

ACTUALIZACIÓN DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICA DEL RAQUITISMO. Revisión

Yajaira Zerpa de Miliani, Mariela Paoli-Valeri.

Unidad de Endocrinología, Universidad de Los Andes, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida-Venezuela.

RESUMEN

Aunque el raquitismo es considerado como una enfermedad de rara incidencia en los Estados Unidos y Europa, aún continúa siendo un problema en muchas otras partes del mundo, ubicándose entre las cinco principales causas de enfermedad en la infancia en algunos países subdesarrollados. La principal causa de raquitismo es un nivel inadecuado de vitamina D, a partir de una escasa ingesta nutricional o por baja exposición a la luz solar. Por otra parte la reaparición del raquitismo en algunos países es una consecuencia no deseada de la admirable iniciativa de salud de promover la lactancia materna exclusiva, la cual, si no se acompaña del suplemento adecuado de vitamina D, genera bajos niveles de la misma y en consecuencia el raquitismo, el cual podría presentarse como una epidemia. El objeto de la presente revisión de la literatura es hacer énfasis en algunos aspectos como la fisiología de la mineralización de la matriz osteoide, importancia de la vitamina D, clasificación actual del raquitismo, las manifestaciones clínicas y los hallazgos radiológicos del mismo, así como los procedimientos diagnósticos y los posibles tratamientos de dicha enfermedad.

Se concluye que, en la actualidad, el raquitismo es una patología de baja incidencia, que puede adquirirse por muy variadas causas; por tal motivo en ciertas circunstancias los niños y adolescentes deben recibir suplementos de Vitamina D, para asegurarles el desarrollo y la configuración adecuada del sistema esquelético.

Palabras Clave: Raquitismo, fisiopatología, prevención.

ABSTRACT

Although rarely seen in the United States and Europe, rickets is still a problem in many parts of the world. It is currently ranked among the top five childhood diseases in developing countries. Inadequate vitamin D-from dietary sources or sunlight-has long been thought to be the cause of rickets. On the other hand, the resurgence of rickets may be an unintended consequence on an admirable health initiative: the promotion of human milk feeding. Nevertheless, unless this change is accompanied by provision of vitamin D supplementation to replace that currently derived from formula, an epidemic of rickets could be possible. For this reason we have made a revision of the available literature emphasizing in some aspects of the physiology of the mineralizing matrix of bone, vitamin D importance, rickets classification, clinical spectrum, radiological aspects, diagnosis and management of the disease.

Conclusions: Currently, rickets is a disease with a very low incidence, which can be acquired by several reasons, in some circumstances children and adolescents should receive vitamin D supplements to guarantee a well developed and configurated skeleton system.

Key Words: Rickets, physiopathology, prevention.

INTRODUCCIÓN

El raquitismo representó en el siglo XIX la enfermedad más frecuente en países industrializados¹. Sin embargo, a finales de los años

70 se presentaron evidencias de que el raquitismo por deficiencia de vitamina D estaba resurgiendo, debido quizás a la exigencia del cumplimiento de la lactancia materna como alimento exclusivo y a la

Recibido: Enero 2003; aceptado Noviembre 2003.

Dirigir correspondencia a: Dra. Yajaira Zerpa de Miliani: Unidad de Endocrinología, IAHULA, Mérida-Venezuela. zerpay@hotmail.com
Teléfono/fax: 02742631462.

poca exposición al sol que tienen los niños en algunos países. En un estudio realizado en Carolina del Norte por Kreiter y col, se presentaron 30 casos de niños con raquitismo bien documentado ocurridos en la década pasada². Gracias a las medidas profilácticas, el raquitismo por déficit de vitamina D prácticamente se ha erradicado en los países industrializados, pero no ha ocurrido lo mismo en algunos países del tercer mundo, a pesar de existir en muchos de ellos condiciones suficientes para una correcta exposición a la luz solar³.

El término raquitismo se emplea para definir el fracaso de la mineralización del hueso en crecimiento, por lo que se presenta en el niño; una situación similar en el hueso maduro del adulto, se conoce como osteomalacia. La pobre mineralización de las trabéculas óseas, ocasiona una menor proporción de tejido mineralizado con relación al tejido no mineralizado u osteoide⁴, es decir, se forma tejido osteoide en exceso. A diferencia de la osteomalacia, la osteoporosis es el resultado de la desmineralización con el proceso de calcificación intacto, es decir remoción del mineral del hueso maduro⁵.

MINERALIZACIÓN DE LA MATRIZ OSTEOIDE

El hueso es un tejido dinámico, profusamente vascularizado e inervado, en continua remodelación, que desempeña una función estructural y de depósito mineral. Desde el punto de vista estructural, el hueso es un tejido conectivo mineralizado que básicamente adopta dos variedades: hueso cortical o compacto y hueso trabecular. Ambos tipos de hueso se componen de células, matriz orgánica o sustancia osteoide y sustancia mineral⁶.

El sistema esquelético se forma y se reforma continuamente en todas las edades, contiene una abundante matriz, que rodea y separa distintos tipos de células; esta matriz se encuentra formada en un 25% por agua, un 25% por proteínas y un 50% por sales minerales. Las células a las que rodea son las osteogénicas, los osteoblastos, los osteocitos y los osteoclastos⁷.

El crecimiento óseo se produce por una calcificación progresiva y ordenada del cartilago de crecimiento; en el raquitismo, se produce una calcificación anormal de dicho cartilago. Las células cartilaginosas presentan una disposición organizada en diferentes capas: zona proliferativa y zona hipertrófica con los estratos de maduración, de degeneración y de calcificación en contacto con los vasos arteriolas. En el raquitismo existe una penetración vascular insuficiente e irregular en dicha zona; la cantidad inadecuada de calcio y fósforo provoca una

osificación deficiente de la zona, que es sustituida por tejido osteoide. El resultado final es una línea de demarcación irregular y desdibujada. Consecuentemente en esta zona aparecen deformidades, se comprime y ensancha. Situación similar ocurre en el tejido óseo subperióstico, donde se produce la resorción ósea, pero es sustituido por tejido osteoide. Si este proceso continua, la diáfisis pierde rigidez y da lugar, especialmente en los huesos largos, a incurvaciones y deformidades pudiéndose producir fracturas⁸.

IMPORTANCIA DE LA VITAMINA D

La vitamina D es una hormona esteroidea liposoluble, que es capaz de modular la homeostasis del calcio de manera directa o a través de sus efectos en la diferenciación y el desarrollo de los diversos sistemas celulares de regulación del calcio. Cuando la piel está expuesta a la luz ultravioleta, puede formarse vitamina D₃ (colecalfiferol) de manera endógena, a partir del 7-dehidrocolesterol. La otra fuente importante de vitamina D es la alimentación, que aporta las dos formas isoméricas del ergocalciferol o vitamina D₂. Estas dos formas tienen la misma función endógena⁹.

El metabolismo de la vitamina D empieza con una secuencia de pasos en los que las moléculas precursoras son convertidas en la forma fisiológicamente activa. Tras la acción de la luz ultravioleta para convertir el 7-dehidrocolesterol en vitamina D₃ en la piel, esta molécula circula hasta el hígado en donde es hidroxilada en su carbono 25, para producir la principal prohormona circulante, la 25-hidroxivitamina D₃ (calcifediol o 25(OH)D₃). Este paso es catalizado por la enzima 25-hidroxilasa, situada en los microsomas hepáticos. La 25(OH)D₃ es transportada ligada a una alfa globulina⁴. El siguiente paso en el metabolismo de la VD es la 1- -hidroxilación de la 25(OH)D₃ para formar 1,25(OH)₂D₃ (calcitriol), que es la forma fisiológicamente activa de la vitamina D. La hidroxilación en este primer carbono es el paso limitante en la producción de la forma biológicamente activa. La enzima hidroxilasa que cataliza esta reacción está situada en las mitocondrias de las células tubulares renales y es activada por la paratohormona (PTH). Aunque la PTH es la molécula que principalmente controla la función de la 1- -hidroxilasa, las concentraciones séricas de fosfato, de calcio ionizado y de la propia 1,25(OH)₂D₃ también regulan su actividad⁶.

Los principales órganos diana de la 1,25(OH)₂D₃ son los riñones, el intestino y el hueso. En el riñón, esta vitamina aumenta la reabsorción tubular proximal

de fosfato. En el intestino induce la producción de la proteína esencial transportadora de calcio, que se encarga del transporte activo de calcio desde el lumen intestinal. Cuando las concentraciones de $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ aumentan, o cuando se administra ésta en forma exógena, el primer efecto es un aumento en la absorción de calcio intestinal, que produce luego un aumento de las concentraciones de calcio en suero⁸.

El hueso es el principal tejido diana de la $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, sin embargo, su función fisiológica en este tejido no se conoce bien. A partir de los estudios realizados con monocitos y macrófagos, se cree que la $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ fomenta la diferenciación en osteoclastos a partir de sus células precursoras, y a dosis farmacológicas puede inducir una resorción ósea acelerada al aumentar la actividad y el número de estos osteoclastos. Dado que no se ha demostrado que existan receptores de la vitamina D en el citoplasma de los osteoclastos, pero sí se ha demostrado su presencia en los osteoblastos, es probable que el mecanismo a través del cual la $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ modula la fisiología ósea, sea por un efecto sobre los osteoblastos^{6,9}.

El déficit de vitamina D, cualquiera sea su etiología, provoca una disminución en la absorción de calcio y fósforo. El descenso en plasma de $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ produce un aumento de la PTH que, a su vez, estimulará la acción en el túbulo renal de la enzima 1- α -hidroxilasa de la $25(\text{OH})\text{D}_3$, incrementándose de esta forma los niveles de $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$. La disminución inicial de calcio en sangre puede ocasionar también un aumento de la PTH que, a su vez, provocará resorción ósea y, por tanto, salida de calcio y fósforo para compensar la hipocalcemia; de forma paralela, la acción de la PTH provoca una falta de reabsorción de fósforo en el túbulo renal, lo que ocasiona hipofosfatemia. El incremento de la actividad osteoblástica en respuesta a la resorción de hueso por las células osteoclasticas se expresa bioquímicamente por un aumento de las fosfatasa alcalinas^{8,9}.

CLASIFICACIÓN DEL RAQUITISMO

Se han propuesto diferentes clasificaciones^{8,10,11}, sin embargo, se considera útil y práctica la que toma en cuenta la respuesta o relación con la vitamina D, y lo clasifica en raquitismo por déficit de vitamina D o sus metabolitos, raquitismo dependiente de la vitamina D y raquitismo resistente a la vitamina D (Tabla I).

El raquitismo por déficit de vitamina D o de sus metabolitos cursa generalmente con reducción en los niveles de calcio y fósforo, aumento sérico de la PTH, una disminución de la $25(\text{OH})\text{D}_3$, y normalidad o

TABLA I. Clasificación del Raquitismo

| | |
|---|---|
| I. Raquitismo por déficit de la vitamina D o sus metabolitos: | |
| a. Endógeno: | Falta de exposición a la luz Raquitismo congénito Alteración de los metabolitos: antiepilépticos Osteodistrofia renal Hipoparatiroidismo |
| b. Exógeno: | Falta de aporte Malabsorción de vitamina D Procesos colestáticos crónicos |
| II. Raquitismo dependiente de la vitamina D: | |
| | Tipo I |
| | Tipo II |
| III. Raquitismo resistentes a la vitamina D: | |
| | Hipofosfatemia familiar congénita Síndrome de Fanconi. Acidosis proximal de tipo II Hipofosfatemia oncogénica Deficiencia de fosfatos |

disminución de la $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$. El déficit de vitamina D puede ser de causa endógena o exógena. En el primer caso, el raquitismo se produce por la falta de producción endógena de vitamina D o de sus metabolitos activos, lo cual puede suceder por falta de exposición a la luz solar, en particular a los rayos ultravioletas¹², lo cual sucede mas frecuentemente en los infantes de piel oscura, ya que ellos necesitan una mayor exposición al sol para asegurar una síntesis adecuada de vitamina D^{13,14}; por un raquitismo congénito que se presenta en neonatos nacidos de madres con déficit de vitamina D, o secundario a enfermedades renales o a osteomalacia materna con déficit grave de vitamina D; por el uso de medicamentos como los anticonvulsivantes, que inducen el catabolismo de ambos metabolitos de la vitamina D, $25(\text{OH})\text{D}_3$ y $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, apareciendo de esta forma una menor concentración de este último en el plasma; por la osteodistrofia renal, secundaria a una insuficiencia renal crónica, ya que cuando el filtrado glomerular disminuye por debajo de un 25% se produce hiperfosfatemia que, posteriormente, da lugar a hipocalcemia con hiperparatiroidismo secundario, aparte de una alteración en la conversión de $25(\text{OH})\text{D}_3$ en $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, presente en esta patología; finalmente, por una disminución de PTH, característica del hipoparatiroidismo, donde se produce hipocalcemia y disminución de la conversión de $25(\text{OH})\text{D}_3$ en $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, pues la activación de la 1- α -hidroxilasa depende de la PTH⁷. El déficit de vitamina D exógeno puede ser debido a una falta de aporte de esta vitamina en la dieta de los lactantes y

niños^{1,15,16} sobre todo en los lactantes alimentados exclusivamente con leche materna, la cual es carente de vitamina D¹⁴; a un cuadro de malabsorción de vitamina D, como sucede en las patologías crónicas del aparato digestivo como esteatorrea, fibrosis quística del páncreas, enfermedad celíaca, etc. y a procesos colestáticos crónicos por enfermedades hepatobiliares (hepatitis neonatal, atresia de las vías biliares, etc.), que a la larga producen falta de absorción de la vitamina D¹⁰.

El raquitismo dependiente de la vitamina D puede ser de tipo I y de tipo II. En el tipo I la causa es el déficit de la enzima 25(OH)D₃-1-hidroxilasa y se caracteriza por producirse un raquitismo grave con hipocalcemia, hipofosfatemia e hiperparatiroidismo, con los niveles de 1,25(OH)₂D₃ bajos; este es un rasgo raro de carácter autosómico recesivo, localizándose el gen responsable en el cromosoma 12q14. En el tipo II, la alteración parece encontrarse en los receptores de la vitamina, bien por un fallo en la unión de la vitamina D al receptor, por falta de afinidad del receptor, o bien por situaciones intermedias; es un trastorno raro causado por mutaciones en el receptor de la vitamina D que impiden la respuesta de transcripción a esta vitamina. Este rasgo autosómico recesivo se caracteriza por raquitismo grave, hipocalcemia, concentraciones normales de 25(OH)D₃ y aumento en las concentraciones circulantes de la 1,25(OH)₂D₃¹¹. En el raquitismo resistente a la vitamina D, existe un defecto en la reabsorción tubular del fosfato o una falta de aporte del mismo, por lo que cursan fundamentalmente con hipofosfatemia. Entre las causas se describe la hipofosfatemia familiar congénita, patología de herencia dominante ligada al cromosoma X, cuyo mecanismo parece ser una falta de reabsorción del fosfato en el túbulo proximal, y posiblemente con una alteración en la conversión de 25(OH)D₃ a 1,25(OH)₂D₃; aunque poco frecuente, este trastorno es la causa predominante del raquitismo en la infancia¹⁷. También en el Síndrome de Fanconi se produce raquitismo, asociado con defectos múltiples del túbulo renal proximal que causan aminoaciduria, glucosuria renal y fosfaturia causante de hipofosfatemia; este síndrome se presenta con los errores innatos del metabolismo transmitidos genéticamente (cistinosis, intolerancia a la fructosa y glucogenosis) y con algunas enfermedades adquiridas, incluyendo exposición a toxinas ambientales. En la acidosis proximal de tipo II se produce una acidosis metabólica hiperclorémica debido a la incapacidad para formar una orina suficientemente ácida, con frecuencia se acompaña de hipercaliuria e hipercalciuria la cual origina una hipocalcemia

transitoria, que conlleva a un hiperparatiroidismo secundario, con disminución de la reabsorción tubular de fosfato, que a su vez originará hipofosfatemia; los niños afectados con esta patología frecuentemente presentan un retraso del crecimiento y raquitismo u osteopenia¹⁸. La hipofosfatemia onco-génica asociada ocasionalmente con tumores de origen mesenquimatoso, puede dar origen a un raquitismo¹⁹, así como en los casos de hiperalimentación parenteral y aporte insuficiente de fosfato⁸.

Es de hacer notar que existen ciertos grupos étnicos donde la deficiencia de vitamina D es más frecuente, como son las poblaciones afro-americanas y las asiáticas^{14,20}. Se ha demostrado que en Inglaterra hasta un 85% de personas de origen asiático tenían una concentración de vitamina D menor de 8 ng/ml, mientras que estos niveles estaban presentes en apenas 3,3% de los pobladores no asiáticos^{20,21}. Estudiando este grupo asiático, Shaw y cols²⁰ reportaron que presentaban una predisposición genética, dada por un metabolismo alterado de la vitamina D que conlleva a una disminución de 25OHD₃.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

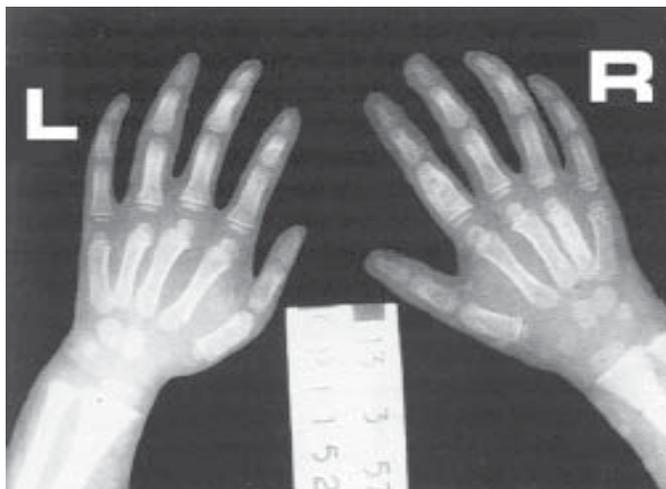
Las manifestaciones clínicas del raquitismo aunque varían dependiendo de la causa subyacente, están fundamentalmente relacionadas al dolor y deformidad esquelética, fracturas patológicas, deformidad de las epífisis y trastornos en el crecimiento. Cuando se presenta la hipocalcemia podría ser sintomática y en algunos niños, especialmente aquellos con deficiencia de vitamina D, la debilidad muscular y la hipotonía podrían ser prominentes^{8,9,10}.

En el raquitismo, la primera manifestación suele ser el craneotabes, aunque también pueden aparecer en forma precoz el ensanchamiento de las articulaciones condro-costales (rosario raquítico), y los rodetes en muñecas, reflejo de las epífisis ensanchadas de cubito y radio. En la inspección facial puede observarse un paladar ojival, especialmente si el niño succiona su dedo. Se provocan trastornos en la dentición como la erupción de los dientes en forma anómala y en orden incorrecto además del retraso en la dentición. Se puede encontrar escoliosis, lordosis y cifosis en diferentes grados. Las diáfisis del fémur, la tibia y el peroné, debido al cada vez más blando hueso cortical, presentan incurvación anterior o lateral. En estadios avanzados pueden producirse fracturas en tallo verde. Todas estas lesiones pueden desembocar en una talla baja, llamada enanismo raquítico. Ligamentos y músculos se ven afectados por una

laxitud e hipotonía, lo que hace que las estructuras óseas sean más fácilmente deformables. Las deformidades óseas que ocurren antes de los 4 años pueden corregirse, pero si el raquitismo persiste hasta una mayor edad las deformidades serán permanentes¹¹.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

Las alteraciones radiológicas en el raquitismo, son más evidentes en la placa de crecimiento epifisario, la cual está aumentada en grosor, en forma de copa y revela unos bordes diafisarios borrosos, debido a la disminución de la calcificación de la zona hipertrófica y la mineralización inadecuada del hueso esponjoso. Por esta razón, la radiografía de muñeca se considera el mejor método para establecer un diagnóstico precoz, dado que en los estadios iniciales se producen cambios característicos en el cúbito y radio. La distancia desde el extremo distal del cúbito y el radio, hasta los huesos del metacarpo está aumentada, ya que la metafisis raquítica agrandada y no calcificada no se visualiza radiológicamente^{8,9,10} (Ver Foto 1).



DIAGNÓSTICO

Para el diagnóstico del raquitismo deben tenerse presente los antecedentes de un aporte inadecuado de vitamina D y la observación clínica. Dado que en la actualidad se ha notado un incremento de la enfermedad, especialmente debido a un aumento paralelo de la lactancia materna¹, se recomienda investigarlo en lactantes que, además de recibir esta alimentación, no hayan recibido los suplementos adecuados ni una exposición suficiente al sol, principalmente en época de invierno¹⁶. Es importante seguir una metodología que permita el diagnóstico, ya que no todos los raquitismos son dependientes de una incorrecta absorción o producción de vitamina D. Es fundamental determinar la

concentración plasmática de calcio, fósforo, fosfatasa alcalina y PTH. En algunos casos, será necesario determinar también los niveles sanguíneos de 25(OH)D₃ y 1,25(OH)₂D₃, así como efectuar pruebas de funcionalismo renal^{8,22}. En la tabla II se puede observar un cuadro comparativo de los resultados de estas pruebas según la causa del raquitismo. En el caso de las fosfatasa alcalinas, podrían encontrarse elevadas en la mayoría de los casos de raquitismo y osteomalacia pues reflejan la actividad osteoblástica en el hueso, sin embargo, la capacidad de biosíntesis de la matriz ósea no se estima de una manera confiable solamente midiendo los niveles de dicha enzima⁴.

TABLA II. Diagnóstico diferencial del raquitismo

| Tipo de Fosfaturia Raquitismo | 25(OH)D | 1,25(OH) ₂ D | PTH | Ca | Fosfate. | Fosfatu. |
|-------------------------------|---------|-------------------------|--------|----|----------|----------|
| Déficit de vitamina D | D | N D | A | D | D | A |
| Dependientes vitamina D | | | | | | |
| Tipo I | N | D | A | D | D | A |
| Tipo II | N | A | | | | |
| Resistentes a vitamina D | N | N D | N A | N | D | A N |

D: Disminuida - N: Normal - A: Aumentada

Tomado de Pombo M. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 3ra edición, 2002⁸

TRATAMIENTO

Para el tratamiento del raquitismo por deficiencia de vitamina D, tanto la luz natural como la artificial son efectivas terapéuticamente, pero es preferible la administración oral de vitamina D. En los niños se siguen esquemas relativamente fijos que consisten en dosis de 2000 a 5000 UI/día (0,05-0,125 mg) de vitamina D₂ por vía oral durante 6 a 12 semanas. La normalización de las fosfatasa alcalinas y la mejoría de las alteraciones óseas se suele notar a partir de la 2da a 4ta semana del inicio del tratamiento. Posteriormente se debe continuar con 400 UI (0,02 mg) diarias. Los suplementos de calcio pueden ser de 500 a 1000 mg/día o se estiman cálculos de 30 mg/kg/día; de igual forma se debe recomendar una dieta rica en calcio. En los raquitismos con déficit de fósforo, debe suplementarse éste en dosis orales fraccionadas de 0,4 a 4 g/día (repartidas en 4 dosis) de acuerdo a la respuesta del paciente, y además administrar vitamina D o bien 1,25(OH)₂D₃ en dosis de 0,5 ug/día. En ciertos casos, como el raquitismo dependiente de vitamina D tipo I, será necesario realizar el tratamiento con 1,25(OH)₂D₃, el cual es muy deficiente en esta patología; en el tipo II, puede

TABLA III. Tratamiento del raquitismo en niños

| Trastornos | Calcio (mg) | Vitamina D2 (U) | Fósforo(mg) | 1,25 (OH)2 D (ug) |
|---------------------------------|--------------------------|-----------------|--------------|---|
| Déficit vit. D nutricional | 30/kg/día | 1000-2000/día | | |
| Déficit calcio nutricional | 30/kg/día ó 500 mg/día | | | |
| Raquitismo Tipo I | | | | Hasta 3/día inicial luego 0,25-1,0/día |
| Raquitismo Tipo II | | | | Hasta 35/día (variable) |
| Malabsorción de Vitamina D3 | | 5000-10000/día | | |
| Déficit de Fósforo nutricional | Suplemento basado en kg. | | 20-25/kg/día | |
| Hipofosfatemia ligada al X | | | 500/día | 0,5/día |
| Inducido por anticonvulsivantes | | 400/día | | |

Metabolismo óseo y enfermedad metabólica ósea. En Beaty J; Orthopaedic Knowledge Update. American Academy of Orthopaedic Surgeons. Edición en español,1999.

ser suficiente administrar solamente calcio, pero en la mayoría de los casos se necesitan dosis muy altas de 1,25(OH)₂D₃, para vencer la resistencia a su acción (Ver tabla III)⁹.

El tratamiento de la enfermedad con vitamina D y recomendaciones dietéticas que favorezcan el aporte de calcio en forma de productos lácteos normaliza los parámetros analíticos y hace desaparecer el dolor de extremidades en el plazo de varias semanas. En ocasiones, si se hace un diagnóstico tardío, las deformaciones graves requerirán corrección quirúrgica. En un estudio reciente Bonet y cols²³ presentan los casos de 2 mujeres adolescentes de 12 y 13 años que consultaron al pediatra por dolor de extremidades inferiores de varios meses de evolución, procedentes de Paquistán y residentes en España desde hacía 2 años. La exploración física fue normal, a excepción de genu valgo y deambulación dificultosa. El análisis sanguíneo mostró en ambos casos: calcio total disminuido, fosfatasas alcalinas y parathormona muy elevadas, 25(OH)D₃ disminuida con 1,25(OH)₂D₃ dentro de la normalidad y marcadores de resorción ósea elevados. Se practicó densitometría ósea con valores dentro de la osteopenia. En su hábito dietético destacaba la ingesta escasa de productos lácteos (leche acompañando al té), ambas vestían indumentaria propia de su país de origen y la exposición solar era muy limitada. El tratamiento con vitamina D y cambios dietéticos consiguió al cabo de un mes mejorar la clínica y los parámetros analíticos. Igualmente Narchi y col²⁴ demuestran que niños y adolescentes asiáticos y norafricanos que se trasladan a vivir en países desarrollados con climas más fríos presentan un mayor riesgo para desarrollar raquitismo atribuible a una baja ingesta de vitamina D, menor exposición al sol y piel más pigmentada, además de una posible incapacidad genética para sintetizar el colecalciferol o para convertirlo en su metabolito más activo; en este estudio reportaron 21

pacientes con raquitismo sintomático diagnosticado en adolescentes procedentes de Arabia Saudita que recibían atención primaria gratuita en su Institución Hospitalaria; de estos pacientes, 12 niños presentaron tetania por hipocalcemia, otros presentaron dolor y deformidades en extremos distales de las extremidades y debilidad muscular, además de trastornos bioquímicos que permitieron precisar el diagnóstico: elevación de las fosfatasas alcalinas, concentración sérica de calcio y 25(OH)D₃ reducidas y la 1,25(OH)₂D₃ elevada, la PTH fue evaluada en apenas 7 pacientes y estuvo elevada en todos ellos y la evaluación radiológica fue muy sugestiva de raquitismo en el 44 % de los pacientes estudiados. La evaluación dietética reveló que la ingesta diaria de calcio en todos los pacientes se encontraba por debajo de los 1200 mg recomendados para este grupo etáreo y consumían bebidas carbonatadas diariamente las cuales por su alto contenido en fósforo predisponen a la hipocalcemia²⁵, con una exposición al sol aproximada de apenas 15 minutos por día. Las manifestaciones de tetania fueron rápidamente controladas con infusiones de calcio endovenosa, se inició una terapia con vitamina D intramuscular seguida de una sustitución oral de calcio y vitamina D, esto conllevó a una normalización de los signos clínicos, bioquímicos y radiológicos del raquitismo. Aunque en los países africanos los niños con insuficiente aporte de calcio en la alimentación son los que desarrollan raquitismo, en este caso se asocia más a una deficiencia de vitamina D pues las concentraciones de la misma estuvieron muy reducidas en todos los pacientes.

PREVENCIÓN DEL RAQUITISMO

Es deber del pediatra, informar a los padres de los niños con lactancia materna de las excelencias de la misma, pero también de la necesidad de incluir en la dieta suplementos de vitamina D, sobretudo en

poblaciones donde no es posible una exposición al sol en forma regular. En vista de que en los Estados Unidos continúan siendo reportados casos de raquitismo por inadecuada ingesta de Vitamina D, la Academia Nacional de Ciencias (NAS) y la Academia Americana de Pediatría buscando prevenir esta deficiencia, recomiendan una ingesta diaria y adecuada de vitamina D, lo cual corresponde a 200 U por día a los siguientes grupos de pacientes^{26,27}:

- a. Niños con lactancia materna que no reciban además un mínimo de 500 ml de leche maternizada enriquecida con vitamina D diariamente.
- b. Niños sin lactancia materna que ingieran menos de 500 ml de leche maternizada enriquecida con vitamina D diariamente.
- c. Niños y adolescentes quienes no tengan la posibilidad de exponerse diariamente al sol, no ingieran más de 500 ml de leche completa enriquecida con vitamina D diariamente o que no ingieran suplementos vitamínicos que contengan un mínimo de 200 U de Vitamina D.

CONCLUSIÓN

El raquitismo es una patología considerada de baja incidencia en la actualidad, los niños y adolescentes pueden adquirirla por muy variadas causas, sin embargo las principales continúan siendo el déficit de vitamina D de origen nutricional o la pobre exposición al sol; en dichos aspectos juegan un rol fundamental ciertos elementos culturales y educativos responsables del repunte de dicha patología observada en algunos países. Por todo esto debe enfatizarse que si bien es cierto que la lactancia materna es el alimento ideal, hay ciertas circunstancias como las descritas en esta revisión donde los pacientes deben recibir suplementos de vitamina D que aseguren el desarrollo y la configuración adecuada del sistema esquelético.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Welch T, Bergstrom W, Tsang R. Vitamin D-deficient rickets: The reemergence of a once-conquered disease. *J Pediatr* 2000;137:143-145.
2. Kreiter SR, Schwartz RP, Kirkman HN. Nutritional rickets in African-American breast-fed infants. *J Pediatr* 2000;137:153-157.
3. McCaffree J. Rickets on the rise. *Journal of the American Dietetic Association* (Internet site). Disponible en: <http://www.findarticles.com>. Accesado 01 Jan 2001.
4. Goldring R, Krane S, Avioli L. Disorders of calcification: Osteomalacia and Rickets. In: Degroot L, Jameson L; *Endocrinology*. Saunders Company, USA 2001:1223-1227.
5. Johnston CC Jr, Slemenda CW, Melton LJ. Clinical use of none densitometry. *N Engl J Med* 1991;324:1105-1109.

6. Prieto S. Fisiología del hueso. En: J.A.F. Tresguerres *Fisiología Humana*. Mc Graw Hill. Interamericana de España, Segunda Edición; 1999: 994-1004.
7. Favus MJ. *Primer on the metabolic bone disease and disorders of mineral metabolism*. 4th ed, Lippincott ;1999: 215-217.
8. Villa E, Pérez S. Raquitismos. En Pombo M; *Tratado de Endocrinología Pediátrica*. 3ra. edición McGraw-Hill Interamericana de España , 2002; 657-665.
9. Einhorn T, Gill S. Metabolismo óseo y enfermedad metabólica ósea. En Beatty J; *Orthopaedic Knowledge Update*. American Academy of Orthopaedic Surgeons. edición en español, 1999; 8-12.
10. Chesney RW. Metabolic Bone Disease. In: *Nelson Textbook of Pediatric*. 16 th Edition Interamericana – McGraw-Hill, USA 2000: 2132-2138.
11. Root A, Diamond F, Mimouni F. Parathyroid and vitamin D – Related Disorders in children and Adolescents. In: Sperling M; *Pediatric Endocrinology*. Saunders Company, Pittsburgh, USA. 1996: 493-499.
12. Rodríguez J.S, Ríos I, Uzcátegui L.R. Enfermedades menos frecuentes del metabolismo mineral y óseo en la adolescencia. Raquitismo y osteomalacia. *Rev. Esp. Enf. Metab. Óseas*. 1999; 8:26-34.
13. Zlotkin S, Blumsohn A. Vitamin D concentrations in Asian children living in England. *BMJ* (Internet site). Disponible en: <http://www.findarticles.com>. Accesado 22 May 1999.
14. Rowe PM. Why is rickets resurgent in the USA?. *Lancet* 2001; 357:1100.
15. Specker BL, Valanis B, Hertzberg V, Tsang RC. Sunshine exposure and serum 25-hydroxyvitamin D concentration in exclusively breast-fed infants. *J Pediatr* 1985;107:372-376.
16. Bishop N. Rickets today-children still need milk and sunshine . *N Engl J Med*. 1999; 341: 602-603.
17. Lyles KW, Drezner MK. Parathyroid hormone effects on serum 1,25-dihydroxyvitamin D levels in patients with X-linked dominant hypophosphatemic rickets: Evidence for abnormal 25-hydroxyvitamin D-1 hydroxylase activity. *J Clin Endocrinol Metab* 1982;54:368.
18. Gregory M, Schwartz G. Diagnosis and treatment of renal tubular disorders. *Semin Nefrol*, 1998; 18:317-329.
19. Kenneth B, Zahradnik R, Larsson T, Kenneth E, Toshitsugu S, Imanishi Y, Takehisa Y, Hampson G, Koshiyama H, Ljunggren O, Koichi O, Miyauchi A, Econs M, Lavigne J, Jüppner H. Fibroblast Growth Factor 23 in Oncogenic Osteomalacia and X-Linked Hypophosphatemia. *N Engl J Med* 2003;348: 1656-1666.
20. Shaw NJ, Pal BR; Vitamin D deficiency in UK Asian families: activating a new concern. *Arch Dis Child* 2002; 86:147-149.
21. Shaunak S, Colston K, Ang L, Dalta S. Vitamin D defi-

- ciency in adult British Hindu Asians: a family disorder . *BMJ* 1985;291:1166-1168.
22. Hutchinson TN, Bell NA; Osteomalacia and Rickets, *Semin Nephrol* 1992; 12:127-145
 23. Bonet M, Segura N, Besora R, Herrero S, Esteban E . Raquitismo en inmigrantes asiáticos en período puberal. *An Esp Pediatr* 2002;57:264-267.
 24. Narchi H, El Jamil M, Kulailat N. Symptomatic rickets in adolescence. *Arch Dis Child* 2001;84:501-503.
 25. Mazariegos E, Guerrero F, Rodriguez M, et al. Consumption of soft drinks with phosphoric acid as a risk factor for the development of hypocalcemia in children: a case- control study. *J Pediatr* 1995; 126:940-942 .
 26. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board , Standing 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; 1997:250-287.
 27. Gartner L, Greer F. Prevention of Rickets and Vitamin D Deficiency: New Guidelines for Vitamin D Intake. *Pediatrics* 2003; 111: 908-910.