

Hiperostosis Cortical Infantil o Enfermedad de Caffey. Presentación de un caso

REMIJ 2012;13(1):140-147

Cortical Hyperostosis Infantile Caffey's Disease. A case report

Dr. Xidix Toirac Cabrera¹

¹ *Especialista de Primer Grado en Reumatología. Profesor Instructor de Medicina Interna*

RESUMEN

Se publica un caso interesante poco visto en la práctica médica de un paciente de 14 años de edad residente en Puerto Ayacucho, Estado Amazonas, Venezuela; el mismo acude a la consulta por referir desde pequeño dolores articulares en rodilla, con aumento de volumen de la región distal del fémur y de la región proximal de la tibia, se confirma el diagnóstico y se presenta el caso con el objetivo de contribuir a la docencia y que estudiantes y profesionales de la salud puedan apreciar este caso, que es además poco visto en la práctica médica diaria.

Palabras clave: Hiperostosis Cortical Infantil, Enfermedad de Caffey

SUMMARY

Published an interesting case recently seen in medical practice of a 14-year-old resident of Puerto Ayacucho, Amazonas State, Venezuela, the same goes to the consultation by referral from knee joint pain in small, with increased volume distal femur and proximal tibia, the diagnosis is confirmed and the case is presented with the aim of contributing to teaching and students and health professionals can appreciate that case, which is also rarely seen in the daily medical practice.

Keywords: Cortical Hyperostosis Infantile, Caffey disease

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso con el objetivo de contribuir a la docencia y que estudiantes y profesionales de la salud puedan apreciar este caso, que es además poco visto en la práctica médica diaria.

La hiperostosis cortical infantil fue descrita en 1945 por Caffey; es una patología benigna, autolimitada y de etiología desconocida que se observa en lactantes menores de 5 meses con mayor frecuencia pero evoluciona hasta la adolescencia y no siempre compromete el crecimiento del paciente. Se presenta con fiebre, irritabilidad y tumefacción de partes blandas adyacentes al sitio afectado, su consistencia es leñosa y hay dolor a la presión y movilidad sin cambios cutáneos; su sospecha es en base a los hallazgos radiológicos.^{1, 2}

El síndrome de Caffey-Silverman es el resultado de un proceso inflamatorio causado por eliminación de pequeñas arterias en la región de las lesiones del hueso. La eliminación ocurre como resultado de la proliferación de la íntima de arteriolas que produce hipoxia, hiperostosis e inflamación sobre los huesos afectados.^{1, 2}

Deberá hacerse diagnóstico diferencial con lesiones inexplicadas en niños (no accidental) y diagnóstico alternativo de osteogénesis imperfecta. Hay gran dilema entre los médicos e incertidumbre que rodea el diagnóstico de lesiones no accidentales. Se ha subdiagnosticado el síndrome de Caffey, como alteraciones raras del esqueleto en pacientes con maltrato infantil.¹⁻³

Hay que hacer énfasis en la importancia de considerar diagnósticos alternativos raros al evaluar un posible caso de lesión no accidental.¹

Las causas de reacciones periostiales en la infancia incluyen: hemorragia, inflamación e infiltración. Además de la injuria no accidental, la enfermedad de Caffey y la osteogénesis imperfecta se tendrá en cuenta: leucemia, escorbuto, raquitismos, infecciones vírales, sífilis, mucopolisidosis II y la enfermedad de Menke.^{3,}

4

Se debe hacer además diagnóstico diferencial con celulitis orbital y periorbital, edema angioneurótico, osteomielitis o inicio de un tumor.⁴

La radiografía ósea es un método diagnóstico más definitivo que la ecografía, estableciendo el diagnóstico correcto porque los pacientes demuestran hiperostosis en el lugar de la osteopenia y la ausencia de fracturas a pesar de la reacción perióstica en las costillas.⁴

El valor de la resonancia magnética nuclear muestra en columna y tejido blando cambios en la fase activa de casos atípicos de hiperostosis cortical. En imágenes de resonancia magnética, la reacción periostial apareció como un área visualizada de engrosamiento y de intensidad intermedia que envuelve la diáfisis ósea.³

La resonancia magnética con anomalías periostiales segmentarias y de los tejidos blandos adyacentes precede de los hallazgos radiográficos evidentes en la hiperostosis.³

A veces es necesario realizar biopsias del tejido óseo comprometido para poder establecer un diagnóstico definitivo, debido tanto a la presentación clínica y física como radiológica de esta patología en otras enfermedades óseas.¹

Se han sugerido varias teorías: a) que puede ser una osteodisgenesia embrionaria consecuencia de un defecto local del riesgo sanguíneo del área; b) que exista un defecto hereditario de las arteriolas que irrigan a las partes afectadas y que provocan hipoxia y necrosis focal de los tejidos blandos que lo cubren y proliferación perióstica; c) un fenómeno alérgico como la base de la enfermedad, edema e inflamación que produce una elevación perióstica con el subsiguiente depósito de calcio. El reporte de casos en diversas generaciones de una familia sugiere un posible factor hereditario, que se transmitiría con un rasgo autosómico dominante con penetración incompleta.^{1, 2}

Se ha tratado de explicar la fiebre a causa de los altos niveles de prostaglandina como resultado de la excesiva actividad metabólica en los huesos. Como se han

descrito lesiones óseas similares en lactantes que reciben prostaglandina exógena, uno de los mecanismos propuestos es la alteración de las prostaglandinas endógenas.⁴

Desde el punto de vista de su presentación existen tres manifestaciones que son comunes en la mayoría de los pacientes: a) la irritabilidad b) la tumefacción de los tejidos blandos de aparición brusca, con características dura leñosa y dolorosa en la fase activa, que en los pacientes aparecieron después de los 12 días de inicio del cuadro febril c) el engrosamiento cortical del hueso subyacente.³

Otros síntomas que se reportan con relativa frecuencia son la fiebre, la palidez, seudoparálisis, disfagia y la pleuresia.¹

No existe prueba de laboratorio específica de la enfermedad, pero los hallazgos más constantes son la eritrosedimentación acelerada y la fosfatasa alcalina aumentada en el suero sanguíneo durante la fase activa de la tumefacción y la fiebre. La anemia por déficit de hierro es frecuente y en muchos pacientes se ha reportado la leucocitosis, otros estudios de laboratorio son normales y todos los intentos de aislar algún virus o bacteria en tejidos o líquidos corporales han sido infructuosos, aunque se han reportado valores elevados de proteína C reactiva, trombocitosis severa y pacientes con fosfatasa alcalina normal.⁴

La radiografía ósea es un medio diagnóstico más definitivo que la ecografía en esta enfermedad. Los hallazgos radiográficos están dados por reacción perióstica y engrosamiento de la cortical de las estructuras óseas subyacentes y la formación de hueso nuevo. Estos cambios radiográficos pueden no estar presentes en pacientes con sintomatología florida en la presentación inicial de la enfermedad.³

Se han realizado estudios gammagráficos óseos que muestran hipercaptación del radiofármaco de la zona afectada y que se hace positivo antes que los signos radiográficos.²

El diagnóstico de la hiperostosis cortical infantil se concibe con los hallazgos clínicos y radiográficos que son bastante característicos, la edad de aparición y los resultados de laboratorio.¹⁻³

No obstante es necesario establecer diagnóstico diferencial con cuadro de abuso infantil, osteomielitis, traumatismo, neoplasia como el sarcoma de Ewing, metástasis de tumores como el neuroblastoma y parotiditis. La mayor dificultad inicial es la diferenciación con sepsis no localizada.^{1,2}

La evolución autolimitada de la enfermedad en estos pacientes confirmó el diagnóstico.

No existe ningún tratamiento específico contra la enfermedad. Cuando existe sintomatología dolorosa se pueden indicar antiinflamatorios no esteroideos o corticoterapia.¹⁻⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 14 años de edad residente en Puerto Ayacucho, Estado Amazonas, Venezuela que nos llega a la consulta con antecedentes desde niño de padecer de dolores, pero como es de una comunidad indígena no tenía posibilidades de ser llevado al médico, así fue creciendo y es en este momento que tiene la oportunidad de ser asistido por un profesional de la salud.

Examen físico: paciente de estatura aparentemente normal para su edad, sexo y raza, refiere dolores en ambas piernas en su región proximal, palpándose un engrosamiento en dichas regiones, resto del examen físico normal aparentemente, se le indica Rx de ambas piernas proximal AP y lateral, hematología, VSG.

RESULTADOS

Radiografía de ambas piernas proximal: Hiperostosis cortical. (Anexo 1)

Resto de exámenes: negativos.

Este paciente muestra la evolución de esta enfermedad hasta la adolescencia, con el buen pronóstico de estos casos y sus crisis autolimitadas.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. LLanio R. Síndromes. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2005; 276.
2. Caffey J, Silverman WA. Infantile cortical hyperostosis; *preliminary report on a new syndrome. Amer. J. Roentgn.* 1945;54:1-16
3. Caffey J. Infantile cortical hyperostosis: a review of the clinical and radiographic features. *Proc Roy Soc Med.* 1956;50:347-354.
4. Pickering, D, Cuddigan B. Infantile cortical hyperostosis associated with thrombocythaemia. *Lancet.* 1969;11:464-65.

Anexo 1. Imágenes 1 a 4. Radiografía de ambas piernas proximal con Hiperostosis cortical

Imagen 1



Imagen 2



Imagen 3



Imagen 4

