

Raquitismo carencial – Relato de caso

Vitamin D-dependent Rickets – Case report

JULIANA ANTOLA PORTO*
CLÁUDIA PICCOLI**
MARGARETH SALERNO**
IARA THEREZA HENRIQUE**

RESUMO

Introdução: O raquitismo é uma doença do tecido ósseo em formação, onde há falha na calcificação e consequente acúmulo de tecido osteóide. O raquitismo carencial é decorrente da deficiência dos precursores da vitamina D, sendo a causa de raquitismo mais facilmente evitável e tratável.

Objetivo: Relatar um caso, revisar a etiopatogenia e o tratamento do raquitismo carencial.

Relato de caso: Paciente masculino com 2 anos de idade, previamente hígido, consulta com dificuldade de deambular progressiva, até incapacidade total da marcha. A criança tinha exposição aos raios solares regularmente, recebeu aleitamento materno até os 8 meses, mas não fez uso de vitamina D profilática. Ao exame havia deformidade óssea evidente em membros superiores e inferiores, principalmente com alargamento das metáfises distais e encurvamento das epífises dos ossos longos. A investigação laboratorial e de imagem confirmaram raquitismo carencial.

Discussão: Há uma grande variedade nas possíveis etiologias do raquitismo, sendo doenças renais, hepáticas, distúrbios primários ou deficiências no metabolismo do cálcio e fósforo algumas delas. A maioria dessas patologias exige um longo período de investigação e tratamento. O raquitismo carencial, entretanto, é uma condição de relativa facilidade para diagnóstico, manejo, e profilaxia, derivando daí, a importância do artigo.

UNITERMOS: RAQUITISMO; DEFICIÊNCIA DE VITAMINA D; SUPLEMENTOS DIETÉTICOS.

ABSTRACT

Introduction: Rickets is defined as the failure of osteoid to calcify in a growing person. Vitamin D-dependent Rickets occurs when the metabolites of vitamin D are deficient, a relative easy manageable and avoidable etiology.

Objective: To report a case and review literature about etiopathology and treatment of this condition.

Case report: A two-years-old male patient, with no history of any medical condition, presents with progressive difficulty to walk. The child had normal exposition to ultraviolet light, was breastfed for 8 months, but has received no vitamin D oral supplement. On the physical examination there is an evident deformity of the bones, specially arms and legs. The metaphysis are larger than usual and an incurvation is seen on the epiphysis. Laboratorial and imaging investigation leads to the diagnosis of Vitamin D-dependent Rickets.

Discussion: There are many etiologies that leads to Rickets, like renal or liver's diseases, primary disturbances or deficiency of the metabolism of calcium and phosphorus. Those etiologies usually provide a long period of investigation and treatment. The Vitamin D - dependent Rickets is therefore important because of its relative easy diagnosis and treatment, and specially because there is possibility to avoid it.

KEY WORDS: RICKETS; VITAMIN D DEFICIENCY; DIETARY SUPPLEMENTS.

* Residente em Pediatria.

** Médicas Pediatras e Professoras do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da PUCRS.

INTRODUÇÃO

Raquitismo é uma doença generalizada do tecido ósseo, que ocorre durante a fase de crescimento, caracterizada por mineralização inadequada da matriz cartilaginosa e óssea, com formação normal de matriz óssea e acúmulo de tecido osteóide. O acúmulo de tecido osteóide no adulto chama-se osteomalácia^(1,2).

O retardo da mineralização óssea, característico do raquitismo, deve-se a anomalias dos mecanismos homeostáticos que controlam as concentrações dos íons cálcio e fósforo, nos fluidos extracelulares, indispensáveis para a mineralização. Para manutenção dos níveis normais destes íons, intervêm vários mecanismos homeostáticos, o principal ligado ao metabolismo da vitamina D. Diversas etiologias podem levar ao Raquitismo, como distúrbios primários do metabolismo do cálcio e fósforo, doenças hepáticas e renais, deficiência de precursores da vitamina D, sendo este último chamado de Raquitismo Carencial⁽²⁾. Apresentamos neste artigo o relato de um caso de raquitismo carencial abrangendo suas causas e fazendo uma breve revisão da fisiopatologia e classificação dessa patologia.

METABOLISMO DA VITAMINA D

A vitamina D tem como precursores na dieta o ergosterol (origem vegetal) e o colesterol (origem animal). Tais precursores são absorvidos na luz intestinal originando o 7-diidrocolesterol. Este, sob ação da luz ultravioleta, é convertido na pele em vitamina D₂ (ergocalciferol) e vitamina D₃ (colecalfiferol). As vitaminas D₂ e D₃, carregadas por proteínas, são hidroxiladas no fígado e formam o 25(OH)-D ou calcidiol. O calcidiol sofre uma segunda hidroxilação ao passar pelos rins, formando o 1,25-hidroxico-lecalciferol ou calcitriol, metabólito ativo da vitamina D. O calcitriol atua no intestino, ossos e rins: estimula a captação de cálcio e fósforo pela mucosa intestinal; regula a deposição e reabsorção óssea de cálcio e fósforo; e estimula a reabsorção renal de fosfato. Tais ações elevam a concentração de cálcio e fosfato no meio extracelular, promovendo a calcificação do tecido osteóide. O hormônio paratireoideio auxilia na primeira hidroxilação da vitamina D, sendo também importante nesse metabolismo^(2,3,4,5,6,7).

PATOFISIOLOGIA DO RAQUITISMO POR DEFICIÊNCIA DE VITAMINA D

O Raquitismo Carencial inicia-se com a redução da absorção intestinal de cálcio e fósforo. Nesta fase tem-se cálcio sérico diminuído, fósforo sérico normal e fosfatase alcalina normal, achados que caracterizam o estágio inicial da doença. A hipocalcemia promove a secreção do paratormônio, levando à reabsorção óssea na tentativa de manter a concentração sérica de cálcio. Há também aumento na excreção urinária de fósforo, levando à hipofosfatemia. Tais alterações caracterizam o estágio intermediário do Raquitismo Carencial, onde laboratorialmente há cálcio sérico normal ou levemente diminuído, pela hipercalcemia compensatória causada pela reabsorção óssea sob estímulo do paratormônio, fósforo sérico diminuído e fosfatase alcalina elevada. A fosfatase alcalina elevada reflete a atividade osteoblástica desencadeada em resposta à atividade osteoclástica. Já se detectam alterações radiográficas neste estágio. No estágio final, o cálcio sérico diminui novamente, pois o mecanismo do paratormônio não é suficiente para compensar a deficiência. A fosfatase alcalina mantém-se elevada, acentua-se a hipofosfatemia e a hiperfosfatúria^(2,7). A apresentação clínica é semelhante nos raquitismos, independente da etiologia. O Raquitismo Carencial tem origem em três situações:

1. *Exposição insuficiente aos raios solares ultravioletas.* Os raios ultravioletas têm comprimento de onda de 296-310 nm, de maneira que não atravessam vidros comuns de janelas. Isso é relevante em países frios, onde as crianças são menos expostas à luz natural. Sabe-se também que os raios UV penetram com dificuldade em áreas industriais onde há poluição importante. Crianças que vivem ao redor de centros industriais têm maior risco de desenvolverem raquitismo. Crianças negras também são mais suscetíveis, uma vez que há menor penetração da luz solar pela hiperpigmentação cutânea. A recomendação de exposição solar é uma questão cautelosa, uma vez que estudos atuais sugerem um maior risco de câncer de pele em indivíduos que tiveram exposição direta precoce aos raios solares, colocando esta como um fator talvez mais importante que o tempo total de exposição direta ao sol durante a

vida. Existem estimativas da quantidade de luz solar necessária para prevenir a deficiência de vitamina D: meia a 2 horas por semana (cerca de 17 minutos por dia) com exposição apenas da face e mãos do bebê, ou 30 minutos semanais (cerca de 4 minutos por dia) de exposição solar de todo o corpo^(3,7,8,9,10,11,12).

2. *Ingesta inadequada.* O leite humano possui pouca quantidade de vitamina D, a concentração é de 25 UI/L ou ainda menor, dependendo do estado nutricional materno⁽¹⁾. Dessa forma, a recomendação atual da Academia Americana de Pediatria é de que lactentes devem receber suplementação com no mínimo 200 UI diários de vitamina D a partir do segundo mês de vida^(8,13), e de acordo com o Fundo das Nações Unidas para a Infância (UNICEF) a suplementação de vitamina D deve ser de 200 a 400 UI por dia quando a exposição à luz solar for inadequada e para bebês que apresentem fatores de risco para raquitismo devido à combinação de fatores como práticas culturais, recursos financeiros, local de moradia e diferenças étnicas^(8,9,12).
3. *Distúrbios da absorção intestinal.* Doenças que alteram a mucosa intestinal ou a fisiologia normal do processo absorptivo podem levar ao Raquitismo Carencial, como a doença celíaca, a esteatorréia, a fibrose cística e a pancreatite⁽⁵⁾.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 2 anos de idade, afro-americano, consultou por dificuldade de deambular. Mãe referiu que há 2 meses iniciou com dor nas pernas ao ficar em pé, e que progressivamente foi tendo dificuldade para caminhar, até parar totalmente. Não relatou outras queixas no período.

A criança vinha em acompanhamento irregular no posto de saúde, mas com vacinação adequada. A alimentação atual era variada e havia sido amamentado ao seio até os 8 meses. Não recebeu suplementação vitamínica e de ferro em nenhum momento.

Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral, hidratado e hipocorado. Tinha cifose lombar e deformidades ósseas em membros, tendo nos inferiores tornozelos varos e alargamento das metáfises e nos superiores alargamento

dos punhos. Na inspeção do tórax via-se alargamento das articulações costo-condrais (rosário raquítico). O crânio tinha volume aumentado. Com esses achados foi feita a hipótese de Raquitismo Carencial. Os exames solicitados apresentaram raio X de membros inferiores com rarefação óssea difusa, alargamento e irregularidade das metáfises, aumento da espessura da linha epifisária e ausência das zonas de calcificação provisória, arqueamento tibial e fibular bilateral. Raio X de crânio tinha rarefação óssea difusa sem lesões focais. Nos membros superiores via-se aumento da concavidade e irregularidade metafisária na extremidade distal do rádio e ulna. Os exames laboratoriais mostravam anemia microcítica e hipocrômica (Hematócrito 31%, hemoglobina 8,8, VCM 68, CHCM 28); cálcio sérico normal (9,1), fósforo sérico diminuído (3,8) e fosfatase alcalina elevada (1500). Com base nesses achados, foi iniciado com Vitamina D 5.000 UI/dia e sulfato ferroso. Em aproximadamente 10 dias o paciente começou com melhora progressiva da deambulação. No controle radiológico iniciou com calcificação cortical, diminuição da rarefação e neoformação óssea periosteal. O paciente segue em acompanhamento ambulatorial, mantendo Vit. D profilática (400 UI) e sulfato ferroso.



Figura 1 – Aspecto apresentado no exame físico.

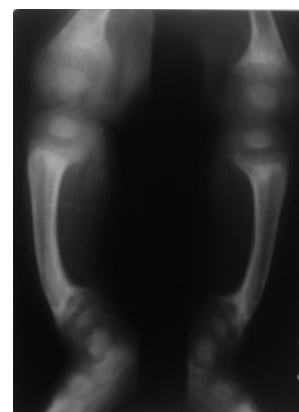


Figura 2 – Raio X dos membros inferiores.

DISCUSSÃO

A importância da descrição do caso reside no fato do Raquitismo Carencial tratar-se de uma doença perfeitamente evitável, uma vez que podemos interferir nos fatores precipitantes através

de orientações e medidas simples. Apesar de vivermos em um país tropical, os fatores ambientais e culturais, como poluição, neblina, variações de temperatura e inverno rigoroso, que obrigam ao uso maior de roupas e permanência dentro de casa, pelas crianças, propiciam um número aumentado de casos de raquitismo.

Em abril de 2003, a Associação Americana de Pediatria publicou a recomendação de que todas as crianças americanas deveriam consumir no mínimo 200 UI/dia de vitamina D a partir dos dois meses de idade⁽⁸⁾. Já organizações internacionais como o Fundo das Nações Unidas para a Infância (UNICEF) reconhecem que a suplementação de vitamina D (200 a 400 UI/dia) é necessária quando a exposição solar é inadequada e que alguns bebês têm risco mais alto de deficiência de vitamina D que outros⁽¹²⁾.

No caso descrito, a criança enquadrava-se nos fatores de risco genético (cor da pele), ambiental e cultural. À medida que o diagnóstico foi suspeitado e, confirmado por exames complementares, e, iniciada a terapêutica, a resposta clínica do paciente foi rápida.

A administração oral de vitamina D é a forma preferencial de tratamento medicamentoso, numa dose de pode variar de 50 a 150 mg de vitamina D³ (2000 a 6000 UI/dia) ou de 0,5 a 2 mg de 1,25 - diidroxicolecalciferol, produz uma resolução demonstrável em radiografias dentro de 2 a 4 semanas. Após concluída a resolução do processo, deve-se diminuir a dose de vitamina D para 10 a 20 mg/dia (400 a 800 UI)⁽⁴⁾.

Devido a variações de incidência, combinação de fatores de risco para o Raquitismo Carencial, práticas culturais e recursos financeiros, que ocorrem globalmente, é improvável que uma determinada recomendação, uniforme para prevenção, atinja com sucesso as necessidades de bebês que vivem em diferentes áreas do mundo. Em função disto o raquitismo e sua adequada prevenção ainda geram muitas controvérsias no meio científico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Quarente G, Sperotto G. Raquitismos. In: Marcondes E, coordenador. *Pediatria básica*. 8ª ed. São Paulo: Sarvier; 1999. p.665-70.
2. Mascaretti LAS. Raquitismo carencial. In: Issler H, Leone C, Marcondes E, coordenadores. *Pediatria na atenção primária*. 2ª ed. São Paulo: Sarvier; 2002. p.176-9.
3. Tourinho H. Raquitismo. In: Ferreira JP, organizador. *Pediatria: diagnóstico e tratamento*. Porto Alegre: Artmed; 2005. p.821-8.
4. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Vitamin deficiencies and excesses. In: Nelson textbook of pediatrics. 16th ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. p.176-88.
5. Harrison HE, Harrison HC. Disorders of calcium and phosphate metabolism in childhood and adolescence. Philadelphia: W.B. Saunders; 1979. [Major Probl Clin Pediatr. 1979;20:1-314.]
6. Heird WC. Vitamin deficiencies and excesses. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p.177-90.
7. Krebs NF, Hambidge KM, Primak LE. Normal childhood nutrition and its disorders. In: Hay WW, Hayward AR, Levin MJ, editors. *Current pediatric diagnosis & treatment*. 16th ed. New York: Lange Medical; 2003. p.277-307.
8. Gartner LM, Greer FR. Section on Breastfeeding Committee on Nutrition. American Academy of Pediatrics. Prevention of rickets and vitamin D deficiency: new guidelines for vitamin D intake. *Pediatrics*. 2003;111:908-10.
9. Davenport ML, Uckun A, Calikoglu AS. Pediatrician patterns of prescribing vitamin supplementation for infants: do they contribute to rickets? *Pediatrics*. 2004;113:179-80.
10. Marks R, Jolley D, Lectsas S, et al. The role of childhood exposure to sunlight in the development of solar keratoses and non-melanocytic skin cancer. *Med J Aust*. 1990;152:62-6.
11. Centers for disease Control and prevention (U.S.). Vitamin D expert panel, final report. [capturado 2003 set] Disponível em: http://www.cdc.gov/nccdphp/dnpa/nutrition/pdf/Vitamin_D_Expert_Panel_Meeting.pdf.
12. Giugliani ER, Giugliani C. Alimentação da criança pequena. In: Duncan B, Schmidt MI, Giugliani ERJ, et al. *Medicina ambulatorial: condutas de atenção primária baseadas em evidências*. 3ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2004. p.240-50.
13. Institute of Medicine (U.S.). Stading Committee on the Scientific Evaluation of Dietary Reference Intakes. Vitamin D. In: *Dietary reference intakes for calcium, phosphorus, magnesium, vitamin D, and fluoride*. Washington, DC: National Academy Press; 1997. p.250-87.

Endereço para correspondência:

CLAUDIA PICCOLI
Departamento de Pediatria – Faculdade de Medicina da PUCRS
Av. Ipiranga, 6690
CEP: 90610-000, Porto Alegre, RS, Brasil
Fone: (51) 3320-3000 ramal ???
E-mail: ????