

## **HIPEROSTOSE CORTICAL INFANTIL: APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO.**

*Kenner, M.E., Azevedo, K., Rech, A., Ponzoni, D., Brunetto, A.L., Puricelli, E. Unidade de CTBMF-HCPA/ Unidade de Oncologia Pediátrica-HCPA/UFRGS.*

A hiperostose cortical infantil também conhecida como Doença de Caffey ou Síndrome de Caffey-Silverman é uma lesão clínica-patológica incomum de etiologia desconhecida e histogênese incerta (Stiller, D. Zentralabl Allg Pathol 1990; 136(1-2): 151-69).

A etiologia é desconhecida. Porém, foi sugerido que a hiperostose cortical infantil pode ser uma osteogisgenia embrionária conseqüente a um defeito local do suprimento sanguíneo da área. Outra teoria propôs que se trata de um defeito hereditário das arteríolas que suprem a partes afetada, resultando em hipóxia que produz necrose focal dos tecidos moles suprajacentes e proliferação do periósteo. Há teorias que sugerem um padrão hereditário, com caráter autossômico dominante com penetrância incompleta.

Clinicamente caracteriza-se pelo desenvolvimento de tumefações sensíveis dos tecidos moles, localizadas profundamente, e espessamento cortical ou hiperostose envolvendo vários ossos do esqueleto. A doença aparece geralmente nos três primeiros anos de vida. Os ossos afetados com mais freqüência são a mandíbula e as clavículas, com o envolvimento mandibular manifestando-se usualmente como tumefação facial.

O aspecto radiográfico da mandíbula, nos pacientes com hiperostose infantil, é marcante. O envolvimento pode ser uni ou bilateral e se manifesta por espessamento acentuado e esclerose do córtex, devido à proliferação ativa do periósteo.

Histologicamente, a lesão apresenta grande variação microscópica. Estudos de Stiller (1990) em 5 casos, demonstram que a hiperostose cortical infantil corresponde a uma típica periostite ossificante. Três fases podem ser observadas de acordo com as principais características histológicas: fase inflamatória aguda e proliferativa, fase osteogênica e fase de remodelação. O presente trabalho tem por objetivo relatar o diagnóstico e conduta para um caso de hiperostose cortical infantil.