

# PREMIER CAS MALGACHE DE MALADIE DE CAFFEY

par H. CALVY, E. PIERCHON, C. LAMY et F. CHASTEL

La découverte radiologique d'abondantes appositions périostées fusiformes chez un nourrisson qui présente cliniquement des tumefactions douloureuses peut poser des problèmes étiologiques et thérapeutiques difficiles.

C'est pour cela que nous avons jugé utile de relater un cas de cette affection, mal connue, le premier, à notre connaissance publié à Madagascar.

## OBSERVATION

*Alors que jusqu'à cette date son fils était bien portant, Mme R... amène son deuxième enfant, âgé de 6 mois, à l'un d'entre nous à Tamatave.*

*Ce nourrisson, de sexe masculin, présentait une tuméfaction, dure, peu douloureuse spontanément et à la palpation, du maxillaire inférieur droit et de l'avant-bras gauche.*

*Il n'avait pas de fièvre. Son état général, son appétit et son comportement étaient normaux.*

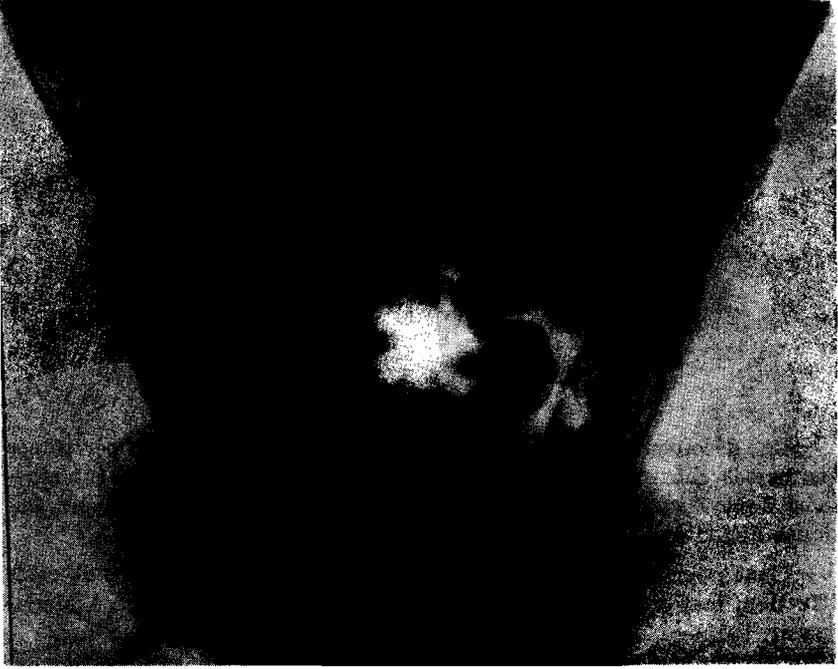
*La vitesse de sédimentation était très élevée à 103/115 et l'héogramme révélait une importante leucocytose (19.800 GB avec éosinophilie à 10 %).*

*Les radiographies montraient une abondante hyperproduction périostée du maxillaire inférieur droit et du cubitus gauche enveloppant toute la diaphyse et respectant les métaphyses (fig. 1 a et 1 b).*

*Devant la possibilité d'une ostéomyélite à foyers multiples, un traitement antibiotique fut entrepris mais sans résultat.*

*En décembre 1966, cet enfant est alors adressé à l'Hôpital Girard et Robic pour bilan étiologique.*

*Les nouveaux clichés, pratiqués un mois après les premiers, confirment l'existence des lésions avec, semble-t-il, une légère régression.*



( Figure 1 a )

*Le reste du squelette est indemne.*

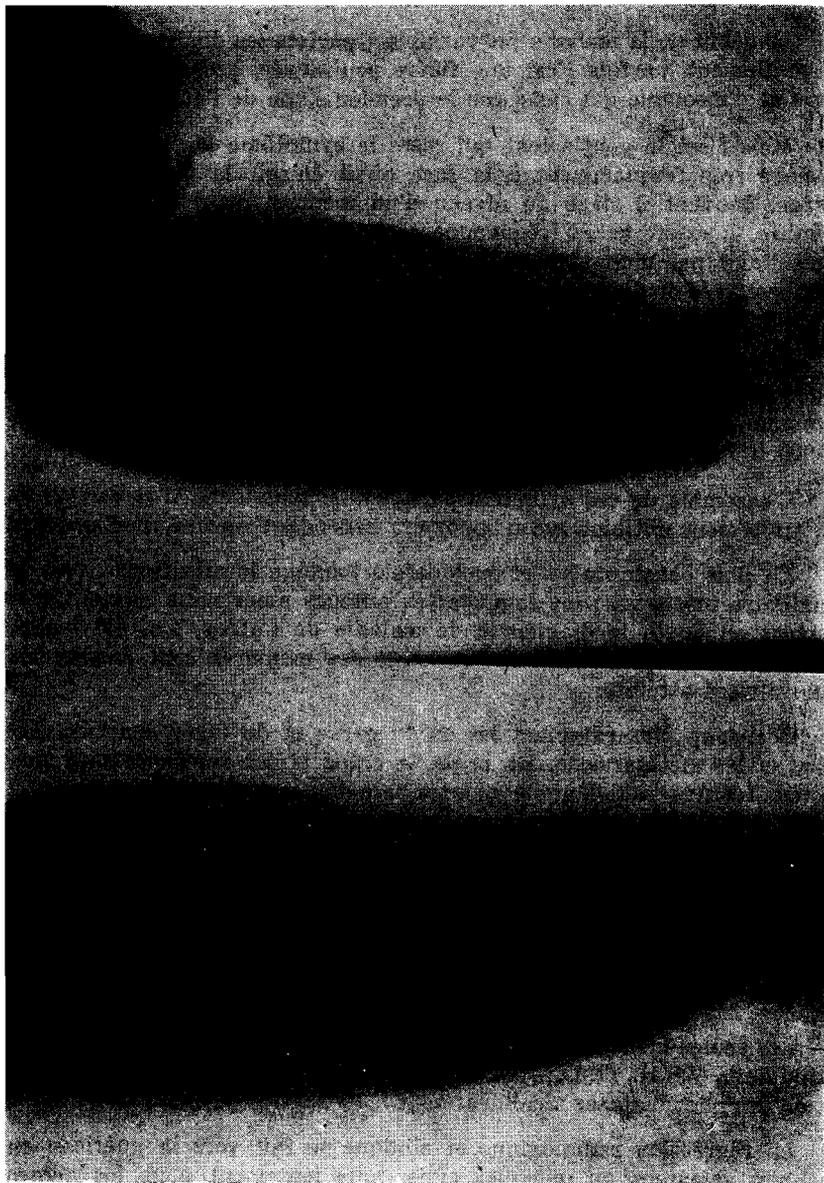
*Le nombre des G.B. était revenu à la normale, ainsi que la V.S. Il existait simplement une légère augmentation des phosphatases alcalines signant un remaniement osseux.*

*Tous les autres examens biologiques (dosages du P et du Ca dans le sang et dans les urines, bilan urinaire, glycémie, B.W., test d'Emmel, électrophorèse) étaient normaux.*

## REVUE DE LA QUESTION

Une hyperostose corticale chez un nourrisson pouvait faire évoquer de multiples hypothèses, mais il nous a semé que la seule étude des clichés radiologiques nous permettait d'affirmer le diagnostic d'hyperostose corticale juvénile ou maladie de CAFFEY et SILVERMAN.

Depuis les premières descriptions de ces deux auteurs aux U.S.A., en 1945, puis de De TONI en Europe, jusqu'en 1962, 132 observations de cette maladie ont été publiées, dont la majeure partie, une centaine, aux U.S.A., ce qui permet d'en donner à l'heure actuelle une description valable.



( Figure 1 b )

Cette affection fut tout d'abord dénommée « hyperostose corticale infantile de Caffey », puis hyperostéogénèse périosto-enchondrale régressive du fœtus et du nourrisson par De TONI. Dans sa forme habituelle, cette affection survient chez un nourrisson âgé de quelques semaines à six mois (jusqu'à 25 mois) sans antécédents particuliers.

Le début de la maladie est variable ; parfois les douleurs précèdent le gonflement, parfois c'est une fièvre peu élevée, accompagnée d'anorexie et d'insomnie qui constitue le premier signe de l'affection.

Mais c'est le gonflement qui reste le symptôme le plus évocateur. Il siège très fréquemment à la face où il élargit la partie basse du visage. Souvent il siège au niveau d'un membre ou d'un segment de membre. Il existe assez fréquemment, d'emblée, plusieurs localisations. Il ne s'agit pas d'un véritable œdème, mais d'une infiltration dense et élastique, très douloureuse spontanément et à la palpation. Très souvent, ce nourrisson est irritable et grognon.

Certains signes permettent d'évoquer une infection. Il existe assez souvent, mais pas toujours, de la fièvre et des modifications de l'héogramme caractérisées par une légère anémie, une hyperleucocytose de 12.000 à 29.000 éléments, quelquefois plus, avec polynucléose.

L'ensemble de ces symptômes impose le diagnostic d'ostéomyélite. Un traitement antibiotique n'apportera cependant aucune amélioration.

La plus constante — et quelquefois l'unique localisation — est le maxillaire inférieur, sans laquelle les auteurs américains mettent très souvent en doute le diagnostic de maladie de Caffey. Les clavicules, les omoplates, les côtes et les os longs des membres sont ensuite les plus souvent atteints.

Beaucoup plus rarement les os du carpe et du tarse, les métacarpiens et les métatarsiens. En règle, le crâne et les vertèbres sont respectés. L'étude radiologique montre une hyperproduction périostée à limite externe nette ou dentelée, prenant parfois une allure de strates parallèles.

L'os enchondral et les noyaux épiphysaires ne présentent aucune modification de structure.

Dans certaines observations, il existe des courbures tibiales à convexité antérieure.

Les seules modifications biologiques sont — en dehors de l'augmentation de la V.S.H., de l'anémie et de l'hyperleucocytose — une augmentation des phosphatases alcalines.

La régression radiologique et clinique se fait vers la guérison en quelques semaines ou quelques mois, plus lentement pour les signes radiologiques que pour les signes cliniques (jusqu'à huit mois). Enfin, on a signalé de manière exceptionnelle des réactions pleurales, des éruptions cutanées de types divers, des paralysies du membre supérieur.

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec l'ostéomyélite vraie plurifocale qui évoluera vers la suppuration, plus accessoirement avec

le scorbut, avec l'hypervitaminose A, l'hérédo-syphylis et la maladie d'Hengemann.

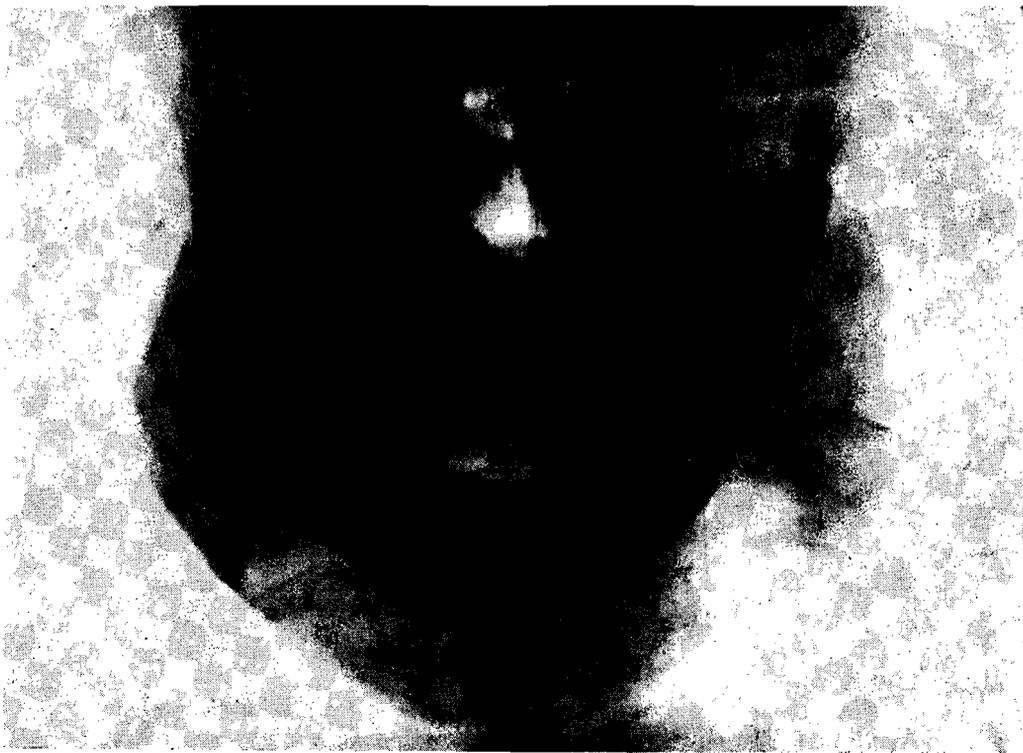
L'étude anatomique de cette maladie n'a pas été systématique. L'élément le plus intéressant décrit par certains auteurs est la prolifération de l'intima des vaisseaux, qui en diminuant le flux sanguin, aboutit par un mécanisme bien connu à l'hyperproduction périostée.

Quelle que soit la pathogénie de l'affection, son étiologie reste bien mystérieuse.

Aucun des trois facteurs étiologiques invoqués jusqu'à maintenant — trouble mécanique, vasculaire, phénomène allergique ou infection — n'a pu être confirmé.

Certains auteurs ont rapporté des formes familiales d'hyperostose corticale infantile et conseillent d'examiner tous les enfants d'une fratrie dont un membre a été atteint de la maladie. Ils pensent que l'on doit retenir un facteur génétique dans l'étiologie de cette affection.

*Pour en revenir à notre nourrisson, nous avons pratiqué en mars des radiographies de contrôle qui montrent une régression très importante des images, tant au niveau du maxillaire inférieur que du cubitus, avec un aspect quasi normal (cliché fig. II a et II b).*



( Cliché fig. II a )



( Cliché fig. II b )

*Nous avons pu examiner et radiographier le frère de notre malade, actuellement âgé de deux ans et demi, mais nous n'avons pas trouvé chez lui de stigmatisme radiologique de la maladie de Caffey.*

## CONCLUSIONS

Nous avons pensé qu'il était intéressant d'attirer l'attention sur cette maladie de Caffey, somme toute rare, qui pose des problèmes diagnostiques difficiles, si l'on n'y pense pas.

En présence d'un nourrisson qui présente une tuméfaction du maxillaire inférieur isolée ou le plus souvent associée à celle d'un segment de membre, et des signes biologiques pouvant faire évoquer une infection, il faudra penser à l'ostéomyélite, mais aussi à la maladie de Caffey.

La régression spontanée de cette affection permettra, le diagnostic une fois posé, d'apporter à la famille un pronostic très favorable et ceci sans aucun traitement particulier. Il reste encore à découvrir la pathogénie de cette affection.

## BIBLIOGRAPHIE

- CAFFEY J. et SILVERMANN W.A. — *Infantile cortical hyperostosis ; preliminary report on a new syndrome* — (Am. J. Roentgen, 1945, 54, p. 1-16).
- CLEMENT A. et R. WILLIAMS J.H. — *The familial occurrence of infantile cortical hyperostosis* — Radiology, 1963, 80, n° 3, p. 409-416.
- DEBRE et LELONG. — *Pédiatrie*. Edit. Flammarion, 1955, p. 1.255.
- DE SEZE. — *Maladie des os et des articulations* — Edit. Flammarion, p. 573.
- DEBRE. — Arch. Fr. Pédiatr., 13, 1956, p. 461.
- A. FIHEY et P. CAILLE. — *Un cas de maladie de Caffey et son évolution* — Journal de Radiologie, tome 44, 1963, p. 365.
- M. JANBON, P. BETOULIERES, L. BERTRAND et D. BRUNEL. — *Hyperostose corticale infantile de Caffey ou hyperostéogénèse périosto-enchondrale régressive du fœtus et du nourrisson de De Toni. Aspects radiologiques* — Journal de Radiologie, tome 37, 1956, p. 597-604.