



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Hiperostosis cortical neonatal (enfermedad de Caffey)

Neonatal cortical hyperostosis (Caffey disease)

A. de Blas^{a,*}, M. Martín-Frías^a, M. Toledano^a, M. Gomez^b, J. Corbatón^c y R. Yturriaga^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Universidad de Alcalá de Henares, Madrid, España

^b Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Universidad de Alcalá de Henares, Madrid, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Universidad de Alcalá de Henares, Madrid, España

Disponible en Internet el 22 de octubre de 2012

Lactante de sexo femenino de 2 meses de edad, con tumefacciones faciales y en los 4 miembros. Antecedentes de irritabilidad desde el nacimiento que relacionaban con la manipulación. Embarazo, parto y periodo neonatal sin incidencias, con adecuada ganancia ponderal. Al nacimiento: longitud 49 cm (p50), peso 3.300 g (p50-75) y perímetro cefálico 36 cm (p50-75). Sin traumatismos ni sospecha de maltrato. No seguía tratamiento farmacológico, salvo ranitidina. En la exploración se observaron tumefacciones en ambas ramas mandibulares, antebrazos, muslos y piernas, sin rubor ni calor local, con impresión de dolor a la palpación. Estudio radiológico con reacción perióstica y engrosamiento cortical en ramas mandibulares, clavícula, cúbito, radio, fémur y tibia (fig. 1), con normalidad analítica, salvo ferritina de 491,1 ng/ml. Diez familiares afectados de enfermedad de Caffey en rama paterna (fig. 2), todos

autolimitados sin secuelas. Se decidió actitud expectante sin tratamiento farmacológico, observándose mejoría clínica progresiva hasta su desaparición completa a los 9 meses.

La hiperostosis cortical infantil o enfermedad de Caffey es una patología ósea inflamatoria rara y autolimitada, casi exclusiva de lactantes, habitualmente con buen pronóstico. En ella existe una neoformación perióstica con engrosamiento de la cortical ósea por aposición de capas de tejido perióstico, con inflamación de los tejidos adyacentes. Afecta a la diáfisis de huesos largos, respetando falanges y vértebras; es característica la localización mandibular. Tiene una herencia autosómica dominante y penetrancia incompleta, existiendo casos esporádicos. El diagnóstico es clinicorradiológico, por la tríada característica de irritabilidad, tumefacción de partes blandas y alteraciones radiológicas subyacentes. El tratamiento es controvertido.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adeblaszapata@gmail.com (A. de Blas).

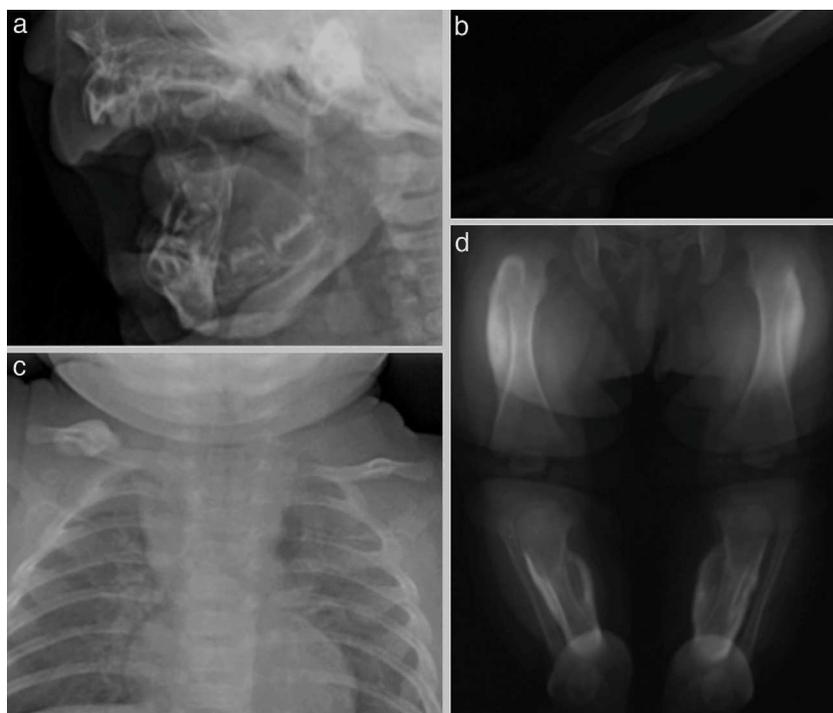


Figura 1 Estudio radiológico. Reacción perióstica y engrosamiento cortical. a) Ambas ramas mandibulares. b) Cúbito y radio. c) Ambas clavículas. d) Fémures y tibias.

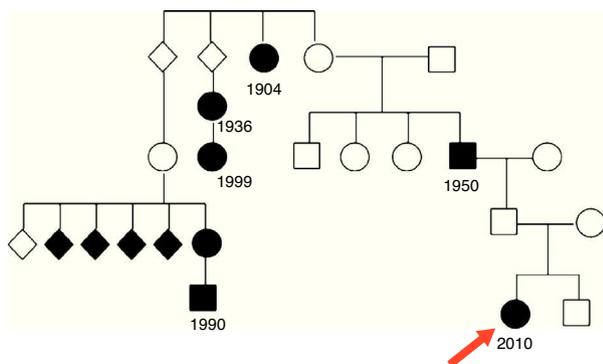


Figura 2 Árbol genealógico. En negrita, los familiares afectados de enfermedad de Caffey (rama paterna).

Bibliografía recomendada

1. Kamoun-Goldrat A, le Merrer M. Infantile cortical hyperostosis (Caffey disease): a review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66:2145-50.
2. Arnal JM, Moneo MI, Baldellou A. Infantile cortical hyperostosis. Apropos of 8 cases. *An Esp Pediatr.* 1988;28:149-51.
3. Lo HP, Lau HY, Li CH, So KT. Infantile cortical hyperostosis (Caffey disease): a possible misdiagnosis as physical abuse. *Hong Kong Med J.* 2010;16:397-9.
4. Guerrero-Fernández J. Enfermedad de Caffey-Silverman [Monografía en Internet] 2009. Disponible en: <http://www.webpediatria.com/casosped/pdf/caffey-silverman.pdf>