

Escorbuto: una entidad que aún existe en la medicina moderna

Scurvy still exists in modern medicine

M.^ª F. Agriello, M.^ª E. Buonsante, C. Franco, A. Abeldaño, V. Neglia, M. Zylberman, G. Pellerano

Hospital General de Agudos "Dr. Cosme Argerich"

Correspondencia:

María Florencia Agriello
Amenábar 1739 10° B
1426 Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Argentina
Tel.: 005411-4785-2692
Fax: 005411-4362-3670
e-mail: floragriello@yahoo.com

Resumen

El escorbuto es un trastorno nutricional secundario al déficit corporal de vitamina C.

Comunicamos el caso de un paciente de 37 años que consulta por lumbalgia e impotencia funcional de ambos miembros inferiores asociadas a hemorragias mucocutáneas.

Destacamos que es su antecedente personal de déficit de vitamina C en la ingesta lo que, sumado a las características lesiones cutáneas, permite diagnosticar la enfermedad.

(M.^ª F. Agriello, M.^ª E. Buonsante, C. Franco, A. Abeldaño, V. Neglia, M. Zylberman, G. Pellerano. Escorbuto: una entidad que aún existe en la medicina moderna. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010;38(2):76-80)

Palabras clave: Escorbuto, déficit de vitamina C.

Summary

Scurvy is a nutritional disorder due to vitamin C deficiency.

We communicate the case of a 37-year-old patient who came to us with lumbar pain and lower limbs disability, as well as, mucosa and cutaneous hemorrhages.

We remark that dietary history leads to a rapid diagnosis when characteristic cutaneous lesions are present.

Key words: *Scurvy, vitamin C deficiency.*

El escorbuto es un síndrome que refleja, en piel, mucosas y anexos, la inestabilidad y debilidad del colágeno no hidroxilado secundario al déficit corporal de vitamina C.

Teniendo en cuenta la dificultad que existe para el reconocimiento de sus manifestaciones clínicas, las condiciones que ubican a determinados pacientes en grupos de riesgo y su escasa prevalencia en la actualidad, muchos casos de escorbuto pueden ser subdiagnosticados en la práctica diaria.

Caso clínico

Se trata de un paciente de 37 años de edad, de sexo masculino, argentino, sin domicilio estable ni contención social o familiar y

con antecedentes de internaciones previas por cuadros psicóticos sin seguimiento ni tratamiento posterior. Se internó en el Servicio de Clínica Médica de nuestro Hospital para evaluación diagnóstica y terapéutica de un cuadro consistente en lumbalgia e impotencia funcional de ambos miembros inferiores asociadas a parestesias, artromialgias, astenia, adinamia, pérdida de peso con deterioro del estado general y manifestaciones cutáneo-mucosas agregadas en los días previos a la consulta.

Al examen físico presentaba hiperqueratosis folicular con pelos "en cuello de cisne" y "en tirabuzón" (Figura 1), púrpura perifolicular en ambos miembros inferiores, edema y equimosis en región maleolar bilateral (Figura 2). En mucosa oral se observaba gingivitis con áreas infiltradas eri-

tematovioláceas (Figura 3). Refería episodios de gingivorragias leves y un episodio aislado de epistaxis.

El estudio histopatológico de la lesión cutánea demostró hiperqueratosis folicular prominente con taponamiento córneo del ostium e infiltrado denso perifolicular, vasos capilares ligeramente dilatados con extravasación eritrocitaria, y abundantes hemosiderófagos en dermis.

Los exámenes de laboratorio arrojaron como datos positivos anemia normocítica hipocrómica e hipoalbuminemia (hematocrito de 28.67%, hemoglobina de 9.96 g/dl, HCM de 29.47 pg y albúmina de 2.6 g/dl).

Teniendo en cuenta los antecedentes dietarios (ingesta únicamente de alimentos farináceos en los últimos 3 meses) y las manifestaciones clínicas, surge la sospecha diagnóstica de escorbuto, que se confirma ante la remisión del cuadro luego del tratamiento con vitamina C.



Figura 1. Hiperqueratosis folicular con pelos "en cuello de cisne" y "en tirabuzón".



Figura 2. Edema y esquimosis en región maleolar bilateral.



Figura 3. Gingivitis.

Comentario

El escorbuto es una enfermedad históricamente asociada a largos viajes en barco en las cuales donde la tripulación no tenía acceso a frutas, verduras y otros alimentos frescos[1], por lo que gran parte de la misma desarrollaba esta enfermedad. En la actualidad es una entidad poco frecuente.

La vitamina C o ácido ascórbico actúa como cofactor de la propil-lisil hidroxilasa, enzima de vital importancia para la biosíntesis del colágeno en distintos tejidos del organismo como piel, mucosas, anexos, vasos sanguíneos, huesos y dientes. Interviene además en muchos otros procesos biológicos: síntesis de corticoides, de aldosterona[2] y de carnitina; absorción gastrointestinal del hierro[3], unión de las queratinas del pelo mediante puentes disulfuro, y regulación del metabolismo de la tirosina[1]. Funciona, además, como un antioxidante, disminuyendo la concentración de radicales libres y el daño que éstos provocan a lípidos, proteínas, ADN y paredes de los vasos sanguíneos[4].

Mientras que la mayoría de los animales son capaces de sintetizar esta vitamina a partir del metabolismo de la glucosa[4], por la acción de la enzima L-gluconolactona oxidasa[5], los cobayos[6], los murciélagos herbívoros de Indias, algunos pájaros y todos los primates carecen de esta enzima[7], por lo cual son las únicas especies que pueden padecer escorbuto. Es por este motivo que los seres humanos necesitan incorporar ácido ascórbico desde fuentes exógenas, como frutos cítricos (naranjas, mandarinas, pomelos, etc.), frutos rojos (frutillas, fresas, moras, etc), otros frutos como el kiwi, verduras (de hoja verde, papas, tomates) y vísceras de origen animal (hígado y riñones)[4]. Una ingesta diaria de 60 mg en adultos logra mantener un depósito corporal total de 1.500 mg de ácido ascórbico. El escorbuto se

desarrolla cuando este depósito es menor a 300 mg, lo cual puede ocurrir luego de 30-90 días de llevar una dieta libre de esta vitamina, y puede evitarse con la ingesta diaria de 10 mg[3]. Si tenemos en cuenta que una naranja contiene aproximadamente 50 mg[1] y que hasta el 40-50% de la población adulta consume suplementos vitamínicos[4], se entiende por qué este déficit dietario es poco prevalente en la actualidad. Sin embargo, hay grupos de riesgo en quienes puede verse este trastorno (Tabla 1).

Una vez que el déficit vitamínico se instala, la normal hidroxilación de los residuos prolina y lisina del procolágeno se ve interrumpida, formando un colágeno no hidroxilado cuya molécula es más débil e inestable[11]. Esta es la fisiopatogenia del escorbuto y la explicación de sus particulares manifestaciones clínicas.

Los primeros síntomas consisten en astenia, adinamia, apatía, depresión, fatiga en piernas y disminución de la tolerancia al ejercicio[11]. Luego aparecen manifestaciones cutáneas como xerodermia e hiperqueratosis folicular en miembros inferiores asociadas a la expulsión folicular de material córneo. El compromiso folicular provoca congestión y proliferación de los vasos sanguíneos perifoliculares que presentan las láminas basal, media y adventicia alteradas, lo que ocasiona una hemorragia perifolicular en miembros inferiores, debido a la alta presión hidrostática local[2, 4]. Clínicamente, se manifiesta como una púrpura palpable, y debe hacerse el diagnóstico diferencial con vasculitis. En la porción más distal de miembros inferiores las hemorragias cutáneas pueden ser extensas y conformar grandes equimosis, que pueden acompañarse de edema duro "leñoso" que difícilmente deja fóvea[4, 12, 13]. Los pelos "en tirabuzón" y "en cuello de cisne" probablemente sean secundarios al

aumento de enlaces disulfuro entre las queratinas del pelo, lo que también puede predisponer a alopecia[2]. Es frecuente la mala cicatrización de heridas con la consecuente cronificación de úlceras[4].

Sólo los pacientes que conservan su dentadura pueden presentar manifestaciones en la mucosa oral, entre las que se destacan telangiectasias: gingivitis, gingivorragia, necrosis y hasta pérdida de piezas dentarias, secundaria a reabsorción ósea[1-4, 11]. A diferencia de las telangiectasias gingivales de la dermatomiositis, que pueden aparecer en cualquier sector, en el escorbuto suelen presentarse sólo en mucosa interdientaria[4].

Hemorragias intra-articulares o musculares pueden causar severa lumbalgia y cialgia con impotencia funcional de ambos miembros inferiores con consecuente imposibilidad para la normal deambulación[4]. La debilidad y el dolor muscular también se deben a la síntesis de cadenas impares de carnitina, necesaria para el metabolismo energético mitocondrial en el músculo esquelético y cardíaco[1, 3].

Debido a que el colágeno es imprescindible para la formación del hueso, se encuentran aumentados el riesgo de osteoporosis, osteonecrosis y fracturas, especialmente en pacientes con anomalías óseas preexistentes, como mujeres post-menopáusicas[2, 4].

En los ojos, pueden aparecer hemorragias entre la conjuntiva palpebral y bulbar, que se observan, en forma de "llama" y de "infiltrados algodanosos", al exámen con fondo de ojo. También hay afectación de región periorbitaria, pestañas y espacio retrobulbar, con papiledema e incluso atrofia del nervio óptico[4].

Dentro de las manifestaciones cardiorespiratorias se destaca la disnea secundaria a la anemia y/o insuficiencia cardíaca que presentan varios de estos pacientes, que puede acompañarse de hipertensión pulmonar, síncope, hipotensión arterial, shock y hasta muerte súbita. La resistencia de los vasos sanguíneos a la acción de la adrenalina y una posible hemorragia miocárdica podrían ser las causas[2, 4].

Menos frecuentemente se presentan anorexia, disfagia y sangrado gastrointestinal[4].

Los hallazgos de laboratorio que acompañan a esta entidad son anemia, leucopenia y velocidad de eritrosedimentación acelerada. Una anemia moderada se presenta hasta en el 75% de los pacientes, pudiendo ser secundaria a hemorragias, déficit de hierro y/o de ácido fólico, que pueden existir concomitantemente[1, 3, 4, 6].

Teniendo en cuenta que los leucocitos contienen de 10 a 30 veces la concentración plasmática de ácido ascórbico, y que ésta es rápidamente modificada ante la administración del mismo, la confirmación diagnóstica mediante técnicas de

Tabla 1. Grupos de riesgo.

- Alteraciones psiquiátricas[7].
- Alteraciones gastrointestinales, alcoholismo
- Mala o incompleta implantación dentaria
- Hemodiálisis[3]
- Quimioterapia, radioterapia[4]
- Aislamiento social y alimentación deficiente: ambos extremos de la vida[8]
- Fármacos: corticoides, aas, indometacina, tetraciclinas, anti-conceptivos orales
- Embarazo, lactancia, hipertiroidismo[2]
- Dietas hipoalérgicas[9]
- Estados oxidativos: tabaquismo, infarto agudo de miocardio, diabetes[1]
- Trasplantes de órganos sólidos[10]

laboratorio se basa en la medición de ácido ascórbico leucocitario. Sin embargo, dicho estudio, que es de difícil realización, no es imprescindible para arribar al diagnóstico[1,4]. Este puede basarse entonces en la clínica, en el antecedente del déficit de vitamina C en la ingesta y en la rápida mejoría del cuadro ante la administración de la misma[4].

En la histopatología se observa una epidermis con hiperqueratosis, tapones foliculares con queratina y leve acantosis, congestión y proliferación de vasos sanguíneos perifoliculares, y finalmente, extravasación eritrocitaria con presencia de hemosiderófagos[11]. Si bien tampoco es necesario para el diagnóstico, presenta alteraciones características y es útil para descartar vasculitis.

Entre otros, los principales diagnósticos diferenciales a descartar son las vasculitis y / o algunas discrasias sanguíneas[2, 15] (Tabla 2)

Con respecto al tratamiento, se postula la administración de ácido ascórbico en dosis variables. Se debe iniciar con una dosis de ataque (200 a 1000 mg/día) durante los primeros 7 a 14 días hasta observar mejoría del cuadro clínico, continuando con una dosis de mantenimiento (50 % de la inicial), hasta lograr la cura definitiva. Con un tratamiento adecuado, las hemorragias se detienen en menos de 24 h, la astenia, la anorexia y el dolor desaparecen dentro de las 48 h, y finalmente las lesiones purpúricas lo hacen a las 2 a 4 semanas pudiendo dejar hipopigmentación residual. Excepto por la pérdida dentaria, no hay daño permanente[2-4, 6, 11].

Debido a que puede asociarse a otros déficit nutricionales, el screening debería incluir también dosajes de vitamina B12, ácido fólico, hierro y zinc[1], por lo cual es aconsejable agregar al tratamiento complejos multivitamínicos que aseguren la corrección del déficit nutricional completo[6].

Conclusiones

El escorbuto puede presentarse con signos y síntomas específicos e inespecíficos, llegando en estadios avanzados al síncope y a la muerte súbita.

Además de un completo examen físico, es importante rescatar antecedentes dietarios en el interrogatorio, y, si el medio lo permite, realizar el correspondiente dosaje de ácido ascórbico ante la sospecha diagnóstica.

Tabla 2. Diagnósticos diferenciales.

- Alteraciones hematológicas
 - Púrpura trombocitopénica idiopática
 - Púrpura trombocitopénica trombótica
 - Trombocitopenia inducida por drogas (u otras etiologías)
 - Coagulación intravascular diseminada
 - Neoplasias hematológicas
 - Crioglobulinemia monoclonal
 - Macroglobulinemia de Waldenstrom
- Alteraciones cutáneas primarias
 - Trauma, Púrpura solar, Púrpura por esteroides
 - Capilaritis, Vasculitis livedoide, Gingivitis
- Infecciones*
 - Fiebre de las montañas rocosas
 - Meningococcemia
 - Artritis séptica
- Colagenopatías*
 - Lupus eritematoso sistémico
 - Artritis reumatoidea
 - Síndrome de Sjogren
- Efectos adversos por drogas
 - Anticoagulantes, Antiagregantes, AINEs
- Fragilidad capilar
 - Amiloidosis, Enfermedad de Ehlers-Danlos
- Déficit nutricionales*
 - Hipovitaminosis A, B, D, K y / ó de ácido linleico
- Otras
 - Embolos de grasa o colesterol

Teniendo en cuenta la rápida respuesta al tratamiento, destacamos la importancia de la detección temprana sin demoras en el diagnóstico por exceso de exámenes complementarios.

Finalmente, destacamos que, aunque con mucha menor prevalencia, el escorbuto aún existe en la medicina moderna e incluso en sociedades industrializadas.

Nuestro paciente confirma esta hipótesis e ilustra esta entidad tan bien como lo hace la literatura.

Bibliografía

1. Olmedo JM, Yiannias JA, Windgassen EB, Gornet MK. Scurvy: a disease almost forgotten. *Inter J Dermatol* 2006; 45: 909-13.
2. Roé E, Dalmau J, Peramiqnel L, Puig L, Alomar A. Scurvy: follicular purpura as a diagnostic sign. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96: 400-2.
3. Nguyen RTD, Cowley DM, Muir JB. Scurvy: a cutaneous clinical diagnosis. *Australas J Dermatol* 2003; 44: 48-51.

4. Hirschmann JV, Raugi GJ. Adult Scurvy. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 895-906.
5. Adelman HM, Wallach PM, Gutierrez F, Kreitzer SM, et al. Scurvy resembling cutaneous vasculitis. *Cutis* 1994; 54: 111-4.
6. Ghorbani AJ, Eichler C. Scurvy. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 881-3.
7. Tuttleton Arron S, Liao Wilson, Maurer T. Scurvy: A presenting sign of psychosis. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: S8-10.
8. Larralde M, Santos Muñoz A, Boggio P, y cols. Scurvy in a 10-month-old-boy. *Int J Dermatol* 2007; 46: 194-8.
9. Des Roches A, Paradis L, Paradis J, Singer S. Food allergy as a new risk factor for scurvy. *Allergy* 2006; 61: 1487-8.
10. Hatuel H, Buffet M, Mateus C, Calmus Y, et al. Scurvy in transplant patients. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 154-6.
11. Brusco J, Martínez Chabbert P, Bacchiocchi M, Velocci M, y cols. Equimosis en pierna izquierda, púrpura y gingivitis. *Dermatol Arg.* 2006; 12: 141-2.
12. Connelly TJ, Becker A, McDonald JW. Bachelor scurvy. *Int J Dermatol* 1982; 21: 209-11.
13. Walker A. Chronic scurvy. *Br J Dermatol* 1968; 80: 625-30.
14. Ghali FE, Stein LD, Fine JD, Burkes EJ, et al. Gingival telangiectases: an underappreciated physical sign of juvenile dermatomyositis. *Arch Dermatol* 1999; 135: 1370-4.
15. Pimentel L. Scurvy: Historical Review and current diagnostic approach. *Am J Emerg Med* 2003; 21: 328-32.