

IMPOTENCIA FUNCIONAL DE MIEMBROS INFERIORES

Dres. Gustavo Pereira, Soraya El Kik (Editores)

CASO CLINICO – PRIMERA PARTE

Una niña de 3 años y medio de edad fue internada en Cuidados Intermedios y Moderados del Hospital Juan P. Garrahan por tumefacción y dolor a la movilización de ambas rodillas con impotencia funcional de los miembros inferiores de dos meses de evolución.

La enfermedad actual comenzó con dolor en ambos miembros inferiores después de la caída desde un tobogán dos meses atrás.

Cuatro semanas antes de su ingreso a nuestra institución permaneció internada durante una semana por impotencia funcional con trastorno progresivo de la marcha. No presentó registros de hipertermia en ningún momento de su evolución. Se realizaron radiografías de ambos miembros inferiores, una tomografía computada de las caderas y la rodilla derecha, sin particularidades, y un centellograma óseo con Tecnecio 99m. Este último mostraba una hipercaptación en la rodilla izquierda, que correspondía al cartilago de crecimiento. Se indicaron por vía oral anti-inflamatorios no esteroides como analgésicos y una bota larga de yeso para inmovilización del miembro inferior derecho, calmando el dolor.

De los antecedentes personales surge que el embarazo fue controlado, con serologías negativas. Nació por cesárea por una cesárea previa. Edad gestacional 37 semanas y peso de nacimiento 2880 gramos. Score de Apgar 9/ 10. Pesquisas de fenilcetonuria e hipotiroidismo congénito negativas. A los tres meses de vida sufrió un traumatismo de cráneo al caerse desde su cochecito, con TAC de cerebro normal, presentando posteriormente una convulsión tónico-clónica generalizada (CTCG) posteriormente. A los 18 meses repitió una CTCG de segundos de duración. A los tres años de edad fue internada en el Hospital de Niños por una nueva convulsión y retraso madurativo. El electroencefalograma (EEG) mostraba espigas temporales medias derechas y actividad paroxística generalizada. La resonancia magnética

nuclear (RMN) del SNC fue normal. Se indicaron fenobarbital a 5 mg/kg/día y difenilhidantoína a 5 mg/kg/día por VO cada 12 horas, y fue derivada a estimulación psicomotriz. Un mes más tarde fue reinternada en la misma institución por idéntica causa.

De los antecedentes familiares cabe destacar que vivían en la zona Sur del Gran Buenos Aires.

Al ingreso a Cuidados Intermedios y Moderados, la niña estaba en regular estado general, afebril, angustiada, irritable, dolorida y con disminución de 5 kilos de peso en los dos últimos meses. Manifestaba tener dificultad para alimentarse y dormir por el intenso dolor. Peso 10,600 kilogramos (< plo 3, - 3,3 DS), talla 93 cm (plo 50), adecuación P/T 71 %. FC 145 por minuto, TA 60/40 mm Hg, FR 28 por minuto. T° axilar 36 °C. Al examen físico: Piel pálida y seca, cabello ralo y sin brillo, disminución del tejido celular subcutáneo y de las masas musculares. Boca: Hipertrofia gingival sangrante con movilidad de las piezas dentarias. Cuello y axilas sin adenomegalias. Buena entrada de aire bilateral, con rales gruesos en ambas bases pulmonares. Precordio calmo con ruidos cardíacos normales y pulsos periféricos simétricos. Abdomen blando, depresible e indoloro, sin hepatoesplenomegalia. Ambos miembros inferiores en flexión, y el izquierdo abducido como postura antálgica. Dolor a la movilización de ambas caderas, a predominio de la izquierda, y también dolor muscular a la palpación. Tumefacción de ambas rodillas, sin eritema y con aumento de la temperatura local. Examen neurológico: Irritabilidad, hipotonía con reflejos osteotendinosos conservados en los cuatro miembros sin clonus ni signo de Babinsky.

Los exámenes de laboratorio al ingreso mostraban: Hb 5,2 g/dl. Hto 15,6 %. VCM 60 fL. ADE 22 %. Microcitosis +++, anisocitosis +++, poiquilocitosis +++, hipocromía +++ y policromatofilia +++. Leucocitos 4.600 / mm³: NS 40, E 2, L 52, M 6. Plaquetas 313.000 / mm³. No se observaban blastos. Tasa de protrombina 61 %, KPTT 24 segundos. ESD 40 mm / hora. Glucemia 84

mg/dl. Uremia 31 mg/dl, creatininemia 0,37 mg/dl, Na 132 mEq/l, K 3,4 mEq/l. Calcemia 9,8 mg/dl. Magnesemia 2,4 mg/dl. Fosfatemia 4,1 mg/dl. Uricemia 2,4 mg/dl. Suero anictérico, TGO 16 UI/l, TGP 24 UI/L, FAL 385 UI/l. Albuminemia 3,26 g/dl, alfa 1 0,42 g/dl, alfa 2 1,01 g/dl, beta 1,13 g/dl, gammaglobulinemia 1,47 g/dl. Orina completa normal.

Se indicó una dosis de 5 mg de vitamina K IM.

DISCUSION CLINICA - PRIMERA PARTE

*Dr. Luis Urrutia**

¿Qué análisis podemos hacer de esta paciente con los datos de la historia clínica hasta aquí presentados? ¿Qué otros datos buscarían recabar?

*Dr. Roberto Rocco***

Más allá de pensar si es negligencia o no que un chico de tres años y medio se suba a un tobogán solo, clínicamente debo considerar que la causa de la impotencia funcional de los miembros inferiores en esta paciente es una enfermedad orgánica. Estadísticamente la cojera o renquera tienen una causa orgánica en 9 de cada 10 niños que consultan a un servicio de emergencias. Y también la niña tiene tumefacción de las dos rodillas con aumento de la temperatura local como manifestaciones de compromiso inflamatorio local.

Como diagnóstico de responsabilidad debemos considerar una artritis séptica posterior a un traumatismo, pero rápidamente se descarta por la ausencia de fiebre y el compromiso semiológico de ambas caderas y la otra rodilla.

*Dra. Adriana Macchi****

Siguiendo con el comentario del doctor Rocco, digamos que cualquiera se puede caer de un tobogán, pero no por eso tener un score de menos 3 DS de peso. Sospecho que esta paciente no tiene solamente una enfermedad orgánica, sino una entidad que la compromete seriamente para justificar este adelgazamiento.

*Dr. Eduardo Silvestre*****

A mí me parece que es una enfermedad sistémica con compromiso articular más allá de ambas rodillas, de evolución subaguda y con una relación indirecta con el traumatismo con el tobogán.

*Dra. Carmen Mazza******

Ampliando la mirada, desde el aspecto antro-

pométrico esta niña tiene un déficit de peso para talla con una talla en el percentilo 50 para su edad. Si creemos en la anamnesis el déficit de peso que presenta corresponde a los 5 kilos que descendió en el último tiempo. Nutricionalmente la paciente está emaciada o con una desnutrición de evolución aguda o subaguda.

En otro orden, considerando los exámenes complementarios al ingreso, la niña presentaba una anemia severa. La falta de ingesta de hierro y/o la adecuada utilización son causas de estos valores de glóbulos rojos, pero me llama la atención la disparidad entre la cifra de hemoglobina y los valores de uremia y albuminemia. Si la anemia y la pérdida de peso fueran de origen nutricional exclusivamente, también hubieran descendido la uremia, como expresión grosera de la ingesta proteica, y la albuminemia, pero la paciente tenía estos valores dentro del rango de la normalidad.

Dr. Roberto Rocco

Probablemente la situación planteada por la doctora Mazza se deba a que cuando no tenemos qué darle de comer a nuestros chicos les ofrecemos leche de vaca, conservando de esta manera buenos valores séricos de albúmina, pero con diferentes grados de severidad de anemia. Sin embargo, debo remarcar también que la fiebre prolongada, el síndrome de mala absorción y las pérdidas enterales o renales de proteínas son excepciones a esta situación. Qué dieta tuvo y tiene esta paciente?

Tal vez influido por los años de trabajar en esta institución, con una paciente con dolor e impotencia funcional, descenso de peso en forma rápida, sangrado mucoso espontáneo y anemia, debemos solicitar una búsqueda de células tumorales al bioquímico que informe este hemograma o a través de una interconsulta con un hematólogo. Hasta el 10 % de las leucemias se pueden presentar con un hemograma normal.

Dr. Rafael Toziano

Me llaman la atención algunos datos de la historia clínica. En primer lugar, que tuviera las encías sangrantes y se le movieran los dientes me orientan hacia alguna enfermedad maligna, tal como planteara el doctor Rocco. Pero, por otro lado, la paciente recibía dos drogas de uso frecuente con conocidos efectos adversos que tal vez pudieran explicar algunas de las manifestaciones clínicas que presentaba. En primer lugar, el fenobarbital frecuentemente puede producir sedación, somnolencia y ataxia, y ocasionalmente excitación paradójica, nistagmo y erupciones exantemáticas máculo-papulares. También están descriptos raramente anemia megaloblástica

* Médico Principal de Clínica Pediátrica.

** Médico Principal del Servicio de Mediano Riesgo.

*** Médica Asistente del CIM 62.

**** Médico Coordinador del Área de Emergencia.

***** Jefa del Servicio de Nutrición.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

ca, necrólisis epidérmica tóxica, síndrome de Stevens –Johnson y trastornos en el metabolismo de la vitamina D, descrito asociado con el uso de fenitoína.

Los efectos adversos de la difenilhidantoína suelen comprometer al sistema nervioso central y están relacionados habitualmente con la dosis. La ataxia, la los trastornos de ansiedad y el nistagmo se describen frecuentemente, y los movimientos involuntarios, la hepatitis, la anemia megaloblástica, la leucopenia y la trombocitopenia son ocasionales. Raramente puede producir distonía, hiperplasia gingival, eosinofilia, necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de Steven Johnson. La paciente que estamos discutiendo presentaba hipertrofia gingival pero con movilización de las piezas dentarias y con sangrado espontáneo, y anemia severa de tipo microcítico, recuentos de leucocitos en el límite inferior de lo normal sin eosinofilia ni trombocitopenia. Los valores de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina son normales con hepatograma y función renal sin particularidades.

*Dra. Fanny Breitman**

Ninguno de estos dos fármacos anticonvulsivantes están relacionados con hemorragias digestivas, que sería otra forma de explicar la anemia microcítica hipocrómica por pérdida enteral crónica de sangre por el tubo digestivo en la paciente. Desde ya que el sangrado gingival no puede producir semejantes valores de hemoglobina. Descartando la posibilidad de toxicidad por la medicación recibida y la pérdida sanguínea crónica o recurrente, me gustaría conocer datos sobre la alimentación de esta niña tal como ya lo planteara el doctor Rocco.

Y también me agradecería revisar la radiografía de los miembros inferiores de la niña porque el centellograma óseo mostraba una hipercaptación en la rodilla izquierda.

Dr. Roberto Rocco

Otro diagnóstico diferencial es la osteomielitis subaguda o crónica primaria, también conocida como absceso de Brodie. La infección del hueso se produce por vía hematógena, por gérmenes piógenos, siendo el más frecuente *Staphylococcus aureus*. Preferentemente se localiza en las metáfisis centrales de los huesos largos de las extremidades inferiores, especialmente la tibia.

La evolución subaguda o crónica en esta entidad impide la aparición de un síndrome general infeccioso que haga sospechar este proce-

so, dando síntomas exclusivamente locales, como el caso de la paciente que estamos discutiendo. Analíticamente se destaca un recuento leucocitario normal y un discreto aumento de la ESD, como mostraban los exámenes complementarios de la esta niña. Típicamente en la radiografía simple encontramos un área radiolúcida redonda u ovalada rodeada de un halo escleroso con ausencia de reacción perióstica con rotura cortical. En ciertas ocasiones, como ocurre en nuestro caso, puede no existir el típico halo escleroso, apareciendo una imagen osteolítica con despegamiento perióstico. El centellograma óseo da un área de captación focal, que no siempre está presente. La confirmación diagnóstica se obtiene siempre por la biopsia de la lesión. Pero este diagnóstico no nos permite explicar la piel pálida y seca, el cabello ralo y opaco, la hipertrofia gingival sangrante, la movilización de las piezas dentarias, la anemia microcítica hipocrómica severa ni el dolor de las caderas y la otra rodilla.

Dra. Carmen Mazza

Yo agregaría maltrato como otro diagnóstico diferencial con el antecedente del traumatismo de cráneo por la caída desde el cochecito a los tres meses de vida. Para los pediatras en formación es importante recordar que cualquier fractura o luxación en un niño menor a dos años de edad, y especialmente si el niño no deambula, debe hacer pensar en maltrato. También las fracturas múltiples, o bilaterales, o en distintas etapas de consolidación deben ser consideradas. Las radiografías de los miembros inferiores no mostraban secuelas de fracturas pasadas.

CASO CLINICO – SEGUNDA PARTE

En la sala se plantearon los diagnósticos diferenciales:

1. Artritis infecciosa.
2. Artritis no infecciosa.
3. Leucemia aguda.
4. Sífilis congénita.
5. Escorbuto.

En relación a la alimentación, la niña fue alimentada con leche materna exclusiva hasta los tres meses de vida, momento a partir del cual fue complementada con leche de vaca entera. Introdujo los semisólidos a partir del sexto mes. En la anamnesis llamaba mucho la atención que no comía prácticamente verduras y frutas. Su madre le procesaba los alimentos y se los suministraba semidormida con una jeringa. La paciente no recibió ni recibía suplementos de vitaminas ni de hierro.

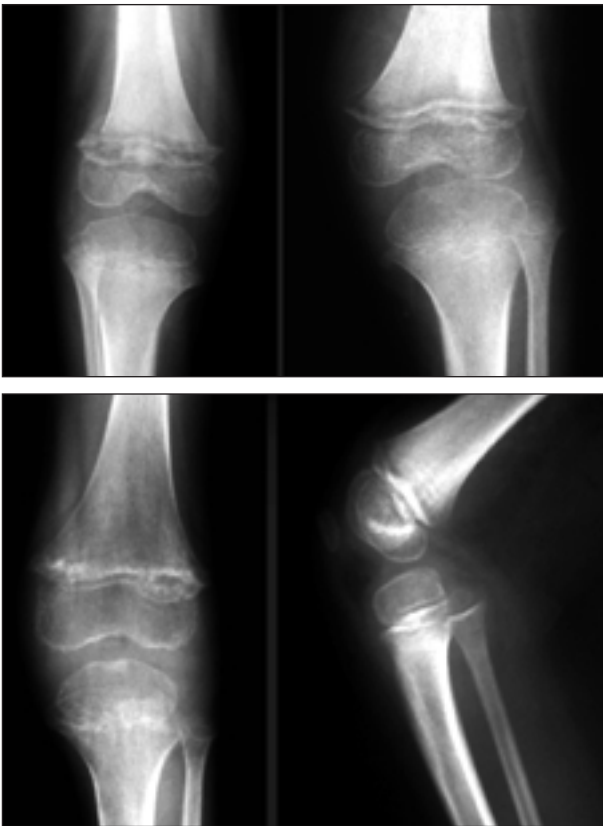
Dr. Luis Urrutia:

¿Podría la doctora Balancini describir las radiografías y la ecografía de la paciente?

* Coordinadora del Servicio de Mediano Riesgo. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

*Dra. Blanca Balancini**

En las radiografías simples de ambas rodillas en posición frente y perfil se observa una imagen en vidrio esmerilado por la disminución generalizada de la densidad producida por la pérdida de las trabéculas óseas. También podemos señalar en estas imágenes el afinamiento de la cortical de los huesos largos. Esta osteopenia es el resultado de la falta de equilibrio entre la destrucción y la formación de nuevo hueso, pero remarcando que la calcificación es normal. La deposición cálcica genera las líneas blancas o líneas de Frankel, y por debajo de ellas podemos observar las líneas radiolúcidas. El espolón de Pelkan, que da a las metáfisis el aspecto de copa, es el resultado de la curación de las fracturas entre esta área y las metáfisis. También se identifica un anillo denso que bordea a las epífisis desmineralizadas, conocido con el epónimo de anillo de Wimberger. Debido al sangrado subperióstico se produce el despegamiento de esta membrana de tejido conectivo con la posterior calcificación del hematoma. Por último, se pueden calcificar las partes blandas por la presencia de hematomas, tal como se pudo observar en esta imagen. Figuras 1, 2, 3, 4.



Figuras 1 y 2: Imagen en vidrio esmerilado producida por la pérdida de las trabéculas óseas. Afinamiento de la cortical de los huesos largos; líneas blancas metafisarias o líneas de Frankel y por debajo de ellas podemos observar las líneas radiolúcidas por osteopenia.

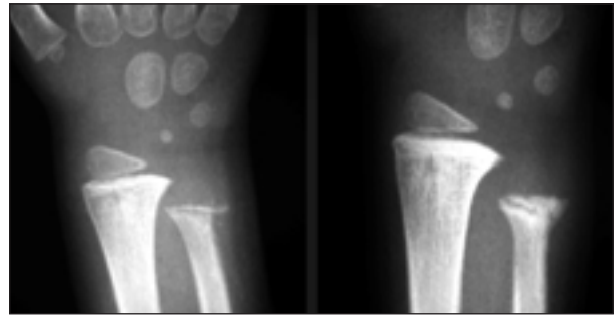


Figura 3: Espolón de Pelkan, como resultado de la curación de las fracturas entre epífisis y metáfisis, que les da el aspecto de copa.

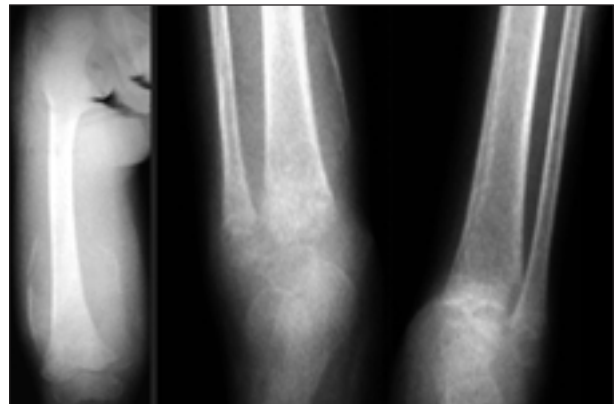


Figura 4: Despegamiento perióstico con calcificación marginal, debido al sangrado subperióstico.

En la ecografía de la rodilla derecha se informaba un aumento del espesor de las partes blandas sin evidencia de líquido articular.

DISCUSION CLINICA - SEGUNDA PARTE

*Dra. Mariana Greco**

Por la descripción de las radiografías de la paciente unida a sus hábitos alimentarios, el diagnóstico de escorbuto o deficiencia de ácido ascórbico o vitamina C es el más adecuado.

Dra. Fanny Breitman

Sin embargo debo aclarar que el escorbuto típicamente se presenta en lactantes del segundo semestre alimentados con preparados lácteos exclusivamente, sin aporte de frutas ni verduras, y no suplementados con vitaminas ni oligoelementos. Otro grupo de riesgo, pero fuera de la edad pediátrica, lo constituyen los ancianos que viven solos y se deben cocinar para ellos mismos.

* Coordinadora del Area de Diagnóstico por Imágenes.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

* Médica Residente Rotante de Clínica Pediátrica.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

*Dr. Horacio Lejarraga**

El diagnóstico del escorbuto es clínico y la radiológico. No voy a repetir los hallazgos en las imágenes ya señalados por la doctora Balancini. Justamente, el déficit del ácido ascórbico produce un defecto en la síntesis adecuada del colágeno, que también puede estar perturbada por la deficiencia de cobre, pudiendo coexistir ambas en algunos pacientes.

Dra. Adriana Macchi

Me gustaría comentar que no es una enfermedad exclusiva del hombre, sino la pueden sufrir todos los primates. Históricamente fue epidémica en la Edad Media, sufrida fundamentalmente por los marineros que hacían grandes viajes sin consumir verduras o frutas frescas. El escorbuto hacía verdaderos estragos entre las tripulaciones, pudiendo citar como ejemplo a los 600 marineros muertos de más de dos mil en la expedición de sir Francis Drake a mediados del siglo XVI. Generalmente fallecían por sangrado en el SNC. A esta enfermedad los navegantes españoles le llamaban la peste de las naos, los portugueses la conocían como el mal de Loanda, y los ingleses la peste del mar. Durante mucho tiempo se le atribuyeron insólitos orígenes, como por ejemplo, que eran un mal debido a la sangre corrompida, se le echaba la culpa al frío de los océanos e incluso a la madera verde de las embarcaciones. Fueron los experimentos del médico de la marina inglesa James Lindt de Edimburgo a bordo del HMS Salisbury los que delinearon el tratamiento, constituyendo los primeros ensayos de terapia controlada de la historia de la medicina. A partir del año 1796 se comenzó a repartir regularmente jugo de lima a todas las tripulaciones británicas, recibiendo el apoyo de bebedores de limón desde entonces. Aparentemente este procedimiento lo aplicaban los marineros holandeses desde hacía algunos siglos. En el siglo XX el científico húngaro Albert Szent-György hizo el descubrimiento de la vitamina C y su relación con el escorbuto.

Dr. Roberto Rocco

Me gustaría agregar como otro grupo de riesgo a los pacientes con enfermedades crónicas con trastornos en la alimentación y/o en la deglución.

Como anécdota curiosa recuerdo que en el Servicio de Mediano Riesgo hace algunos atrás consultó una niña de 7 meses de edad, oriunda de la localidad de Goya en la provincia de Corrientes. La paciente era la séptima hija de este matrimonio y, según palabras del padre, la madre ja-

más probaba un cítrico. Como manifestaciones clínicas presentaba astenia, piel seca, dolores en los miembros y desnutrición. Cuando obtuvimos las radiografías pudimos hacer el diagnóstico de escorbuto junto con los servicios de Crecimiento y Desarrollo e Imágenes.

DIAGNOSTICO CLINICO DEFINITIVO

- Escorbuto.

EVOLUCION

La paciente recibió tratamiento con 300 mg por día de vitamina C, desapareciendo la astenia, recuperando el brillo del cabello, mejorando el aspecto de la piel y aumentando 2,5 kilos durante la internación.

Dr. Rafael Toziano

A diferencia de las articulaciones profundas como la cadera, la semiología en las articulaciones accesibles como la rodilla es muy importante. En una artritis séptica seguramente encontraremos la tétada de Celso: hinchazón, dolor, rubor y calor, pudiendo sumar la impotencia funcional como el quinto elemento.

*Dra. Virginia Fano**

En nuestro hospital hemos visto otros cinco casos de escorbuto, pero esta paciente es la mayor en edad de la serie. Típicamente son lactantes alimentados con leche de vaca con dolor en uno o más de sus miembros. Suelen ser familias con trastornos en la selección de alimentos, y dos pacientes tenían problemas de retraso madurativo, como era la situación de esta niña.

El tratamiento con vitamina C se mantiene durante 8 a 12 semanas pero la mejoría radiológica es más tardía, hasta cuatro o cinco meses. Debemos aprovechar ese tiempo para lograr modificar los hábitos alimentarios de ese paciente y su familia porque no suelen ser carencias únicas. Como ejemplo podemos mencionar las causas de la anemia en esta paciente, en quien seguramente había falta de ingesta de hierro, reducción en su absorción intestinal por falta de vitamina C y pérdida por sangrado mucoso recurrente y subperióstico.

*Dra. Carola Sauré***

Otro de los datos al examen físico que nos llamaba mucho la atención es la hipotonía importante que tenía había perdido pautas madurativas no se paraba y esto esta asociado a la función que tiene la vitamina C con la síntesis de

* Jefe del Servicio de Crecimiento y Desarrollo.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

* Médica Principal del Servicio de Crecimiento y Desarrollo.

** Médica Asistente del Servicio de Nutrición.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

carnitina lo que lleva debilidad muscular muy importante. La recuperación de estos síntomas al igual que los sangrados es también muy rápida.

Me gustaría agregar que no hay datos del laboratorio que lleven al diagnóstico de escorbuto. Si bien se puede dosar el ácido ascórbico en plasma, sus valores no se relacionan con la cantidad de vitamina C corporal total. Lo ideal sería hacer la medición en los linfocitos, pero es muy costoso y solamente se hace con fines experimentales. Otro elemento confirmatorio es la franca y rápida respuesta al tratamiento, tal como sucedió con esta paciente.

Dra. Carmen Mazza

Yo quería hacer dos comentarios en relación a este caso. En primer término, creo que existe alguna responsabilidad del pediatra que supervisaba el crecimiento y desarrollo de esta paciente porque no le hacía a esta madre tres preguntas básicas acerca de la alimentación: cuál y cuánta leche consume diariamente, la dieta es suficiente y variada, desde la oferta de alimentos recibe las vitaminas y los oligoelementos imprescindibles para estar sano y crecer. Un simple cítrico le aporta los 50 mg de ácido ascórbico que un chico requiere diariamente. Nuestras reservas de vitamina C son escasas y duran aproximadamente un mes, apareciendo a partir de esos momentos manifestaciones clínicas cada vez más groseras has-

ta llegar a un cuadro tan florido como ha sido el caso de esta paciente. Deben existir cuadros solapados, como por ejemplo en los enfermos crónicos o en los pacientes neurológicos con dificultades en la alimentación.

También quería apuntar a la prevención en los chicos menores de 6 meses de edad alimentados exclusivamente con pecho. La concentración de vitamina C en la leche materna es adecuada y no necesitan suplemento de ningún tipo, pero debemos estar atentos a la dieta materna. Si hay una carencia en la dieta de la mujer lactante muy importante, ésta se verá reflejada en su concentración en la leche. Después de los 6 meses los chicos deberían recibir suplemento con vitamina C con una dieta adecuada o cubrir el requerimiento a través de la administración farmacológica. Apenas medio litro de leche de continuación suplementada es suficiente para los requerimientos de vitamina C.

LECTURA RECOMENDADA

- M. Bueno, JM Perez Gonzales. Nutrición en pediatría. Ediciones Ergon.1999.
- Ratanachu-Ek S, Sukswai P, Jeerathanyasakun Y, Wongtapradit L. Scurvy in pediatric patients: a review of 28 cases. J Med Assoc Thai. 2003;86 (3):S 734-40.
- Burk CJ, Molodow R..Infantile scurvy: an old diagnosis revisited with a modern dietary twist. Am J Clin Dermatol. 2007; 8(2): 103-6.
- Choi SW, Park SW, Kwon YS, Oh IS, Lim MK, Kim WH, Suh CH. MR imaging in a child with scurvy: a case report.. Korean J Radiol. 2007; 8(5):443-7.