

## Comunicación breve

## Hiperostosis cortical infantil, una enfermedad para tener en cuenta

Dres. Silvia Adriana Maffía\*, Lidia Ester Costa\*, Roberto Silber\*

### Resumen

La hiperostosis cortical infantil es una osteopatía rara, que se caracteriza por irritabilidad, tumefacciones de partes blandas y engrosamientos corticales de los huesos adyacentes. La enfermedad ocurre generalmente antes del quinto mes de vida. La causa es desconocida.

Presentamos el caso de un niño de tres meses de vida que ingresó con tumefacción de hombro derecho y de maxilar inferior.

**Palabras clave:** hiperostosis cortical infantil, fiebre, irritabilidad, tumefacciones, engrosamientos corticales.

### Summary

Infantile cortical hyperostosis is an uncommon osteopathy, which is characterized by fever, irritability, swelling of soft tissues and cortical hyperostosis of the underlying bones. The disease usually occurs before the fifth month of life. The cause remains unknown.

We report a 3-month old boy who was admitted because of swelling of right shoulder and mandible.

**Key words:** infantile cortical hyperostosis, fever, irritability, swelling, cortical thickening.

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Caffey o hiperostosis cortical infantil se manifiesta por tumefacciones de partes blandas, dolorosas, de aparición súbita, sin signos de flogosis, con hiperostosis cortical de los huesos subyacentes, fiebre e irritabilidad. La enfermedad habitualmente ocurre antes del quinto mes de vida.

Los datos de laboratorio muestran un síndrome inflamatorio inespecífico.

La evolución se desarrolla en sucesivos brotes y la regresión ocurre en general, en el primer año de vida.

### HISTORIA CLÍNICA

Niño de 3 meses de vida, eutrófico, que ingresó con fiebre (38-39° C) de 15 días de evolución, asociada con disminución de la motilidad en miembro superior derecho.

Recibió tratamiento con antitérmicos y se le indicó reposo. Luego de 14 días de

evolución de la enfermedad la madre notó tumefacción en el área submaxilar derecha.

Al ingreso se encontraba en regular estado general, febril (38,4° C), con rechazo parcial de la alimentación e irritable. Al examen físico presentó: palidez cutáneo-mucosa, tumoración en área maxilar derecha (preauricular y subangulomaxilar), dura, de bordes indefinidos y tumoración de igual consistencia en cara posterior de hombro derecho de bordes definidos, de 8 cm por 10 cm (*Figura 1*). Se observaba disminución de la motilidad activa de miembro superior derecho.

Se realizaron análisis de sangre que arrojaron los siguientes datos: glóbulos blancos: 22.500/mm<sup>3</sup> (N59%, L35%), hematócrito 28%, hemoglobina 8,4 g%, plaquetas: 744.4000/mm<sup>3</sup>, hipocromía, anisocitosis con microcitosis, poiquilocitosis; velocidad de eritrosedimentación: 62 mm; fosfatasa alcalina 667 U/l; calcemia 8,6 mg/dl; LDH 414 U/l; TGO: 19 U/l; TGP: 6 U/l; concentración de protrombina 99%; fibrinógeno >1.000 mg/dl; proteína c reactiva: 86 mg/l.

Se realizó radiografía de hombro derecho y maxilar (*Figura 2*).

Ante la sospecha de tumoración maligna se realizó punción aspiración con aguja fina donde se observaron glóbulos rojos, leucocitos polimorfonucleares y algunas células estromales no características. No se observaron células neoplásicas.

Se tomaron muestras de sangre y de punción aspiración con aguja fina para cultivo, que fueron negativas.

Los datos clínicos, radiológicos y de laboratorio permitieron arribar al diagnóstico.

### DISCUSIÓN

Actualmente se describen dos formas de la enfermedad de Caffey: una forma

\* Servicio de Clínica  
Pediátrica II.  
Hospital de Niños  
"Sor María Ludovica",  
La Plata,  
provincia de  
Buenos Aires.

Correspondencia:  
Dra. Silvia A. Maffía  
sala16@intramed.net.ar

familiar de transmisión autosómica dominante con penetrancia variable<sup>1,2</sup> (con afectación más frecuente de tibias) y una forma esporádica (con afectación de mandíbula).<sup>3</sup> Además de los factores genéticos, se han involucrado otros, aunque no han sido comprobados: infecciosos, inmunológicos, traumáticos, vasculares y nutricionales.<sup>1</sup>

La frecuencia es aproximadamente igual en ambos sexos, aunque sorprende la limitación de edad; se cree que no hay auténticos casos de esta enfermedad iniciados después del quinto mes de la vida.<sup>4</sup>

Las manifestaciones comunes a todos los pacientes son irritabilidad, tumefacciones de partes blandas y engrosamientos corticales de los huesos subyacentes.<sup>5</sup> Las tumefacciones de partes blandas aparecen súbitamente y corresponden a una induración dolorosa que se mantiene durante la fase activa de la enfermedad, nunca aparecen calientes,<sup>4</sup> con alteraciones de la coloración o con adenopatías satélites.<sup>1</sup> Siempre se encuentran situadas en profundidad y nunca se extienden hasta la grasa subcutánea. Estas tumefacciones corresponden a la extensión de la reacción intraperiosteica a los tejidos conjuntivos adyacentes. Son aparentes en la clínica antes de que las hiperostosis se hagan visibles en las radiografías y desaparecen junto con el dolor a la presión mucho antes de que las hiperostosis desaparezcan en las radiografías. Las tumefacciones evolucionan lentamente sin supuración y en algunos casos recidivan súbitamente en su localización ori-

ginal o en localizaciones nuevas. Estas recidivas se producen durante la persistencia de las tumefacciones que han iniciado la enfermedad o bien después de su desaparición. El curso clínico larvado y prolongado de esta enfermedad, con recidivas y remisiones, constituye uno de sus aspectos más característicos.<sup>4</sup>

Las lesiones afectan la mandíbula en 75% de los casos, la tibia en 50%, el cúbito en 35%, el radio, el húmero y el fémur en 30%, la clavícula en 35% y raramente la pelvis, el cráneo, costillas y el omóplato.<sup>1</sup> Las lesiones escapulares habitualmente son unilaterales.<sup>4,5</sup> Nunca se observó afectación de las falanges, de los huesos del carpo y del tarso y de los cuerpos vertebrales.<sup>1,4,6</sup>

Casi todos los pacientes tienen el antecedente de fiebre; otros signos menos comunes son palidez, seudoparálisis dolorosa y pleuresía.<sup>4</sup>

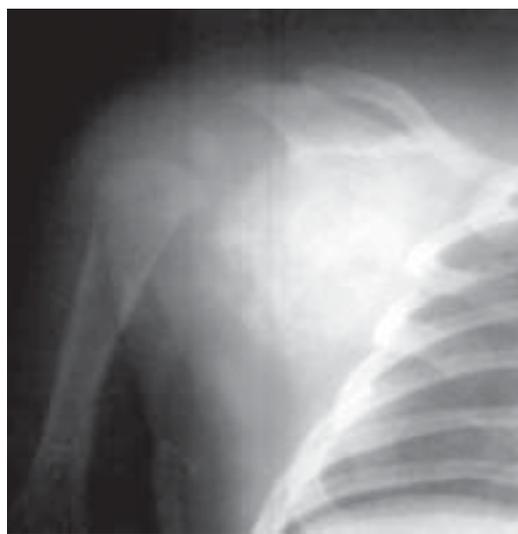
Los datos de laboratorio muestran un síndrome inflamatorio inespecífico: anemia moderada, leucocitosis y ERS acelerada.<sup>1</sup> La fosfatasa alcalina se encuentra moderadamente aumentada. Las pruebas serológicas para infecciones virales y bacterianas siempre son negativas.<sup>4</sup>

Las muestras de biopsia revelan una reacción proliferativa del periostio de tipo infla-

FIGURA 1. Se observa tumoración en el área escapular derecha



FIGURA 2. Radiografía simple de hombro derecho donde se observa aumento de partes blandas e imagen de aumento de volumen escapular, heterogénea, de bordes irregulares



matorio, con lesiones inflamatorias de músculos y tejidos blandos vecinos. La piel y el tejido celular subcutáneo son normales.

El diagnóstico de enfermedad de Caffey es fácil cuando la afectación es multifocal y asimétrica; cuando es unifocal, la realización de una centellografía ósea puede revelar localizaciones asintomáticas. La punción biopsia contribuye poco debido a la falta de especificidad.

La evolución se desarrolla en sucesivos brotes y la regresión habitualmente ocurre en el curso del primer año, sin provocar en general, alteraciones del crecimiento esquelético. Excepcionalmente pueden ocurrir complicaciones (parálisis diafragmática, exoftalmía, pleuresía, incurvaciones de los miembros y sinostosis).<sup>1</sup> La enfermedad tiene buen pronóstico; sin embargo, los casos con inicio prenatal (sintomáticos al nacer o diagnosticados in utero) tienen peor pronóstico, particularmente en presencia de polihidramnios, anasarca o hidropesía no inmune, hepatomegalia e hipoplasia pulmonar.<sup>3</sup>

El diagnóstico diferencial incluye escorbuto y raquitismo, pero a diferencia de ellos, en la enfermedad de Caffey las lesiones quedan limitadas a las diáfisis, mientras que las metáfisis y los núcleos de osificación epifisaria son normales desde el punto de vista radiológico;<sup>4</sup> la intoxicación con vitamina A, donde existe el antecedente de la ingestión; traumatismos, donde pueden observarse trazos

de fractura. La osteomielitis en los recién nacidos suele involucrar uno o más huesos en más de la mitad de los casos pero en niños mayores es monostótica y raramente compromete huesos planos. Los tumores malignos (sarcoma de Ewing) que se presentan con cuadro febril seudoinfeccioso y masa tumoral también se incluyen en el diagnóstico diferencial.<sup>5-7</sup>

La abstención terapéutica es la regla. Las formas con dolor intenso pueden beneficiarse con una terapia corticoidea de corta duración. De cualquier manera, tal tratamiento no modifica la evolución radiológica ni previene las recidivas.<sup>1</sup> ■

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Benomar S, Najdi T. La maladie de Caffey. Arch Pédiatr 1998; 5:31-4.
2. Frana L, Sekanina M. Infantile cortical hyperostosis. Arch Dis Child 1976; 51:589-595.
3. Herman T. Antenatal-onset infantile cortical hyperostosis and non-immune hydrops. J Perinatol 1996; 16:137-139.
4. Hiperostosis cortical infantil. En: Condon Curraino B, Girdan y Leonida F. Caffey. Diagnóstico por imágenes en Pediatría. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1999: 1206-1215.
5. Gwinn J, Barnes G. Radiological case of the month. Am J Dis Child 1967; 113:471-472.
6. Saatci I, Brown J, McAlister MR. Findings in a patient with Caffey's disease. Pediatr Radiol 1996; 26:68-70.
7. Nelson J. Osteomielitis y artritis séptica. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. Nelson. Tratado de Pediatría. 16ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana, 2000: 851-855.