

**HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"CAPITAN ROBERTO RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ"
MORÓN**

**Enfermedad de Caffey. Reporte de 2 casos.
Caffey Disease. Two cases´ report.**

Oristela Expósito Palmero (1), Norma Pérez Cruz (2), Ileana González Pardo Díaz (3), Elier Morales Moreira (4)

Resumen

En un período relativamente corto de tiempo se han hospitalizado en nuestro Servicio de Pediatría, dos lactantes pequeños (menores de 6 meses) con igual sintomatología: fiebre, irritabilidad y aumento de volumen de región mandibular, que al estudiarles y realizar diagnóstico diferencial se llega a la conclusión de estar afectados por una hiperostosis cortical infantil (Enfermedad de Caffey).

Palabras clave: ENFERMEDAD DE CAFFEY; HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL.

1. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Profesora Instructora 2.
- Especialista de 2do Grado en Pediatría. Profesora Auxiliar 3.
- Especialista de 1er Grado en Pediatría.
4. Especialista de 1er Grado en Cirugía Máximo Facial

Introducción

La hiperostosis cortical infantil fue identificada y descrita por primera vez por Caffey y Silverman en 1945 y desde entonces esta entidad lleva su nombre (1). La enfermedad de Caffey es rara, benigna y autolimitada la cual se presenta antes del quinto mes de vida, en promedio a las nueve semanas, habiéndose descrito casos in útero; afecta por igual a ambos sexos y por lo general se limita antes de los dos años de vida. Su etiología es desconocida; sin embargo, hay evidencias no bien fundamentadas que atribuyen su origen a procesos infecciosos, traumáticos, alérgicos, endocrinos, virales, inmunológicos, metabólicos, genéticos, reacción postvacunal, aberraciones dietéticas maternas y su exposición a factores predisponentes en la madre y en el recién nacido. Se apoya también el origen vascular como un proceso hereditario comprometiendo el aporte sanguíneo de las áreas afectadas. Afecta principalmente al tejido óseo, así como fascias y músculos adyacentes. El grado de afección es variable pudiendo pasar inadvertida en casos leves ya que se presenta con síntomas inespecíficos, sin embargo, al haber datos francos de compromiso musculoesquelético es diagnosticado por medio de radiología simple al haber engrosamiento de la cortical, principalmente de huesos largos, así como afección de partes blandas debiéndose hacer el diagnóstico diferencial con varias entidades clínicas (1-4). Se presentan dos casos típicos de la enfermedad de la cual de no tener el conocimiento sobre la existencia de dicha entidad quizás su abordaje y tratamiento hubiera sido erróneo.

Presentación de casos

Caso No. 1. Paciente de 3 meses de edad, masculino, blanco, producto de parto eutócico, eutrófico, saludable hasta el momento, que consulta por irritabilidad, febrícula y aumento de volumen submaxilar izquierdo, el examen físico resultó negativo excepto el aumento de volumen señalado con dolor a la palpación; se hospitaliza y se realizan complementarios en los que se constata anemia discreta, ligera leucocitosis y eritrosedimentación acelerada en 58 mm, se realiza otoscopia normal, se valora por especialista de Máxilo Facial, se decide imponer tratamiento con antiinflamatorios (Ibuprofeno a 10 mg/kg/dosis), y mejora el cuadro clínico egresándose, dos semanas después presenta igual evento clínico, por lo que se realiza Rx de maxilar donde se aprecia hueso maxilar

izquierdo con aspecto laminar, se indica Fosfatasa alcalina con 1200 mmosmol/l se administra Naproxeno a 10 mg/kg/día, con resultados favorables, concluyendo como una Hiperóstosis cortical infantil o Enfermedad de Caffey, reevaluándose sistemáticamente y dándole el alta al año de edad.

Caso No. 2. Lactante de 2 meses de edad, femenina negra, eutrófica, con antecedentes de salud, que se hospitaliza al ser remitida de su Área “porque tiene la carita inflamada”, al interrogatorio refieren los padres que está irritable, tiene dificultad para la alimentación y ha hecho fiebre de 38° C en dos ocasiones; en el examen físico se constata aumento de volumen preauricular y maxilar izquierdo, doloroso, sin calor, ni rubor, se realizan exámenes de laboratorio encontrando Hto en 0,28/l , leucocitosis ligera y Eritrosedimentación en 76 mm; se valora por especialista de ORL descartando afección ótica, se valora por especialista de Máximo Facial, se descarta Parotiditis y se indica Rx de mandíbula donde se observa ensanchamiento de la rama horizontal izquierda del maxilar; se inicia tratamiento con Naproxeno a 10 mg/kg/día, mejorando su cuadro clínico y humoral, se sigue evolutivamente y se da alta en julio/2006 sin haber hecho recaídas, con el diagnóstico de Enfermedad de Caffey.

Discusión

Actualmente se describen dos formas de la enfermedad de Caffey: una forma familiar de transmisión autosómica dominante con penetrancia variable(1-2) (con afectación más frecuente de tibias) y una forma esporádica (con afectación de mandíbula), que es la que presentan nuestros casos. Además de los factores genéticos, se han involucrado otros, aunque no han sido comprobados: infecciosos, inmunológicos, traumáticos, vasculares y nutricionales. 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, nuestros pacientes se encontraban en el momento de su diagnóstico en el primer trimestre de vida. Las manifestaciones comunes a todos los pacientes son irritabilidad, tumefacciones de partes blandas y engrosamientos corticales de los huesos subyacentes(4). Las tumefacciones de partes blandas aparecen súbitamente corresponden a una induración dolorosa que se mantiene durante la fase activa de la enfermedad, nunca aparecen calientes, con alteraciones de la coloración o con adenopatías satélites. Siempre se encuentran situadas en profundidad y nunca se extienden hasta la grasa subcutánea. Estas tumefacciones corresponden a la extensión de la reacción intraperiosteal a los tejidos conjuntivos adyacentes. Son aparentes en la clínica antes 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(5-7). Las tumefacciones evolucionan lentamente sin supuración y en algunos casos recidivan súbitamente, como ocurrió en uno de nuestros niños, en su localización original 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. 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. Las lesiones escapulares habitualmente son unilaterales. Nunca se observó afectación de las falanges, de los huesos del carpo y del tarso y de los cuerpos vertebrales (1,4,6). Casi todos los pacientes tienen el antecedente de fiebre, otros signos menos comunes son palidez, seudoparálisis dolorosa y pleuresía(4). Los datos de laboratorio muestran un síndrome inflamatorio inespecífico: anemia moderada, leucocitosis y ERS acelerada, coincidiendo con los resultados de nuestros pacientes. La fosfatasa alcalina se encuentra moderadamente aumentada (2, 4).

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, según pudimos observar en nuestros casos (4).

Conclusiones

La enfermedad de Caffey es una rara entidad, la cual el médico debe tener presente ya que su evolución no siempre es benigna; pudiendo tener un cuadro recurrente o prolongado con

deformidades óseas y limitación de la función; además debe hacerse diagnóstico diferencial con patologías importantes como: sífilis congénita, osteomielitis de focos múltiples, síndrome de Kempe, neoplasias, hipervitaminosis A, raquitismo y osteopetrosis.

Abstract

In a relatively short period of time, there has been hospitalized in the Pediatric Service, two little breast-fed infants (under 6 months) with same symptomatology: fever, irritability and volume's increase of mandibular region, that when studying and doing the differential diagnosis, resulted of been affected by an infantile cortical hyperostosis (Caffey Disease).

Referencias Bibliográficas

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. JPerinatol. 1996; 16:137-139.
4. Nelson J. Osteomielitis y artritis séptica. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. Nelson. Tratado de Pediatría. 16^a ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 2000. p. 851855.
5. Hiperostosis cortical infantil. En: Condon Curraino B, Girdan Leonida F. Caffey. Diagnóstico por imágenes en Pediatría. 2 ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1999. p.12061215.
6. Gwinn J, Barnes G. Radiological case of the month. Am J Dis Child. 1967; 113: 471-472.
7. Saatci I, Brown J, McAlister MR. Findings in a patient with Caffey's disease. Pediatr Radiol. 1996; 26: 68-70.