

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

### P368

#### ENFERMEDAD DE CAFFEY O HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL. CASO CLÍNICO

A. Sarmento, I. Maia, E. Belo, F. Rocha, S. Mendanha y M. Lima  
Hospital Santa Luzia, Viana do Castelo (Portugal), Instituto Genética Médica Jacinto Magalhaes, Porto (Portugal).

La enfermedad de Caffey es una enfermedad rara, sin predilección de sexo ni raza. La etiopatogénesis es desconocida pero algunos factores pueden estar implicados: alergias, infecciones víricas, disturbios endógenos de las prostaglandinas y factores genéticos. Generalmente comienza en el primer trimestre de vida y se resuelve antes de los 3 años de edad. Es una situación benigna caracterizada, radiográficamente, por espesamiento de la cortical y periostio del hueso con formación de hueso lamelar inmaduro.

Irritabilidad, hiperostosis cortical y edema de los tejidos blandos adyacentes son datos característicos. Casi todos los huesos pueden estar afectados, excepto vértebras y pequeños huesos como los del carpo y falanges.

Describimos el caso clínico de un recién nacido de 15 días de vida, observado por irritabilidad, tumefacción dura de las regiones pre tibiales e hipotonía de los miembros inferiores. En la familia no había antecedentes de enfermedades congénitas.

En el examen objetivo, además de los edemas referidos presentaba también edema bilateral de la cara. En el estudio analítico: ligera anemia, trombocitosis, velocidad de sedimentación y fosfatasa alcalina aumentadas. Radiológicamente presentaba reacción marcada del periostio de las tibias, mandíbula y cúbito derecho, con irregularidad acentuada de los márgenes óseos de este. El control radiográfico a los 6 meses mostró también afectación del cúbito izquierdo y resolución casi total de las lesiones en los segmentos anteriormente indicados pero con arqueamiento, como secuela, de las tibias.

El paciente presenta todos los criterios de la enfermedad de Caffey, cuyo diagnóstico se hace por la clínica, radiología y respectiva evolución clínica.

Fueron excluidos otros diagnósticos: sífilis congénita, osteomielitis, traumatismos, déficits vitamínicos e osteogénesis imperfecta.

El curso clínico de la enfermedad varía desde la recuperación completa en pocas semanas hasta un curso prolongado de meses con apareamiento de nuevos edemas, como en el caso descrito. A pesar de tratarse de una enfermedad autolimitada y de las secuelas ser raras, nuestro caso parece evolucionar con arqueamiento anterior de las tibias.

### P369

#### COXALGIA Y COJERA COMO PRESENTACIÓN DE UN QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO GIGANTE DE PELVIS

R. Vera Medialdea, L. Olivares Sánchez, I. Rubí-Palomares, M. González López, A. del Pino de la Fuente, M.J. Ortega-Acosta, T. Acha García y A. Jurado Ortiz  
Hospital General Carlos Haya, Málaga.

**Objetivos:** Presentar un caso de un niño con un quiste óseo aneurismático (QOA) en pelvis y su diagnóstico diferencial. Resaltar la importancia de un adecuado enfoque diagnóstico de la coxalgia y cojera persistente, ya que no siempre se trata de patología inflamatoria autolimitada.

**Caso clínico:** Varón de 11 años que presenta desde hace 6 meses dolor leve intermitente en FID. Desde hace 2 semanas dolor moderado proximal y posterolateral de la extremidad inferior derecha, que irradia a muslo. Cojera progresiva desde hace 6 semanas, de inicio episódica y luego constante. No otros síntomas. Exploración: 52 Kg, afebril. Buen estado general, adecuada nutrición y desarrollo. Abdomen: masa en FID de unos 6 x 7 cms, dura, adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación, aumento de la Tª local y sin rubefacción. Dolor a la movilización activa y pasiva de la articulación coxofemoral y cojera. Se realiza: hemograma normal, PCR y VSG normales, bioquímica normal salvo Fosfatasa alcalina elevada (320 U/L). Marcadores virales hepáticos y VIH negativos. Rx simple de pelvis: gran lesión lítica en pala iliaca derecha, con patrón permeativo. TAC: la lesión mide 8,9 x 7 x 8,3 cms, márgenes poco definidos y aumento de partes blandas. RMN: gran lesión expansiva bien delimitada del resto del hueso, de señal heterogénea en T2 y con contraste, que sugiere múltiples quistes en su interior. No reacción perióstica ni infiltración de partes blandas. Se realiza punción biopsia de la lesión, el examen anatomopatológico se observa múltiples cavidades rellenas de sangre separadas por septos fibrosos con tejido osteocartilaginoso y médula ósea normales. Tratamiento: embolización selectiva de micropartículas, con buenos resultados.

**Discusión:** El dolor de cadera es un síntoma muy frecuente en pediatría. Hay gran variedad de diagnósticos posibles. Debemos diferenciar entre patologías de causa traumática, inflamatoria, infecciosa, tumoral o trófica y causas localizadas o sistémicas. Es importante analizar datos de la anamnesis como la edad, velocidad de instauración y progresión y síntomas acompañantes. El QOA habitualmente se presenta en la metáfisis de huesos largos aunque también se ha descrito en huesos planos. La RMN es la prueba de imagen mejor para en diagnóstico diferencial.

### P370 LINFANGIOMAS MEDIASTÍNICOS EN NIÑOS MAYORES Y ADOLESCENTES

M.L. Anguita Quesada, A. Valladares Otero, A. Vilaplana López, J.A. Fernández Mosquera, C. Montero Valladares, C. Muñoz Román, G. Calderón López, G. Ramírez Villar, C. Márquez Vega y A.M. Álvarez Silván

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes y objetivo:** Si bien el linfangioma quístico es frecuente en neonatos y lactantes, es raro en edades posteriores. El linfangioma mediastínico, de naturaleza pseudotumoral e histológicamente benigno, puede en ocasiones tener un comportamiento maligno e invadir estructuras adyacentes, presentando un difícil reto terapéutico dada la dificultad de una cirugía radical. Pese a que el diagnóstico se basa en los estudios de imagen, sus características radiológicas son poco conocidas. Presentamos tres casos, uno de ellos de evolución fatal, diagnosticados en el Hospital Infantil Virgen del Rocío en los dos últimos años.

**Caso n° 1:** Varón de 13 años que debuta con ensanchamiento mediastínico, derrame pleural bilateral y afectación parenquimatosa patrón "edema intersticial". Tanto en TC como en resonancia se aprecia multitud de pequeños quistes con pared de escaso realce en mediastino anterior y medio. Histológicamente se halló linfangiomatosis difusa que afectaba a mediastino, pleura, pericardio y pulmón y falleció por proceso séptico.

**Caso n° 2:** Varón de 6 años enviado por sospecha de doble arco aórtico.

**Caso n° 3:** Mujer de 7 años enviado por ensanchamiento mediastínico en Rx realizada para descartar proceso neumónico. En los dos últimos casos se practica TC sin y con contraste, presentando ambos los mismos hallazgos en mediastino anterior y medio de miriadas de pequeños quistes sin desplazamiento ni distorsión de las estructuras vasculares, y sin afectar pleura, pericardio ni pulmón. No se practicó histología en estos niños que consideramos portadores de la forma más frecuente, probablemente infradiagnosticada, de linfangioma benigno circunscrito.

**Conclusiones:** Estamos ante una entidad de presentación infrecuente en niños mayores y de diagnóstico todavía más infrecuente por comportarse asintomático la mayoría de los casos. El hallazgo en mediastino anterior y medio de los quistes típicos es prácticamente patognomónico y permite diferenciar el linfangioma de otros procesos de esa región anatómica, en especial los de estirpe linfoproliferativa.

### P371 VASCULITIS SECUNDARIAS A INFECCIÓN INTRACRANEAL

M.L. Anguita Quesada, C. Márquez Vega, G. Ramírez Villar, G. Calderón López, C. Muñoz Román, C. Montero Valladares, A. Valladares Otero, A. Vilaplana López, J.A. Fernández Mosquera e I. Gómez de Terreros

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes y objetivo:** La vasculitis infecciosa es una de las causas más frecuentes de enfermedad cerebro-vascular en el niño. Se da en el 25% de las meningitis TBC o bacterianas complicadas: la infección meningea provoca, por contigüidad, inflamación de las paredes de los vasos que la atraviesan, lo que origina oclusión de su luz dando lugar a infartos isquémicos únicos o múltiples. Presentamos los hallazgos de imagen de nuestra casuística en el bienio 2000-2001 en el Hospital Infantil Virgen del Rocío.

**Material y métodos:** Se trata de 5 casos de edades comprendidas entre los 7 días y los 7 años en el momento de presentar el proceso infeccioso meníngeo (2 meningococo B, 1 meningococo C, 1 TBC, 1 germen no identificado), aunque uno de ellos presentó una clínica vestibular diferida a los 13 años, momento en que se estableció el diagnóstico radiológico. Todos los casos fueron estudiados mediante TC y/o resonancia magnética, indicados por complicaciones durante el periodo agudo de la meningitis (4 casos de síndrome convulsivo) o secuelas tardías (síndrome vertiginoso 12 años después). Todos los niños sobrevivieron.

**Conclusiones:** Las vasculitis son frecuentes en la evolución de las infecciones intracraneales y pueden originar importantes complicaciones o secuelas en su evolución. Los medios de imagen, TC y resonancia magnética, son fundamentales para su diagnóstico.

### P372 VASCULOPATÍAS NO ASOCIADAS A INFECCIÓN DE VEJECIDAD

M.L. Anguita Quesada, J.A. Fernández Mosquera, C. Muñoz Román, G. Calderón López, C. Montero Valladares, G. Ramírez Villar, A. Valladares Otero, A. Vilaplana López, C. Márquez Vega e I. Gómez de Terreros

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes y objetivo:** Presentamos los hallazgos de imagen de los 10 casos que constituyen la casuística en los últimos dos años de vasculopatías no producidas por extensión a los vasos de procesos infecciosos vecinos, en el Hospital Infantil Virgen del Rocío.

**Material y métodos:** Se trata de 10 niños cuyos hallazgos fueron los siguientes: Enfermedad de Crohn: 3 casos, que presentaron: Hemorragia subaracnoidea el primero, infartos múltiples esplénicos y renales el segundo y trombosis de iliaca y cava inferior el tercero. Un caso de Enfermedad de Takayasu presentó aneurisma de aorta torácica. Un Neuroblastoma suprarrenal asoció un síndrome antifosfolípidos con trombosis de carótida. Un traumatismo cráneo-encefálico grave provocó un aneurisma de comunicante anterior que originó un hematoma intraparenquimatoso. Otro caso correspondió a Moya-Moya. En dos casos el origen es poco claro, asociándose una trombosis del seno lateral derecho a una

mononucleosis y un infarto lacunar a la vacuna de hepatitis B. Por último, una trombosis de seno transversal derecho carece de causa conocida alguna.

**Conclusiones:** Las vasculopatías tienen una gran variedad de etiologías, en ocasiones difíciles de precisar. Las actuales técnicas de TC y Resonancia magnética permiten realizar estudios incruentos del árbol vascular.