

Hiperostosis cortical infantil (Enfermedad de Caffey) Recidivante, controlada durante ocho años

G. GARCES MARTIN,¹ V. PEREZ-CANDELA,³
J. GOMEZ-DIAZ,² F. NAVARRETE GIL¹

RESUMEN

Se presenta un caso de hiperostosis infantil (Enfermedad de CAFFEY) recidivante, comprobado mediante dos biopsias en distintos Centros hospitalarios, cuyo interés radica en la frecuencia de aparición de los brotes, la forma de remisión y la persistencia del cuadro, controlado actualmente desde hace ocho años.

Descriptores: Hiperostosis infantil. Enfermedad de CAFFEY.

SUMMARY

A case of chronic Cortical Hyperostosis infantile (CAFFEY'S disease) is reported, showed by two biopsies in different hospitals. The relapsing of the manifestations and the lasting of the disease along eight years are peculiar.

Key words: Cortical Hyperostosis Infantile. CAFFEY'S disease.

Introducción

El concepto inicial que sobre la hiperostosis cortical infantil hizo CAFFEY en 1945 es que se trata de una enfermedad de etiología no aclarada, que suele comenzar su sintomatología antes de los seis meses de edad con un cuadro de fiebre, irritabilidad, tumefacción de partes blandas y calor local acompañándose generalmente de aumento de la VSG y de las fosfatasas alcalinas así como manifestaciones radiológicas características de reacción diafisaria perióstica en los huesos largos, siendo la mandíbula, costillas y escápulas los más afectados; la sintomatología suele desaparecer espontáneamente al poco tiempo (3, 5).

Se piensa en la causa viral como responsable de esta afección, aunque la frecuencia que se registra por brotes es-

tacionales lo hace altamente sospechoso, no se ha confirmado todavía (6). En las descripciones que siguen al trabajo de CAFFEY, comienzan a aparecer formas crónicas con episodios de remisión y recrudecimiento de los síntomas, desapareciendo totalmente por regla general hacia los tres años de edad (1, 2, 4, 7, 8, 9).

Nosotros hemos tenido la oportunidad de seguir un caso de hiperostosis cortical infantil recidivante durante ocho años, habiendo tenido lugar el último episodio poco antes de escribir este trabajo sin que podamos descartar nuevas recidivas.

CASO CLÍNICO

B. B. G., niña de diez años de edad, de padres sanos no consanguíneos. A los dos años comienza con dolor y tumefacción en la tibia derecha que se acompaña de fiebre de 40°, siendo diagnosticada de osteomielitis, realizándosele un curetaje que no mostró la existencia de pus. El cuadro remitió to-

1. Servicio de Traumatología del Hospital Insular de Las Palmas.
2. Servicio de Medicina Interna del Hospital Insular de Las Palmas.
3. Servicio de Radiología de la Residencia Sanitaria Virgen del Pino, de Las Palmas.

talmente y tres meses después hizo un brote semejante en la tibia izquierda volviendo a ser diagnosticada de osteomielitis por otro médico y practicándosele nuevo curetaje que tampoco demostró la existencia de pus.

Dos años después ingresa en nuestro Centro (Hospital Insular) por presentar la misma sintomatología local, esta vez en cúbito izquierdo, pero sin fiebre ni malestar general. La analítica entonces mostraba discreta elevación de la VSG (22/50) y ligera anemia, siendo los valores de glucemia, urea, fosfatasas alcalinas, ácido úrico, pruebas reumáticas, ASLO, seroaglutinaciones tíficas y paratíficas normales; Mantoux y VDRL negativos. Radiológicamente se apreciaba una reacción perióstica diafisaria en cúbito, siendo las tibias prácticamente normales. Se le practicó entonces una biopsia que mostró hallazgos característicos de hiperostosis cortical.

El cuadro remitió espontáneamente poco después. Desde entonces y con una frecuencia de cuatro o cinco veces al año y duración de tres a cuatro semanas, han seguido repitiéndose los brotes que se han tratado siempre con silicilatos. Durante este tiempo la niña ha sido enviada a otros Centros de la nación, habiéndosele realizado nuevas biopsias que han confirmado el diagnóstico. El último brote, en septiembre de este año, afectaba fémur y tibia izquierdas y quinto metacarpiano derecho, estando actualmente en fase de remisión.

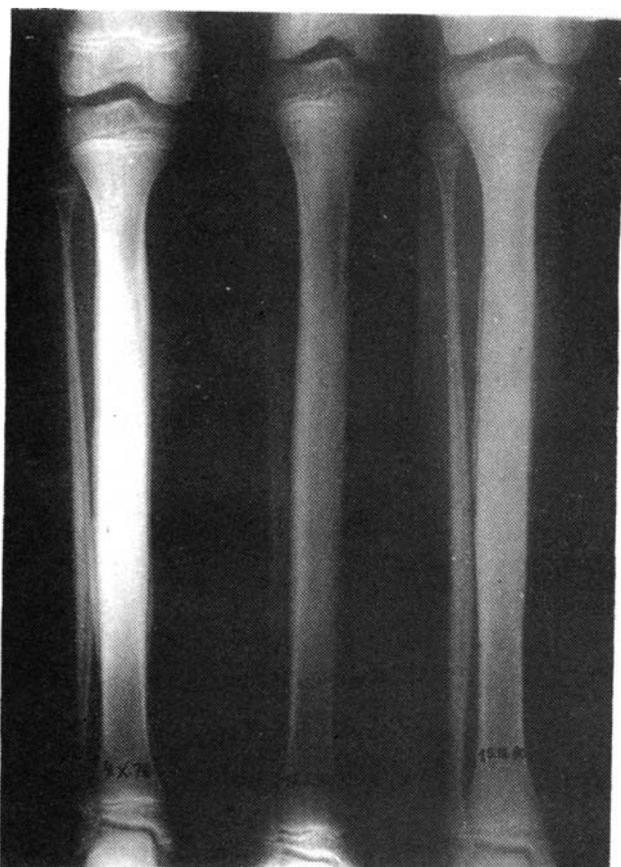


FIG. 1

Discusión y comentarios

La hiperostosis cortical infantil es una enfermedad poco frecuente y dentro de ella la forma crónica o recidivante más aún, por lo que a veces no se considera en el diagnóstico diferencial de los procesos algícos óseos con fiebre, máxime cuando los inicios tienen lugar después de los seis meses como en este caso que lo hizo a los dos años justificando que se pensara en un proceso osteomilítico. Sin embargo, al revisar la literatura, encontramos que CAFFEY en 1952 describe el caso de un niño de siete años con hiperostosis cortical en la mandíbula (3); PAJEWSKY (7) en 1967 presenta tres miembros de una misma familia; uno de ellos de treinta años y otro de quince, con secuelas de haber padecido la enfermedad; en 1970 SWERDLOFF (9) describe un caso de un varón en el que recidivó la enfermedad tras doce años de inactividad; BLANK (2) en 1975 presenta un varón de doce años en el que la enfermedad se había presentado en cinco ocasiones acompañándose de afectación mandibular, retraso ponderal y sinostosis óseas.

Nuestro caso aporta como nuevos hallazgos el hecho de ser el único de los controlados durante largo plazo que presenta frecuencia tan alta de aparición y remisión de los brotes (cuatro o cinco anuales durante ocho años); la afectación siempre ha sido en los huesos largos de las extremidades sin que en ningún momento se localizara en la mandíbula, escápula o costillas, huesos que con frecuencia se afectan en la enfermedad según otros autores (3, 5, 7, 9).

El hueso afecto de hiperostosis recupera su morfología tras la remisión para alterarse de nuevo al siguiente brote (fig. 1). Los huesos más raramente afectados son la columna vertebral, carpo y tarso; en el último brote de nuestro caso se afectó el quinto metacarpiano derecho

(fig. 2). En las extremidades superiores las lesiones tienden a ser simétricas y bilaterales, salvo la escápula que puede ser unilateral; en nuestro caso ha habido afectación unilateral del cúbito izquierdo.

En la tabla I se enumeran las causas más frecuentes de reacción perióstica en los niños.

El tratamiento consiste en administrar antiinflamatorios en las fases de recrudescimiento hasta que cesen los brotes, explicando a los padres la curación espontánea que tendrá lugar, evitando la angustia que generan los procesos crónicos de etiología desconocida y la incertidumbre de las policonsultas a múltiples médicos y Centros Hospitalarios. Algunos autores han intentado el tratamiento con corticoides sin resultado positivo (9); otros, sin embargo, dicen que han mejorado con corticoides (5). Nosotros hemos empleado como antiinflamatorios los salicilatos.

TABLA I

Diagnóstico diferencial radiológico de la reacción perióstica en niños:

Reacción unilaminar

Osteomielitis
Metástasis
Enfermedad de CAFFEY (Hiperostosis cortical infantil)
Hipervitaminosis A
Raquitismo
Enfermedad de CRHON
Artritis reumatoide
Osteoartropatía hipertrófica (mucoviscidosis, metástasis pulmonar, hepatopatía por atresia biliar, enf. cianógena)
Síndrome de MENKE

Reacción espiculada

Osteosarcoma
Sarcoma de EDWING
Metástasis

Reacción multilaminar

Osteomielitis
Metástasis
Enfermedad de CAFFEY
Osteosarcoma
Granuloma eosinófilo



FIG. 2

BIBLIOGRAFÍA

1. BALDELLOU VÁZQUEZ, A., GOMÁ BRUGAU, A., CARRERAS CALVETE, M., USED AZNAR, M., GÓMEZ BELTRAN, J. L. (1979): Enfermedad de Caffey crónica familiar. *An. Esp. Pediatría*, 10, 769.
2. BLANK, E. (1975): Recurrent Caffey's Cortical Hyperostosis and persistent deformity. *Pediatrics* 55, 6, June.
3. CAFFEY, J. (1973): *Pediatrics X-ray diagnosis*. 6th Edition, Year Book.
4. HARRIS, V. G., RAMILO, J. (1978): Caffey's disease: A case originating in the first metatarsal and review of a 12 year experience. *A. J. R.*, 130, 335-337.
5. MARQUIS, J. R. (1967): Infantile cortical Hyperostosis. *Radiology*, 89, 282-284.
6. NEWHAUSER, E. (1970): Infantile cortical Hyperostosis and skull defects. *Postgraduat. Medicin*, 48, 6.
7. PAJEWSKI, M., VURE, E. (1967): Late manifestations of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). *Br. J. Radiol.*, 40, 90-95.
8. POU FERNÁNDEZ, J., LÓPEZ LÓPEZ R., ROCA MARTÍNEZ, J., GONZÁLEZ BENAJES, A., CAMARASA PIQUER, F. (1977): Hiperostosis cortical infantil. A propósito de un caso con manifestaciones clínicas poco frecuentes. *An. Esp. Pediatría*, 10, 769.
9. SWERDLOFF, B., OZONOFF, M. B., GYEPES, M. T. (1970): Late recurrence of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). *A. J. R.*, 108, 461.