

ENFERMEDAD DE CAFFEY: ENTIDAD PEDIÁTRICA POCO FRECUENTE CON SIGNOS RADIOLOGÍCOS CARACTERÍSTICOS NO PATOGNOMÓNICOS

Autores: Lulkin S., Oliva. V, Rincon J., Ramos Pacheco M.L

Institución: Hospital Nacional de Pediatría Dr. J. P Garrahan. Buenos Aires, Argentina

No poseemos conflictos de interés

Caso clínico

Paciente de 4 meses que consulta por dolor y tumefacción mandibular derecha, fiebre, irritabilidad y rechazo al alimento.

Examen físico: lesión indurada con edema, eritema y aumento de temperatura local. Resto de examen físico normal.

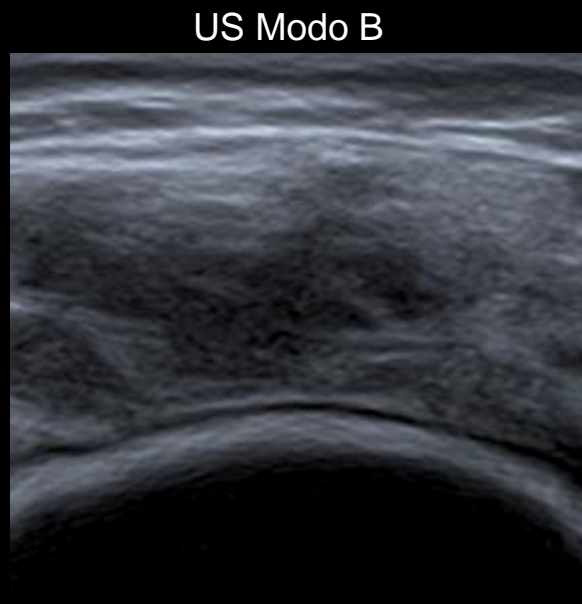
Laboratorio: Leucocitosis, VSG y PCR aumentadas

UC y HMC: negativos

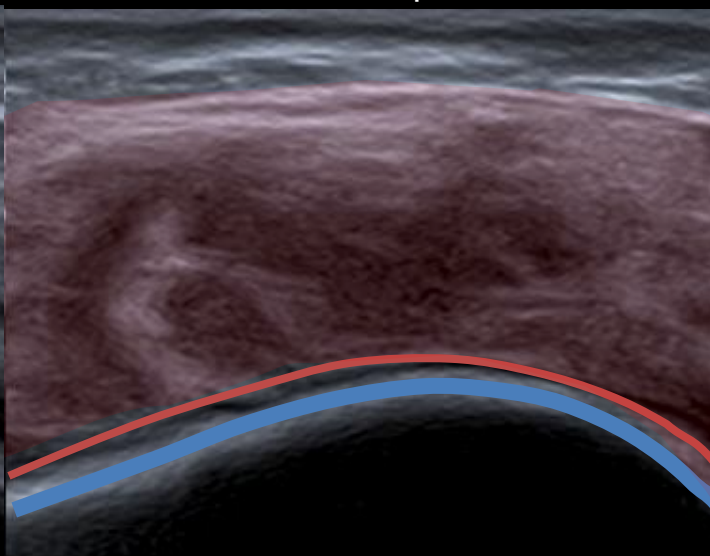
El abordaje radiológico de los pacientes pediátricos suele comenzar con la ecografía, siendo un método disponible en nuestro medio, no doloroso y sin irradiación ionizante. Por lo que se solicitó como primer estudio una ecografía de partes blandas con examen Doppler color.

Ecografía

DERECHA
(patológico)



US Modo B + Esquema

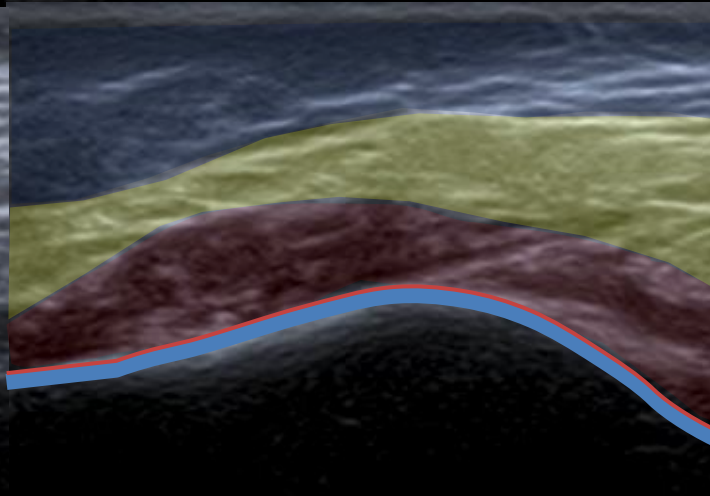
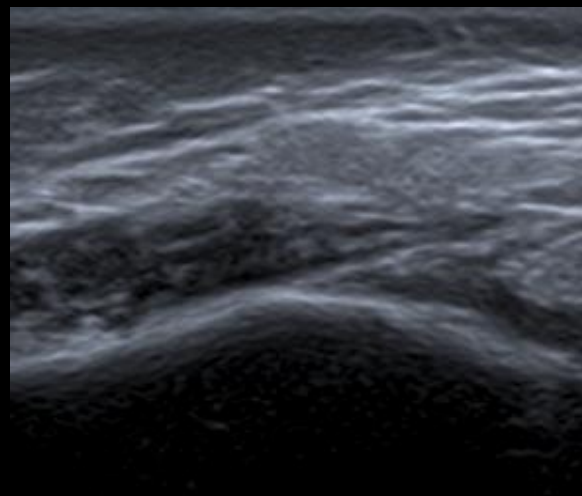


← Proceso inflamatorio adyacente

← Periostio

← Endostio

IZQUIERDA
(Normal)



← TCS Superficial

← TCS Profundo

← Músculo

← Cortical

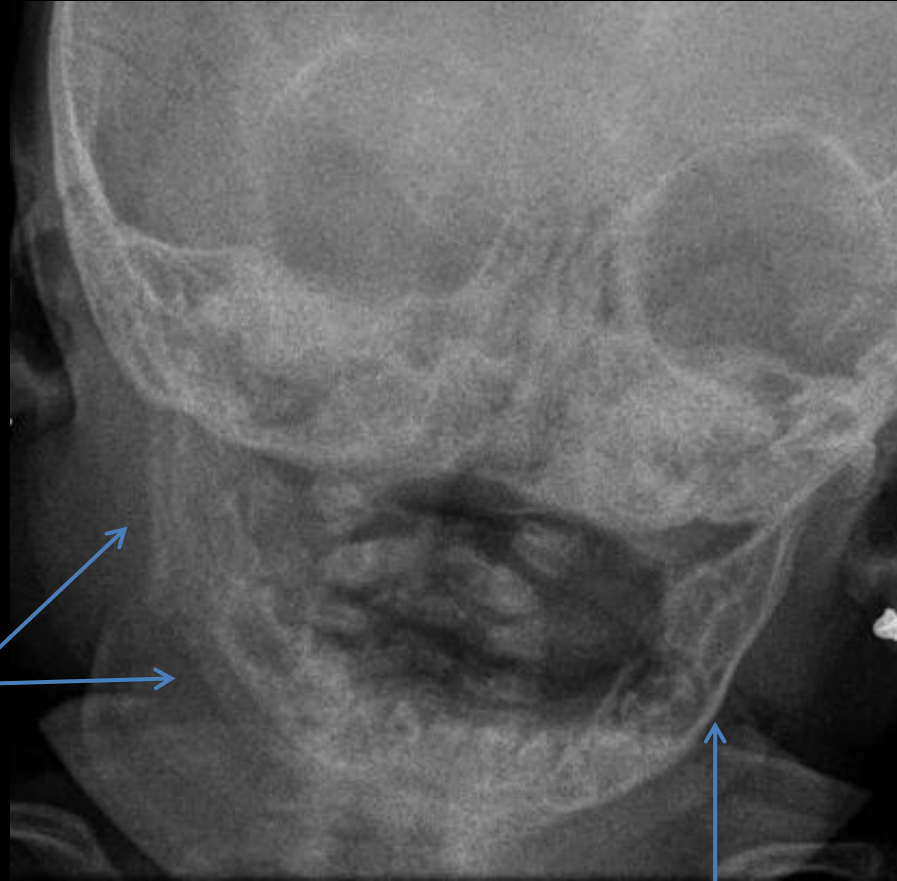
Aumento de la ecogenicidad de los planos blandos de la mejilla derecha.

Musculo masetero adyacente engrosado y heterogéneo asociado a reacción perióstica continua de la rama mandibular profunda al músculo en relación a periostitis.

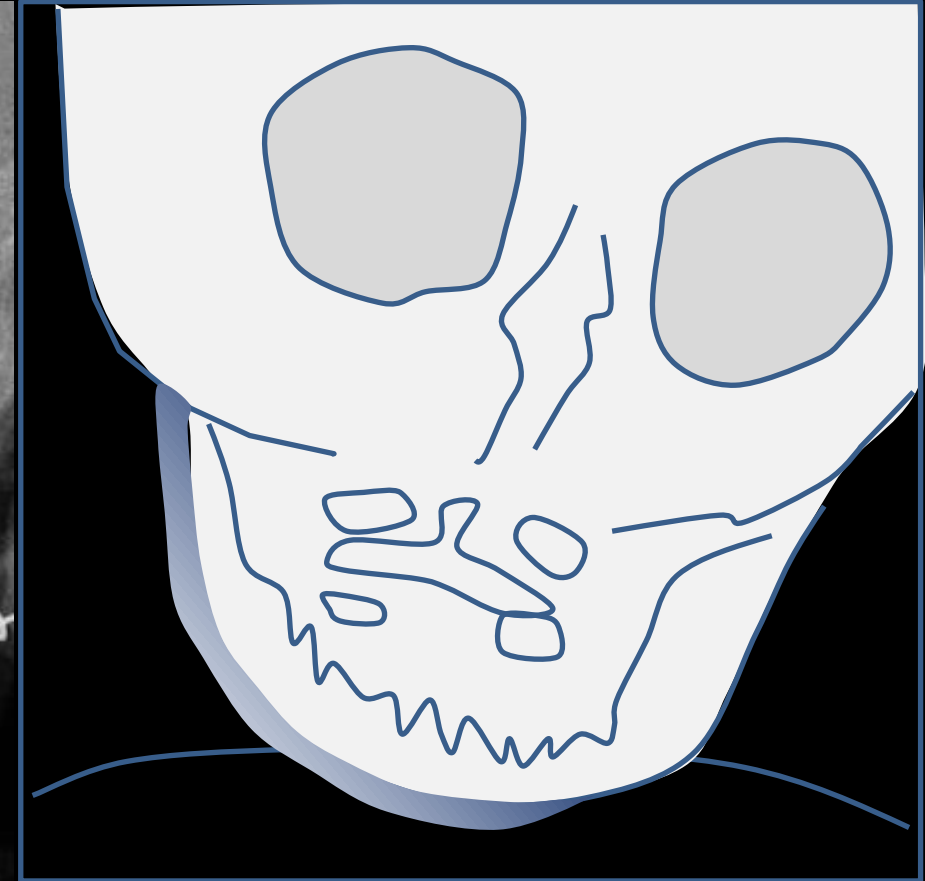
Radiografía

Periostitis laminar continua de la rama mandibular derecha, asociada a aumento de opacidad de las partes blandas adyacentes.

Reacción
perióstica
continua
(Patológico)



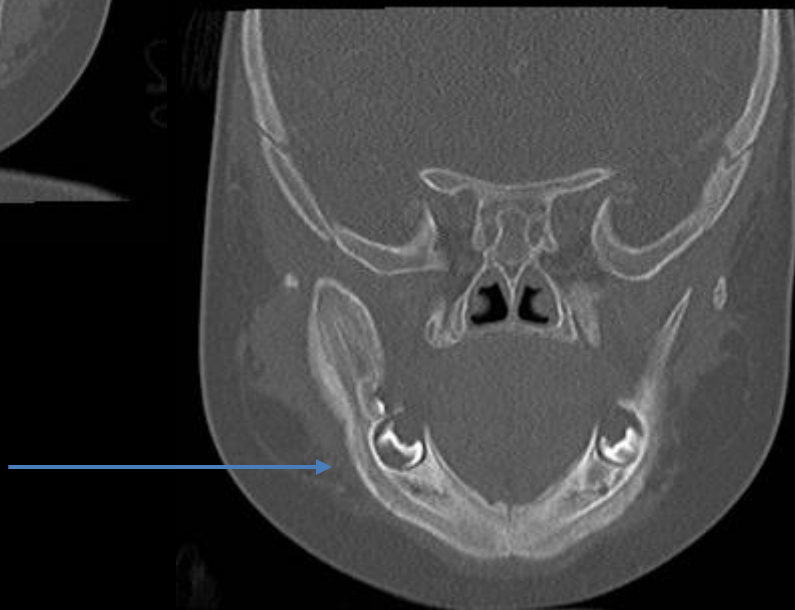
Cortical Respetada
(Normal)



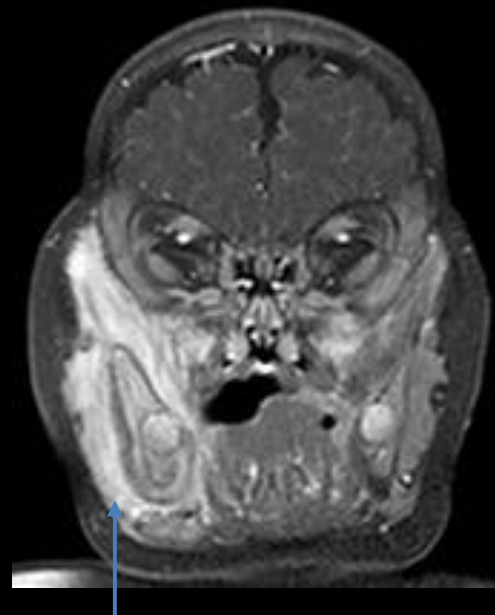
TC



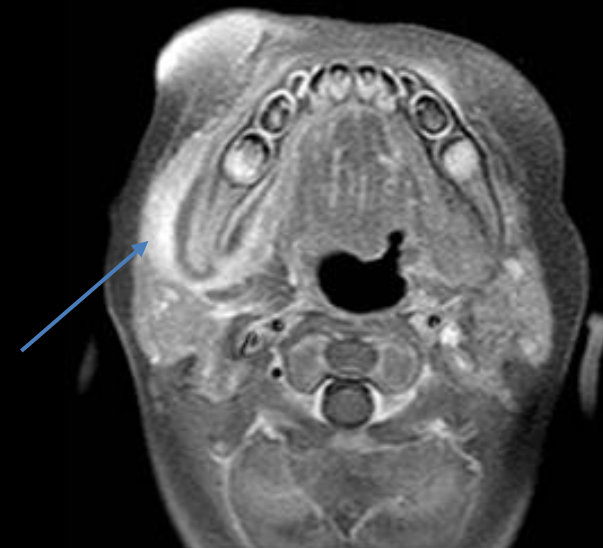
Hiperostosis mandibular bilateral que compromete las ramas horizontales y vertical derecha. Engrosamiento de partes blandas y planos musculares de ambos masenteros.



RMN



Periostitis concéntrica laminar mandibular bilateral, con mayor compromiso derecho. Ávido realce en las secuencias con contraste de las partes blandas adyacentes.



Discusión

La enfermedad de Caffey es un desorden benigno autolimitado de la primera infancia, con mayor prevalencia en los menores de 1 año.

Se caracteriza por una hiperostosis que afecta mas frecuentemente a la mandíbula (70-90%), clavículas, costillas y huesos largos. De forma asimétrica.

Presentación clásica radiológica: Periostitis laminar continua sin osteólisis + compromiso de partes blandas regional.

Clínicamente se presenta con discreto compromiso sistémico con reactantes de fase aguda elevados.

El diagnóstico de certeza es por radiografía.

Cuando el curso clínico es atípico o se sospechan otros diagnósticos diferenciales (osteomielitis, maltrato infantil, histiocitosis) se podría complementar el estudio con TC y/o RMN.

Conclusión

La enfermedad de Caffey es una entidad benigna poco frecuente en el lactante.

La sospecha **diagnostica** se confirma con los hallazgos típicos **radiológicos**.

El hallazgo es la periostitis laminar asimétrica con compromiso de partes blandas.

Bibliografía

- Sanders DG, Weijers RE. MRI findings in Caffey's disease. *Pediatr Radiol.* 1994;24(5):325-7.
- Jaramillo D, Dormans JP, Delgado J, Laor T, St Geme JW 3rd. Hematogenous Osteomyelitis in Infants and Children: Imaging of a Changing Disease. *Radiology.* 2017 Jun;283(3):629-643.
- Lee DY, Kim WJ, Kim B, Nho JH, Hong CH, Lee SM, Yoo ID, Lee C, Jung KJ. Differential Diagnosis between Child Abuse and Infantile Cortical Hyperostosis: A Case Report and Literature Review. *Int J Environ Res Public Health.* 2021 Nov 22;18(22):12269.
- Sarmiento VA, Rubira-Bullen IRF, Zanda MJ, Sampieri MBS, Yaedú RYF, Santos PSS. Unusual findings on infantile cortical hyperostosis: A case report. *Spec Care Dentist.* 2018 Sep;38(5):324-327.
- Ng RL, Koay HS, Jamil MT. Cortical hyperostosis, rare adverse effect of prostaglandin. *Med J Malaysia.* 2020 Nov;75(6):748-749. PMID: 33219191
- Siddiqui SA, Siddiqui GF, Maurya M, Shrivastava A, Singh MV. Caffey Disease in Infancy: A diagnostic dilemma for primary care physicians. *Sultan Qaboos Univ Med J.* 2020 Feb;20(1):e109-e111.
- Kamoun-Goldrat A, le Merrer M. Infantile cortical hyperostosis (Caffey disease): a review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008 Oct;66(10):2145-50