

# Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

SECCIÓN A CARGO DE CELESTE GARRETA<sup>a</sup>, CYNTHIA SLAIFSTEIN<sup>a</sup> Y PAULA ZUZEL<sup>a</sup>

MICOL AMADO<sup>b</sup>, DAIANA CÓRDOBA<sup>b</sup>, MICAELA GORZALCZANY<sup>c</sup>, ROCÍO SPINEDI<sup>c</sup>, MARÍA SOL MONTI<sup>d</sup>

## PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

**Nombre y Apellido:** BB

**Edad:** 7 años y 6 meses.

**Procedencia:** Bragado, Provincia de Buenos Aires.

**Motivo de consulta:** Dolor e impotencia funcional de miembros inferiores.

## ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 7 años previamente sano, consultó en la guardia externa del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez derivado por su traumatólogo de cabecera, por presentar dolor en miembros inferiores de un mes de evolución e impotencia funcional progresiva con negativa a la deambulación y edema a predominio del miembro inferior izquierdo. Diez días antes de la consulta se agregaron petequias y lesiones purpúricas en las piernas, gingivitis hemorrágica y un registro febril de 38.4°C en las 48 horas previas a la consulta. La madre refiere que le realizaron previamente radiografías de huesos largos con un informe verbal y del traumatólogo como dentro de límites normales.

Por sospecha de debut oncohematológico versus reumatológico se decide su internación para estudio, control clínico y tratamiento.

## ANTECEDENTES PERSONALES

- Nacido a término (39 semanas) con peso adecuado para la edad gestacional (3850 kg). Sin antecedentes perinatólogicos a destacar.
- Pesquisa neonatal, fondo de ojo y otoemisiones acústicas dentro de límites normales.
- Sin adecuado seguimiento con un pediatra de cabecera

- Presenta selectividad alimentaria desde los dos años de vida con dieta a base de hidratos de carbono en los últimos meses. Por este motivo realizó tratamiento psicológico y psicopedagógico que suspendió en el 2020 por la situación epidemiológica.

## ANTECEDENTES FAMILIARES Y CONDICIONES SOCIOECONÓMICAS

Sin antecedentes de relevancia, necesidades básicas satisfechas.

## EXAMEN FÍSICO AL INGRESO

**Datos antropométricos:** P: 18.1 kg (Pc <3 Z:-2.1), T: 117 cm (Pc 3-10), IMC: 13.2 (Pc <3, Z <-2-3).

Paciente agudamente enfermo y en regular estado general. Regular actitud y tolerancia a la vía oral. Hemodinámicamente estable. Eucárdico (FC:104 x'), dos ruidos en cuatro focos, silencios libres. Eupneico (FR: 16 x'), buena mecánica ventilatoria, buena entrada de aire bilateral. Normotenso (105/70), afebril (36.7°C). Irritable, con facies dolorosas. Orientado en tiempo y espacio. Palidez cutáneo mucosa generalizada, hiperplasia y hemorragia activa gingival (Imagen 1), sin otros sitios de sangrado activo. Se observaron múltiples lesiones petequiales y purpúricas (la de mayor diá-

Imagen 1. Hiperplasia gingival con gingivorragia



a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 3er año. Clínica Pediátrica. HNRG.

c. Residente de 4to año. Clínica Pediátrica. HNRG.

d. Jefa de Residentes. Clínica Pediátrica. HNRG

metro de 1 cm) en ambos miembros inferiores con edema godet positivo 2/6 a predominio izquierdo (Imágenes 2 y 3). Posición antálgica en flexión de ambas rodillas y caderas, con movilización pasiva conservada y activa limitada por el dolor. Sensibi-

**Imagen 2.** Petequias y lesiones purpúricas en ambas piernas y edemas en miembros inferiores.



**Imagen 3.** Edema de miembros inferiores



lidad, tono y fuerza muscular conservados, reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. Abdomen blando, depresible, indoloro, ruidos hidroaéreos presentes. Diuresis y catarsis conservadas. Resto del examen dentro de límites normales.

### ABORDAJE DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se presenta un paciente de 7 años con impotencia funcional de miembros inferiores y lesiones purpúricas diseminadas en piel e hiperplasia gingival con compromiso del estado general. Se indicó tratamiento con morfina y antiinflamatorios no esteroideos para manejo de dolor de intensidad severa y se solicitaron los siguientes estudios complementarios:

- Laboratorio completo inicial para evaluar las 3 series sanguíneas y la función de los diversos sistemas con hemograma, coagulograma, función hepática y renal, proteínas totales, albúmina y reactantes de fase aguda.
- Ecografía abdominal y radiografía de tórax.
- Serologías virales.
- Punción-Aspiración de médula ósea (PAMO).
- Otros estudios: panel de anticuerpos reumatológicos y anticuerpos anti péptidos deaminados de gliadina y antitransglutaminasa.

Se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales:

**Enfermedad oncohematológica:** para descartar leucemia, se realizó un hemograma que evidenció anemia microcítica e hipocrómica con requerimiento transfusional sin compromiso de otras series celulares (glóbulos blancos 8400/mm<sup>3</sup>, hemoglobina 6.3 g/dl, VCM 74 fl, HCM 23 pg, plaquetas 360 000/mm<sup>3</sup>), hipoalbuminemia (albúmina 2.8 gr/dl) e hipokalemia leve (3.1 mmol/l). Se realizó ecografía abdominal y radiografía de tórax de frente sin hallazgos patológicos. Se indicó punción aspiración de médula ósea en la que se observó hiper celularidad con cambios displásicos citogenéticos, compatible con proceso inflamatorio, sin infiltrado de células blásticas.

**Etiología infecciosa:** se constató aumento de reactantes de fase aguda (PCR 26 mg/l), sin alteraciones en el hemograma. Se solicitaron serologías para CMV, VEB, VIH, sífilis y antígeno para SARS CoV-2: negativas.

**Enfermedad reumatológica:** se plantearon otros diagnósticos como vasculitis sistémicas, artritis idiopática juvenil (AIJ) y lupus eritematoso

sistémico (LES) los cuales fueron descartados con panel de anticuerpos reumatológicos negativos.

**Enfermedades malabsortivas** se descartó enfermedad celíaca con dosaje de anticuerpos anti péptidos deaminados de gliadina y antitransglutaminasa negativos.

Con los hallazgos del examen clínico y el antecedente de conducta alimentaria restrictiva referida y constatada durante la internación, se planteó el diagnóstico presuntivo de escorbuto secundario a hipoaporte.

Ante la imposibilidad de realizar dosaje de vitamina C, se comenzó una prueba terapéutica con ácido ascórbico a 300 mg/día y se realizaron exámenes complementarios para descartar compromiso de órgano blanco: fondo de ojos, evaluación cardiológica con electrocardiograma y ecocardiograma, y radiografías de huesos largos que no presentaron hallazgos patológicos. Concomitantemente inició seguimiento por servicio de Salud Mental con diagnóstico TERIA (trastorno de evitación-restricción de la ingesta de alimentos).

Por desnutrición moderada, fue evaluado por el servicio nutrición y se indicaron aportes con fórmula hidrolizada por gastroclisis continua y dieta hipercalórica e hiperproteica.

El paciente presentó buena respuesta clínica con el tratamiento instaurado, logrando el descenso progresivo de los opioides hasta su suspensión a los cinco días del inicio. Se constató mejoría del estado de ánimo y resolución de los edemas, recuperando la deambulacion luego de diez días de tratamiento. Además, logró paulatinamente la incorporación de nuevos alimentos, registrándose buen progreso ponderal (Peso al ingreso: 17.3 kg, peso al alta: 18.4 kg, aumento de 1100 gramos en dos meses.)

Ante la buena respuesta al tratamiento indicado con resolución de la sintomatología, se confirmó el diagnóstico presuntivo de escorbuto secundario a malnutrición por trastorno evitativo de la ingesta de alimentos. Se decide otorgar egreso hospitalario, continuando seguimiento por consultorios externos de pediatría, servicio de nutrición y control semanal con el equipo de salud mental.

## DISCUSIÓN

El escorbuto es una enfermedad infrecuente causada por el déficit nutricional de ácido ascórbico (vitamina C), cuyo requerimiento diario es

entre 60 a 80 mg/día y se incorpora a través de los alimentos como verduras y frutas, en especial cítricos, frambuesas, pimientos, coliflor, repollo y espinaca.<sup>1</sup> Se describe en la bibliografía que los signos y síntomas de la enfermedad aparecen luego de uno a tres meses de ingesta inadecuada de vitamina C (por debajo de 10 mg/día).<sup>2</sup>

El ácido ascórbico es un cofactor esencial en la hidroxilación del colágeno y la síntesis de noradrenalina a partir de dopamina,<sup>3,4</sup> en consecuencia, su déficit produce alteraciones en su formación. Clínicamente se manifiesta con: síntomas cutáneos como la hiperqueratosis y lesiones hemorrágicas (equimosis y petequias) de distribución perifolicular; hipertrofia gingival con gingivorragia; dolores óseos asociados a edema, a predominio de miembros inferiores; y trastornos del neurodesarrollo y de la interacción social.<sup>4,5</sup> El paciente presentaba estas características clínicas y un aporte dietético inadecuado por la restricción en su alimentación.

La anamnesis y el examen físico permiten confirmar el diagnóstico, los estudios complementarios pueden evidenciar anemia microcítica e hipocrómica, de etiología multifactorial como sangrados, disminución en la absorción e ingesta de hierro; reactantes de fase aguda elevados y dosaje de ácido ascórbico bajo; a nivel radiológico pueden hallarse signos iniciales de osteoporosis generalizada y adelgazamiento cortical, siendo más específicas la aparición de las llamadas "líneas blancas de Frankel" (ensanchamiento de la zona de calcificación provisional-banda densa metafisaria) y línea de escorbuto o "zona de Trummerfeld" (banda transversal radiolúcida en la metafisis).<sup>4,5</sup>

En el caso clínico presentado, la restricción nutricional se asoció a un TERIA. El mismo se define como un patrón alimentario maladaptativo con repercusión en el crecimiento y con déficit nutricional. Suele presentarse en la infancia, con una incidencia máxima entre los 2 y 6 años. Puede estar vinculado a una alteración en la percepción de las características sensoriales de ciertos alimentos, poco interés o apetito, experiencias traumáticas vinculadas a la ingesta, o estos tres factores en conjunto. El diagnóstico debe sospecharse en el caso de mal progreso pondoestatural secundario a hipoaporte, déficit nutricional o trastornos psicosociales.<sup>6</sup>

El tratamiento del déficit de vitamina C no está estandarizado, se recomienda el aporte de 100 a 300 mg/día de ácido ascórbico por un mes o hasta que haya una recuperación total de los síntomas.



Sin embargo, la duración del mismo debe de ser individualizada. Como respuesta clínica satisfactoria se espera: la mejoría del estado general en las primeras 24 h, la disminución del dolor en las siguientes 48-72 h, y la resolución de los síntomas musculoesqueléticos en dos semanas.<sup>5</sup>

Es fundamental el trabajo interdisciplinario, incluyendo especialistas en salud mental, clínica pediátrica, nutrición, terapia ocupacional y fonoaudiología, según corresponda. Inicialmente se abordarán aquellas alteraciones nutricionales que puedan poner en riesgo la vida del paciente. Como objetivo desde el aspecto nutricional se buscará la estabilización del peso a través de un soporte nutricional adecuado. En pacientes con TERIA se recomiendan diferentes estrategias para su abordaje, incluyendo: técnicas conductuales basadas en el paradigma de la desensibilización sistemática, la terapia cognitiva conductual, terapia familiar orientada a limitar la presión que la familia ejerce en las comidas e intervenciones fonoaudiológicas orientadas a disminuir la hipersensibilidad táctil y mejorar la técnica deglutoria.<sup>6</sup>

## CONCLUSIÓN

El escorbuto es una entidad poco frecuente en pediatría, cuyo diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales para el pronóstico de los pacientes. Es importante considerarla frente a un niño con manifestaciones cutáneas y músculo-esqueléticas compatibles, sobre todo en presencia de factores de riesgo como malnutrición, selectividad alimentaria, trastornos del neurodesarrollo y patologías que pudieran ocasionar malabsorción.

Resulta fundamental realizar una anamnesis completa en la consulta pediátrica sin olvidar la

importancia de caracterizar la alimentación de los pacientes, con el objetivo de pesquisar en forma temprana la existencia de dificultades en la misma. Además, las recomendaciones brindadas deben garantizar su calidad, contemplando los recursos y necesidades del grupo familiar.

Ante la sospecha de escorbuto debe indicarse tratamiento con ácido ascórbico y el apoyo nutricional concomitante precozmente. Una vez lograda la estabilización clínica, se deberá abordar de forma interdisciplinaria el trastorno de la conducta alimentaria.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Vázquez Gomis R, Izquierdo Fos I, Vázquez Gomis C. et al. Restricted diet in fruits causes scurvy in a child of 7 years old. *Endocrinol. diabetes nutr.* (Ed. impr.)2017; 64(2): 119-120.
2. Rittatore MS, El Kik S, Ferrari M, et al. Escorbuto en la adolescencia: reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2022 : 120(3):e137-141.
3. Villagrán M, Muñoz M, Díaz F, et al. Una mirada actual de la vitamina C en salud y enfermedad. *Rev chil nutr* 2019; 46(6): 800-808.
4. Saavedra MJ, Aziz J, Cacchiarelli San Román N. Escorbuto secundario a una dieta restrictiva en un niño con diagnóstico de Trastorno del espectro autista. Reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2018;116 (5): 684-687.
5. Garrido V, Hernandez J, Roche M, et al. Escorbuto: una enfermedad del pasado en nuestros tiempos. A propósito de un caso. *Ludovica Pediátrica*. 2021; 24(1): 48-53.
6. Suspes Cruz Y, Orejarena Serrano S. Trastorno de evitación y restricción de la ingestión de alimentos en Pediatría: un diagnóstico novedoso para una entidad frecuente en la práctica clínica. *Pediatr Integral* 2020; XXIV (4): 234e1- 234e7.