

## HYPEROSTOSE CORTICALE INFANTILE : à propos d'un cas

### Infantile Cortical Hyperostosis: Case report

A. Ly-Ba<sup>1</sup>, O. A. Abdallah<sup>2</sup>, S. Ba-Diop<sup>1</sup>, F. Ly-N'Diaye<sup>3</sup>, M. Badiane<sup>1</sup>, M. Sarr<sup>3</sup>, H. D. Sow<sup>3</sup>

1- Service de Radiologie. CHNU de Dakar ; 2-Service de Pédiatrie. CHNU de Nouakchott ; 3- Service de Pédiatrie. CHNU de Dakar

Correspondances : Aïssata Ly-Ba : BP 5382 Fann. Dakar. Sénégal. Tél: B: 00221-825-03-08 poste 379 ; D: 00221-855-94-97 ; P: 00221-569-67-88 ; Fax: 00221-825-80-05 ; E-mail: salane@refer.sn

**Résumé :** L'hyperostose corticale infantile (HCI) ou maladie de Caffey et Silverman est une affection atteignant le squelette surtout les os plats, les fascias et les muscles adjacents. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 3 mois, de sexe féminin, d'origine mauritanienne, référé avec le diagnostic d'ostéite récurrente de la clavicule gauche. Les motifs de consultation sont des pleurs incessants et une impotence fonctionnelle du membre supérieur gauche. L'examen physique montre des tuméfactions mandibulaire et claviculaire sans fièvre. Le bilan biologique montre des signes inflammatoires. Les radiographies standard mettent en évidence un épaississement cortical de la clavicule et de la mandibule gauches. L'intérêt d'une telle observation réside dans la rareté de cette affection, son originalité quant à l'extrême précision des limites d'âge, dans le caractère déroutant mais pourtant évocateur de sa symptomatologie, du moins dans les localisations classiques et dans la possibilité de diagnostic anténatal.

**Mots-clés:** Os, Tuméfaction, Hyperostose

**Summary :** Infantile cortical hyperostosis (ICH) or Caffey-Silverman disease is affection that attained skeleton most frequently flat bones, contiguous fasciae and muscles. We reported the case of a 3 months old female infant of Mauritanian origin, referred for recurrent osteitis of the left clavicle. The present complain are incessant snivelling and functional disability of the left upper limb. Examination showed clavicular and mandibular swelling, without fever. Biological check-up showed inflammatory signs. Radiographies showed cortical thickening of the left clavicle and mandible.

Interest of such an observation is in the rarity of this affection, its originality as for the striking age limitation, in the disconcerting but suggestive symptomatology, at least in the classical sites and in the possibility of its antenatal diagnosis.

**Keys-words:** Bone, Tumefaction, Hyperostosis

**Introduction :** L'hyperostose corticale infantile (HCI) ou maladie de Caffey et Silvermann est une affection atteignant le squelette, préférentiellement les os plats, mais aussi les fascias et les muscles adjacents. C'est une affection rare dont l'étiologie est inconnue et la pathogénie obscure. Elle s'observe sous tous les climats, en toutes saisons, dans tous les milieux socioculturels, sans prédisposition raciale, sans distinction de sexe et avec une limite d'âge remarquablement précise (5<sup>ème</sup> et 7<sup>ème</sup> mois). Elle se manifeste dans les premières semaines de vie et parfois en anténatal. Son diagnostic est évoqué grâce à la scintigraphie et à la radiographie standard. L'échographie est d'un apport certain en anténatal. Elle bénéficie depuis peu des examens comme la tomodensitométrie et surtout, à la phase précoce l'imagerie par Résonance Magnétique. Son évolution et son pronostic sont incertains nous présentons une observation dont l'intérêt réside dans la rareté

de cette affection, dans son originalité quant aux circonstances de survenue et dans la possibilité de son diagnostic anténatal.

**Observation :** Il s'agit d'un nouveau-né de 3 mois, de sexe féminin, d'origine mauritanienne, référé par le Centre Hospitalier National de Nouakchott avec le diagnostic d'ostéite récurrente de la clavicule gauche. Dans ses antécédents, on note quatre hospitalisations à 10, 25, 45 jours et 2 mois. Aucun antécédent familial particulier n'est noté. Les motifs de consultation sont des pleurs incessants, une tuméfaction du visage, une tuméfaction et une impotence fonctionnelle du membre supérieur gauche. Les constantes anthropométriques sont normales avec un poids à 6400 g et une taille à 57 cm. La température est de 37°4. L'examen physique montre un nourrisson agité, criant au moindre contact, avec une tuméfaction de la partie gauche du visage prédominant sur la région génienne et de la

clavicule gauche, douloureuses à la palpation et à la mobilisation sans augmentation de la chaleur locale. Le bilan biologique montre une anémie, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et une accélération de la vitesse de sédimentation. Les radiographies standard mettent en évidence des géodes claviculaires, des appositions périostées claviculaires et mandibulaires gauches (Figures 1, 2). L'évolution est favorable sous anti-inflammatoires.

**Discussion :** L'hyperostose corticale infantile (HCI) a été décrite par Caffey en 1939 dans une observation concernant un patient atteint de syphilis, mais n'a été clairement identifiée qu'en 1945 en collaboration avec Silvermann (1), indépendamment des travaux antérieurs de plusieurs auteurs dont West en 1888, Roske en 1930, Hagmann en 1937, Chiari en 1938, Ellis en 1939 et De Toni en 1943 cités par Silverman (2). De nombreux cas ont été publiés depuis, dont certains ont concerné l'Afrique blanche et aucun à notre connaissance l'Afrique noire.

La maladie de Caffey serait rare. Elle s'observerait sous tous les climats, en n'importe quelle saison, sans distinction de race ou de sexe, quelque soit l'origine rurale ou citadine, le niveau socioéconomique et le niveau d'instruction. Elle survient en règle pendant le premier semestre et souvent vers le 5<sup>ème</sup> mois. L'âge moyen est de 9 semaines (2,3). Cette limite d'âge est telle qu'elle a fait dire à Caffey qu'on ne peut pas parler d'ICH avant le 5<sup>ème</sup>-7<sup>ème</sup> mois (1). Il existe cependant des extrêmes allant de 10 semaines avant la naissance à l'âge adolescent. Il faut noter l'existence de formes particulières par l'âge de survenue, soit anténatales avec des formes létales révélées par des incurvations diaphysaires ou un hydramnios et confirmées par l'échographie qui retrouve des appositions périostées (4), soit tardives pouvant se manifester à l'âge adulte. Chez notre patient, l'âge de survenue fait évoquer une forme précoce dont le début a pu être anténatal.

L'HCI se caractérise cliniquement (2, 3, 5, 6) par un début brutal avec une irritabilité, des troubles de l'appétit et des pleurs à la mobilisation. A la phase d'état, les cris deviennent incessants, puis surviennent des tuméfactions des parties molles fermes voire dures, «de bois», douloureuses, respectant le

tissu cellulaire sous-cutané, typiquement localisées aux régions géniennes, mandibulaires, claviculaires et aux os longs, mais fait remarquable sans rougeur, sans augmentation la chaleur locale, sans suppuration et surtout sans fièvre comme dans notre observation. Des modifications posturales des extrémités simulant des pseudo paralysies peuvent être notées. D'autres formes se signalent par leur pauvreté clinique ou par leur localisation atypique qui peut être unique ou multiple.

Les examens biologiques montrent une anémie, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, une hyperplaquetose parfois une thrombopénie, une hyperphosphatasémie alcaline, une accélération de la vitesse de sédimentation et une élévation de la protéine C réactive et des immunoglobulines. La scintigraphie montre une hyperfixation précoce (2, 3, 6). Chez notre patient, l'anémie, l'hyperleucocytose et l'accélération de la VS sont retrouvées. La scintigraphie n'a pas été réalisée.

Les radiographies standard mettent en évidence (3) au stade de début une perte de netteté de la corticale osseuse qui se confond avec l'épaississement des parties molles adjacentes. Puis apparaît une densification de l'espace cortico-périosté ainsi créé, dont la transparence semble correspondre à celle de l'os normal. Il en résulte un aspect dédoublé de la corticale qui prend un aspect fusiforme. La limite de ce soulèvement cortical est souvent irrégulière et ondulée et l'ancienne corticale reste encore visible. L'aspect réalisé quelques semaines plus tard est celui d'une gaine péri osseuse épaisse et irrégulière, se raccordant avec l'os sain métaphysaire sans affecter l'extrémité de la métaphyse, le cartilage de croissance et l'épiphyse avec l'aspect de la «corde d'un arc». Dans les mois suivants, l'hyperostose va s'organiser et se modeler en surface (2, 3). Les localisations les plus fréquentes sont les os plats, en particulier la mandibule dont l'atteinte représenterait 75% des cas (2), la clavicule, l'omoplate et les côtes mais aussi les os longs, en particulier l'ulna. Au niveau des os longs, les lésions siègent au niveau des diaphyses et sont en règle asymétriques tandis que les métaphyses, les cartilages de croissance et les noyaux épiphysaires sont normaux (2). Le crâne, le rachis, les os du nez et les phalanges sont le

plus souvent épargnés (2,3). Dans certaines formes, en particulier au niveau du crâne (2) on note la présence de géodes frontales ou pariétales. Il faut noter l'extrême polymorphisme des lésions et l'atteinte mandibulaire est un élément clé quand le diagnostic est hésitant. La tomodensitométrie montre des signes identiques mais plus précoces. A l'IRM qui est le maître examen (2, 3, 5, 6), on note dès le début un signal élevé de la moelle osseuse en T1 et surtout un hypersignal des parties molles en T2 correspondant à l'œdème, tandis que la réaction périostée apparaît sur les os longs comme une couronne de signal intermédiaire encerclant la diaphyse. Mis à part l'existence de géodes, les signes radiologiques retrouvés chez notre patient sont évocateurs. L'IRM n'a malheureusement pas été faite car nous n'en disposons pas.

L'évolution se fait habituellement vers la guérison spontanée sans séquelles après 3 semaines à 3 mois et souvent après plusieurs poussées qui peuvent survenir jusque dans la deuxième décennie, les tuméfactions pouvant récidiver dans leur site d'origine ou ailleurs (2, 7). Des complications peuvent survenir, à type de dyspnée et de dysphagie en cas d'atteinte mandibulaire (8), de pseudo paralysie dans les formes scapulaires, de torticolis dans les atteintes claviculaires, de ptosis dans les formes orbitaires (9) et de surélévation de la coupole diaphragmatique avec épanchement pleural dans les localisations costales (3). L'hyperplaquetose peut s'accompagner de thromboses. L'affection peut laisser des séquelles (2, 10) comme une hypoplasie ou une asymétrie mandibulaires, des incurvations des os longs, des fusions osseuses intéressant le plus souvent les côtes, le radius, le cubitus, le tibia et le péroné. Les rares cas de décès seraient plutôt en rapport avec une infection intercurrente. L'évolution hospitalière a été favorable chez notre patient, sans aucune des complications suscitées mais l'ayant perdu de vue, nous ne saurions affirmer l'existence de séquelles ou de rechutes.

Depuis les travaux d'Eversole et collaborateurs (11), on sait que les lésions anatomopathologiques consistent en une disparition de la couche fibreuse du périoste, une importante réaction inflammatoire étendue aux tissus mous et une infiltration leucocytaire constituée essentiellement de polynucléaires et

parfois des micro-abcès. L'examen anatomopathologique n'a pas été fait chez notre malade.

Sur le plan étiopathogénique, le mécanisme de cette affection n'a toujours pas été élucidé. Tous les prélèvements visant à prouver la nature bactérienne ou virale de cette affection n'ont pas été concluants. On a rapporté une positivité des sérologies au cytomégalovirus et à la rubéole (12). L'élévation de la protéine C réactive pourrait témoigner de sa nature infectieuse. Un taux élevé de prostaglandines E endogènes a également été signalé (13). Chez certains patients, une maladie de Wiskott-Aldrich ou purpura thrombocytemique est associée (2). A côté de la forme sporadique, l'existence de formes familiales a permis de suggérer une transmission autosomique dominante. L'atteinte mandibulaire y serait plus rare et les localisations aux membres plus fréquentes (3). Chez notre patient, aucun antécédent personnel ou familial particulier n'a été rapporté et aucune étiologie n'a pu être retenue.

Dans sa forme habituelle, l'HCI peut être confondue non pas tant avec les hyperostoses d'origine traumatique ou médicamenteuse que l'interrogatoire permet d'éliminer qu'avec la syphilis, le scorbut, l'ostéomyélite, la maladie des enfants battus, la mucopolysaccharidose de type II et l'ostéoarthropathie hypertrophique pneumique, mais ces dernières prédominent en général sur les métaphyses des os longs (3). De plus, la sérologie permet de confirmer le diagnostic de syphilis et les destructions osseuses, l'ostéomyélite. Les formes anténatales ont fait discuter une ostéogenèse imparfaite avec pour conséquence une interruption de grossesse. L'hyperostose corticale dysplasique de Kozlowski et Tsurata, affection létale qui se traduit par une anasarque, un épaississement cortical et un aspect effilé des métacarpiens a parfois été évoquée (14). L'administration de prostaglandines E dans certaines cardiopathies congénitales cyanogènes peut donner des aspects similaires, mais les lésions sont symétriques et n'intéressent jamais la mandibule (15). Les formes monostotiques posent parfois de difficiles problèmes diagnostiques avec les tumeurs osseuses d'où l'intérêt de l'IRM.

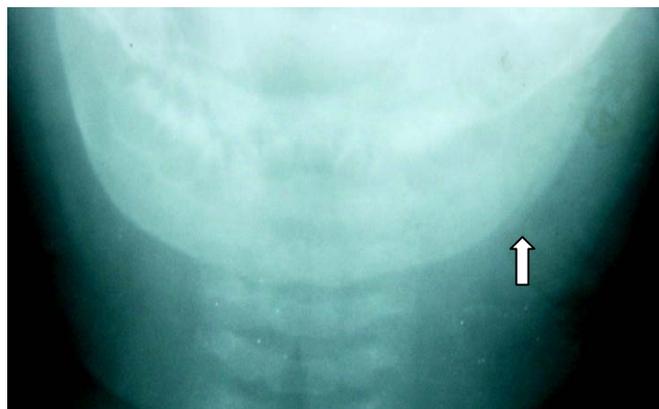
**Conclusion :** La maladie de Caffey est une affection rare. Son diagnostic est facile quand la localisation est typique. Il peut être ardu quand il s'agit d'une localisation aux os longs en particulier monostotique. Elle doit être évoquée devant toute tuméfaction douloureuse non fébrile de l'enfant, et en particulier quand tous les prélèvements bactériologiques sont négatifs. Ce postulat devrait changer les habitudes dans nos pays où les plateaux techniques commencent à s'enrichir d'IRM et cet examen doit être réalisé en première intention quand il est disponible. Il permettrait probablement de découvrir des hyperostoses corticales infantiles parmi tant de lésions étiquetées ostéites ou ostéomyélites.

**Références :**

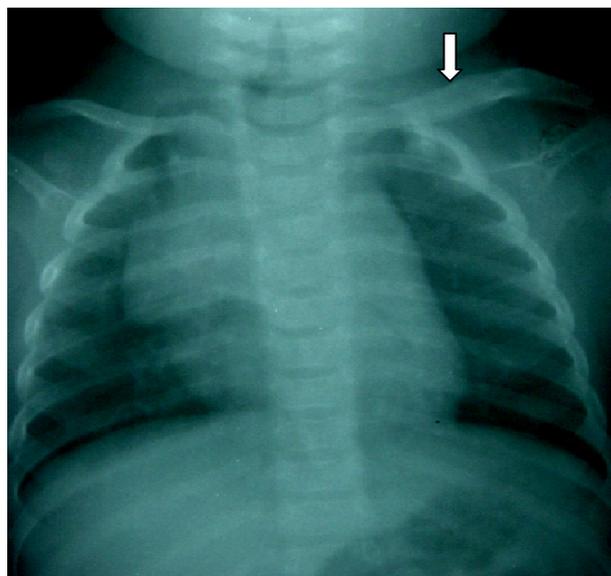
- 1- Caffey J., Silvermann W.A.: Infantile Cortical Hyperostosis; preliminary report of a new syndrome. Am J Roentgonol 1945; 54: 1-16
- 2- Silvermann F.N., Khum J. P.: Caffey's Pediatric X-ray diagnosis. Ninth Edition, Mobsy Year Book, 1993, St Louis, 1740 - 1741.
- 3- Fauré C., Ducou Le Pointe H.: Hyperostose corticale infantile. Encyclopédie médico-chirurgicale (Paris) 31-203-A 10
- 4- Labrune M. Guedj G. Vial M. Bessis R., Roset M., Kerbrat V.: Maladie de Caffey à début anténatal. Arch Fr Pediatr 1983 ; 40 : 39-43.
- 5- Maroteaux P.: Les maladies osseuses de l'enfant 4<sup>ème</sup> édition Médecine - Sciences Flammarion, 2002, Paris, 529-554.
- 6- Saatci I., Brown J.J., McAlister W.H.: MR findings in a patient with Caffey's disease. Pediatr Radiol 1996; 26 (1): 68-70
- 7- Swerdloff B.A., Ozonoff, M.B., Gyeps M.T.: Late recurrence of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). Am J Roentgonol 1970; 108: 461-467.
- 8- Galyean J., Robertson W.D.: Caffey's syndrome unusual ocular manifestations. Pediatrics 10970; 45: 122-125
- 9- Rogosin A., Monos T., Shulman H., Shoham A., Lifshitz T.: Caffey-Silverman syndrome (infantile cortical hyperostosis) mimicking periorbital cellulites. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1999 Jan-Feb; 36(1): 40-1.
- 10- Blank E.: Recurrent Caffey's cortical hyperostosis and persistent deformity. Pediatrics 1975; 55: 856-860
- 11- Eversole S.L., Holman G.H., Robinson R.A.: Hitherto undescribed characteritics of the pathology of infantile cortical hyperostosis

(Caffey's disease). Bull Johns Hopkins Hosp 1957; 101: 80-89.

- 12- Sanders D.G.IM., Weijers R.E.: MRI findings in Caffey's disease. Pediatr Radiol 1994;24(5):325-327
- 13- Heyman E., Laver J., Beer S.: Prostaglandin synthetase inhibitor in Caffey disease (Letter). J Pediatr 1982; 101: 314.
- 14- Kozlowski K., Tsurata T.: Dysplastic cortical hyperostosis: a new form of lethal dwarfism. Br J Radiol 1989; 62: 376-378
- 15- Poznanski A.K., Fernbach S.K., Berry T.E.: Bone changes from prostaglandin therapy. Skeletal Radiol 1985; 14: 20-25



**Figure 1 :** Radiographie de la mandibule de face. Apposition périostée de l'hémi-mandibule gauche et tuméfaction des parties molles en regard



**Figure 2 :** Radiographie du thorax de face. Epaissement, géodes et apposition périostée du bord inférieur de la clavicule gauche