

PRESENTACIÓN DE CASO

Hiperostosis cortical infantil Infantile cortical hyperostosis

Dr. Salvador Javier Santos Medina*, Dra. Orelvis Pérez Duerto**

*Especialista de Primer Grado en Cirugía Máxilo Facial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Investigador Agregado. Profesor Asistente. **Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesora Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas", Las Tunas, Cuba. **Correspondencia a:** Dr. Salvador Javier Santos Medina, correo electrónico: salvaj@ltu.sld.cu.

Recibido: 6 de abril de 2015

Aprobado: 27 de abril de 2015

RESUMEN

La enfermedad de Caffey, o hiperostosis cortical infantil, es una rara enfermedad ósea autolimitada, que aparece de preferencia en lactantes con signos inespecíficos sistémicos; el más relevante es la reacción subperióstica e hiperostosis en varios huesos del cuerpo, con predilección en el 75-80 % de los casos por la mandíbula. Su pronóstico es bueno, la mayoría no deja secuelas. El propósito del presente trabajo es describir las características clínicas, presentes en un lactante de cinco meses de edad, atendido en el Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas" con este diagnóstico, quien ingresó en el servicio de miscelánea B por una celulitis facial. Presentaba aumento de volumen en la región geniana izquierda, febrícula e inapetencia. Se impuso tratamiento con cefazolina y se egresó a los siete días. Acudió nuevamente con tumefacción blanda y difusa de ambas hemicaras, irritabilidad y fiebre. Se interconsultó con cirugía maxilofacial, se indicaron estudios sanguíneos y radiológicos. Se diagnosticó como enfermedad de Caffey, basado en la edad del niño, tumefacción facial sin signos inflamatorios agudos e hiperostosis en ambas corticales mandibulares a la radiografía AP mandíbula; unido a anemia ligera, leucocitosis y eritrosedimentación acelerada. El paciente se trató sintomáticamente y con antiinflamatorios no esteroideos. Esta rara entidad se debe tener presente en casos de niños y lactantes con irritabilidad y fiebre inespecífica.

Palabras clave: SÍNDROME DE CAFFEY-SILVERMAN; TUMEFACCIÓN MANDIBULAR; FIEBRE.

Descriptor: HIPEROSTOSIS CORTICAL CONGÉNITA.

SUMMARY

Caffey's disease or infantile cortical hyperostosis is an uncommon self-limited bone disease that appears in infants with unspecific systemic signs. The most relevant is the subperiosteal reaction and hyperostosis in several bones of the body, generally, in 75 to 80% in the mandible. Its prognosis is good and in most of the cases there are no sequelae. The purpose of this study is to describe the clinical characteristics present in a five-month-old infant treated for this disorder in "Mártires de Las Tunas" Teaching Pediatric Hospital and who was admitted in miscellaneous ward B with a facial cellulitis diagnosis. He had a volume increase in the left genion. He had slight fever and had lost his appetite. Treatment included cefazoline and the patient was discharged after seven days. He was brought up again with soft and diffuse swelling in hemifacial regions, irritability and fever. A consultation with maxillofacial surgeons was carried out and blood and radiological studies were ordered. A diagnosis of Caffey's disease was made, based on the infant's age and the facial swelling with acute inflammatory signs and hyperostosis in both cortical mandibles seen in the AP mandible radiographs, together with slight anemia, leukocytosis and accelerated sed. rate. The patient received a symptomatic treatment with nonsteroidal anti-inflammatory drugs. This rare entity must be taken into account in cases of infants and children with irritability and unspecific fever.

Key words: CAFFEY'S DISEASE; MANDIBULAR SWELLING; FEVER.

Descriptors: HYPEROSTOSIS, CORTICAL, CONGENITAL.

Citar como: Santos Medina S, Pérez Duerto O. Hiperostosis cortical infantil. Rev. Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2015; 40(5). Disponible en: <http://www.ltu.sld.cu/revista/index.php/revista/article/view/319>.



INTRODUCCIÓN

La Hiperostosis Cortical Infantil (HCI), o enfermedad de Caffey (síndrome de Caffey-Silverman), es una enfermedad poco común, autolimitada y difícil de reconocer clínicamente. Fue inicialmente descrita por Roske en 1930 y posteriormente bien caracterizada por Caffey y Silverman en 1945. Tiene una baja prevalencia, seguramente debido a su infradiagnóstico. No presenta predilección por sexos y puede afectar a cualquier raza. (1, 2)

Aunque se sabe que ocurre hipoxia, necrosis local y reacción perióstica, no se conocen los factores desencadenantes, por lo que su etiología es desconocida. (3)

Se presume una herencia autosómica dominante, con marcada variabilidad de expresión y penetrancia incompleta, según varios estudios genealógicos. (1, 4, 5)

Puede resultar como iatrogenia del uso de prostaglandinas, utilizadas para el tratamiento de defectos cardíacos congénitos. Su incidencia es de 48/100 000 nacimientos. (5)

Se ve en niños menores de seis meses, con una edad promedio de aparición de nueve semanas de vida, aunque se han reportado casos de diagnóstico intra-útero. (1, 5)

La presentación clásica de esta enfermedad incluye la tríada de irritabilidad, hinchazón y lesiones óseas. La localización más habitual (75-80 %) es en la mandíbula. Otras localizaciones frecuentes son: la diáfisis de tibia y clavícula (40-50 %), cúbito (30-35 %), costillas, húmero y fémur (30 %), radio (20 %), escápula (10 %) y, rara vez, en cráneo, cara, ilíacos, metacarpianos y metatarsianos (menos de 5 %). (3, 6, 7)

Se considera que la HCI, desde el punto de vista anatomopatológico, es un proceso inflamatorio, que al inicio produce inflamación del periostio y de los tejidos adyacentes, esto ha sido comprobado a través de estudios de material anatómico proveniente de casos de autopsia y de material de biopsias realizadas. (1, 3, 7)

Aunque no hay hallazgos patognomónicos, la presencia de una masa local particularmente sobre la mandíbula, hombros, costillas, cubito y tibia, acompañada de irritabilidad, es bastante sugestiva de esta afección, al acompañarse de fiebre, dolor, eritema, disminución del apetito y malestar general. (1, 5, 7)

Se distinguen tres etapas clínicas de la enfermedad: aguda, que dura entre una y dos semanas; se pueden encontrar infiltrados inflamatorios polimorfonucleares que involucran al periostio y a los tejidos blandos vecinos. Cuando la inflamación pasa, el periostio queda engrosado y se forma hueso inmaduro subperiosteal. Le sigue una fase subaguda asintomática de cambios radiológicos (reacción

subperióstica e hiperostosis con o sin deformidades secundarias), 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) y finaliza antes de los dos a tres años de edad. (3, 8, 9)

En la práctica el diagnóstico se hace basado en el interrogatorio, el examen físico y radiográfico. La clínica es seguida por cambios radiográficos de reacción perióstica y engrosamiento de la cortical de las estructuras óseas subyacentes. El hallazgo radiográfico característico es la formación de hueso nuevo con aumento del diámetro de los huesos afectados. (1, 5, 8)

Aunque las alteraciones hematológicas no son específicas, la eritrosedimentación y la fosfatasa alcalina pueden estar elevadas, así como puede encontrarse una anemia ligera. (1, 3, 6, 9)

Debido a que es una entidad muy rara, y que con frecuencia afecta a la mandíbula, la presencia del presente caso diagnosticado en el hospital pediátrico "Mártires de Las Tunas", motivó la presentación del mismo, para llamar la atención sobre la enfermedad y profundizar en el manejo de la misma, fundamentalmente dirigido a pediatras y maxilofaciales.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un lactante, masculino, de seis meses de edad, que ingresó en el servicio de miscelánea B con diagnóstico de celulitis facial sin causa aparente. Presentaba aumento de volumen difuso en la región geniana izquierda, febrícula e inapetencia. Se impuso tratamiento con cefazolina y se egresó a los siete días. Acudió nuevamente con tumefacción blanda y difusa de ambas hemifaros, con irritabilidad y fiebre de 38 grados centígrados. En el segundo ingreso se solicitó la interconsulta con maxilofacial, se retiró el tratamiento con antibiótico y se indicaron estudios sanguíneos y radiológicos en busca de una enfermedad de Caffey. Se discutieron los mismos.

El siguiente cuadro ilustra los resultados de los complementarios realizados al paciente.

Complementarios	Resultados
Hemoglobina	9,2 g/L
Leucograma	12 X 10 ⁹ /L
Eritrosedimentación	63 mm/hora
Lámina periférica	<i>Microcitosis, hipocromía. Leucos y plaquetas normales. Anisocitosis.</i>
Fosfatasa alcalina	6 ub
Cituria	normal

El diagnóstico del niño se basó en la edad del mismo, la tumefacción mandibular y los resultados de la química sanguínea, confirmados por el estudio

radiográfico que mostró engrosamiento de las corticales mandibulares, debido a la aposición de hueso lamelar sobre el periostio (**figuras 1 y 2**).

FIGURAS 1 y 2. Radiografía AP de mandíbula, donde se observa reacción subperióstica en ambas corticales mandibulares



Se les explicó a los padres el diagnóstico de la enfermedad de Caffey, o HCI, se trató de manera sintomática con AINES y a las cuatro semanas comenzó a mejorar el cuadro clínico, desapareciendo las manifestaciones faciales paulatinamente en los siguientes seis meses. Al año de evolución en el niño no aparecieron evidencias de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Caffey es un desorden autolimitante, que aparece generalmente en los primeros meses de vida. La etiología es desconocida, pero se conoce la existencia de dos formas: familiar, de transmisión autosómica dominante con penetrancia variable (con afectación más frecuentemente en tibias) y esporádica, que normalmente siempre afecta a la mandíbula; este último tipo coincide con el paciente presentado. Narayanan reporta un caso similar de tipo esporádico. (10)

La forma de presentación clínica más frecuente es como una tumefacción mandibular sin signos flojísticos, con fiebre e irritabilidad. Por este motivo, ante la ausencia de signos clínicos evidentes, muchas veces son llamados los maxilofaciales a interconsultar el caso. Varios trabajos publicados demuestran la frecuencia de la entidad en la mandíbula. (3, 11-13)

En Cuba existen reportes al respecto, en la mayoría de los casos en el diagnóstico intervino un cirujano

maxilofacial; Campaña e Iñiguez, en La Habana y Holguín, reportan casos similares, respectivamente. (8, 11)

Existe consenso en la literatura respecto al tratamiento, el cual es sintomático durante la fase aguda (analgésicos y/o antiinflamatorios). En casos muy limitados son graves o muy recidivantes, en cuyo caso la terapia corticoidea (prednisona o metilprednisolona) o el empleo de fármacos antiproglandínicos, como la indometacina o el naproxeno, podrían resultar beneficiosos, si bien, no existen estudios a largo plazo que confirmen esta eficacia. No obstante, ya se ha comentado que se trata de un cuadro autolimitado de pronóstico excelente y que rara vez deja secuelas. (5-6, 10)

Desde el punto de vista imaginológico, la radiografía es el medio más útil, encontrándose reacción perióstica, engrosamiento de la cortical de las estructuras adyacentes y la neoformación ósea, aunque también se describen la tomografía y la gammagrafía, (5, 11, 14) aspecto determinante en el diagnóstico en este caso también.

No obstante, es necesario establecer diagnóstico diferencial con cuadros de abuso infantil, osteomielitis, traumatismos, neoplasias, como el sarcoma de Ewing, metástasis de tumores, como el neuroblastoma y la parotiditis. La mayor dificultad inicial es la diferenciación con sepsis no localizada. (3, 5, 8, 12)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Kamoun Goldrat A, Martinovic J, Saada J, Sonigo Cohen P, Razavi F, Munnich A, et all. Prenatal cortical hyperostosis with COL 1A1 gene mutation. Am J Med Genet A [revista en internet]. 2008 [citado 28 de

- abril 2015]; 146A(14): 1820-4. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.32351/full>.
2. Shandilya R, Gadre KS, Sharma J, Joshi P. Infantile Cortical Hyperostosis (Caffey Disease): A Case Report and Review of the Literature—Where Are We After 70 Years?. *J Oral and Maxillofacial Surgery* [revista en internet]. 2013 [citado 28 de abril 2015]; 71(7): 1195-1201. Disponible en: [http://www.ioms.org/article/S0278-2391\(13\)00112-2/abstract](http://www.ioms.org/article/S0278-2391(13)00112-2/abstract).
 3. Alvear Pineda JA, Cortés Gómez J. Enfermedad de Caffey. Reporte de un caso. *Acta Ortop Mexicana* [revista en internet]. 2013 [citado 28 de abril 2015]; 27(1): 114-8. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ortope/or-2013/or132i.pdf>.
 4. Stephen AS. Syndromes affecting bone. *Atlas Oral Maxillofacial Surg Clin N Am* [revista en internet]. 2014 [citado 28 de abril 2015]; 22(2): 111-22. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S106133151400033X>.
 5. Ludman A, Bravo M, Moguillansky S. Hiperostosis Cortical Infantil. Enfermedad de Caffey. *Arch Argent Pediatr* [revista en internet]. 2010 [citado 28 de abril 2015]; 108(4): 360-2. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752010000400016&script=sci_arttext.
 6. Kamoun Goldrat A, Le Merrer M. Infantile cortical hyperostosis (Caffey disease): a review. *J Oral Maxillofac Surg* [revista en internet]. 2008 [citado 28 de abril 2015]; 66(10): 2145-50. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0278239107018228>.
 7. Szwed A, Kołban M, Romanowska H, Baryła Pankiewicz E. Familial occurrence of Caffey-Silverman syndrome. *Journal Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja* [revista en internet]. 2012 [citado 28 de abril 2015]; 14(1): 75-83. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/med/22408114>.
 8. Campaña Cobas N, Santana Garay JC, Durán Álvarez S, Vázquez Ríos B, Moreno Díaz H. Hiperostosis Cortical Infantil. A propósito de tres casos. *Rev Cubana Pediatr* [revista en internet]. 2006 [citado 28 de abril 2015]; 78(2). http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312006000200013&script=sci_arttext.
 9. Mahalingam S, Bhat K, Achappa B. Caffey's disease. A diagnostic dilemma. *IJCRR* [revista en internet]. 2013 [citado 28 de abril 2015]; 5(1): 95-9. Disponible en: <http://www.scopemed.org/?ift=45&ft=45-1360579987>.
 10. Kutty N, Thomas D, George L, John T. Caffey Disease or Infantile Cortical Hyperostosis: A Case Report. *Oman Medical Journal* [revista en internet]. 2010, Apr [citado 28 de abril 2015]; 25(2): 1-3. Disponible en: [Academic Search Premier](#).
 11. Torrez Iñiguez A, Pupo Triguero RJ, Portelles Massó A, Santiesteban González M, Heredia Pérez JM. Presentación de tres casos de Síndrome de Caffey- Silverman. *Correo Científico Médico de Holguín* [revista en internet]. 2008 [citado 28 de abril 2015]; 12(2). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no122/n122presc3.htm>.
 12. Restrepo S, Sanchez AM, Palacios E. Infantile cortical hiperostosis of the mandible. *Ear Nose Throat J* 2004; 83(7): 454-5.
 13. Delgado Azañero WA, Arrascue Dulanto M. Hiperostosis cortical infantil. (Enfermedad de Caffey). *Rev Estomatol Herediana* [revista en internet]. 2004 [citado 28 de abril 2015]; 14(1-2): 82-3. Disponible en: http://revistas.concytec.gob.pe/scielo.php?pid=S1019-43552004000100017&script=sci_arttext.
 14. Hupp JR. Cone-Beam Computed Tomography Incidental Findings. A Cause for Worry?. *J of Oral and Maxillofacial Surgery* [revista en internet]. 2013 [citado 28 de abril 2015]; 71(7): 1157-8. Disponible en: [http://www.ioms.org/issue/S0278-2391\(13\)X0006-0](http://www.ioms.org/issue/S0278-2391(13)X0006-0).

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento – No Comercial – Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.