

## Descripción del caso presentado en el número anterior: Hiperostosis cortical infantil. Enfermedad de Caffey

Dr. Alejandro Ludman<sup>a</sup>, Dra. Mónica Bravo y Dra. Silvia Moguillansky

### CASO CLÍNICO

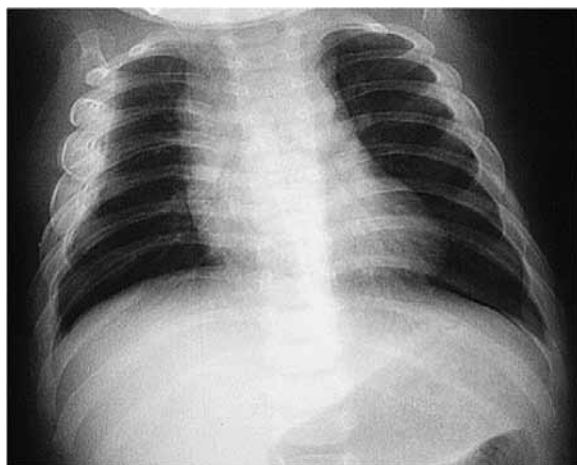
Niño de 3 meses de vida, eutrófico, irritable, que ingresa con fiebre (38° C) de 15 días de evolución y disminución de la motilidad en miembro superior derecho. Al examen se observa tumefacción en el área submaxilar derecha.

### Laboratorio

- Glóbulos blancos: 15 700/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 66%, linfocitos 26%).
- Hematocrito: 27%. Hemoglobina: 8,4 g/dl. Glóbulos rojos: 4 210 000/mm<sup>3</sup>.
- Hipocromía, anisocitosis con microcitosis.
- Plaquetas: 580 000/mm<sup>3</sup>.
- Eritrosedimentación: 62 mm.
- Fosfatasa alcalina 667 U/l; calcemia 8,6 mg%; LDH 414 U/l.
- PCR: 86 mg/l.

### RADIOLOGÍA

FIGURA 1. Radiografía de tórax



a. Imágenes. Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Correspondencia: Dra. Silvia Moguillansky:  
moguill@intramed.net

Recibido: 6-11-09

Aceptado: 6-11-09

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caffey, también denominada hiperostosis cortical infantil, fue inicialmente descrita por Roske en 1930 y luego, bien caracterizada por Caffey y Silverman en 1945. Tiene una baja prevalencia, probablemente debida a su subdiagnóstico. No presenta predilección por sexos y puede afectar a cualquier raza. Su incidencia es de 48/100 000.

### ETIOPATOGENIA

Suele tratarse de formas esporádicas, pero no son infrecuentes las formas familiares, que en

FIGURA 2. Radiografía de miembro superior derecho



FIGURA 3. Radiografía de mandíbula



Las Figuras 1, 2 y 3, muestran despegamiento subperióstico seguido de engrosamiento de la cortical (hiperostosis) de costillas derechas, cúbito y radio derechos, así como de la mandíbula.

muchos casos siguen una herencia autosómica dominante y algunas de las cuales han sido relacionadas con mutaciones sobre la cadena alfa-1 del colágeno de tipo I.

Patogénicamente se teoriza un fenómeno de hipoxia, necrosis local y reacción subperióstica, pero los desencadenantes de esos cambios siguen siendo un misterio.

## CURSO CLÍNICO

Se trata de una enfermedad autolimitada, casi exclusiva de lactantes, aunque ha sido descrita en niños más grandes y puede seguir un curso recidivante que finaliza antes de los 3 años de edad. El comienzo tiene un promedio de edad que se sitúa entre el mes y los 2 meses de vida, aunque se han descrito casos neonatales e, incluso, intraútero, y otros más tardíos, pero casi siempre de inicio antes de los 5-6 meses de edad.

Suele iniciarse de forma abrupta como una tumefacción dolorosa del o los huesos afectados, que se extiende a los tejidos adyacentes (puede haber eritema), acompañados de llanto, irritabilidad, fiebre moderada o alta, rechazo del alimento o cambio del carácter.

La localización más habitual (75-80%) es la mandíbula. Otras localizaciones frecuentes son las diáfisis de: tibia y clavícula (40-50%), cúbito (30-35%), costillas, húmero y fémur (30%), radio (20%), escápula (10%) y, rara vez (< 5%), cráneo, cara, ilíacos, metacarpianos y metatarsianos.

La afectación de los miembros puede simular una seudoparálisis. Esta fase aguda tiene una duración de 1-2 semanas y le sigue una fase subaguda asintomática de cambios radiológicos (reacción subperióstica e hiperostosis con deformidades se-

cundarias o sin ellas) que suelen persistir meses o años hasta la resolución completa sin secuelas; también es posible la recidiva a otros niveles (fase crónica), que rara vez deja secuelas definitivas (deformidad, acortamiento, etc.) y finaliza antes de los 2-3 años de edad. Las poco habituales formas oligosintomáticas o asintomáticas han sido descritas y algunas relacionadas con un comienzo perinatal o las graves, e incluso mortales, formas prenatales.

En la fase aguda, las alteraciones de laboratorio suelen ser inespecíficas, con leucocitosis e hiperplaquetosis características. A veces, se observa ligera anemia y trombocitopenia.

Los cambios radiográficos son característicos, pueden estar al comienzo o, más habitualmente, desarrollarse en las tres primeras semanas.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se establece mediante la historia clínica y los hallazgos radiográficos y de laboratorio; las formas oligosintomáticas plantean un diagnóstico diferencial más amplio (Tabla 1). Entre tales entidades, el antecedente de infusión de prostaglandinas para mantener un ductus permeable representa el más importante, por cuanto es el que mejor remeda las lesiones típicas del Caffey (Caffey-like). Clínicamente, la osteomielitis constituye la entidad más difícil de diferenciar en la fase aguda.

### Características radiológicas

- La tumefacción aparece y desaparece antes que la hiperostosis radiológica.
- Afecta las diáfisis, respeta las metafisis y las epífisis.
- Todos los huesos, excepto cuerpos vertebrales y falanges.
- Huesos planos: mandíbulas, escápulas, ilíacos, parietales y frontales.
- Maxilar inferior, clavícula, cúbito: huesos más afectados. ■

TABLA 1. Diagnóstico diferencial del despegamiento subperióstico

- 
- Escorbuto (hipovitaminosis C)
  - Hipervitaminosis A
  - Sífilis congénita
  - Tuberculosis
  - Traumatismos (niño maltratado)
  - Infusión de prostaglandinas E1 o E2 (Caffey like)
  - Osteomielitis
  - Neoplasia ósea (sarcoma de Ewing y metástasis de neuroblastoma)
  - Enfermedades de depósito (tesaurismosis)
  - Hiperfosfatemia
  - Hipoparatiroidismo crónico grave
  - Enfermedad de Caffey o hiperostosis cortical infantil

## BIBLIOGRAFÍA

1. Nelson W, Behrman R, Kliegman R, Arvin. Caffey's disease or infantile cortical hyperostosis. Text Book of Pediatrics. 15<sup>th</sup> Ed. Filadelfia: Interamericana; 1996.
2. Hasegawa S, Ichiyama T, Matsubara T, Tokuda O, et al. Caffey disease in a 6-month-old girl. *Eur J Pediatr* 2004; 163(3):175-6.
3. Savarirayan R, Cormier-Daire V, Amor DJ, Wilcox WR, et al. Prenatal cortical hyperostosis (Caffey disease). *Pediatr Radiol* 2002;32(9):694.
4. Kamoun-Goldrat A, le Merrer M. Infantile cortical hyperostosis (Caffey disease): a review. *J Oral Maxillofac Surg* 2008;66(10):2145-50.
5. Saatci I, Brown JJ, McAlister WH. MR findings in a patient with Caffey's Disease. *Pediatr Radiol* 1996; 26:70.