

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Alteraciones radiográficas de la cortical ósea

M. Bravo Mata^a, F. Martín Torres^a, A. Pérez Muñuzuri^a, S. Fernández Cebrián^a
y A. Alonso Martín^b

^aDepartamento de Pediatría. ^bServicio de Radiología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago (GHUS). La Coruña.

(An Esp Pediatr 2000; 52: 67-68)

CASO CLÍNICO

Varón de 5 meses que fue remitido a la consulta por contacto tuberculoso domiciliario.

Antecedentes familiares

Abuelo bacilífero. No hay antecedentes de enfermedades congénitas.

Antecedentes personales

Progreso adecuado con leche adaptada y suplemento vitamínico. Inmunizado a DTP y antipolio oral; no BCG. Tratado con antiflatulentos y anticolinérgicos (clorhidrato de dicitolomina) por cólicos del primer trimestre. Hace un mes breve período febril atribuido a virasis respiratoria.

Exploración

Buen estado general. Peso 7,5 kg (P25); longitud 60 cm (< P10); perímetro craneal 46 cm (> P97). Constantes vitales normales. Fenotipo: macrocefalia; fontanela normotensa de dimensiones normales; no dismorfia facial. Hipocrecimiento constitucional con tronco y miembros proporcionados. No adenovisceromegalias. A nivel del tercio medio del muslo de la extremidad inferior izquierda se aprecia tumefacción ligeramente dolorosa, sin rubor, con limitación de la abducción de la cadera que ocasiona irritabilidad a la manipulación. Resto de la exploración por aparatos sin evidencia de otros hallazgos.

Exámenes

Hemograma: hemoglobina 10,5 g/dl; hematocrito 30%; VCM 72 fl; CHCM 33 g/dl; leucocitos 10.600/μl (50% neutrófilos). VSG 60 mm/primer h. Calcemia y fosforemia normales. Fosfatasa alcalina 250 U/l. Test de Mantoux (PPD 2UT) negativo a las 72 h. Radiografía de cráneo normal. Radiografía de tórax anteroposterior y lateral: sin evidencia de patología pleuropulmonar; doble contorno cortical diafisario en la VI costilla y húmero izqdos. (fig. 1); también evidente en otras radiografías de los huesos largos (fig. 2). Ecografía de ambas caderas normal.

Las imágenes que se observan en el estudio radiográfico se normalizaron al año de edad.

Figura 1. Radiografía de tórax con alteraciones de la cortical a nivel del húmero izquierdo.

Figura 2. Radiografía panorámica de pelvis y miembros inferiores similares alteraciones óseas.

PREGUNTA

1. ¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia: Dr. M. Bravo Mata. Servicio de Preescolares. Hospital General de Galicia. Galeras, s/n. 15705 Santiago de Compostela. La Coruña.

ENFERMEDAD DE CAFFEY

El paciente reúne las claves diagnósticas de la enfermedad de Caffey-Silverman¹ o hiperostosis corticodifisaria transitoria de la lactancia (McKusick, 114000):

1. Edad: aparición de manifestaciones en el primer trimestre de vida.
2. Síntomas: llanto, irritabilidad con falso cólico del lactante, palidez, fiebre alta y esporádica, tumefacción localizada, hipotonía yseudoparálisis de miembro(s).
3. Signos: deformidades inflamatorias de grado variable en los tejidos blandos, sin celulitis ni hematomas traumáticos.
4. Estudio radiológico: cambios en la cortical diafisaria subyacente. Hiperostosis reactiva, despegamiento perióstico en cuerda de arco y/o ensanchamiento óseo por engrosamientos irregulares sin invasión de la vecindad.
5. Distribución del patrón radiológico: polimorfo poliostótico y asimétrico si es bilateral, localizado preferentemente en el maxilar inferior y clavículas y en varios huesos tubulares sin alteración metafiso-epifisaria.
6. Alteraciones analíticas inespecíficas: anemia, leucocitosis, trombopenia, elevación de VSG y de fosfatasa alcalina. Cultivos bacteriológicos y serologías negativas.
7. Curso benigno y autolimitado.

La enfermedad de Caffey es un trastorno raro en nuestro medio² que no muestra predilección por sexo ni raza y su etiopatogenia es desconocida. En las formas familiares se invoca una etiología congénita con un mecanismo autosómico dominante de penetrancia y expresividad variables³. Hay casos particularmente severos/letales en el período prenatal y neonatal con anasarca e incurvación de miembros que se confunden con la osteogénesis imperfecta, y por el contrario casos particularmente leves, como el de nuestro paciente, que se diagnostican retrospectivamente por radiología sin necesidad de biopsia. En formas esporádicas –fenocopias– hay datos de un proceso infeccioso no identificado.

También existe una forma inducida por la administración repetida de prostaglandina E1 con idénticas manifestaciones clínicas⁴.

El *diagnóstico diferencial* es amplio e incluye⁵: osteogénesis imperfecta, lúes congénita, traumatismos y maltrato físico, osteomielitis piógena, hipervitaminosis A, escorbuto, hiperfosfatasa con hiperostosis deformante, síndrome hiperostosis-hiperfosfatemia, en la afectación maxilar falsa parotiditis y querubismo, melorreostosis, exóstosis múltiples, displasia progresiva craneotubular de la segunda infancia tipo Engelman, hipoparatiroidismos crónicos y tumoraciones (sarcoma de Ewing y neuroblastoma).

En general la curación se produce de modo espontáneo en el curso del segundo año, con espesamiento cortical y contornos óseos normales. En casos aislados la evolución puede pasar por exacerbaciones y recurrencias hasta la edad escolar. Los pacientes con manifestaciones sistémicas agudas y formas extensas se tratan con corticoides. No es habitual que ocasione trastornos del crecimiento, aunque se han observado complicaciones locales, arqueamientos, sinostosis óseas, asimetría mandibular persistente, desigualdad de los miembros inferiores, exoftalmia, derrame pleural y parálisis diafragmática en las localizaciones costales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Finberg L. Skeletal dysplasias. En: Saunders Manual of Pediatric Practice. Filadelfia: W.B. Saunders, 1998; 1005.
2. Arnal JM, Moneo MI, Baldellou A. Hiperostosis cortical infantil. A propósito de ocho observaciones. An Esp Pediatr 1988; 28: 149-151.
3. Saul RA, Lee HW, Stevenson RE, Caffey's disease revised. Further evidence for autosomal dominant inheritance with incomplete penetrance. Am J Dis Child 1982; 136: 56-60.
4. Ueda K, Saito A, Nakano H, Aoshima M, Muraoka R, Iwaya T. Cortical hyperostosis following long-term administration of PGE₁ in infants with cyanotic congenital heart disease. J Pediatr 1980; 97: 834-836.
5. Maroteaux P. Maladies osseuses acquises. En: Maladies osseuses de l'enfant (3.^a ed.). París: Flammarion, 1995; 500-502.