

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO
"JOSÉ LUIS MIRANDA"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

SÍNDROME DE CAFFEY SILVERMANN: PRESENTACIÓN
DE TRES PACIENTES

Por:

Dra. Rosa E. Mazorra Ibáñez¹, Dra. Marta I. Reyes Santana² y Dr. David R. Hernández Mazorra³

1. Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara. Asistente. UCM-VC.
2. Especialista de II Grado en Pediatría. Máster en Pediatría. "Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara. Profesora Auxiliar. UCM-VC.
3. Residente de segundo año de Medicina General Integral.

Descriptor DeCS:

HIPEROSTOSIS CORTICAL CONGENITA/
diagnóstico

Subject headings:

HYPEROSTOSIS, CORTICAL,
CONGENITAL/ diagnosis

La enfermedad de Caffey Silvermann es autolimitada, poco común y difícil de reconocer clínicamente¹. Se presenta en los primeros meses de la vida e incluso se han informado casos intraútero; puede afectar al ser humano sin distinción de raza, área habitable o época del año².

Los síntomas y signos clásicos de la enfermedad son: irritabilidad, tumefacción de los tejidos blandos y engrosamiento de la corteza ósea subyacente. Pueden afectarse todos los huesos tubulares, pero la enfermedad se ha descrito con mayor frecuencia en la mandíbula y en las clavículas. Aunque la causa es desconocida, se han presentado formas familiares y esporádicas^{3,4}.

La enfermedad se inicia con inflamación repentina, firme y profusa alrededor del hueso afectado.

La forma prenatal se caracteriza por polihidramnios, hipoplasia pulmonar, hepatomegalia, prematuridad y alta letalidad^{5,6}.

El diagnóstico se establece sobre la base de la historia clínica y los hallazgos radiológicos. El curso de la enfermedad es benigno, no existe ningún hallazgo patognomónico de la enfermedad. No hay tratamiento específico, a pesar de que la terapia esteroidea ha sido la norma, según se informa en la literatura consultada.

Presentación de los pacientes

Paciente 1: Cuatro meses de edad, raza blanca, sexo femenino, antecedentes patológicos personales (APP) negativos, lactancia materna exclusiva; ingresa por irritabilidad y aumento de volumen de la hemicara izquierda. Al realizar el examen físico, se encuentra aumento de volumen de la hemicara con dolor a la palpación. Los complementarios realizados fueron: Hb: 89 g/l; eritrosedimentación: 76 mm/h; leucocitos: ligeramente aumentados; lámina periférica: anisocitosis y poiquilocitosis; hemocultivo: negativo; rayos X de maxilar: aumento de volumen de partes blandas y ligero engrosamiento del periostio.

Paciente 2: Tres meses de edad, mestizo, masculino, APP de un ingreso por enfermedad diarreica aguda (EDA), lactancia mixta, ingreso por inflamación del pómulo derecho y dolor. Al realizar el examen físico, se detectó aumento de volumen de la hemicara derecha con dolor a la palpación e irritabilidad. El resultado de los estudios realizados fue: Hb: 71 g/l; eritrosedimentación: 91 mm/h; leucocitosis manifiesta con granulaciones tóxicas, anisocitosis y poiquilocitosis en la lámina periférica; hemocultivo: negativo; el estudio ultrasonográfico de la cara mostró aumento de volumen de partes blandas, al igual que el estudio radiográfico.

Paciente 3: Paciente masculino, blanco, de cuatro meses de edad, con un ingreso por meningoencefalitis viral y bronquiolitis; lactancia artificial; fue hospitalizado por irritabilidad y aumento de volumen de la región preauricular derecha con dolor a la palpación. Los resultados de los exámenes realizados fueron: Hb: 95 g/l; eritrosedimentación: 65 mm/h; leucocitos: aumentados, líquido cefalorraquídeo (LCR): negativo; hemocultivo: negativo, ultrasonido: aumento de volumen difuso de partes blandas; en los rayos X, discreto engrosamiento de la zona cortical de la rama de la mandíbula.

Comentario

La enfermedad es un trastorno de causa desconocida. Fue descrita de forma independiente por Caffey Silvermann y Smith, en 1945, como el engrosamiento de algunos huesos en lactantes⁶.

Se considera una enfermedad autolimitada que se presenta en lactantes, sobre todo en menores de seis meses. Se describen dos formas clínicas: la esporádica y la familiar⁵.

Existe, en su origen, una teoría alérgica; algunos plantean una causa isquémica y otros se refieren a una osteodisgenesia embrionaria; también se considera como posible causa al factor hereditario, con rasgo autosómico dominante⁷.

Las manifestaciones que siempre se encuentran presentes en todos los pacientes son: tumefacción, irritabilidad y engrosamiento de la corteza del hueso subyacente⁸.

La fiebre es un síntoma que se manifiesta, pero en nuestros pacientes no fue referido ni comprobado en sala.

No existen exámenes de laboratorio específicos, pero las cifras bajas de hemoglobina y la eritrosedimentación acelerada se informan en la literatura consultada^{1,6}.

Los cultivos realizados por otros autores, en la búsqueda de bacterias o virus como causantes de la tumefacción, fueron infructuosos⁹.

Referencias bibliográficas

1. Var M, Cano E, Cutica R, Scali J. Síndrome de Caffey (hiperostosis cortical infantil). Rev Arg Reumatol. 2004;5(101):112-5.
2. Juniper RP. Caffey's disease. Br J Oral Maxillofac Surg. 2005;20:281-7.
3. Saul RA, Lee WH, Stevenson RE. Caffey's disease revisited. Further evidence for autosomal dominant inheritance with penetrance. Am J Dis Child. 2004; 136(1):55-60.
4. Schelger S, Chaoul R, Tennstedt C, Lehmann K, Mundlos S, Tinschert S. Ante natal onset of cortical hyperostosis (Caffey disease): Case report and review. J Med Genet. 2003 Aug 1;120(4):547-52.
5. Nelson J. Hiperostosis cortical infantil: Osteomielitis y artritis séptica. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Nelson J, editores. Tratado de Pediatría. 18ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 2007. p. 851-5.
6. Shafer WG, Levy BM. Hallazgos radiológicos in algunos síndromes. En: Tratado de patología bucal. México: Interamericana; 2004. p. 705-6.
7. Sarmiento A, Maia I, Belo E, Rocha F, Mendaha S, Lima M. Enfermedad de Caffey o hiperostosis cortical infantil. Caso clínico. An Esp Pediatr. 2002; 56:119-21.
8. Hiperostosis cortical infantil. En: Condon Curraino B, Girdan Leonida F, Caffey. Manifestaciones clínicas: Imágenes en Pediatría. 2 ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2003. p. 1206-15.
9. Dutta S, Jain N, Bhattachariya A, Mukhopadhyay K. Infantile Cortical Hyperostosis. Indian Pediatric. 2006;42:84-8.

Recibido: 13 de mayo de 2009
Aprobado: 11 de septiembre de 2009