

Hiperostosis Cortical Infantil

Primeros casos reportados en Centro América

Dr. Luís Samra Dr.
Adán Zepeda***

Historia

Esta enfermedad fue descrita por primera vez en el año de 1930 por **Roske** en Alemania, desde entonces fueron reportados varios casos, pero fue Caffey en Estados Unidos quien junto con Silverman publicó en 1945 un trabajo en el que indicaba, como nuevo cuadro patológico a la Hiperostosis Cortical Infantil. En 1943 en Italia, De Toni había descrito bajo el título de Poliosteopatía Deformante congénita, un cuadro que era idéntico con el descrito por Caffey, agregándole además el carácter de congénito y regresivo, esto es, de curación espontánea. A partir de entonces, este nuevo síndrome fue diagnosticado con sorprendente más frecuencia y aunque en un principio hubo muchas confusiones con otros cuadros clínicos similares (sífilis, raquitismo, tuberculosis, osteomielitis, traumatismos, intoxicación con vitamina A, escorbuto, etc.), da la impresión de que realmente se trata de una enfermedad que recién comienza a aparecer, pues a pesar de las revisiones de grandes cantidades de material radiográfico hasta de 20 años atrás, no se ha podido encontrar evidencia de que haya existido.

Después de la comunicación de Caffey y Silverman, la Hiperostosis Cortical hace su aparición en otros países. En Francia se pudo diagnosticar en un feto y en un recién nacido. En Dinamarca, en dos miembros de una familia; en Canadá, en dos niños indios americanos; en Italia se reportan dos hermanos. Hasta la fecha se tiene conocimiento de más de 129 casos.

Etiología

Aún no se conoce el agente etiológico causal de esta enfermedad, muchas causas se han invocado como posibles factores determinantes, tales como: Infecciones virales, alergia, endocrinopatías, etc. Ninguna de ellas ha sido convincente, por no haber encontrado razones que las fundamenten con firmeza.

Actualmente la tendencia es a considerarla como consecuencia de las alteraciones de factores genéticos hereditarios (disgenesia), lo que parece estar apoyado en el hecho de haber sido diagnosticada en forma congénita, así como de haberse encontrado afectados varios miembros de una familia. Han sido descritos dos casos con alteraciones congénitas asociadas. Otros autores consideran (Caffey) que aunque no ha sido identificado un agente infeccioso causal, ellos consideran la hiperostosis cortical infantil como una infección del esqueleto, teniendo en cuenta la presencia

(*) Jefe del Departamento de Ortopedia y Traumatología del Hospital General San Felipe y de La Policlínica, S. A. (**) Jefe del Departamento de Pediatría del Hospital General San Felipe y de la Policlínica, S. A.

en estos casos de fiebre y aumento de la velocidad de sedimentación, encontrando además en raras ocasiones exudado pleural. Los antibióticos y quimioterápicos no modifican en ninguna manera la evolución del cuadro clínico.

Evolución

La hiperostosis cortical evoluciona en un periodo que va de dos semanas a uno y medio a dos años. Se han descrito casos crónicos con duración hasta de cuatro años, éstos, generalmente, dejando secuelas definitivas consistentes en deformidades esqueléticas. Es una enfermedad de pronóstico benigno y cuya curación espontánea es lo habitual. Lo* casos de muertes reportados no pueden ser decididamente atribuidos a la enfermedad en sí.

Diagnóstico diferencial

Desde el punto de vista clínico práctico, el diagnóstico diferencial es un punto de interés crucial. La hiperostosis cortical se confunde, con facilidad, con otros padecimientos y esta confusión es más frecuente aún, por el hecho de ser poco conocida y por lo tanto, que poco se piense en ella.

La sífilis es uno de los padecimientos que se presta a confusión, sin embargo, **en ella el diagnóstico clínico es fácil**, si faltan los antecedentes y la serología es negativa. La lesión ósea sífilítica es una periostitis que, a veces, puede ser esclerosante, pero que se acompaña frecuentemente de osteocondritis y a veces, con lesiones erosivas que afectan la epífisis; tiene carácter simétrico, hecho que no existe en la hiperostosis cortical. La sífilis muy rara vez afecta la mandíbula.

El diagnóstico de escorbuto puede descartarse pero no encontrarse los síntomas clínicos de hemorragias profusas en diversas partes de[cuerpo, así como por el antecedente de una ingestión insuficiente de vitamina C. Radiológicamente el escorbuto afecta decisivamente las epífisis de crecimiento que se muestran transparentes, con núcleos excéntricos y con un halo de mayor densidad. Hay-hemorragias subperiósticas y la mandíbula habitualmente se encuentra indemne.

El raquitismo generalmente aparece en época más tardía (ej congénito se considera dudoso), es una enfermedad generalizada, hay craneotabes, hay rosario costal, epífisis engrosadas, incurvación ósea; el fósforo en la sangre está alterado. Además, presenta el característico cuadro radiológico de metafisis acopadas por alteración de la zona de calcificación, las epífisis son deshinchadas y las deformidades óseas **mu**y frecuentes.

Caffey en 1950 describió un nuevo cuadro dado por la intoxicación de Vitamina A que, clínica y radiológicamente, tiene gran semejanza con la hiperostosis cortical. Inclusive, algunos autores consideraron la hipervitaminosis A como el factor etiológico del padecimiento que aquí se trata.

Sintetizamos los datos claves del diagnóstico diferencial.



	<i>Hiperostosis</i>	<i>Hiper- vitaminosis A</i>
Mandíbula afectada	X	—
Metatarso afectado	—	X
Nivel alto de Vitamina A en suero	—	X
Fiebre	X	—
Lesión escapular	X	—
Ingestión excesiva Vitamina A	—	X
Aparición temprana	X	—

La idea de tumor maligno puede descartarse por medio de la clínica (ausencia de ataque al estado general, no adenopatías, lesión ósea no osteolítica, mandíbula

afectada, no metástasis, etc.) pero el **diagnóstico** final aún con la minoración **benigna**, sólo lo dará la biopsia.

Cuadro clínico

Ambos sexos son afectados al parecer, con muy poca predilección para el femenino. La raza **latina**, según la opinión de algunos autores, es menos afectada **que** la sajona; de aquélla sólo se conocen los casos que han sido reportados por los autores italianos, así como uno descrito por **Cayler y Peterson** en una niña mexicana **de** ~2 semanas **de** edad, **residente** en Los Angeles, California, sin saber si **tal** diferencia racial **obedece** al **desconocimiento** del cuadro en los países latinos, o **a** una **verdadera** resistencia de la **enfermedad**'

No se trata en realidad de una enfermedad excepcionalmente rara; Sidbury **relata** haber visto 10 casos en cuatro años; Cayler y Peterson vieron 17 casos en **un** lapso de cuatro años.* y la creencia general es que el **número** de ellos aumenta cada año.

Los enfermos con este padecimiento tienen tres manifestaciones clínicas comunes a todos ellos, tales como: hiperirritabilidad, inflamación de los tejidos blandos y **engrasamiento** de la **cortical** de los huesos. La inflamación de los tejidos blandos aparece desde el principio de la enfermedad, de consistencia dura, es siempre profunda y nunca se **extiende** hasta tejido **celular** subcutáneo o piel, la que por lo **general** está brillante y tensa por el aumento de volumen de las partes inflamadas; ésta aparece **clínicamente** antes de que la hiperostosis se haga visible radiográficamente y desaparece mucho antes de que la hiperostosis sea invisible radiográficamente.



FIG. No. 1.—Aspecto que presentaba la cara y húmero derecho: Puede apreciarse el **engrasamiento** de las regiones mencionadas,

te; estos procesos inflamatorios desaparecen de manera progresiva sin evolucionar nunca hacia la supuración, por alguna razón desconocida la inflamación en la región escapular y facial nunca ha **aparecido** primero después del sexto mes de vida. El curso clínico prolongado y desigual de la enfermedad con remisiones y recaídas es uno de los rasgos más característicos del proceso. Por lo común se encuentra tumefacción dolorosa de la mandíbula, escápula y huesos largos. A la radiografía, la hiperostosis cortical sólo abarca la diáfisis de los huesos afectados. Esto acompañado

de irritabilidad, fiebre y leucocitosis, con aumento de la velocidad de sedimentación globular; pueden agregarse además algunas características encontradas en los casos estudiados; en primer lugar: la edad en que se presenta, que es por lo general dentro de los 6 primeros meses de la vida; el síntoma inicial suele ser el dolor y el aumento de volumen del maxilar inferior, no siendo raro también encontrar dolor en miembros superiores particularmente a nivel de la escápula y clavícula. Esto se manifiesta clínicamente por falta de movilidad **involuntaria** del segmento. Las regiones afectadas se palpan de consistencia dura; no hay adenopatías. Los movimientos del miembro o miembros afectados son limitados por el dolor, puede haber pseudoparálisis. La irritabilidad es frecuente sobre todo al ser manipulado el niño. La fiebre es baja, con caracteres de febrícula. Acompaña al cuadro la palidez Generalizada de tegumentos que está en razón directa con el grado de anemia existente. Se observan ocasionalmente cuadros de irritación pleural (pleuresía y derrame).

La hiperostosis cortical puede afectar a todos los huesos largos del esqueleto y también los planos (maxilares, escápulas parietales y frontales!). Las lesiones escapulares suelen ser siempre unilaterales y aparecen siempre durante la primera mitad del primer año. En ciertos casos la hipertrofia y esclerosis escapular de la hiperostosis cortical puede ser confundida con un tumor **maligno** e intentar hacer una cirugía radical. Ite todos los huesos, los maxilares, clavícula y cubito son los interesados más frecuentemente. Las lesiones mandibulares nunca aparecen en infantes mayores y niños. Radiográficamente estas lesiones han sido confundidas con osteítis purulenta y se han hecho drenajes quirúrgicos. Las lesiones claviculares son encontradas en todas las edades, puede ser uni o bilateral. El cubito es el hueso más comúnmente afectado en las extremidades. La hiperostosis cortical es bastante acentuada en los arcos laterales de las costillas, en las extremidades inferiores, la distribución es asimétrica y en los brazos y piernas las lesiones de hiperostosis presentan il menudo irregularidades marginales.

El laboratorio no proporciona datos de importancia, puede encontrarse un aumento de la sedimentación globular, con moderada leucocitosis (polimorfo* nucleares) así como una anemia ligera. La fosfatasa alcalina está elevada. Las pruebas negativas son de gran interés, ya que ayudan al diagnóstico diferencial con otros cuadros susceptibles de confusión. No se reportan datos patológicos ni en la orina ni en el L.C.R.; las reacciones serológicas el Maoutoux y el hemocultivo son negativos. Las Vitaminas A y C, el calcio y el fósforo aparecen con cifras normales en la sangre.

Hallazgos radiológicos

La imagen **radiológica** se manifiesta por engrasamiento de la cortical del hueso, con depósitos subperiósticos del hueso nuevo, con límites irregulares, esclerosis de la esponjosa al nivel de la diáfisis. La lesión respeta la metáfisis y las epifisis. Exceptuando la columna vertebral, los huesos del tarso, del carpo y la pelvis, se han descrito lesiones en todos los huesos restantes del esqueleto. El más frecuentemente afectado es, sin duda, el maxilar inferior, que sólo en raras ocasiones permanece indemne, siendo desde este punto de vista, un factor que puede prestar gran ayuda para el diagnóstico diferencial. Siguen, en orden de frecuencia, la escápula, la clavícula, las costillas y los huesos largos.

Cuadro histológico

La lesión histológica ha sido descrita como una alteración de las arteriolas que dan el aporte sanguíneo a la región afectada, produciendo hipoxia del tejido blando y necrosis total del hueso, lo cual altera el periostio que se **vuelve** proliferante determinando formación del tejido óseo nuevo e inmaduro debajo de él, tomándose a la vez, engrosado y congestionado, desprendiéndose fácilmente de la cortical ósea

Se observa también degeneración fibrosa en los músculos y en las partes blandas (tejido celular).

CASO NM /

Nombre: R. A. Edad: 5 meses. Procedente de Tegucigalpa, D. C, Colonia Palmira.

Fecha: 15 de junio de 1959.

Historia de la enfermedad

Inicia su padecimiento hace varios días por irritabilidad, llanto frecuente y elevación térmica moderada. En esas condiciones se inició tratamiento con antibióticos de amplio espectro sin obtener mejoría, pocos días después se notan aparición de tumoración dura y dolorosa en región izquierda de maxilar inferior, que aumenta de **volumen** progresivamente.

Antecedentes personales: sin importancia. Familiares: sin importancia.

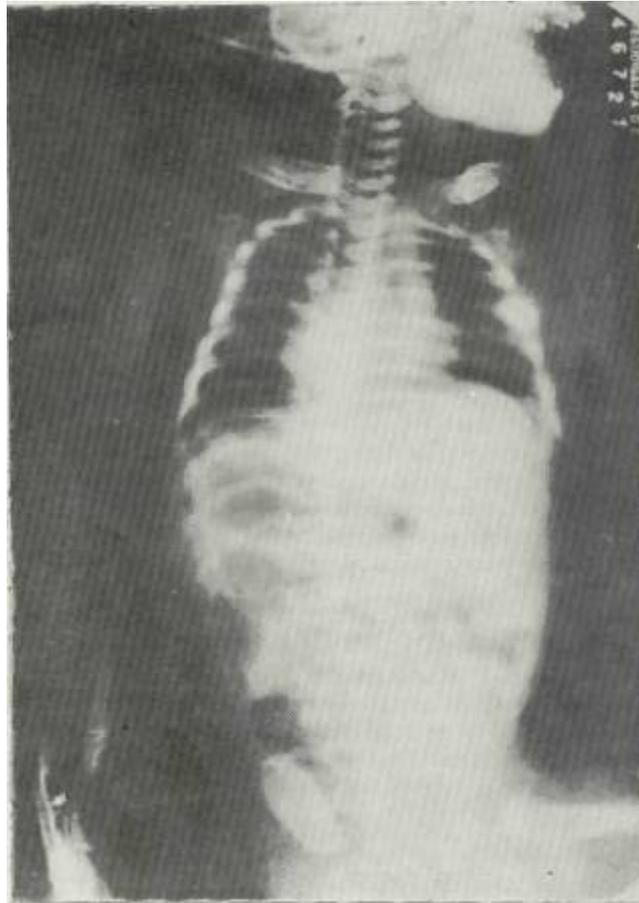


FIG. No. 1 -Noten en esta radiografía al engrosamiento de la Cortical del maxilar inferior, de la clavícula y de ambos

Exploración física: Lactante menor, bien nutrido, irritable y llorón, con temperatura de 38°C; cara con tumoración en región izquierda maxilar inferior, de consistencia dura, formando cuerpo con el hueso y dolorosa a la palpación que impide parcialmente la succión. Resto de la exploración física: sin importancia.

Exámenes de Laboratorio

Recuento globular: con discreta leucocitosis con predominio de **neutrófilos**. Rx: De cada (maxilar inferior) informe: **Osteomielitis** de la rama **izquierda** del maxilar inferior.

Tratamiento

Se dieron antibióticos de amplio espectro sin ninguna mejoría. Se **planeó** hacer tratamiento quirúrgico de la zona afectada, raspado.

Evolución

La madre no aceptó la intervención quirúrgica y fue trasladado a los Estados Unidos a la Clínica Mayo, donde le fue hecho el diagnóstico de hiperostosis cortical infantil; le prescribieron sedantes y reposo, en la actualidad el paciente está curado sin **ninguna** secuela.

Exámenes de laboratorio

Dosificación de la fosfatás en sangre y velocidad de sedimentación: aumentadas.

RX informó: presencia de hiperostosis cortical.

CASO No. 2

Nombre: A, J. R.

Edad: 3 meses y 10 días.

Procedente de Tegucigalpa. D. C. Barrio La Guadalupe.

Fecha: 28 de octubre de 1960.

Historia de la enfermedad

Inicia su cuadro hace varios días por proceso inflamatorio en región **izquierda** de maxilar inferior, progresa rápida mente invadiendo **el** lado derecho, afectando luego ambas clavículas y después a húmeros, trayendo consigo impotencia **funcional** total en miembros superiores, acompañándose de irritabilidad y llanto **frecuente**, así como **el** dolor al menor movimiento o palpación. En esas condiciones ingresa al servicio.

Antecedentes personales y familiares: **sin** importancia.

Exploración física: Lactante menor, irritable, llorón, con temperatura de 38° C, que presenta proceso inflamatorio en cara (maxilar inferior, hombros (regiones claviculares") y brazos; de consistencia dura, dolorosa al menor movimiento o a la palpación y cubiertas las **zonas** inflamadas por piel tensa brillante de coloración y temperatura **normal**, Resto de exploración física, sin datos de importancia.

Exámenes de Laboratorios.

G. B.: con leucocitosis de 11.800. G.

R.: 4 050.000. Hb: 9,5 gramos. 61%.

V.C.: 0.7.

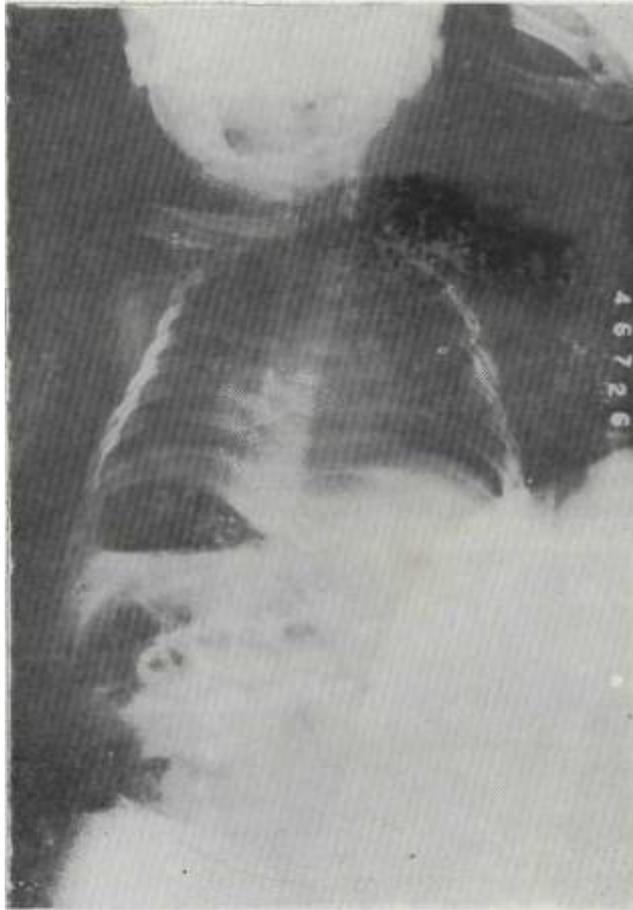


FIG. Ni. 3.—En esta radiografía, puede apreciarse el aspecto que presenta el maxilar inferior

N: 47. E: 0. B: 0. M: 4. L: 49.

Velocidad de sedimentación: 118 mm. en una hora.

Fosfatasa alcalina: 15.2 Unidades.

Fósforo inorgánico: 6.5 mgs. %.

Uroanálisis: Sin datos de importancia.

Coproparasitoscópico: Negativo.

RX, informe: Apreciamos proceso de hiperostosis Cortical a nivel de ambas clavículas en toda su extensión. En las diálisis de los húmeros y en forma incipiente en las diáfisis femorales. El mismo proceso se aprecia en el maxilar inferior en toda su extensión, lo mismo que en la cuarta y séptima costillas derechas. En el cráneo se observan aparentes soluciones de continuidad a nivel de los parietales. Es imperioso el control periódico.

Tratamiento

Se administraron sedantes (Fenobarbital), cortisona y antipiréticos. La evolución es satisfactoria, han desaparecido totalmente el dolor y los edemas en partes blandas. El niño ha recuperado su movilidad y puede mantenerse sentado.

Radiográficamente hay mejoría franca.

CASO N° 3

Nombre: M. G. M.

Edad: 4 meses.

Procedente de Comayagüela, 13 calle, entre 7' y 8* Avenidas.

Fecha: 21 de octubre de 1960.

Historia de la Enfermedad

Hace 5 días su madre le ha notado deformidad en cara a expensas del maxilar inferior en su parte izquierda, que se acompaña de irritabilidad, llanto y discreta incapacidad para la succión. En esas condiciones ingresa al Servicio.

Antecedentes personales y familiares: sin importancia.

Exploración física: Lactante menor de 4 meses de edad, con temperatura de 38 **grados** centígrados, irritable, con llanto frecuente y discreta incapacidad para la succión. Sacies deformada por pequeña tumoración localizada en la región izquierda del maxilar inferior, de consistencia dura, dolorosa a la palpación y presión: cubierta por piel de coloración normal. Resto de exploración física, sin datos de importancia.

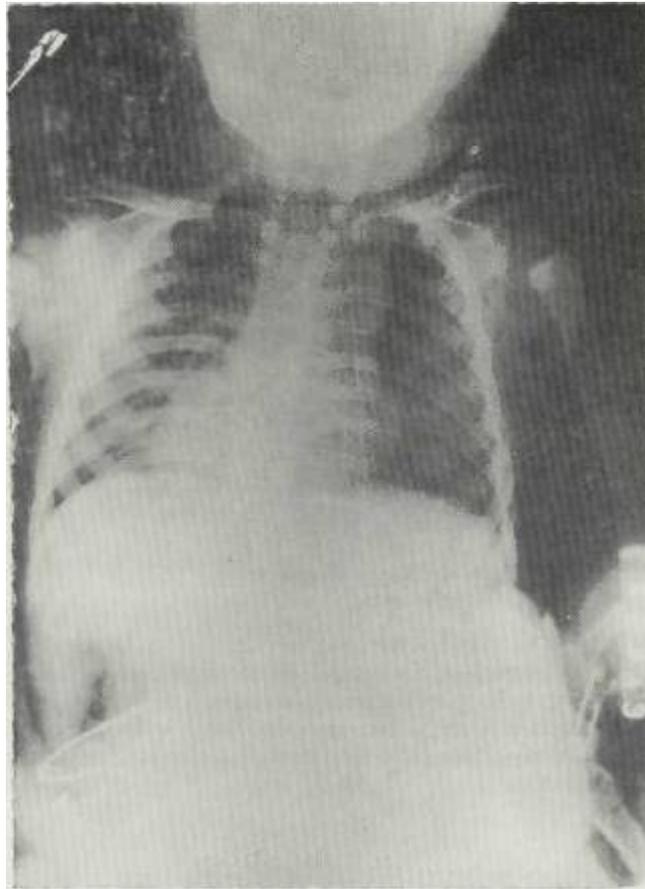


FIG. No. 4.—En esta radiografía, tomada 2 meses después de **Iniciado** el proceso, puede verse claramente la evolución satisfactoria de

Exámenes de Laboratorio

Leucocitos: 8.200 X mm³.
Glóbulos Rojos: 4.270.000 m³.
Hb 11 gs. 70%. N: 8. E: 4. B:0. M: 1. L: 87.
Velocidad de sedimentación: 15 mm. en 1 hora.
Fosfatasa alcalina: 14.5 U. Norma] de 15 a 4 U.

Tratamiento

Sedantes (Fenobarbital) Cortisona.

Evolución

Ha sido satisfactoria, no hubo progreso del proceso inflamatorio, el cual en la actualidad ha desaparecido casi totalmente.

CASO No. 4

Nombre: P. R. A.
Edad: 1 año y 15 días.
Procedente: Tegucigalpa, Barrio Abajo.
Fecha: 30, X, 1961.

Historia de la Enfermedad

Inicia su padecimiento hace cuatro días por irritabilidad, llanto frecuente al momento de la succión y presencia, dos días después, de inflamación de la cara en **región** de mejillas y mentón.

Antecedentes personales: Negativo.
Antecedentes familiares: Negativo.

Exploración Física

Lactante menor de 1/12 y 15 días de edad, bien nutrido, con buena respuesta a estímulos externos. Muy irritable y llorón, con temperatura de 39° C. Cara con proceso inflamatorio duro, doloroso, sin alteración de la piel, localizado en región maxilar **inferior**. Con dificultad para la succión. Resto de exploración física: sin datos de importancia.

Exámenes de Laboratorio

Recuento globular: Con leucocitosis moderada 14.000. G. B. con predominio de linfocitos 65%. Velocidad de sedimentación: 68 mm. en una hora. Fosfatasa alcalina: 4 U. Fósforo inorgánico: 5 mgs. %. Uroanálisis y coproparasitoscópico: Negativo.
Rx de cara informó; Presencia de lesiones de hiperostosi* cortical de maxilar inferior.

Tratamiento

Fenobarbital y antipiréticos.
Evolución: satisfactoria. Ha desaparecido el dolor.

B I B L I O G R A F Í A

- 1.—BENNET, H. S. y NELSON, T. R.- -Prenatal Cortical Hyperostosis, Year Book of Radiology 54:81-82, 1953.
- 2.—CAFFETT, J. y SILVERMAN, N. A.- Infantil Cortical Hyperostosis. Preliminary Report on a New Syndrome Am. J. roentgenol 54^o.1.16, 51
- 3.—CAFFEY, J.—On some late Skeletal Changes in Chronic Infantil cortical Hyperostosis, Radiology 59: 651-657, 1952.
- 1.—CAFFEY, J.—Infantil Cortical Hyperostosis. A review of the Clinical and Radiographic Features. Proceedings Royal Soc, Med. London 50 (5). May 1957
- 5.—CORRIGAN, C. y LYNN, R. B.- Infantile Cortical Hyperostosis Report of a case in an Infant, Canadian Med. Assn. J. Toronto 11-43, julio 58.
- 6.—HAWORTH, M.—Textbook of Orthopedics, Saunders Co., Philadelphia and London,
- 7.—KITCHIN, I. T>.: An atypical Case of Infantil Cortical Hyperostosis. J B.J.S, Vol. 33:248-50-
- 8.—SIERRA, R. >.; FERNANDEZ, H. E.—La Hiperostosis Cortical Infantil, Importancia de su diagnóstico pediátrico. Primer caso reportado en la Institución. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. Vo. XVII N' 4:587.601.
- 9.—WALLJCY, J,—A Case Of Infantil Cortical Hyperostosis affecting only Clavicle and Scapula J.B.J.S. 35-42&-31.