

TUMORACION PARAVERTEBRAL

Dres. Rita Fernandez, Jaime Cohen Arazi

Una paciente de sexo femenino, de dos meses y medio de edad, es traída al Servicio de Emergencia del Hospital Garrahan por su madre quien le había notado una tumoración en región posterior del tórax, el día previo a la consulta.

Se trataba de una lactante nacida de embarazo y parto normales, sin evidencia de patología perinatal, maduración acorde a la edad. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

La niña se encontraba en buen estado general, afebril, normohidratada, compensada hemodinamicamente, eutrófica. Con un peso de 5700gr. (Percentilo 75). Como dato positivo se observó una tumoración paravertebral izquierda de aproximadamente 10cm x12cm.x8cm., con ligero aumento de la temperatura y dolorosa a la palpación.

■ ¿Qué exámenes iniciales solicitaría a esta paciente?

Se efectuó una radiografía de tórax frente que no mostró alteraciones y una ecografía de partes blandas con engrosamiento de la pared torácica por debajo del tejido celular subcutáneo del hemitórax izquierdo; dicho espesor torácico presentaba flujo sanguíneo.

En el hemograma se informó un recuento de 21500 blancos/mm³, hemoglobina de 6,7 gr/dl, hematocrito 21,1%; recuento de plaquetas 196000/mm³ y una eritrosedimentación mayor de 100 mm en la primera hora.

■ ¿Qué diagnóstico presuntivo se plantearía en esta paciente?

Con los datos obtenidos se planteó que el origen de la tumoración pudiera ser neoplásico o inflamatorio.

Se tomaron dos hemocultivos y se decidió medicarla

con ceftriaxone endovenoso. A las 48 hs. con el resultado negativo se suspendió el tratamiento antibiótico. Se solicitó una tomografía computada de tórax que no evidenció presencia de adenopatías ni tumoraciones.

Un nuevo hemograma, informado por Hematología, arrojó los siguientes valores: recuento leucocitario 15900/mm³, neutrófilos 36%, linfocitos 42%, monocitos 20%, hemoglobina 8 gr/dl, hematocrito 23,8%, plaquetas 275000/mm³.

En los días posteriores la tumoración continuó sin variantes, pero llamó la atención que la niña movilizaba menos el miembro superior derecho y se constató dolor y engrosamiento en la región clavicular derecha. Se repitió la radiografía de tórax frente para visualizar la clavícula. En la misma se evidenció engrosamiento perióstico con aumento de partes blandas a nivel de los arcos posteriores de las costillas desde la quinta a la décima del lado izquierdo (Figura 1). Además se encontró evidencias radiográficas de engrosamiento perióstico con aumento de partes blandas en la región maxilar inferior (Figura 2).



Figura 1



Figura 2

Con estos resultados se solicitaron radiografías de miembros observándose engrosamiento perióstico en ambos húmeros, radios y cúbitos (Figura 3).

■ **¿Cuál es su diagnóstico?**

Con la aparición de las lesiones radiológicas en el transcurso de la internación se efectuó el diagnóstico de hiperostosis cortical infantil o enfermedad de Caffey, otorgándose el egreso hospitalario con tratamiento antiinflamatorio con ibuprofeno vía oral.

■ **¿Cuáles son los aspectos que deben vigilarse en la evolución de esta paciente?**

En los subsiguientes controles la tumoración paravertebral izquierda impresionó disminuida pero se hicieron



Figura 3

más notorias con la evolución la tumefacción facial y clavicular derechas.

Se solicitaron estudios de laboratorio y radiológicos con valores de leucocitos $12600/\text{mm}^3$ con 40% de neutrófilos, 44% de linfocitos, hemoglobina 8,7 gr/dl, hematocrito 25,7%, plaquetas $293000/\text{mm}^3$. eritrosedimentación 65 mm. Las radiografías no presentaron cambios con respecto a las previas. Por encontrarse sin dolor, con mejoría de su anemia y discreto descenso de la eritrosedimentación se decidió continuar con el mismo tratamiento y controles mensuales.

HIPERTROSIS CORTICAL INFANTIL

La hipertrosis cortical infantil o enfermedad de Caffey fue descrita como una nueva entidad en 1945 por Caffey y Silverman.

La enfermedad se manifiesta en el primer semestre de la vida, generalmente en el curso del segundo o tercer mes, siendo excepcional luego del quinto mes. Se han comunicado casos presentes desde el nacimiento, e incluso durante la vida intrauterina (desde la semana 31); en estos pacientes la enfermedad es particularmente severa.

La ocurrencia familiar ha sido documentada, lo que sugiere una base genética. Se acepta que la herencia sería autosómica dominante, con expresión y penetrancia variable. Sin embargo la ocurrencia en hermanos sin historia familiar plantea la posibilidad de heterogeneidad y la existencia de una forma autosómica recesiva severa.

Inicialmente el lactante se encuentra irritable, puede presentar palidez, febrícula o fiebre alta.

La tumefacción de tejidos blandos en uno o más sitios puede ser el primer signo de aparición. Los sitios más frecuentemente involucrados son la zona clavicular, la mandibular, la región escapular y las extremidades inferiores, en particular la zona tibial. La tumefacción de consistencia firme se acompaña de aumento de la temperatura y rubor local. En algunos casos las modificaciones posturales de las extremidades simulan una pseudo parálisis.

Los exámenes de laboratorio pueden mostrar anemia y leucocitosis moderadas, ESD acelerada en 20% de los casos y fosfatasa alcalina ligeramente aumentada.

Las anomalías radiológicas son precoces, comprometen la diáfisis de los huesos, mostrando un desdoblamiento de la cortical que adquiere un aspecto fusiforme. Las lesiones pueden ser polimorfas, variando desde el compromiso localizado hasta la extensión a toda la diáfisis. En algunos casos la hiperostosis es considerable, dando una tumefacción irregular que triplica o cuadruplica el diámetro del hueso. Aunque la RNM muestra imágenes excelentes en huesos y partes blandas, no tiene un valor adicional para el manejo del paciente, sólo en casos dudosos la resonancia puede proveer información adicional acerca de la presencia de hemorragia subperióstica.

El examen histológico muestra un tejido rico en polimorfonucleares que reemplaza al periostio. El proceso se extiende sobre los tejidos adyacentes provocando edema.

Posteriormente el periostio se organiza con proliferación fibrosa y osteoblástica que luego se calcifica. En el estadio final esta zona de hiperostosis se asimila a la anatomía del hueso sano.

Se encuentra también proliferación en la íntima de las arteriolas por debajo de la zona inflamatoria sugiriendo la posibilidad de que la hipoxia secundaria juegue un rol en el desarrollo de la hiperostosis. La biopsia de tejido muscular muestra necrosis con reemplazo fibroso y grasa.

Los exámenes radiográficos, la historia clínica y el examen físico se consideran suficientes elementos para el diagnóstico diferencial y el seguimiento del paciente.

El tratamiento con corticoides puede modificar las manifestaciones clínicas de la enfermedad y su empleo en cursos cortos se puede considerar en las formas muy dolorosas. De todas maneras el tratamiento no modifica la evolución de las lesiones radiológicas y no previene las recidivas. La evolución de la enfermedad es habitualmente benigna.

Aún hoy la causa y la patogenia de la enfermedad permanecen desconocidas.

LECTURA RECOMENDADA

- Caffey J, Silverman WA. Infantile cortical hyperosteoses: preliminary report on a new syndrome. AJR 1945;54:1-16.
- Maroteaux Pierre. Les maladies osseuses de l'enfant. Ed.Flammarion 1982:396-398.
- Bernstein RM, Zaleske DJ. Familial aspects of Caffey's disease. Am J. Orthop 1995;24(10):777-81.
- Hatori M, Kondo Y, Kokubun S. Radiological and laboratory features of infantile cortical hyperostosis. A case report. Int Orthop 1998;22(4):272-4.
- Saatci I, Brown J.J, McAlister W.H. MR findings in a patient with Caffey's disease. Pediatr Radiol 1996;26:68-70.