

Escorbuto en el Niño

Presentación de un caso con énfasis en el aspecto radiológico

DR. ENRIQUE MORÚA F.*

DR. RAFAEL A. UMAÑA U.*

El hombre, otros primates y el cobayo sufren un defecto genético consistente en la incapacidad de sus tejidos para sintetizar ácido ascórbico; deben obtenerlo de la dieta (1, 4). A través de un mecanismo no bien conocido del ácido ascórbico se relaciona íntimamente con la producción normal de sustancias intercelulares en el tejido conjuntivo, especialmente con la de la colágena que es la única proteína del organismo que tiene hidroxiprolina en su molécula. Actualmente existen evidencias experimentales sugerentes de que para sintetizar colágena normal las células del tejido conjuntivo deben hidroxilar a la prolina, reacción catalizada por la enzima "prolina-hidroxilasa-colágena", siendo el ácido ascórbico esencial para la actividad de tal enzima (4, 5). El estado clínico producido por la carencia prolongada de vitamina C, bien conocido como escorbuto, se caracteriza entonces por un grave trastorno de la formación de fibras de sostén por los fibroblastos, de osteoide por los osteoblastos, de matriz cartilaginosa por los condroblastos y de dentina por los odontoblastos pues se ha paralizado la producción de colágena madura, componente fundamental de todas estas estructuras intercelulares conjuntivas. La ingestión de frutas y legumbres frescas previene el escorbuto en los adultos y niños mayores. Normalmente el recién nacido no presenta carencia de vitamina C a menos que durante el embarazo la dieta materna haya sido muy pobre en los alimentos que la contienen. Asimismo, un lactante criado con leche materna no sufrirá escorbuto excepto si se da la misma circunstancia anterior, cosa poco probable pues por lo común se ingieren frutas y legumbres frescas aun en dietas inadecuadas en otros aspectos (8). El ácido ascórbico que contiene la leche de vaca prácticamente desaparece con la pasteurización, ebullición o los procedimientos para la preparación de leche en polvo; por lo tanto, los niños criados con biberón requieren suministro aparte de vitamina C (4, 8). Es interesante que en países como el nuestro, con tasa elevada de desnutrición, el escorbuto del niño es raro; posiblemente la alimentación con leche materna que todavía reciben la mayoría de estos niños puede explicar tal situación. En consecuencia, no es excepcional que al iniciarse el estudio de un niño con escorbuto el clínico plantee otras posibilidades diagnósticas más frecuentes. En estas situaciones tiene gran importancia el examen radiológico de las extremidades y

* Servicio de Radiología, Hosp. San Juan de Dios.

el tórax óseo, pues proporciona datos característicos en la mayoría de los casos. Presentaremos un paciente del Hospital San Rafael de Puntarenas cuyas radiografías dieron la clave del diagnóstico: H. J. A., sexo masculino, 9 meses de edad, nacido en Arancibia, Puntarenas, presenta desde un mes y medio antes de la hospitalización tos seca y estertores roncantes; en los últimos quince días se torna quejumbroso, con llanto muy frecuente, está anoréxico, defeca tres o cuatro veces al día heces acuosas y no mueve las extremidades inferiores. El día anterior a ser traído al hospital le aparece en el muslo izquierdo un aumento de volumen doloroso. No ha tenido convulsiones, disnea ni vómito. Al ingreso su temperatura fue 38° C, pulso con frecuencia de 140 por minuto, 30 respiraciones por minuto, 5 Kg de peso, 60 cm. de estatura. Se le describe muy intranquilo, quejumbroso, caquéctico, sin cianosis ni aleteo nasal, con piel y mucosas secas, pálidas e hipertérmicas. Llanto sin lágrima; globos oculares hipotónicos. No se aprecian petequias ni equimosis. En el tórax se auscultan estertores silbantes y roncantes diseminados; área precordial sin datos patológicos. El abdomen es blando, sin masas palpables, no hay dolor a la presión, peristaltismo aumentado. Extremidades inferiores espásticas en flexión; edema podálico blando y bilateral, muslo izquierdo con tumefacción dolorosa en su tercio proximal. De los signos meníngeos solamente hubo positividad en la rigidez nuchal, que fue ligera. No se palparon adenomegalias. Genitales normales. Ingresó para estudio con impresión diagnóstica de "desnutrición III grado, deshidratación 10%, bronquitis aguda, a descartar meningitis". Durante los primeros ocho días mantiene la temperatura de 38° C, luego continuó afebril, pero siempre intranquilo, lloroso, anoréxico, con defecaciones acuosas y hubo aumento paulatino en la tumoración dolorosa del muslo izquierdo. Al ingreso los exámenes de laboratorio revelaron anemia de 8.25 gm de hemoglobina por 100 ml de sangre, hematocrito de 28 cc por 100 ml de sangre, 15500 leucocitos por mm cúbico de sangre, con 79% de neutrófilos segmentados. La punción lumbar dio líquido de aspecto normal, negativo por micro-organismos en las tinciones de Gram y Zhiel Nielsen, con 45 mg de proteínas por 100 ml y 50 mg de glucosa por 100 ml. Coproparasitoscópico: *T. trichura*, *A. lumbricoides* y *E. coli*. Las radiografías mostraron: ensanchamiento en las extremidades anteriores de las costillas ("rosario torácico"); huesos largos osteoporóticos con las corticales adelgazadas, pero sin soluciones de continuidad y se nota ligera elevación del periostio bilateral. En mitad proximal del fémur izquierdo hay abombamiento perióstico, con calcificación incipiente y conservación en la integridad del hueso. En las zonas de los discos epifisarios se observa línea densa, de contorno irregular y una zona de radiotransparencia contigua, hacia la diáfisis. En los extremos de la línea metafisaria hay pequeños espolones en ángulo recto. Los centros de osificación secundaria en las epífisis presentan importante osteoporosis con borde delgado y denso. El diagnóstico radiológico fue escorbuto, con gran hematoma subperióstico en fémur izquierdo.

COMENTARIO

En el paciente con escorbuto prosigue normalmente el proceso de resorción ósea, pero está casi paralizada la formación de hueso nuevo a causa del osteoide anormal (6, 7). Los capilares sanguíneos con un inadecuado sostén de fibras colágenas y posibles defectos en la sustancia intercelular de cemento son muy vulnerables a traumas mínimos, de donde resulta tendencia a las hemorragias (4). Los dientes pueden desprenderse por falta de soporte, las heridas cicatrizan pobremente, no hay consolidación adecuada de las fracturas y, por lo común, hay anemia que puede ser normocítica, hipocrómica o macrocítica ya que las causas posibles son varias: hemorragias, infecciones, deficiencias concomitantes en hierro o en ácido fólico. Quizá también intervenga en algunas de estas anemias deficiencia de ácido fólico reducido (ácido folínico) dado que para su estabilización es necesaria la vitamina C (1). El cuadro clínico del escorbuto en el adulto tiene como manifestaciones principales las hemorragias cutáneas perifoliculares (generalmente alrededor de folículos hiperqueratósicos), petequias y equimosis grandes, encías tumefactas, sangrantes y corrientemente infectadas, caída de dientes, dolor y debilidad en las extremidades inferiores (1, 4). Radiológicamente puede no haber evidencia de patología ósea, o bien encontrarse osteoporosis difusa (6). En los niños los síntomas y signos son un poco diferentes (8); la mayoría de los casos se presentan entre los siete y once meses de edad. Cuando todavía no principia la dentición son raras las alteraciones en las encías, también lo son las hemorragias cutáneas, en cambio son comunes las hemorragias subperiósticas. El niño pierde el apetito, está muy intranquilo y lloroso, generalmente con pseudoparálisis en flexión de las extremidades inferiores, rosario costal doloroso producido por hemorragias en las uniones costo-condrales y presencia de tumefacciones dolorosas, también por hemorragias, en las extremidades. Puede haber palidez, fiebre y diarrea. Ocasionalmente se presenta hematuria o hemorragia retro-ocular. La caquexia, por ingesta deficiente de proteínas, es a veces hallazgo concomitante. Woodruff (8) señala que no existe un cuadro clínico uniforme, pero que la triada de irritabilidad, hipersensibilidad de las piernas y pseudo-parálisis de extremidades inferiores fue característica de la mayoría de los casos que estudió. Las alteraciones que ocurren en las zonas de crecimiento de los huesos largos serán descritas en detalle, pues son básicas con respecto a la interpretación de los datos radiológicos (2, 3, 6, 7). En los cartílagos de crecimiento continúa la proliferación y la calcificación provisional, pero como hay inhibición del proceso para su transformación en hueso normal dicha zona de calcificación provisional se ensancha, destacando en las radiografías como una línea radiopaca gruesa en la zona metafisiaria del disco de crecimiento; es la línea densa de Fraenkel. Característica de esta línea es su irregularidad, pues la zona de calcificación provisional es en estos casos débil y quebradiza. Inmediatamente después, hacia la diáfisis, existe una zona muy débil constituida por fragmentos parcialmente erosionados de cartílago calcificado y restos de hueso esponjoso que, formado anteriormente y resorbido por la actividad normal de los osteoclastos, no ha sido repuesto con nuevo hueso a causa del osteoide anormal; en las radiografías forma una zona radiotransparente transversal que cruza a lo ancho del hueso y se le conoce como "línea escorbútica". Se ha señalado que en casos relativamente poco avanzados las radiografías no muestran la línea completa sino una pequeña zona lateral de radiotransparencia junto a la cortical y como ésta se encuentra muy adelgazada y es prácticamente inaparente a ese nivel, se produce entonces la impresión de una fractura, imagen denominada "signo del ángulo" o "fractura del ángulo" de Park. La fragilidad de toda la zona de crecimiento explica la frecuencia con que se ven en las radiografías fisuras,

fragmentaciones, hundimientos "en copa" por comprensión de la línea de calcificación provisional, así como fracturas o luxación de las epífisis. Son precisamente la fragmentación y el hundimiento de la zona de calcificación provisional la causa de que se formen espolones a los lados de la línea escorbútica y formando con ella ángulos aproximadamente rectos; se les da el nombre de espolones de Pelkan. El hueso en general está osteoporótico, la medular pierde su aspecto trabeculado y produce en las radiografías una imagen de "vidrio esmerilado". Por su parte las corticales sufren adelgazamiento dando las así llamadas "corticales en línea de lápiz". En las epífisis este proceso origina imágenes anulares: los anillos de Wimberger. Las hemorragias levantan al periostio; si la hemorragia es importante hay abombamiento perióstico y, a los pocos días, comienza a verse calcificación del hematoma, primero debajo del periostio y luego en toda la zona. Puede considerarse que las imágenes radiológicas óseas en el escorbuto del niño son de dos clases (6): las que dependen directamente del trastorno en la formación de hueso nuevo, o cambios primarios, y las que dependen de trauma y hemorragia, o cambios secundarios. Son cambios primarios la línea densa metafisiaria, la línea escorbútica, las corticales en línea de lápiz y la medular con aspecto de vidrio esmerilado. Son cambios secundarios las fisuras e impactación de la línea densa, los espolones de Pelkan, la fractura luxación de epífisis, el levantamiento del periostio. En un sentido general, los cambios primarios pueden verse en otras enfermedades que lleven a la así llamada atrofia ósea, pero, cuando se unen a los cambios secundarios, forman un cuadro radiológico característico (2, 6). El diagnóstico diferencial, relativamente simple, debe incluir (2, 3, 6, 7): a) Intoxicación con metales pesados: también se produce una banda radiopaca densa en la zona metafisiaria, pero es firme y homogénea contrastando con las irregularidades y fragmentación de la que se ve en el escorbuto. b) Raquitismo: la rarefacción ósea es menor, hay trabeculación gruesa en los extremos diafisiarios, los espolones que pueden formarse son oblicuos, existen condensaciones periósticas a lo largo de los bordes óseos cóncavos. c) Sífilis congénita: no existe la línea escorbútica sino bandas transversales densas; en lugar de las elevaciones periósticas se ven condensación y proliferación osteoperióstica simétrica que afecta la mayoría de los huesos largos y pueden asociarse a destrucción metafisiaria. d) Enfermedad de Caffey: la diferenciación en ocasiones puede ser difícil, pero el diagnóstico correcto lo indicará la falta de los cambios escorbúticos primarios; además, el maxilar inferior rara vez se afecta en el escorbuto.

El tratamiento con vitamina C torna asintomático al niño en pocos días, las hemorragias desaparecen al cabo de unas semanas. Radiológicamente la desaparición de los cambios primarios es rápida; a veces la línea densa de calcificación provisional puede persistir, como "línea de Harris", por meses o años. Las hemorragias subperiósticas se remodelan gradualmente (1, 4, 6).

R E S U M E N :

Se presenta un caso de escorbuto en un niño de 9 meses de edad y se revisan los hallazgos radiológicos.

S U M M A R Y :

A case of infantile scurvy in a 9-month-old child is reported and roentgenological findings are revised.

BIBLIOGRAFIA :

- 1.—BEESON, P. B., AND McDERMOTT, W.
Textbook of Medicine Twelfth Edition, pp. 1156-1159, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1967.
- 2.—CAFFEY, J.
Pediatrics X-Ray Diagnosis, Third Edition pp. 903-911, The Year Book Publishers Inc., Chicago, 1956.
- 3.—DE LORIMIER, A. A., MOEHRING, H. C., AND HANNAN, J. R.
Clinical Roentgenology, Volume One, pp. 190-193, Charles C. Thomas, Springfield, Ill., 1954.
- 4.—Harrison's Principles of Internal Medicine, Sixth Edition, pp. 408-411, McGraw-Hill Book Company, New York, 1970.
- 5.—ORTEN, J. M., AND NEUHAUS, O. W.
Biochemistry, Eighth Edition pp. 795-801, The C. V. Mosby Company, Saint Louis, 1970.
- 6.—SHANKS, S. C., AND KERLEY, P. (Ed).
A Text-Book of X-Ray Diagnosis by British Authors, Volume VI, pp. 670-673, Fourth Edition, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1971.
- 7.—SQUIRE, L. F., COLAIACE, W. M., AND STRUTYNSKY, N.
Exercises in Diagnostic Radiology, Volume 3: Bone pp. 55-58, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1972.
- 8.—WOODRUFF, C.
Infantile Scurvy, J.A.M.A. 161:448-456, 1956.

Fig. 1.—Gran elevación perióstica en fémur izquierdo por hematoma que empieza a calcificarse. Obsérvese la importante osteoporosis y el aspecto anular de los centros de osificación secundaria en epífisis distales de fémures y proximales de tibias. La reproducción fotográfica no muestra ligera elevación perióstica en tibias y un pequeño espolón lateral en zona metafisiaria distal del fémur derecho, visibles en la radiografía original.

Fig. 2.—Osteoporosis importante, el tejido óseo adquiere aspecto de "vidrio esmerilado". Es muy evidente la línea metafisiaria densa en cúbitos y radios que corresponde a la zona ensanchada de calcificación provisional. En el cúbito izquierdo esta línea muestra resquebrajaduras y hundimiento. A la par de la línea densa, en el lado diafisario, hay zona radiotransparente producida por persistencia en la resorción ósea e incapacidad para la formación de nuevo hueso.

Fig. 3.—Ensanchamiento de los extremos costales anteriores. En el escorbuto este aspecto es producido por hemorragias en las uniones costo-condrales.