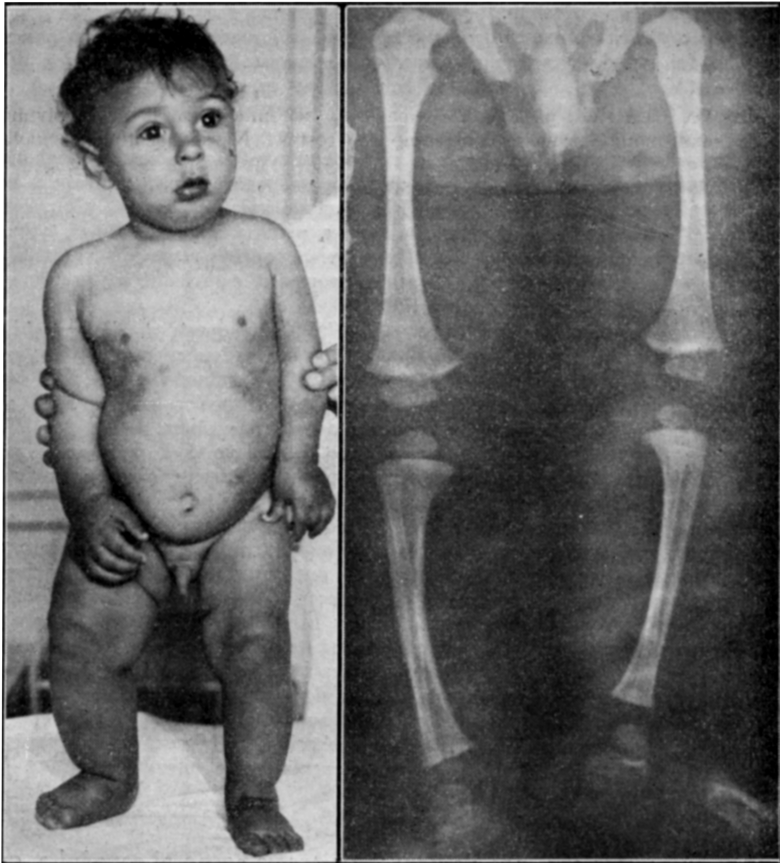


FIG. 2 — Paciente com 1 ano de idade, mantendo-se de pé sem apoio. Radiografia dos membros inferiores mostrando a hipertrofia dos ossos do membro inferior direito.

*Exame neurológico* — O exame rotineiro do sistema nervoso trouxe, também informações interessantes para confirmar a precocidade do desenvolvimento do paciente. Não notamos paralisias ou paresias nos membros ou na face. O tônus era normal. Não foram encontrados movimentos involuntários espontâneos (tiques, tremores ou balismos). Os reflexos osteotendinosos eram simétricos e normais. Não foram encontrados os sinais de libertação (clono e trepidação). Reflexos cutâneos presentes, sendo o plantar variável: ora em flexão, ora em extensão. Não foi notado o reflexo de Moro, embora, de acordo com as tabelas de Mac

Graw<sup>23</sup>, ainda devêssemos ter encontrado uma resposta com duração de 10 segundos, aproximadamente, na idade do doente. Igualmente, não foram encontrados os reflexos da preensão e o da sucção pela excitação labial. A deglutição era normal. A mímica era rica, sendo o doentinho alegre e risonho. A sensibilidade parecia normal e nenhuma alteração foi notada para o lado dos nervos cranianos. Foi pedida radiografia do esqueleto.

Revimos o paciente 3 meses depois, com cerca de 8 meses. Continuava passando bem. Não foi notado exagero no grau de assimetria. Há 15 dias fica de pé com apóio (V. fig. 1). Sustenta-se bem de pé com apóio em uma só mão, segurando na outra um chocalho. Fala "pápá", aparentemente sem dar à palavra o sentido próprio. Ri em voz alta. Humor bom: brincalhão, alegre e ativo. Realiza preensão bidigital. Transfere o cubo de u'a mão para outra, apanhando-o quando cai sobre a mesa. Apanha uma pequena partícula de pão e leva-a à boca. Pega o chocalho pelo cabo e o sacode. Fica sentado indefinidamente. Compreende o nome e o "Não!". Come um biscoito com a própria mão. Trata-se, como se vê, de comportamento que deve ser incluído entre os padrões correspondentes às 36.<sup>a</sup> e 40.<sup>a</sup> semanas da tabela de Gesell. Continua, portanto, com idade motora superior à cronológica — Q. M. maior do que 100.

Revimos o paciente no dia 14 março 1947, com quase um ano de idade (Fig. 2). Anda perfeitamente sem apóio e sem cair freqüentemente. Fala "papá" e "mamã". Não nos foi possível realizar novo e detalhado exame do desenvolvimento motor. Foi indicado o uso de sapato ortopédico com o salto mais alto à esquerda, a fim de evitar curvaturas anormais da coluna.

Temos o direito de fazer um prognóstico bom quanto à validade de nosso paciente. O desenvolvimento psicomotor, acompanhado durante cerca de meio ano por exames sucessivos e pelas informações de sua mãe, que nos tem prestado colaboração solícita, inteligente e objetiva, mostrou-se superior mesmo aos padrões estabelecidos por Gesell no seu diagnóstico de desenvolvimento. Este fato tem importância para o caso presente, uma vez que, sendo praticamente nulas as possibilidades terapêuticas, o que podemos oferecer à família do paciente é apenas a certeza de um bom prognóstico quanto ao seu futuro desenvolvimento psicomotor. É curioso observar que, dentre os autores citados, tenha sido o próprio Gesell quem chamou a atenção para o fato de se tornar necessário, no exame destes pacientes, a medida dos níveis motor e mental, pois, num dos pacientes que êle estudou, havia considerável retardo mental. É verdade que esta verificação não constitui regra, pois, fazendo uma análise dos casos conhecidos na época da publicação do seu trabalho, apenas 8 em 53 apresentavam-se mentalmente subnormais.

#### RESUMO

O A. apresenta um caso de hemi-hipertrofia corporal congênita, que é o primeiro da literatura médica brasileira. Coloca-se entre os que atribuem estas distrofias a distúrbios do funcionamento normal do sistema nervoso vegetativo. O paciente foi estudado sob o ponto de vista do desenvolvimento psicomotor, tendo sido submetido ao diagnóstico de desenvolvimento segundo a técnica de Gesell e Amatruda. Foi constatado que o paciente apresenta um grau de desenvolvimento que se enquadra dentro da normalidade, sendo notável mesmo o fato que o seu quociente motor pode ser considerado como superior aos padrões estabelecidos

23. Mac Graw, M. — *The Neuromuscular Maturation of the Human Infant*. Columbia University Press, New York, 1943.

para as crianças normais. Acentua ainda o A. a necessidade de, em casos semelhantes, proceder-se à determinação exata dos níveis de desenvolvimento psicomotor, que é o único elemento para o estabelecimento de um prognóstico feito com bases objetivas.

## SUMMARY

The author reports a case of congenital somatic hemi-hypertrophy, the first in Brazilian medical literature. The author agrees with the view that this process depends on disorders of the normal activity of the autonomic nervous system. The patient has been studied according to the technique of Gesell and Amatruda's test of development. The child's degree of development was found to be normal, and it is remarkable that his motor quotient can be taken as higher than the standards for normal children. The author stresses the importance of the correct determination of the psychomotor development in such cases; this test is the only dependable point to safely state a prognosis.

*Rua 7 de abril, 235, — 3.º andar — São Paulo*