

M. González Vicent, A. Valdivielso Serna,
J. Casado Flores

An Esp Pediatr 1998;49:311-312.

Caso clínico

Varón de 2 años de edad que presenta fiebre y vómitos de 12 horas de evolución. Consulta de Urgencias por episodio de desconexión con el medio, mirada fija, trismus y rigidez generalizada de 30 minutos de duración, motivo por el que se traslada a Cuidados Intensivos (UCIP).

Entre los antecedentes personales destaca una alimentación poco variada, con ingesta pobre en lácteos y carencia de suplementos vitamínicos. El perfil socioeconómico corresponde a una familia de inmigrantes norteafricanos con escasos recursos.

Exploración física. Peso 10,5 kg (P3); talla: 81 cms (P3); perímetro cefálico 51 cms (P 75); T^a: 37° C; TA: 123/54. A la inspección presenta palidez de piel y mucosas con escaso pániculo adiposo, rosario costal y ensanchamiento de las epífisis distales en muñecas y tobillos (Fig. 1). Auscultación cardíaca: FC: 160 lpm, ritmo sinusal. No soplos. Auscultación pulmonar: FR: 60 rpm; respiración ruda con hipoventilación en bases. Abdomen blando. No masas ni visceromegalias. Hipoplasia del esmalte dental con múltiples caries e incisivos inferiores cónicos. Rigidez de nuca y signos meníngeos positivos.

Exámenes complementarios. Hemograma: 18.500 leucocitos/mm³ (cayados: 1%, segmentados: 72%, linfocitos: 24%); serie roja y plaquetas normales. Reactantes de fase aguda normales. Líquido cefalorraquídeo: 225 células (95% polimorfonucleares) Ca total: 4,9 mg/dl, Ca iónico: 0,4 mmol/L; el resto del perfil iónico fue normal. Fosfatasa alcalina: 2.468 U/L (normal: 150-400 U/L). Parathormona (molécula intacta): 228 pg/ml (normal: < 65 pg/ml); 25 hidroxicolecalciferol (calcidiol): < 5 ng/ml (normal: 12-54 ng/l); 1,25 dihidroxicolecalciferol (calcitriol): 34 pg/ml (normal: 16-56 pg/ml). Aclaramiento de creatinina: 90 ml/min/1,73 m²; calciuria: 2 mg/kg/día; reabsorción tubular de fosfatos: 93%. Bacteriología del LCR y hemocultivo: negativos.

La radiografía de tórax muestra un patrón intersticial reticulonodular bilateral, con imagen “en maza” a nivel de las uniones condrocostales y en la radiografía de muñecas osteoporosis diafisaria; con ensanchamiento de las metáfisis de cúbito y radio dando una imagen de deformidad “en copa” (Fig. 2).

Se inició tratamiento empírico de meningitis con cefotaxi-

Hipocalcemia y deformidades óseas en un lactante



Figura 1. Ensamamiento marcado de las epífisis de las muñecas.



Figura 2. Rx de muñeca: imágenes de deformidad “en copa” a nivel de cúbito y radio.

ma. Además, precisó aportes elevados de calcio por vía intravenosa, primero en forma de cloruro cálcico al 10% (bolos + perfusión) y posteriormente gluconato cálcico al 10% vía oral.

Pregunta

1. ¿Cuál es el diagnóstico principal?

Raquitismo carencial

El raquitismo carencial se presenta, sobre todo entre los 6 meses y 2 años de edad y consiste en un defecto en la mineralización del hueso debido al déficit de vitamina D⁽¹⁾.

La vitamina D₃ procedente de la dieta o de la transformación cutánea del 7-dehidrocolesterol, pasa a la circulación y es captada rápidamente por el hígado ($t_{1/2}$: 19-25 horas) para su biotransformación en calcidiol, por lo que su medición no expresa el estatus nutricional respecto a la vitamina D. El calcidiol es cuantificable en el plasma y debido a su larga $t_{1/2}$ (15-20 días) es un fiel reflejo de las reservas de vitamina D, siendo su disminución el patrón que define el raquitismo carencial sea cual sea su expresividad clínica. El calcidiol es hidroxilado a nivel renal, dando lugar al calcitriol que es la forma activa de la vitamina D. El calcitriol aumenta la absorción intestinal de Ca y P, contribuyendo al mantenimiento de la calcemia y favoreciendo la disponibilidad de iones divalentes para su depósito en el esqueleto. No obstante, la acción de la vitamina D no se restringe al mantenimiento de la calcemia y al proceso de mineralización ósea, sino que tiene un importante papel modulador en los procesos de proliferación, diferenciación y función de los sistemas inmune y hematopoyético.

En la actualidad la incidencia del raquitismo clínico en nuestro país es muy baja, debido al uso generalizado de la profilaxis con vitamina D durante la lactancia. No obstante, es posible que en edades posteriores la incidencia de raquitismo carencial subclínico sea mayor de la esperada.

Existen dos mecanismos etiológicos fundamentales: 1) Aporte deficitario de vitamina D₃ en la dieta. La alimentación del lactante durante el primer año de vida, exceptuando la leche, es escasa en vitamina D siendo fundamental la profilaxis con vitamina D. En edades posteriores una alimentación no óptima (bajo nivel socioeconómico, vegetarianismo y otras dietas inapropiadas), pueden general depleción de vitamina D en una población supuestamente sana. 2) Escasa producción cutánea de vitamina D₃ por exposición insuficiente a la radiación ultravioleta de la luz solar, en relación con factores geográficos, climatológicos y culturales.

La clínica consiste en un síndrome óseo y un síndrome general. **El síndrome óseo** es el más llamativo y afecta predominantemente a la mineralización de las zonas del esqueleto que tienen un crecimiento más activo. Consiste en: craneotabes y aumento de la fontanela anterior, rosario costal y surco de Harrison en el tórax, ensanchamiento de las epífisis, sobre todo en muñecas, deformidades óseas (genu varo), fracturas patológicas y anomalías de la dentición.

El síndrome general consiste en astenia, irritabilidad e hipotonía generalizada. Además la hipocalcemia puede producir tetania latente (signos de Erb y Trousseau) o manifiesta (espasmos carpopedales o crisis convulsivas generalizadas de forma espontánea). También puede haber anemia y mayor susceptibilidad para adquirir infecciones respiratorias (clásicamente

conocidas como “neumopatía raquílica”) y a otros niveles. Un estudio realizado por nosotros en pacientes con enfermedad meningocócica e hipocalcemia asociada, mostró una elevada incidencia de depleción subclínica de vitamina D respecto al grupo control 11 ± 6 ng/ml versus $29,9 \pm 7,9$ ng/ml ($p < 0,001$)⁽²⁾.

El diagnóstico sindrómico se basa en la analítica y la radiología. El perfil metabólico característico consiste en hipocalcemia que se acentúa conforme avanza la enfermedad, hipofosforemia y elevación de la fosfatasa alcalina que es uno de los mejores índices diagnósticos.

En el diagnóstico por imagen⁽³⁾ la radiografía de muñeca es la más apropiada (Fig. 2). Las lesiones raquílicas elementales son: adelgazamiento de la cortical, pérdida de nitidez e irregularidad de las líneas metafisarias, desmineralización, imágenes de cáliz, maza o copa de champán, deformidades óseas, fracturas en tallo verde y “umbauzonen” (bandas radiotransparentes en las diáfisis).

El diagnóstico etiológico se basa en el estudio de las hormonas calciotrópicas que muestran hiperparatiroidismo secundario, niveles bajos o indetectables de calcidiol y niveles disminuidos o normales de calcitriol⁽⁴⁾.

La profilaxis se realiza con vitamina D: 400 UI/día desde la 3ª semana de vida hasta el 8º mes (mínimo). Se recomienda una exposición solar de 1 ó 2 horas al día.

El tratamiento etiológico se realiza con dosis farmacológicas de vitamina D, existiendo diversas pautas: 1.000-4.000 UI/día oral en una sola dosis diaria durante 2 ó 3 meses o si se duda del cumplimiento del tratamiento, dosis única de 200.000-600.000 UI. Después deben administrarse dosis profilácticas de 400 UI/día⁽⁵⁾. El control bioquímico se realizará a los 15 días del tratamiento y el radiológico al mes. Si existe hipocalcemia severa, como en el caso que presentamos, se realizará aporte de calcio i.v. hasta lograr niveles estables superiores a 0,7 mmol/l.

El raquitismo carencial es una enfermedad benigna si se trata adecuadamente, aunque puede ocasionar secuelas a nivel esquelético que precisen tratamiento ortopédico.

Este paciente presentó además neumonía intersticial, meningitis y una convulsión generalizada secundaria a la meningitis o la propia hipocalcemia.

Bibliografía

- 1 Cruz Hernández M: Tratado de Pediatría, 7ª edición, Barcelona: Espaxs 1994:842-857.
- 2 Valdivielso Serna A, Casado Flores J, Monleón Luque M et al. Estudio del metabolismo calcio-fósforo en la sepsis meningocócica: mecanismo patogénico de la hipocalcemia. *Med Intensiva* 1991; **15**:103-104.
- 3 Caffey J. Diagnóstico radiológico en Pediatría, 3ª edición. Barcelona: Salvat, 199: tomo 2, 1428-1437.
- 4 Klaus Kruse MD: Pathophysiology of calcium metabolism in children with vitamin D-deficiency rickets. *J Pediatr* 1995; **126**:736-741.
- 5 Villa Alcázar M, García Guzmán P, Sánchez Palacín A. Raquitismo carencial. *Rev Esp Pediatr* 1993; **49**:37-40.