

Presentación de caso

Servicio de Cirugía Máxilo Facial. Hospital Provincial Pediátrico” Octavio de la Concepción y de la Pedraja”. Holguín.

Presentación de tres casos de Síndrome de Caffey- Silverman.

Caffey's Syndrome: Three Cases Report.

Aileen Torrez Iñiguez¹, Raúl J. Pupo Triguero², Dra. Ayelén Portelles Massó³, Máximo Santiesteban González¹, José M. Heredia Pérez¹.

1 Especialista de Primer Grado en Cirugía Máxilo Facial. Instructor. Hospital Provincial Pediátrico “Octavio de la Concepción y de la Pedraja”. Holguín.

2 Especialista de Primer Grado en Cirugía Máxilo Facial. Asistente. Hospital Provincial Docente “V. I. Lenin”. Holguín.

3 Especialista de Primer Grado en Cirugía Máxilo Facial. Instructora. Hospital Provincial Docente “V. I. Lenin”. Holguín.

RESUMEN

Se presentaron tres casos de niños con edades que varían entre cuatro, cinco y seis meses de edad, con el diagnóstico de Síndrome de Caffey-Silverman o hiperostosis cortical infantil, que solicitan consejo médico por presentar aumento de volumen facial, fiebre e irritabilidad, fueron tratados como otra afección y fueron finalmente remitidos a cirugía máxilo facial, donde fueron diagnosticados y tratados sintomáticamente, con mejoría clínica evidente. Se discutió la sintomatología, exámenes complementarios y conducta a seguir ante esta enfermedad.

Palabras clave: síndrome de Caffey-Silverman, tumefacción mandibular, fiebre, irritabilidad.

ABSTRACT

Three cases with Caffey- Silverman's Syndrome whose age were 4, 5 an six months of life were discussed in this paper. The patients had face tumor, fever and irritability; they were misdiagnosed and finally arrived to Maxillofacial Surgery Department. The symptoms, diagnosis, medical analysis and treatment of this disease were analyzed.

Key Words: Caffey-Silverman's Syndrome, jaw tumor, fever, irritability.

INTRODUCCIÓN

La hiperostosis cortical infantil (HCI) o síndrome de Caffey-Silverman es una enfermedad poco común, autolimitada y difícil de reconocer clínicamente. En la práctica el diagnóstico se hace basado en el interrogatorio, el examen físico y radiográfico. Aunque se sabe que ocurre hipoxia, necrosis local y reacción perióstica, no se conocen los factores desencadenantes por lo que su etiología es desconocida ⁽²⁾.

Se ve en niños menores de seis meses, con una edad promedio de aparición de nueve semanas de vida, aunque se han reportado casos de diagnóstico intra-útero^(3,4). Aunque no hay hallazgos patognomónicos de la presencia de una masa local particularmente sobre la mandíbula acompañada de irritabilidad, es bastante sugestiva de esta afección, que puede acompañarse de fiebre, dolor, eritema, disminución del apetito y malestar general.

La clínica es seguida por cambios radiográficos de reacción perióstica y engrosamiento de la cortical de las estructuras óseas subyacentes. El hallazgo radiográfico característico es la formación de hueso nuevo con aumento del diámetro de los huesos afectados.

Aunque las alteraciones hematológicas no son específicas, la eritrosedimentación y la fosfatasa alcalina pueden estar elevadas, así como puede encontrarse una anemia ligera⁽⁵⁾.

A continuación se presentan los tres casos clínicos:

PRESENTACION DE CASOS

CASO 1

Motivo de consulta: “aumento de volumen de la cara”.

Historia de la enfermedad actual: paciente masculino de la raza blanca de seis meses de edad con antecedentes de tortícolis congénita que, según refirió la madre, hace más o menos 15 días comenzó con un aumento de volumen de la cara, acompañado de irritabilidad, fiebre de 38, 5 grados Celsius en una ocasión, acudió a la consulta de pediatría, donde lo interpretaron como una celulitis facial y le indicaron tratamiento con amoxicilina, al no mejorar la sintomatología lo remiten al servicio de máxilo facial, donde fue valorado y diagnosticado.

Examen físico

- Cara: aumento de volumen difuso, blando, que se extendió desde el cuerpo mandibular izquierdo hasta el párpado inferior izquierdo, aparentemente doloroso a la palpación.
- Boca: ligero acortamiento del surco vestibular de ese lado.

Complementarios

- Eritrosedimentación- 92 mm/hora. Hemograma: HB-93 g/l.
- Leucocitos: $12 \times 10^9/l$. Lámina periférica: tipocromía moderada, anisocitosis, microcitosis xxx, poiquilocitosis. Fosfatasa alcalina: 677 u/m.
- Radiografía AP de mandíbula: engrosamiento del periostio mandibular, con dilatación de la tabla externa del lado izquierdo.

Impresión diagnóstica: Síndrome de Caffey.

Conducta: tratamiento sintomático con analgésicos, con mejoría de los síntomas a partir del primer mes de tratamiento, desapareciendo la lesión un mes más tarde.



FIG.1.1-Edema mandibular izq.



FIG. 1.2- Radiografía

CASO 2

Motivo de consulta: “aumento de volumen de la cara”.

Historia de la enfermedad actual: paciente masculino de la raza blanca de cuatro meses de edad como antecedentes de salud un mes antes comenzó con aumento de volumen de la cara, acompañado de irritabilidad marcada e inapetencia, acudió al pediatra, lo interpretaron como una otitis y le impusieron tratamiento con penicilina rapilenta, luego cambian a ceftriazona, al no mejorar lo ínter-consultan con el Servicio de Cirugía Máxilo Facial, donde se examina y diagnóstica.

Examen físico

- Cara: aumento de volumen difuso, blando, confinado a la región mandibular izquierda.
- Complementarios:
 - Eritrosedimentación- 66 mm/hora.
 - Hemograma: HB-96 g/l.
 - Leucocitos: $10 \times 10^9/l$.
 - Lámina periférica: normocitosis, anisocitosis, microcitosis xx.
- Radiografía AP de mandíbula: engrosamiento del periostio mandibular, con dilatación de la tabla externa del lado izquierdo.
- Impresión diagnóstica: Síndrome de Caffey.
- Conducta: tratamiento sintomático con analgésicos y esteroides a razón de 1 mg/kg de peso al día de prednisona. Con el tratamiento la irritabilidad mejoró a los dos días y el aumento de volumen mandibular comenzó a remitir al mes.



FIG. 2.1-Edema mandibular izquierdo

CASO 3

Motivo de consulta: “aumento de volumen de la cara”.

Historia de la enfermedad actual: paciente masculino de la raza blanca de cinco meses de edad como antecedentes de salud, un mes antes comenzó con aumento de volumen de la cara, acompañado de ligera irritabilidad, acudieron al pediatra y fue tratado con amoxicilina en suspensión y al no mejorar lo remiten al Servicio de Cirugía Máxilo Facial, donde se examina y diagnóstica.

Examen físico

- Cara: aumento de volumen difuso, blando, que se extiende de la región mandibular derecha hasta región cigomática de ese lado.

- Complementarios:

Eritrosedimentación- 52 mm/hora.

Hemograma: HB-102 g/l

Leucocitos: $9,5 \times 10^9/l$.

Lámina periférica: tipocromía moderada, anisocitosis, microcitosis xxx, poiquilocitosis.

- Radiografía AP de mandíbula: engrosamiento de la cortical externa mandibular y partes blandas del lado derecho.

- Impresión diagnóstica: Síndrome de Caffey.

- Conducta: tratamiento con esteroides a razón de 1 mg/kg de peso al día de prednisona. A los diez días comenzó a mejorar la sintomatología clínica.



FIG. 3.1-Edema mandibular derecho.

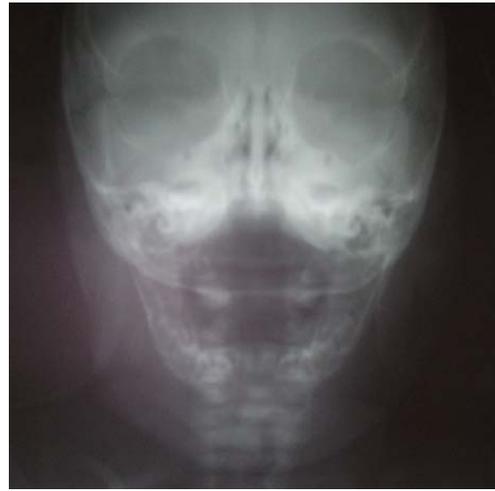


FIG. 3.2- Radiografía mandibular

DISCUSIÓN

La hiperostosis cortical infantil (HCI) o enfermedad de Caffey- Silverman fue reportada simultáneamente por estos autores que publicaron cuatro casos en 1945⁽⁶⁾, a pesar que el primer reporte al respecto fue por Roske en 1930, seguidos por Ellis en 1938⁽⁷⁾.

Por tratarse de una afección poco frecuente, es importante que los facultativos en la atención primaria y los pediatras tengan en cuenta que ante un niño con irritabilidad, fiebre y tumefacción mandibular debe pensarse en este diagnóstico.

Los análisis de laboratorio no son definitivos pero puede encontrarse la eritrosedimentación acelerada, aumento de la fosfatasa alcalina y anemia ligera⁽⁸⁾. Desde el punto de vista imagenológico la radiografía es el medio más útil, encontrándose reacción perióstica, engrosamiento de la cortical de las estructuras adyacentes y la neoformación ósea, aunque también se describen la tomografía y la gamma-grafía⁽⁹⁾.

El tratamiento no es específico, puede ser sintomático con analgésico, antiinflamatorios y algunos autores han empleado los esteroides para mejorar el cuadro clínico⁽¹⁰⁾. Es bueno aclarar a los padres, que se trata de un trastorno autolimitado y que no deja secuelas, aunque puede demorar en curar y persistir hasta los tres años de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarmiento A, Maia I, Belo E, Rocha F, Mendanha S, Lima M. Enfermedad de Caffey o hiperostosis cortical infantil. Caso Clínico. An Esp. Pediatr 2002; 56: 119 – 121.
2. Glorieux FH. Caffey disease: an unlike collagenopathy. J Clin Invest. 2005 May; 115(5): 1142-4.
3. Schweiger S, Chaoui R, Tennstedt C, Lehmann K, Mundlos S, Tinscher S. Antenatal onset of cortical hyperostosis (Caffey's disease): case report and review. Am, J Med Genet A. 2003 Aug 1; 120 (4): 547-52.

4. Svarirayan R, Cormier-Daire V, Amor DJ, Wilcox WR, Lachman RS. Prenatal cortical hyperostosis (Caffey disease). *Pediatr Radiol.* 2002 Nov; 32(9):694.
5. Suri D, Dayal D, Singh M. Infantile cortical hyperostosis. *Arch Dis Child.* 2005 Jul; 90(7): 711.
6. Berdon WE. Who is the Silverman of Caffey-Silverman Disease? *Pediatr Radiol.* 2005 Jul; 35(7): 730-1.
7. Varam R, Johnny VF. Infantile cortical hiperostosis. *Indian Pediatr.* 2002 Nov, 39(11):1057.
8. Rahman SA, Chowdhury YJ, Rahman M, Islam M, Sultana J, Kawser CA. Chronic Caffey's disease: an uncommon entity in children. *Mymensingh Med J.* 2005 Jul; 14(2):199-202.
9. Bykow S, Garty I, Spiegel R, Lumelsky D, Horovitz Y. "Bearded infant" appearance on bone and Ga-67 scintigraphy in a child with localized mandibular Caffey's disease. *Clin Nucl Med.* 2003 May; 28(5):426-8.
10. Restrepo S, Sanchez AM, Palacios E. Infantile cortical hiperostosis of the mandible. *Ear Nose Throat J.* 2004 Jul; 83(7):454-5.

Correspondencia: Dr. Raúl J. Pupo Triguero. triguero@fcm.hlg.sld.cu