

Dra. Maribel Villegas *

Resumen

Se hace una amplia revisión sobre el raquitismo desde el punto de vista del cirujano ortopédico.

Además de la fisiopatología del raquitismo, sus diferentes formas, tales como raquitismo vitamina D deficiente, raquitismo vitamina D resistente, trastornos gastrointestinales, osteodistrofia renal y otros, son ampliamente explicadas desde varias disciplinas: clínica, laboratorio, radiología y tratamiento.

Palabra clave

Raquitismo, diagnóstico, tratamiento

Abstract

An ample review is made upon rickets from the orthopedic surgeon point of view.

Besides physiopathology of rickets, the different forms, such as Vit D resistance rickets, Vit D deficient rickets, renal osteodystrophy, gastrointestinal malabsorption and others, are ample explained from the clinical, laboratory, radiographical and treatment disciplines.

Key words

Rickets, diagnosis, treatment.

Introducción

El rol del ortopedista en el cuidado de los pacientes con Raquitismo, Osteomalacia y Osteodistrofia Renal ha cambiado considerablemente al pasar los años. En el pasado el ortopedista diagnosticaba y cuidaba al paciente y muchas osteotomías fueron realizadas para tratar las manifestaciones esqueléticas. Actualmente tiene un enfoque multidisciplinario donde Pediatra, Endocrinólogo y Nefrólogo tratan la enfermedad base postergando el tratamiento quirúrgico de las deformidades. El propósito de esta revisión es una información básica requerida para el diagnóstico y planteamiento quirúrgico de esta enfermedad metabólica del hueso.

Raquitismo

Es una alteración del esqueleto en crecimiento causada por una perturbación del metabolismo del calcio y el fósforo, caracterizado por mineralización inadecuada de la matriz ósea, sobre todo en los extremos epifisarios de los huesos que son los sitios de osteogénesis más activos.

Osteomalacia denota el mismo proceso en el adulto, que afecta todo el esqueleto, y en quien los cambios patológicos necesitan más tiempo para manifestarse.

Antes de discutir o definir los síndromes clínicos incluidos en este grupo de desórdenes, es importante revisar algunos de los principios de la homeostasis de la Vit. D, calcio y fósforo: las fuentes de la Vit. D son los alimentos y la piel. Se ingiere en forma de Pro-Vit. D o 17- Dehidro-colesterol, el cual por efecto de la luz ultravioleta se transforma en Vit. D₃ o colecalciferol. Los hepatocitos elaboran el hidroxilado de la Vit D₃ que es el 25-Hidroxicolecalciferol (25-HCC). Este a su vez, es hidroxilado por los riñones hasta dar 1-25-Hidroxicolecalciferol (1-25-HCC), paso que es regulado por el fósforo. La acción del 1-25-HCC en el intestino delgado es intensificar la absorción de calcio.

En caso de deficiencia de Vit. D es poco el calcio que se absorbe por el intestino y la hipocalcemia generada estimula la función de la paratiroides, lo que aumenta parcialmente la calcemia y disminuye la reabsorción de fosfato por los riñones. La hipofosfatemia y las concentraciones bajas de calcio ocasionan poca mineralización de la matriz ósea y falta de calcificación de tejidos cartilagosos y osteoides.

La poca absorción de calcio por vía gastrointestinal puede ser causada por hipovitaminosis D, fundamentalmente de origen nutricional, presencia de sustancias queladas en la dieta, hepatopatías o trastornos gastrointestinales.

La disminución de fosfatos disponibles y activos para la mineralización ósea, que provoca el Raquitismo resistente o refractario a la Vit D. se debe a 4 causas:

- Falta de reabsorción de fosfato filtrado por glomerulo.
- Falta de síntesis de cantidades adecuadas de 1-25-HCC.
- Insensibilidad biológica de la células del intestino delgado, es decir no sintetizan el sistema de transporte.

* Cirujano Ortopédico
Hospital de Niños "J. M. de Los Ríos"

- Acidosis tubular renal: acidosis hipoclorémica, hiponatrémica, hipofosfatémica y alcalinidad de la orina.

Hay muchas formas de Raquitismo y Osteomalacia, pero se han clasificado principalmente en 5 categorías:

- 1- Raquitismo Vit-D deficiente.
- 2- Raquitismo Vit-D resistente.
- 3- Osteodistrofia renal.
- 4- Trastornos gastrointestinales.
- 5- Otros: medicamentosos, neoplasias, displasias fibrosas.

Raquitismo por deficiencia simple de Vit-D

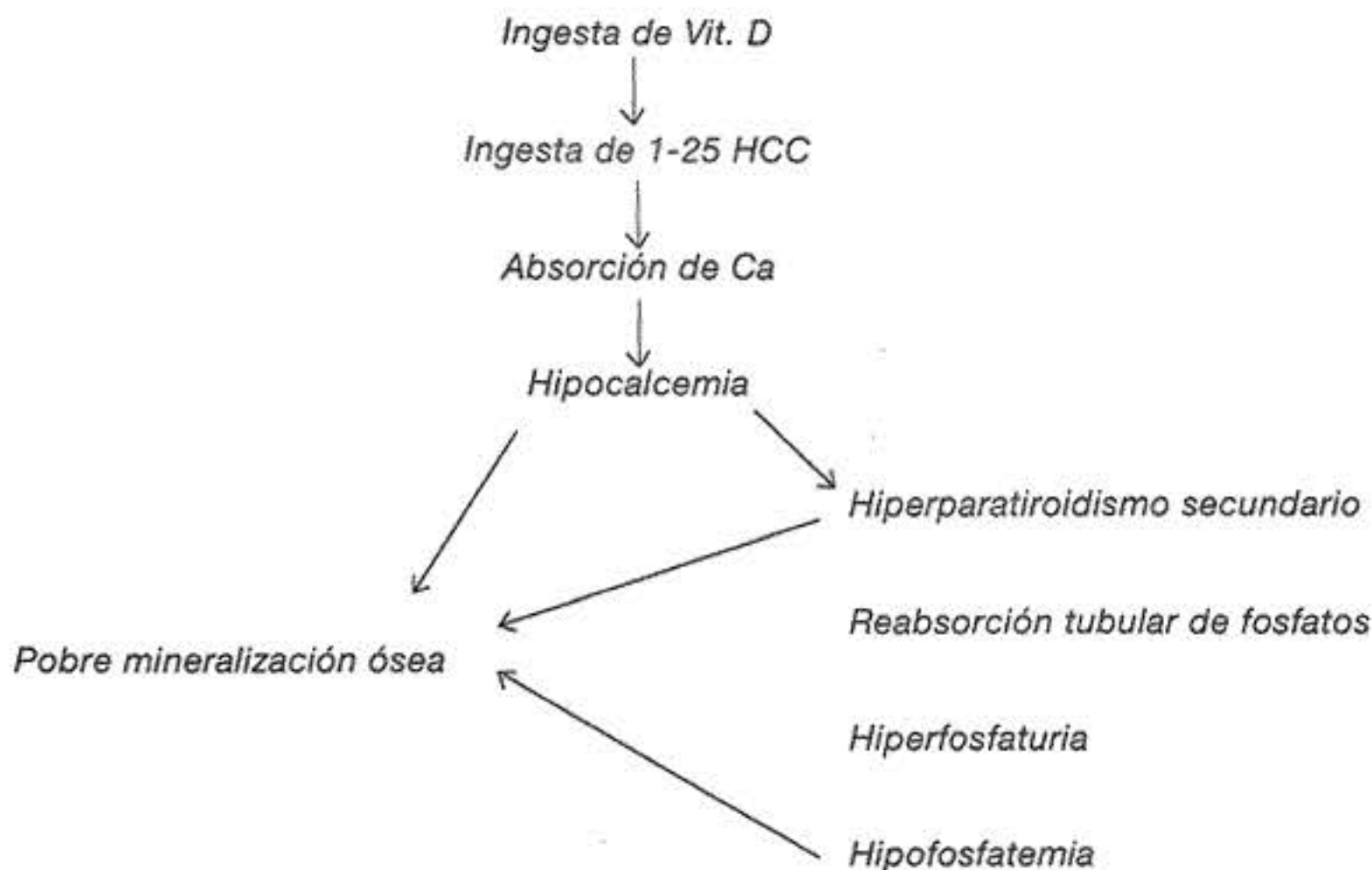
Es el resultado de la ingesta insuficiente de Vit. D o de la exposición inadecuada a la luz solar. Aparece entre el sexto mes y el tercer año de vida y hay mayor predisposición en los prematuros, ya que nacen sin la reserva normal de calcio en el esqueleto.

reabsorción en la zona provisional, hay mayor engrosamiento de la lámina epifisiaria, no se altera el crecimiento celular y la actividad osteoblástica de los tejidos endósticos y periósticos es normal con formación de abundante tejido osteoide; sin embargo, con la mineralización defectuosa, no hay reabsorción del osteoide quedando depositado en la metafisis. Los osteoclastos son escasos y no se forma la trama normal. Se advierte anomalía en la disposición de las fibras de colágeno en el hueso compacto y siguen un trayecto perpendicular y no paralelo al Conducto de Havers. A simple vista, el hueso raquíctico es blando y se deforma bajo la carga.

Clínica:

- Los signos iniciales son debilidad muscular generalizada, letargia y retraso motor.
- Abdomen sobresaliente.
- Craneotabes: por reblandecimiento y adelgazamiento de los huesos del cráneo, los cuales tienen consistencia de pergamino.
- Agrandamiento de las prominencias óseas de muñecas, rodillas y tobillos.

Mecanismo de producción



Cuadro patológico

La perturbación fundamental del hueso es la falta de calcificación del cartílago y del tejido osteoide. Normalmente las células de cartílago en la zona provisional de calcificación, proliferan en columnas y las zonas más antiguas de ellas muestran calcificación, invasión reabsorción y sustitución por hueso nuevo. En el Raquitismo falta el depósito de calcio en las columnas maduras, no hay

- Rosario Raquíctico: por agrandamiento de las uniones costocostales.
- Surco de Harrison: depresión horizontal del tórax por tensión del diafragma.
- Pectus carinatum: por la proyección del esternón hacia adelante.
- Cráneo puede ser de mayor tamaño y asimétrico por retraso del cierre de la fontanela anterior y surgen prominencias como resultado del engrosamiento de los huesos frontal y parietal.
- Defectos en el esmalte y retraso en la erupción dental.
- Deformación de huesos largos bajo el peso corporal.
- Deformidades axiales de miembros inferiores.
- Coxa vara: el niño camina en forma de anade.

- Fracturas en tallo verde. • Cifoescoliosis. • Talla baja.

Signos radiológicos

- Falta de calcificación del tejido osteoide y del cartílago.
- Engrosamiento de la fisis.
- Borde epifisiario de la metafisis muestra "deshilachamiento" y un patrón en cepillo por los islotes o columnas de cartílago no calcificado.

- Densidad de la cortical de la diáfisis está disminuida.
- Trabéculas óseas gruesas y muy separadas que no muestran alineación con las líneas de fuerza o carga.

Tratamiento:

El Raquitismo puede evitarse por la ingesta de 400 UI de Vit. D al día. La leche entera y evaporada están fortificadas con Vit.D, encontrándose dicha dosis en 1 litro de leche.

El tratamiento del Raquitismo por deficiencia de Vit. D, comprende ingestión diaria de 2000 a 5000 UI de Vit. D durante 6 a 7 semanas. A las 2 o 4 semanas se advertirán signos radiológicos de curación.

Raquitismo Vit. D resistente o refractario a Vit. D

- **Raquitismo hipofosfatémico por Insuficiencia Tubular Renal**

Los cambios raquícticos del hueso pueden ser consecuencia de disminución de la función de los túbulos renales, sin pérdida de la función glomerular, y en consecuencia sin signos de insuficiencia glomerular o retención de urea. Hay mayor eliminación de fosfatos por los riñones, lo que hace que disminuya el fosfato disponible para la mineralización del hueso. Además, de la falta de reabsorción de fosfatos puede acompañarse de defectos de reabsorción de glucosa, aminoácidos, agua o base fija.

- **Raquitismo hipofosfatémico simple**

Es una de las osteopatías más comunes en los niños estadounidenses⁽¹⁹⁾. El único problema consiste en la reabsorción disminuida de fosfatos, a partir del filtrado glomerular, en los túbulos renales.

En el 66% de los casos el trastorno se hereda por un mecanismo ligado al sexo y dominante; el gen anormal está en el brazo largo del cromosoma X⁴⁰. Afecta niñas con el doble de frecuencia que a niños.

Clinica

Por lo común se manifiesta a los 2 años de edad, aunque en las formas graves puede identificarse a los 3 meses de nacido. Las manifestaciones iniciales son retardo motor y deformidades de los miembros, que a diferencia del raquitismo por déficit de Vit. D son mínimos y no surgen manifestaciones sistémicas de apatía, irritabilidad e hipertonia muscular.

Las deformidades óseas iguales a las provocadas por déficit de Vit. D, pero por el carácter crónico del trastorno son más intensas. Si el niño tiene buen tono muscular y camina, surge genu varo pero si es hipotónico y camina surge genu valgo. Puede estar presente el rosario raquíctico y el agrandamiento de las epífisis.

Radiología

Se observan los mismos cambios que en el raquitismo por deficiencia de Vit. D; sin embargo, predominan los cambios esqueléticos en las extremidades inferiores, particularmente alrededor de las rodillas. En las extremidades superiores los cambios de la fisis son mínimas o no se observan.

Laboratorio

- Hipofosfatemia que no mejora con Vit. D.
- Aumento de las fosfatasa alcalinas.
- Calcio normal o un poco disminuido.
- Urea, electrolitos y PH normal.

Tratamiento Médico:

Debe ser multidisciplinario por pediatra, endocrinólogo y cirujano ortopeda.

- Administración de grandes dosis Vit. D: 50.000 a 500.000 UI/día, para aumentar el nivel plasmático de fosfato sin acrecentar la excreción de calcio por la orina, ni elevar la calcemia. Es necesario hacer controles periódicos para evitar la intoxicación por Vit. D y precisar las dosis óptimas. Los signos de intoxicación son anorexia, sed, poliúrea e incremento anormal de calcio por la orina. En caso de que exista se suspende la terapia durante 2 o 3 semanas. La administración de Vit. D debe continuarse hasta que termine el crecimiento.
- Los fosfatos se administran vía oral en grandes cantidades, las dosis varían de 0,6 a 1,2 gr. por día.

Tratamiento Ortopédico:

Las deformidades por lo general afectan los miembros inferiores. Incluyen genu varo o valgo, angulación anterior del fémur, angulación anterolateral de la tibia, coxa vara, protrusión intrapélvica del acetábulo y cifoescoliosis.

Si las deformidades de miembros inferiores son leves se tratan con calzado ortopédico y se corregirán de manera espontánea con el crecimiento. Si la deformidad es moderada o intensa se indican ortesis de apoyo para uso diurno o nocturno, dependiendo del caso.

Tratamiento Quirúrgico:

Si el genu varo o valgo es tan intenso que surge dolor e inestabilidad de la rodilla, por las cargas anormales que soportan los ligamentos colaterales, se debe corregir la deformidad, a través de osteotomías metafisiarias fijadas con grapas, alambres o placas.

Debe tenerse en cuenta que es necesario suspender la ingesta de Vit. D 4 a 6 semanas antes de la operación, porque la desmineralización e hipercalcemia, consecuencia de la inmovilización, pueden ocasionar hipercalcemia, hipercalcemia, lesión renal y depresión del sistema nervioso central. Se rehabilitan los miembros no operados y se reanuda la Vitaminoterapia después de quitar el yeso.

En general las indicaciones quirúrgicas para esta patología son similares a la de otros trastornos; si hay deformidad en varo del tobillo se le hace osteotomía supramaleolar, la coxa vara grave precisa de osteotomía subtrocantérica y las escoliosis de artrodesis vertebrales.

Debido a la tendencia de recidivas de las deformidades con el crecimiento, algunos autores recomiendan posponer las intervenciones hasta casi el final del crecimiento.

Otros Tipos de Raquitismo Hipofosfatémico

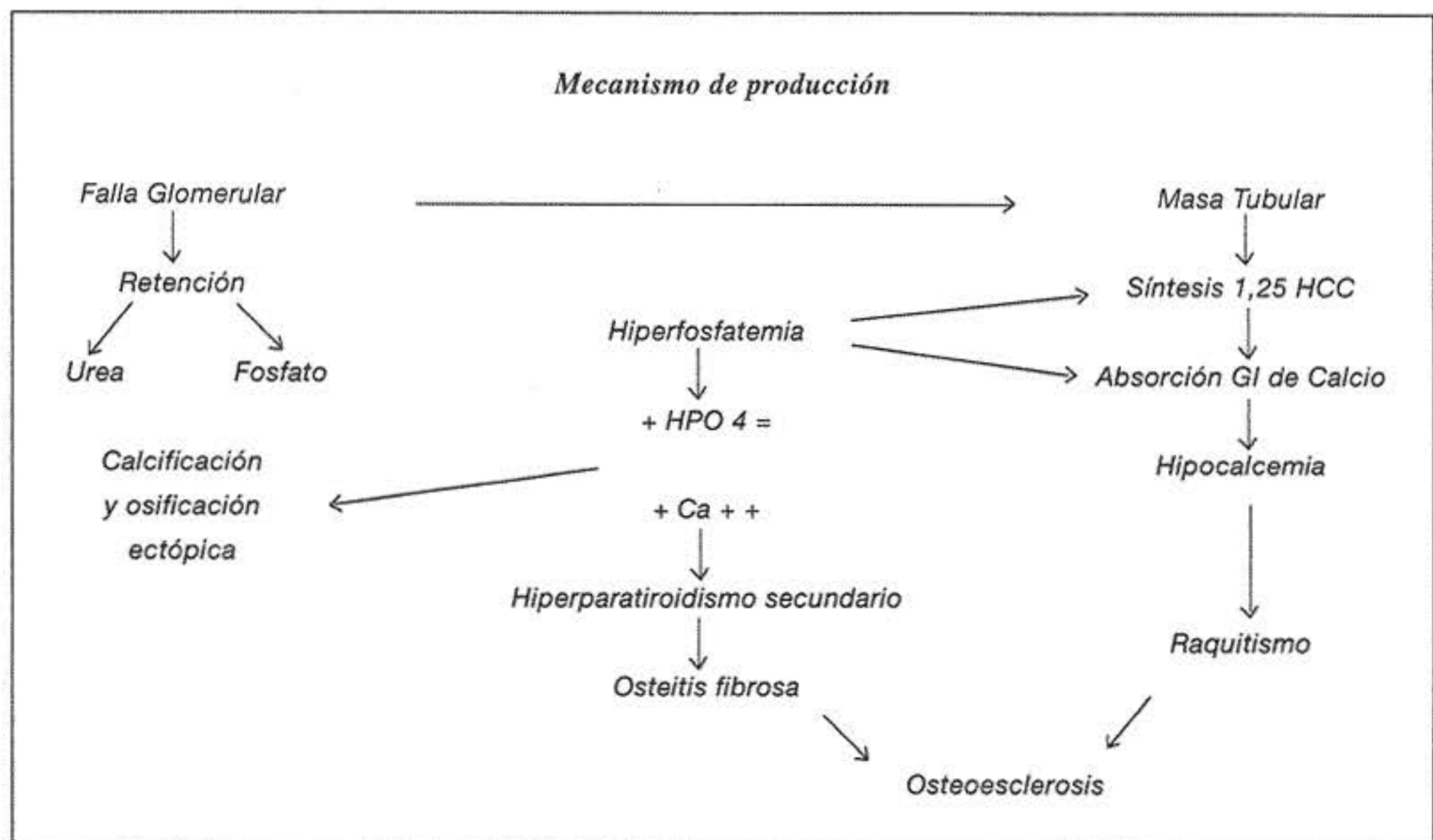
- **Raquitismo Hipofosfatémico con aminoaciduria:** conocido como Síndrome de Fanconi. Tiene comienzo más temprano, es más grave, notable debilidad muscular y la presencia de glucosuria y aminoaciduria generalizada. Se trata con grandes dosis de Vit. D.
- **Raquitismo Hipofosfatémico con aminoaciduria y acidosis:** hay acidosis por desequilibrio en la conservación de la base fija. Como tratamiento se administra álcalis y Vit. D.
- **Raquitismo con Enfermedad por depósito de cistina,** conocido como Síndrome de Fanconi Debre—Toni Fanconi—, donde existe un error innato del metabolismo de cistina. Se caracteriza por falta de crecimiento, anorexia, vómitos, poliúrea, deshidratación

y fiebre alta a los 6 meses de edad. En el segundo y tercer año de vida surgen deformidades raquíticas intensas e invalidantes. El diagnóstico se corrobora por demostración de cristales de cistina en cornea, médula esternal y ganglios linfáticos. No hay tratamiento específico y el niño fallece antes de los 10 años de edad.

- **Raquitismo hipofosfatémico con hiperglicemia:** hay excreción de calcio y glicemia por la orina.
- **Síndrome Oculo-cerebral con raquitismo hipofosfatémico:** el raquitismo se acompaña con glaucoma congénito, catarata, deficiencia mental, hipotonía, hiporeflexia, acidosis y aminoaciduria.

Osteodistrofia renal

Enfermedad crónica de los huesos causada por la insuficiencia generalizada de los riñones que afectan los glomérulos y túbulos. La alteración por lo común aparece en niños con huesos aún en fase de crecimiento y con gran actividad metabólica y que el curso natural de la insuficiencia renal es más crónica que en adultos. Las causas principales de la insuficiencia renal en niños son las pielonefritis crónica que complica diversas anomalías de vías urinarias y etapas tardías de la enfermedad por depósito de cistina y del raquitismo por acidosis tubular.



centro médico

Raquitismo • Enfoque diagnóstico y tratamiento

Mecanismo de producción:

No se conoce la patogenia de las lesiones óseas en la insuficiencia renal crónica, pero trata de explicarse de la siguiente manera:

Cuadro patológico:

Los cambios consisten en la falta de sustitución de las células de cartilago en proliferación por hueso nuevo. Persisten las formas maduras del cartilago y forman islotes en el área metafisiaria. Abunda el tejido osteoide. El hiperparatiroidismo ocasiona reabsorción osteoclástica de hueso con osteitis fibrosa y la medula grasa es sustituida por tejido fibroso. Los riñones y vías urinarias muestran lesiones patológicas primarias. Puede haber calcificación metastásicas en tejidos cardiopulmonar, renal, arterial y subcutánea.

Clínica:

Poliúrea, albuminuria, incapacidad de concentrar la orina, retención de nitrógeno y acidosis metabólica. Los niños presentan talla baja. La afectación de los huesos de las extremidades pélvicas son más graves que las superiores porque están sometidos a carga. Hay dolor en los huesos, deformidades como el genu valgo, agrandamiento de los extremos de los huesos largos, rosario raquítrico, deformidades faciales y gran incidencia de epifisiolisis femoral proximal, la cual se atribuye al hiperparatiroidismo secundario.

Radiología:

- Osteoporosis generalizada con adelgazamiento de la cortical y las trabéculas óseas dan imagen de cristal esmerilado.
- Patrón granular grueso de los huesos del cráneo, parece algodónoso.
- Fisis aumentada de espesor y la metafisis están deshinchadas en la zona de calcificación provisional.
- Las líneas fisiarias son oblicuas a diferencia del raquitismo por déficit de Vit. D que son en copas.
- Puede haber deslizamiento de las epífisis.
- Aparición tardía de los centros de osificación de las epífisis.
- En la fase tardía se observa reabsorción cortical subperióstica que comienza en las falanges y puede llegar a extremo distal de radio y cúbito.
- Esclerosis óseas de cráneo y vértebra.

Laboratorio

Aumento de la urea, fosfatos y fosfatasas alcalinas con hipocalcemia.

Tratamiento médico

Esta a cargo del pediatra, endocrino y del nefrólogo. Ha sido eficaz la administración de dosis grandes de Vit. D (100000 a 200000 UI). Además debe indicarse bicarbonato y citrato sódico para normalizar el bicarbonato en plasma, ya hay evidencia de mejoría al tratar la acidosis de la insuficiencia renal. El problema crónico de base debe ser

controlado por diálisis o trasplante renal y mantenimiento de los niveles apropiados de calcio y fósforo en suero y orina.

Tratamiento Ortopédico

- Mantener los pacientes activos y deambulantes.
- Las medidas quirúrgicas deben diferirse hasta que con las medidas médicas los cambios raquítricos tengan oportunidad de curar.
- El tratamiento del deslizamiento de las epífisis femorales proximales, Shea y Mankin ⁽¹⁰⁾ sugieren medidas conservadoras restringiendo el apoyo. Otros autores recomiendan la colocación de clavos para evitar que se agrave más ^(5,6).
- La osteotomía distal tibial o femoral puede estar indicada para deformidades angulares graves.

Raquitismo por causa gastrointestinal

- a) Raquitismo Gástrico: entidad rara cuya causa es desconocida, aparentemente resulta de una disminución del contenido ácido del estómago y un excesivo y rápido tránsito gastrointestinal.
- b) Raquitismo biliar: Hay un metabolismo anormal de las grasas por falla de la acción emulsificante de las sales biliares o la presencia de grasa libre en el tracto gastrointestinal. La Vit. D es menos absorbida en presencia de excesiva grasa.
- c) Raquitismo entérico: Está asociado a procesos inflamatorios como Enf. celiaca, Enf. Crohn, fístulas, enteropatías por sensibilidad al gluten.

Causas inusuales de Raquitismo

- Displasia fibrosa y neurofibromatosis: Es raro, sin embargo se puede asociar a déficit de Vit. D siendo muy severa y resistente a tratamiento.
- TU. blandos y óseos: muy raro, severa e intratable. La causa es la síntesis de un factor raquítrico o un antagonista de la Vit. D. Al reseca el TU desaparecen los signos de raquitismo.
- Uso prolongado de medicamentos anticonvulsivantes: La causa parece ser una alteración de la enzima microsomal P450, el cual cambia el mecanismo de conversión de Vit. D a su forma activa 25-hidroxipolar metabólico. El desorden se corrige con administración de Vit.D.

Los diagnósticos diferenciales del Raquitismo deben hacerse primariamente con Enf de Blount, Osteogénesis Imperfecta y Displasia fibrosa.

Referencias bibliográficas

1. Canale S.T, Beaty J. Tratado de Ortopedia Pediátrica. Mosby Year Book, España. 1ª edición Española. Trastornos Metabólicos y Endocrinos, 372-376. 1992.

centro médico

Dra. Maribel Villegas

2. Campbel. Cirugía Ortopédica. Tomo III. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. Trastornos Óseos y Articulares no Traumáticos. 1868-1869. 1994.
3. Davids J., Fisher R., Lung G., Von Glinsky S.: Angular deformity of the lower extremity in children with Renal Osteodistrophy. J. Pediatr. Orthop. 12:241-249. 1992.
4. Harrison: Medicina Interna. Tomo II. 5ª edición, Editorial Interamericana México. Trastornos Endocrinos. 1701. 1979.
5. Hartjan C. Treatment of Slipped Capital Femoral Epiphysis resulting from Juvenile Renal Osteodystrophy. J. Pediatr. Orthop. 110: 551-554. 1990.
6. Loder R. , Hesinger R. Slipped Capital Epiphysis associated with Renal Failure Osteodystrophy. J. Pediatr. Orthop. 17:208-212. 1997.
7. Mansjin H.: Metaboc Bone Disease. J. Bone. Jont Surg. 76-A: 760-783.1994.
8. Oppenheim W., Shayestehfar S., Salunsky B. Tibial Physeal, Canges in Renal Ostedystrophy; Lateral Blount Disease. J. Pediatr. Orthop. 12: 774-779. 1992.
9. Oppenheim W., Fisher S., Salunsky B. Surgical Corrección of Angular Deformity of the Knee in Children with Renal Ostedystrophy. J. Pediatr. Orthop. 17: 41-49. 1997.
10. Tadjian M. Ortopedia Pediátrica. Vol. II, 2ª edición. Editorial Interamericana . México. Osteopatías Metabólicas y Endocrinas. 968-990. 1992.

