

Cas 2022.3

Nen de 6 anys amb dieta restrictiva, gingivitis i trastorn de la marxa

Judith Raya-Muñoz¹, Mariona Morell-Daniel¹, Trinitat Escoda-Piñol², Vanessa Cabello-Ruiz³, Jorgina Vila-Soler¹

¹ Unitat d'Hospitalització Pediàtrica. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ² Centre d'atenció primària Ronda Prim Mataró. Mataró (Barcelona). ³ Unitat de Gastroenterologia, Nutrició i Trasplantament Hepàtic Pediàtric. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Pacient de 6 anys que consulta derivat des del seu centre d'atenció primària per gingivitis hemorràgica, astènia i decaïment de dos mesos d'evolució, que s'acompanya, els últims deu dies, de rebuig de la marxa, dolor amb els canvis del bolquer (pacient incontinent) i lesions equimòtiques a extremitats inferiors. El pacient presenta un trastorn de l'espectre autista tractat amb clonazepam, que s'acompanya d'un trastorn de la conducta alimentària, motiu pel qual fa una dieta restrictiva a base de pa amb llavors, iogurt i galetes.

Dues setmanes abans de la consulta actual havia estat ingressat per rebre tractament antibiòtic d'una cel·lulitis a la cama esquerra que havia aparegut sobre unes lesions excoriades.

Abans de derivar-lo a l'hospital, es van practicar una radiografia d'extremitats inferiors i una anàlisi amb enzims musculars, que no van mostrar alteracions significatives.

En l'exploració física presenta un bon estat general, amb irritabilitat a les manipulacions, lleu deshidratació de mucoses, alteració de la dentina i lesions purpúriques i hiperqueratosi pilar a totes dues extremitats inferiors (Fig. 1). També s'aprecia hipertròfia i hemorràgia gingival (Fig. 2) i una absència de cicatrització de les lesions residuals de la cel·lulitis de la cama, però sense signes de sobreinfecció bacteriana.

En l'exploració neurològica presenta bipedestació i marxa limitades per dolor. La força i la sensibilitat estan conservades i els reflexos osteotendinosos són normals. Presenta un pes de 21,5 kg (percentil 25; -0,69 DE), una talla de 122 cm (percentil 49; -0,04 DE) i un índex de massa corporal de 14,4 (percentil 20; -0,87 DE). La resta de l'exploració física no mostra alteracions destacables.

Es fa una anàlisi de sang en què destaquen com a alteracions principals: hemoglobina disminuïda de 10,8 g/dL, vitamina D baixa de 15,6 ng/ml i estudi del ferro en què destaca una transferrina alta de 297 mg/dl, ferro disminuït de 27 µg/dl i índex de saturació de la transferrina 9% amb ferritina normal. La resta de l'anàlisi no presenta alteracions patològiques significatives.

Quin és el seu diagnòstic?



Fig. 1. Lesions purpúriques aïllades a l'extremitat inferior esquerra juntament amb hiperqueratosi pilar i mala cicatrització de lesions.



Fig. 2. Hipertròfia i hemorràgia gingival.

Treball guanyador del premi I Reunió Anual Virtual de la Societat Catalana de Pediatria (maig 2021).

Correspondència: Judith Raya Muñoz
Servei de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron
Pg. de la Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
jraya@vhebron.net

Treball rebut: 06.11.2020
Treball acceptat: 22.11.2021

Discussió

Davant de pacients que segueixen dietes restrictives i presenten clínica de púrpura perifol·licular, equimosis, gingivitis hemorràgica, alteracions de la dentina o bé retard en la cicatrització de les ferides, com en el cas del nostre pacient, s'ha de considerar l'escorbut, entitat que té lloc per un dèficit de vitamina C o àcid ascòrbic.

Amb aquesta premissa, es va sol·licitar un estudi complet de vitamines i metabolisme del ferro i es va iniciar tractament empíric amb vitamina C oral (100 mg/dia) i un suplement alimentari hipercalòric ric en vitamines i oligoelements (aportació total de vitamina C de 160 mg/dia). A nivell analític, es va confirmar el dèficit de vitamina C amb uns nivells en plasma inferiors a 1,5 mg/dL (valors normals > 5 mg/dL).

Al cap de tres dies d'haver iniciat la suplementació de vitamina C, el pacient va mostrar una millora clínica amb disminució de la inflamació i el sagnat de genives, i van millorar també la ingesta, l'activitat i la irritabilitat. Després de 10 dies de tractament, les lesions residuals de la cel·lulitis havien cicatritzat i el dolor i la limitació a la marxa van millorar progressivament fins a estar asimptomàtic al cap d'un mes d'haver iniciat el tractament, de manera que es van poder disminuir les aportacions de vitamina C a 80 mg/dia.

Diagnòstic final: Escorbut.

Comentari

L'escorbut és una condició clínica ben definida, secundària a la deficiència crònica d'àcid ascòrbic. Aquest s'obté majoritàriament de fruites i verdures. Es tracta d'una entitat que resulta anecdòtica als països desenvolupats, però que ha estat àmpliament descrita en l'autisme a causa del trastorn de la conducta alimentària que presenten alguns d'aquests pacients¹. Altres condicions que poden augmentar el risc de patir escorbut són la sobrecàrrega de ferro per múltiples transfusions, el tractament quimioteràpic, el trasplantament de medul·la òssia o l'hemodiàlisi². Els últims anys, els nous corrents dietètics enfocats a seguir dietes selectives estan en alça, fet que augmenta el risc de desnutrició per micronutrients en infants aparentment sans².

Els humans som incapaçs de produir vitamina C i tota l'aportació depèn de la dieta; en infants d'entre 4 i 8 anys se'n recomana una ingesta diària d'un mínim 25 mg³. La seva deficiència crònica condueix a un deteriorament de la síntesi de col·lagen, i això determina una fragilitat vascular i una formació defectuosa del teixit osteoide i de la dentina, a més d'afectar la síntesi hormonal i la regulació immunitària¹. Els signes característics de la malaltia comencen a aparèixer als 3 mesos d'una ingesta de vitamina C insuficient (inferior a 10 mg/dia)¹.

Tal com en el cas del pacient presentat, l'escorbut es manifesta sovint amb hiperqueratosi pilar, hemorràgia sobretot a nivell de mucoses, equimosis i petèquies de distribució perifol·licular i hipertròfia gingival associada a sagnat o necrosi gingival. Les manifestacions musculoesquelètiques secundàries a hemorràgies intraòssies i intramusculars per la fragilitat vascular es presenten amb dolor generalitzat que, com en el cas presentat, pot impossibilitar la marxa⁴.

El diagnòstic es fa a partir de la mesura en plasma dels nivells de vitamina C. Es consideren valors normals de vitamina C els que estan per sobre de 5 mg/L. Entre 2 i 5 mg/L es considera deficiència moderada i nivells per sota de 2 mg/L es consideren deficiència greu³. El diagnòstic d'aquests pacients s'ha de completar amb un estudi nutricional per tal de descartar altres possibles dèficits. Els exàmens radiològics són complementaris al diagnòstic. Les troballes radiològiques clàssicament descrites en l'escorbut, no presents en aquest cas, són els esperons de Pelkan (representen una fractura metafisial patològica en resolució), els anells de Wimberger (còrtex escleròtic prim a l'entorn d'una epífisis lúcida), os de nova formació secundari a hemorràgies subperiòstiques i línies de Frankel (calcificacions immediatament contigües a les fisis)³.

Actualment, no hi ha cap règim específic per al tractament de l'escorbut. L'administració oral de vitamina C es considera adequada fins i tot en els casos més greus. La dosificació pot oscil·lar entre 100-300 mg al dia¹. Després de l'inici del tractament, es descriu la millora dels símptomes generals en les primeres 24 hores, mentre que la disminució del dolor i dels símptomes musculoesquelètics té lloc a partir de les 48-72 hores⁴.

Tot i que els dèficits nutricionals són poc freqüents als països desenvolupats, cal considerar-los davant de pacients que segueixen dietes alimentàries restrictives. Conèixer-ne la simptomatologia característica permet fer un diagnòstic acurat i establir un tractament adient.

Bibliografia

- Swed-Tobia R, Haj A, Militianu D, Eshach O, Ravid S, Weiss R, et al. Highly selective eating in autism spectrum disorder leading to Scurvy: a series of three patients. *Pediatric Neurology* [revista electrònica] 2019;94:61-63 [data de consulta: 12-01-2020]. Disponible a: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneuro.2018.12.011>.
- Brambilla A, Pizza C, Lasagni D, Lachina L, Resti M, Trapani S. Pediatric Scurvy: When Contemporary Eating Habits Bring Back the Past. *Front Pediatr*. [revista electrònica] 2018;6:126 [data de consulta: 14-01-2020]. Disponible a: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5946015/>.
- Nastro A, Rosenwasser N, Daniels SP, Magnani J, Endo Y, Hampton E, et al. Scurvy Due to Selective Diet in a Seemingly Healthy 4-Year-Old Boy. *Pediatrics* [revista electrònica] 2019;144(3):e20182824 [data de consulta: 14-01-2020]. Disponible a: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31413181/>.
- Saavedra MJ, Aziz J, Cacchiarelli San Román N. Scurvy due to restrictive diet in a child with autism spectrum disorder: case report. *Arch Argent Pediatr*. [revista electrònica] 2018;116(5):e684-7 [data de consulta: 14-01-2020]. Disponible a: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30204999/>.