

SECCION DE IMAGENES

HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL. A PROPOSITO DE UN CASO EN LA CONSULTA EXTERNA DEL HOSPITAL INFANTIL DR. ROBERT REID CABRAL

1989

Autores:

- * Dr. César A. Gómez Gerónimo
- * Dr. Santiago Castro Ventura
- * Dr. Oscar Suriel
- * Dr. Hipólito Pimentel Díaz
- * Dra. Josefina Holguín
- * Dr. Melitón de la Cruz Guzmán

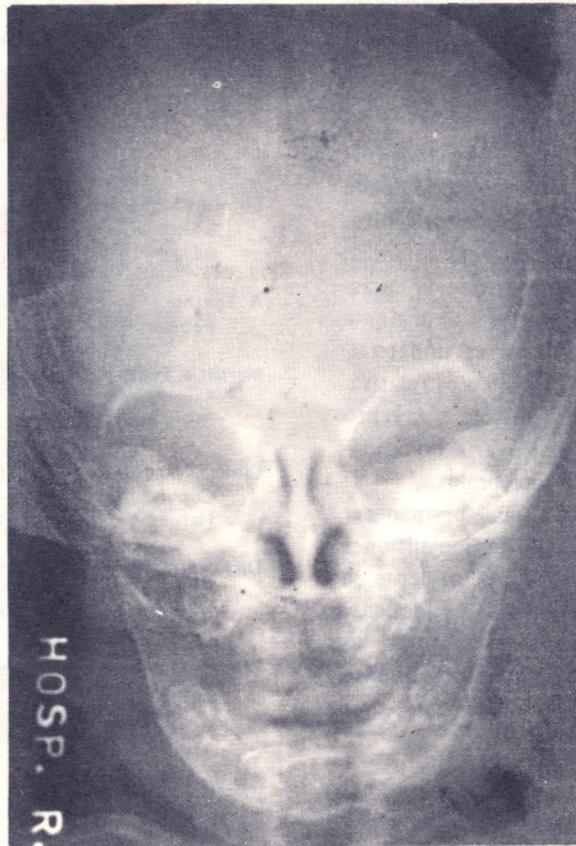


FIG. No.1. Se evidencia de modo concluyente reacción perióstica a nivel de la hemi-mandíbula izquierda en su rama horizontal. Es patente el envolvimiento de la mandíbula.

INTRODUCCION

La hiperostosis cortical infantil era una enfermedad desconocida hasta 1930 en que Georg Roske observó un caso, aunque sin llegar a clasificarlo como entidad nosológica. Fue Caffey, en 1939, quien reconoció tal afección, diferenciándola de la hiperostosis luética y más tarde Silverman,¹ en 1945, recogió varios casos, clasificándolos con el nombre de hiperostosis cortical infantil. La literatura médica mundial registra unos 100 casos; aunque la clínica y el diagnóstico no ofrecen dificultad, la etiología permanece todavía oscura.

Comienza siempre antes de la edad de 5 a 6 meses; se puede presentar alteraciones dentro del útero y en el período prenatal. Se presentan tumefacción de las áreas afectadas, irritabilidad, anorexia, palidez, fiebre.

Nuestro caso se presentó en la consulta externa del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

La revisión bibliográfica realizada por nosotros sobre el tema no registra otro caso, por lo que probablemente éste sea el primer reporte de esta enfermedad en nuestro país.

PRESENTACION DEL CASO

Trátase de un lactante menor, masculino, 2 meses de edad, primer hijo de padres en aparente buen estado de salud, en segunda década de la vida, sin consanguinidad ni enfermedades familiares de importancia. Embarazo normal. Parto a las 39 semanas. Apgar adecuado. Peso 6 1/2 libras al nacer. Sin patología neonatal de interés.

Visto por médico general en consulta privada y referido a consulta externa del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, historia de un mes de evolución con irritabilidad, dolor, tumefacción y limitación importante de los movimientos de ambas extremidades inferiores.

El examen físico mostró un lactante estable, irritable, temperatura corporal 37.3°C. Peso 5K., hidratado, alerta, con adecuada coloración muco-cutánea, con edema evidente a nivel de ambas extremidades inferiores, fundamentalmente en tercio medio de ambas tibias, dolorosa a la presión.

El resto del examen físico era normal.

A nivel de laboratorio: Hemograma reportó 13G% de hemoglobina, glóbulos blancos 12,500 m³, 58% seg. 39% linf. 3% eosinóf. La velocidad de sedimentación globular fue de 28 a la primera hora.

El recuento de plaquetas mostraba 242,000/mm³. Fosfatasa alcalina 140 mg/ml. (V.N. 30-120). Calcio



FIG. No.2. Se aprecia reacción perióstica a nivel del aspecto superior del tercio medio de la clavícula izquierda.



FIG. No.3. Exuberante reacción perióstica a nivel de las diáfisis de los huesos largos de las extremidades inferiores (fémures en los planos antero-lateral y tibia en el medial). Esta reacción está asociada con el edema clínicamente descrito a nivel de las mismas y el no involucramiento de metafisis y epifisis. Se diferencia de la lues congénita porque en ésta hay involucramiento de las metafisis.

(*) Del servicio de consulta externa Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, R.D.

y fósforo en límites normales. VDRL y FTA—ABS sin datos de enfermedad luética. Pruebas de función renal en límites normales. Proteínas séricas en 5.9 G/L con una distribución normal para un niño de su edad.

DISCUSION

La mayoría de los autores consideran que no existe evidencia suficiente que indique o sugiera que una infección, trauma, factor alérgico, endocrinopatía, causas maternas, factores ambientales o errores dietéticos, pudieran causar esta enfermedad.

Barba y Frerisks consideran que la enfermedad tiene origen vascular y que sería debida a un defecto hereditario de las arterias que irrigan las áreas afectadas.

Caffey considera que la enfermedad tiene origen viral. Muchos casos son familiares con herencia autosómica de expresividad variable, pero la mayoría son esporádicos.

Gerard describió un caso en que la enfermedad tiene características familiares, y revisa los comunicados por Van Zeben, Kitchin y Tampas y Col.

Muchos casos se presentaron en hijos de madres de más de 30 años; se observa también que a veces el comienzo de los síntomas coincide con una infección de las vías aéreas superiores.

En todo caso, la etiopatogenia de esta enfermedad continúa oscura y serán necesarias nuevas investigaciones para tratar de aclararla.

La enfermedad comienza siempre antes de los seis meses de edad, pero puede hacerlo prenatalmente, y consiste en irritabilidad, inflamación dolorosa de tejidos blandos, hiperostosis de ciertos huesos, sin afectar las metafisis ni las epifisis y fiebre.

Las tumefacciones son duras, sensibles a la presión y mal delimitadas. Existe además llanto frecuente, palidez y dolor al movilizar la parte afecta, lo que hace que frecuentemente rechacen los alimentos.

A. Blanco en España, 1981, describe un caso de hiperostosis cortical infantil y varicela fatal. Rodríguez Vigil y Col. también en España describe la entidad asociada a trombocitosis.

En el caso que describimos todo parece indicar que se trata de un hecho aislado. La duración de la enfermedad es variable, entre tres y veinte meses, habiendo remisiones pequeñas y terminando espontáneamente sin deformidad; en general es considerada como una enfermedad benigna; los fallecimientos son atribuidos a enfermedad intercurrente.

Los datos de laboratorios ofrecen únicamente moderado aumento de V.S.G., discreta leucocitosis, ha sido

descrito aumento de la fosfatasa alcalina.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con osteomielitis, tumores, traumatismos, sífilis prenatal e hipervitaminosis A, escorbuto y con la enfermedad de Camurati-Engelman, en la que también hay hiperostosis, pero es de comienzo más tardío; afecta huesos largos y el cráneo; rara vez a las clavículas y escápulas, y se acompaña de hipotonía muscular intensa.

Los exámenes radiológicos practicados a nuestro paciente demostraron una considerable reacción perióstica a nivel de los fémures (aspecto antero-lateral) y tibias (más notoria en el aspecto medial); asimismo en el lado izquierdo de la mandíbula en su rama horizontal e iguales hallazgos a nivel del aspecto superior del tercio medio de la clavícula izquierda.

El estudio del material de biopsia que tomamos del aspecto medial de la diáfisis de la tibia izquierda donde los hallazgos radiográficos eran más notorios, demostraron intensa actividad periosteal con numerosas mitosis.

Se citan complicaciones y secuelas como sinostosis radiocubitales, asimetría facial, incurvación tibiofemoral, parálisis braquial pasajera, exoftalmo, discrepancia de la longitud de las extremidades, etc.

Se postula una buena respuesta a los corticosteroides y ACTH, fundamentalmente para tratar la fase aguda y con el ánimo de acortar la evolución; los resultados no son concluyentes.

Rodríguez Vigil y Col. consideran su utilización solamente si las molestias son grandes y no se alivian con los analgésicos habituales.

RESUMEN

Presentamos el caso de un lactante masculino de dos meses de edad, afecto de una hiperostosis cortical infantil. Hijo número uno de padres jóvenes, sin consanguinidad ni enfermedades familiares de importancia. Con tumefacción y limitación de los movimientos de ambas extremidades inferiores, con dolor en las áreas afectadas e irritabilidad.

Por historia, sintomatología y radiográficamente, caso compatible con hiperostosis cortical infantil (síndrome de Caffey-Silverman).

CITAS BIBLIOGRAFICAS

Caffey, J., y Silverman, N.A.: Infantile corticale hiperostosis: "Preliminary report on a new syndrome". Am. J. Roentgenol, 54:1, 1945.

Roske, G.: "Eine eigenartige Knochenkrankung in Sauglingsalter", *Mschar. Kinderheil*, 47: 385, 1930.

Smith, C.H.: *Hematología Pediátrica*. Salvat Editores. Barcelona, 1968.

Barba, N.P., y Frurisks, D.J.: "Familial occurrence on infantile cortical hiperostosis in utero". *J. Pediatr.* 42:141, 1953.

Gerard, J.N. y Col.: "Familial infantil cortical hiperostosis". *J. Pediat.*, 59, 543, 1961.

Blanco A. y Col.: "Hiperostosis cortical infantil y varicela fetal". *An. Esp. Pediat.* 14,6 (421-426). 1981.

Rodríguez Vigil y Col.: Hiperostosis cortical infantil con trombocitosis. *Rev. Esp. de Pediat.* 27 (159): 337--344. Mayo-junio 1981.

Caffey, j.: *Pediat. X-Ray Diagnosis*, 6ta. edición. Year Book Medical Publ. p.1220, Chicago, 1973.

Harris, V.J. y Remile, J.: Caffey's disease: A case originating in first metatarsal and review of a 12 year experience. *Am. J. Roentgenol*, 130:335, 1978.

Wintrobe, M.M.: *Clinical Hematology*. Lea L. Fabiger Edit. Philadelphia, 1967.