

**HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE  
"PEDRO AGUSTIN PEREZ"  
GUANTANAMO**

**ENFERMEDAD DE CAFFEY.  
INFORME DE UN CASO**

*Dr. Carlos Alberto Díaz Pérez<sup>1</sup>, Dra. Sara Jane Simons Preval<sup>2</sup>, Dra. Bárbara Hénide Pichardo Portuondo<sup>3</sup>, Dra. Ana Emilia Sánchez Hernández<sup>3</sup>, Dra. María Felina Hernández Cardoza<sup>3</sup>, Dra. Milagros Martínez Rodríguez<sup>4</sup>, Dra Malbis Rodríguez Rodríguez.<sup>3</sup>*

**RESUMEN**

La enfermedad de Caffey o hiperostosis cortical infantil es una rara enfermedad que aparece generalmente en los primeros meses de vida, de etiología controversial. Comienza como una enfermedad febril aguda y dolor en uno o varios huesos, la mandíbula está relacionada en el 75-80 % de los casos. En sus inicios puede ser confundida con procesos sépticos de la cara y boca. Se presenta el caso de una niña de 2 meses de edad con aumento de volumen simétrico de la cara, anemia y signos de sepsis. Se muestran los resultados radiográficos y de laboratorio.

**Palabras claves: HIPEROSTOSIS CORTICAL CONGENITA/  
diagnóstico; MANDIBULA/ patología.**

**INTRODUCCION**

La enfermedad de Caffey o hiperostosis cortical infantil fue informada por primera vez en 1945 por Caffey y Silverman.<sup>1,2</sup> Es una afección rara que aparece generalmente en los primeros meses de vida<sup>2-4</sup> y de la cual se ha registrado pocos casos en la literatura.

<sup>1</sup> *Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial.*

<sup>2</sup> *Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial.*

<sup>3</sup> *Especialista de I Grado en Pediatría.*

<sup>4</sup> *Especialista de I Grado en Estomatología General Integral.*

La etiología de esta enfermedad es controversial, hay autores que la relacionan con una herencia autosómica dominante, con anomalías de los vasos sanguíneos que irrigan los huesos afectados, procesos alérgicos o infección local.<sup>2,3</sup> Los sitios en que aparece esta enfermedad varían aunque se informa que la mandíbula está relacionada en el 75-85 % de los casos.<sup>5</sup>

Se considera que la enfermedad de Caffey es autolimitada aunque se han registrado casos atípicos en que se presentan severas recurrencias y persistencia de la deformidad en niños y adultos jóvenes.<sup>6-8</sup> En estos casos el pronóstico es pobre fundamentalmente en los pacientes prematuros y de bajo peso al nacer.<sup>9</sup>

El tratamiento de la enfermedad de Caffey es una incertidumbre, hoy día, por lo poco frecuente de su aparición. Se registran diferentes regímenes de tratamiento con drogas antiinflamatorias esteroideas y no esteroideas e inhibidores de las prostaglandinas.<sup>10, 11</sup>

En nuestra provincia no se ha registrado esta enfermedad hasta la fecha por lo que se presenta el caso de una niña de 2 meses de edad con el diagnóstico clínico-radiográfico de enfermedad de Caffey, atendida en el Hospital Pediátrico Docente "Pedro A. Pérez" de Guantánamo.

## **INFORME DEL CASO**

Paciente: A. S. R.

Sexo: Femenino.

Edad: 2 meses.

Motivo de ingreso en Unidad de Cuidados Intermedios: Irritabilidad, rechazo al pecho y aumento de volumen de la cara.

Temperatura: 38° C

Peso: 8.7 libras.

Talla: 57 cm.

Examen físico:

Neurológico: Normal.

Orofaringe: Normal.

Otoscopia: Normal.

Ortopédico: Normal.

Cara: Aumento de volumen bilateral en región geniana, maseterina y temporal, más marcado del lado izquierdo, al parecer doloroso a la palpación, no se observan otros signos de inflamación aguda (Figura 1).

Estudios complementarios:

Líquido cefalorraquídeo: Negativo.

Exudado ocular: Negativo.

Coprocultivo: Negativo.

Urocultivo: Negativo.

Hemocultivos seriados: Negativos.

Serología: No reactiva.

VIH: Negativo

Hemograma: Hemoglobina: 74 g/l

Hematócrito: 0.25 vol

Leucograma:  $18 \times 10^9/l$

Segmentarios: 0.63

Lámina periférica: Hipocrómica.

Leucocitosis con predominio de segmentarios.

Hemates en diana.

Tendencia a la macrositosis.

Plaquetas normales.

Eritrosedimentación: 95 mmol/l

Glicemia: 6.0 mmol/l

Creatinina: 59 mmol/l

Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 16 UI

Proteínas totales: 58.6 g/l

Orina: Negativa.

Proteinuria de 24 horas: 130 ml, ausencia de albúmina.

Fosfatasa alcalina: 200 UI

Radiografías:

Vistas anteroposterior y lateral de mandíbula: Engrosamiento de la cortical de forma irregular y laminar (Figuras 2 y 3).

Survey óseo: Negativo.

Esta paciente es ingresada en el servicio de cuidados intermedios (UCI N) por la toma que presentaba del estado general, el aumento de volumen de la cara, la

anemia, la leucocitosis con predominio de segmentarios y la eritrosedimentación acelerada. Se identifica desde el inicio como un proceso séptico, por lo que se dirige el tratamiento a eliminar estos problemas. Luego, luego al establecerse el diagnóstico clínico-radiográfico de enfermedad de Caffey se añaden a la terapéutica los antiinflamatorios esteroideos.

Antimicrobianos: Ceftriaxona, Gentamicina (colirio oftálmico), Meropenem, Trifamox.

Analgésicos: Dipirona.

Antiinflamatorios esteroideos: Prednisona.

Vitaminas y minerales: Ácido fólico, sulfato de zinc.

Hemoterapia: Transfusión de glóbulos.

Complementarios al alta:

Hemograma: 118 g/l

Leucograma: Normal.

Eritrosedimentación: 12 mm

Estadía: 34 días.

Diagnóstico definitivo: Enfermedad de Caffey en el transcurso de sepsis.

## **DISCUSION**

La rareza de la enfermedad de Caffey dificulta su diagnóstico. Autores como Murphree, Antonioide y Blasier<sup>12-14</sup> reconocen la dificultad que existe para el reconocimiento clínico de esta enfermedad y lo poco que es registrada en la literatura. Sin embargo, está bien establecido que aparece en los primeros meses de vida generalmente como un proceso inflamatorio agudo asociado a uno o varios huesos; la mandíbula está relacionada la mayoría de las veces, como en nuestro caso.<sup>1</sup>

En sus inicios, la enfermedad puede ser confundida con procesos sépticos bucofaciales, pero la ausencia de la causa de infección en la zona como traumatismos, forúnculos, mordidas de insectos, adenitis, parotiditis, tumores, entre otras causas de infección bucofacial, más el cuadro clínico-radiológico y los hallazgos de laboratorio con cifras elevadas de fosfatasa alcalina conducen al diagnóstico.<sup>8,15</sup>

Challapalli y otros autores<sup>16</sup> reconocen la necesidad de mantener un alto índice de sospecha para la enfermedad de Caffey en los niños que presentan inflamación de la región facial.

La mayoría de los autores concuerdan que es una enfermedad autolimitada, aunque Thometz y Diraimondo<sup>6</sup> informaron el caso de una niña de cuatro años con severas recurrencias y recomiendan el uso de naproxeno para el control de los síntomas y evitar la progresión de la enfermedad.

Aunque el origen de esta enfermedad aún es un enigma, estos autores se apoyan en la función que juegan las prostaglandinas en la etiología de la enfermedad de Caffey para el uso de antiinflamatorios no esteroideos.

También Nadroo<sup>11</sup> plantea la relación entre el uso prolongado de prostaglandinas y la aparición de la enfermedad de Caffey. Con este principio terapéutico Couper y colaboradores<sup>10</sup> recomiendan el uso de antiinflamatorios esteroideos hasta el año de edad y luego, el uso de antiinflamatorios no esteroideos como la Indometacina en dosis de 3 mg/kg por día.

Se coincide con todos estos autores en que por la rareza de la enfermedad de Caffey generalmente no se tienen en cuenta, a la hora de realizar un diagnóstico diferencial, los procesos inflamatorios que involucran la región facial, lo que demora el diagnóstico y tratamiento adecuado de los pacientes.

En nuestra paciente, luego de identificado el diagnóstico clínico-radiográfico, se establece una terapéutica con antiinflamatorios esteroideos, con lo que se logra el control de los síntomas. En estos momentos, la niña está estable pero mantiene el aumento de volumen de la cara y se valorará el uso de antiinflamatorios no esteroideos a partir del año de edad, en caso de que persista la enfermedad.

Este es el primer caso de enfermedad de Caffey registrado en nuestra provincia y consideramos que es importante que los médicos y estomatólogos tengan presente esta afección en el diagnóstico diferencial de los procesos bucofaciales.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Femiano F, Cozzolino S, Malzone A. Caffey's disease. Arch Stomatol (Napoli) 1990 jul-sep; 31(3):599-601.
2. Shafer WG, Hine MK, Levy MN. Patología bucal. La Habana: Ed Pueblo y Educación 1982.
3. Dechaume M, Grellet M, Laudembach P, Payen J. Estomatología. La Habana: Ed Revolucionaria 1985.
4. Santana Garay JC. Atlas de patología del complejo bucal. La Habana: Ed Científico Técnica 1985.
5. Gentry RR, Rust RS, Lohr JA, Alford BA. Infantile cortical hyperostosis of the ribs (Caffey's disease) without mandibular involvement. Pediatr Radiol 1983; 13(4):236-8.
6. Thometz JG, Diraimondo CA. A case of recurrent Caffey's disease treated with naproxen. Clin Orthop Relat Res 1996; (323):304-9.
7. Blank E. Recurrent Caffey's cortical hyperostosis and persistent deformity. Pediatr 1975; 55(6):856-60.
8. Jakubikova J, Macek M, Halasova E. Swelling over the face: infantile cortical hyperostosis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1994; 29(2):147-50.
9. Al-Tawil KI, Ahmed GS, Al-Hathal MM, Al-Zuwayed MA. Sporadic congenital infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). Am J Perinatol 1998; 15(11):629-33.
10. Couper RT, McPhee A, Morris L. Indomethacin treatment of infantile cortical periostosis in twins. J Pediatr Child Health 2001; 37(3):305-8.
11. Nadroo AM, Shringari S, Garg M, Al-Sowailam AM. Prostaglandin induced cortical hyperostosis in neonates with cyanotic heart disease. J Perinat Med 2000; 28(6):447-52.
12. Murphree DD, Anez L. Right mandible swelling of unknown origin. J Fam Pract 1996 apr; 42(4):401-3.
13. Antoniades K, Kommata A, Emporiadou M, Kariki E. Delayed infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease): case report. Int J Oral Maxillofac Surg 1995; 24(4):303-5.
14. Blasier RB, Aronson DD. Infantile cortical hyperostosis with osteomyelitis of the humerus. J Pediatr Orthop 1985 mar-apr; 5(2):222-4.

15. Hatori M, Kondo Y, Kokubun S. Radiological and laboratory features of infantile cortical hyperostosis. A case report. *Int Orthop* 1998; 22(4):272-4.
16. Challapalli M, Cunningham DG, Varnado SC. Infantile cortical hyperostosis and facial nerve palsy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 43(2):175.

## FIGURAS



*Figura 1: Fascie característica con aumento de volumen bilateral.*



*Figura 2. Vista lateral de la mandíbula.*



*Figura 3. Vista anteroposterior de mandíbula con el engrosamiento de la cortical y el patrón laminar.*