

# RAQUITISMO CARENCIAL: UMA DOENÇA DA MODERNIDADE?

## PRIVATIONAL RICKETS: A DISEASE OF MODERNITY?

Ana Moutinho, Nélia F. Costa, Domingas Assunção, Edite Spencer, Verónica Tubal, Maurílio Gaspar, Aniceta Cavaco  
Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo

*Acta Pediatr Port* 2015;46:54-59

### ABSTRACT

Nutritional rickets is the most common metabolic bone disease in children. In spite of the abundance and variety of foods and supplements rich in calcium and vitamin D, its prevalence is rising.

We report the case of a 30-month-old boy with vegan parents who had followed their dietary regimen since the age of five months. He developed failure to thrive from six months of age. At 19 months he started walking with bowed legs and his condition progressively worsened. At 24 months he presented the typical skeletal deformities of rickets. Biochemical and radiological alterations confirmed the diagnosis. Estimated dietary calcium was insufficient to meet his nutritional needs, so he was treated with oral calcium and vitamin D supplements. Calcium-rich foods were introduced into his diet and exposure to sunlight was increased. Clinical improvement confirmed the diagnosis of nutritional rickets. This case illustrates the impact strict vegetarian diets can have on children's growth and health.

**Keywords:** Privational rickets; Calcium; Vegan.

### RESUMO

O raquitismo carencial é a doença óssea metabólica mais comum em idade pediátrica. A sua prevalência tem aumentado, apesar da abundância e variedade de alimentos e suplementos vitamínicos ricos em cálcio e vitamina D.

Descreve-se o caso clínico de um menino de 30 meses, filho de pais com hábitos alimentares vegan, adaptado a este regime desde os 5 meses. Tinha má progressão estatura-ponderal desde os 6 meses. Aos 19 meses iniciou marcha sem apoio, com varismo evidente dos membros inferiores, que se agravou progressivamente. Aos 24 meses tornaram-se manifestas as deformidades esqueléticas compatíveis com raquitismo. As alterações bioquímicas e radiológicas confirmaram o diagnóstico. Por aporte de cálcio insuficiente efetuou tratamento com cálcio e vitamina D. Foram introduzidos alimentos ricos em cálcio e foi reforçada a exposição solar. A melhoria clínica corroborou o diagnóstico de raquitismo carencial. Este caso demonstra o impacto que a dieta vegan pode ter no crescimento e na saúde da criança.

**Palavras-chave:** Raquitismo carencial; Cálcio; Vegan.

### INTRODUÇÃO

O raquitismo é uma doença caracterizada por um distúrbio na mineralização óssea e nas placas de crescimento epifisárias, pelo que se trata de uma entidade limitada às crianças em crescimento.<sup>1, 2</sup> São reconhecidas dife-

rentes etiologias, que definem, por isso, vários tipos de raquitismo. O défice de vitamina D é a principal causa de raquitismo; contudo, o défice de cálcio ou de fósforo pode originar um quadro clínico semelhante.<sup>2-4</sup>

No início do século XX, o raquitismo carencial era epidémico nos lactentes e crianças pequenas em muitas regiões da Ásia, América do Norte e norte da Europa.<sup>5</sup> Com a descoberta da importância da radiação ultravioleta na cura do raquitismo por défice de vitamina D e com o isolamento da mesma há 80 anos, surgiram métodos eficazes e pouco dispendiosos, ainda hoje utilizados no tratamento do raquitismo nutricional.<sup>5,6</sup> Apesar dos progressos neste âmbito, o raquitismo continua a ser um problema de saúde pública importante em muitos países subdesenvolvidos e a sua prevalência tem vindo a aumentar em vários países desenvolvidos.<sup>1,3,5-8</sup>

Nas últimas décadas, tem-se registado um interesse crescente na comunidade em relação a dietas restritivas, sobretudo vegetarianas, assistindo-se ao aparecimento crescente de casos de distúrbios nutricionais graves, incluindo raquitismo, em crianças alimentadas com base nesse tipo de dietas.<sup>9-13</sup>

### CASO CLÍNICO

Criança de 30 meses de idade, do sexo masculino, caucasiano, filho de pais com regime alimentar vegan nos últimos oito anos. Os antecedentes familiares eram irrelevantes, com irmão de 4 anos saudável. A gravidez tinha sido vigiada e sem intercorrências, com parto eutócico às 39 semanas de idade gestacional e um

peso ao nascimento de 3225 gramas (percentil 25 - 50). Não havia história de suplementação vitamino-mineral durante a gravidez ou amamentação, à exceção de ácido fólico. Efetuou suplementação irregular com vitamina D até aos 3 meses e foi alimentado com leite materno em exclusivo até aos 5 meses, altura em que iniciou dieta vegan, isenta em produtos de origem animal e incluindo leite de amêndoas. Registou-se uma má progressão estatura-ponderal (cruzamento do percentil 50 - 75 para o 10), de instalação progressiva, entre os 6 e os 30 meses de idade. A criança adquiriu marcha autónoma aos 19 meses, tendo as restantes aquisições do desenvolvimento psicomotor ocorrido de acordo com a normalidade para o grupo etário. As imunizações realizadas respeitavam o programa nacional de vacinação. Eram referidos passeios regulares aos fins de semana, ao longo de todo o ano, incluindo no inverno.

Aos 24 meses, em consulta de vigilância, apresentava varismo e bossa frontal. Por suspeita de raquitismo foi realizado o doseamento de cálcio, fósforo e fosfatase alcalina. Apenas o valor desta última estava alterado (857 U/L). Na radiografia do punho (Figura 1) era evidente uma reduzida densidade óssea e extremidade do cúbito com conformação em taça. A idade óssea foi estimada em 18 meses. A avaliação analítica subsequente revelou hipocalcemia, hipofosfatemia e fosfatase alcalina elevada (Tabela 1).

Aos 29 meses, após referência e início de seguimento em consulta hospitalar, a criança apresentava varismo acentuado (Figura 2), bossa frontal, alargamento dos punhos e articulações costó-condrais palpáveis. Considerando a hipótese de raquitismo carencial, foi reiniciada investigação.

Três semanas depois, a criança foi internada por prostração e recusa alimentar. Não tinha febre, manifestações gastrointestinais ou respiratórias, ou estigmas de tetania. Analiticamente destacava-se acidose metabólica (pH 7,25,  $\text{HCO}_3^-$  10,8 meq/L) e diminuição do cálcio ionizado (1,11 mEq/L). Nessa altura, por suspeita de raquitismo hipofosfatémico e sob orientação da nefrologia pediátrica, realizou estudo da função e excreção renal de cálcio e fósforo, que não revelaram alterações. Adicionalmente, apresentava aumento da hormona da paratiróide (PTH) (372,6 pg/mL) e do calcitriol (1,25 - dihidroxicolecalciferol,  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ ) (124 pmole/L) e valores normais de calcidiol (25-hidroxicolecalciferol,  $25(\text{OH})\text{D}_3$ ) (91  $\mu\text{g/L}$ ) (Tabela 2). Na radiografia dos joelhos e membros inferiores (Figura 3) era evidente o varismo, alargamento das metáfises de ossos longos e diminuição da densidade óssea. Perante estes resultados, admitiram-se como possíveis as hipóteses diagnósticas de raquitismo carencial por défice de aporte de

cálcio ou raquitismo vitamino-resistente. Com a colaboração da nutricionista efetuaram-se registos diários do regime alimentar da criança, estimando-se um aporte diário de cálcio de 462 mg, valor inferior às necessidades basais diárias (500 mg). O reequilíbrio hidroeletrólítico e ácido-base sob fluidoterapia endovenosa resultou numa melhoria clínica progressiva, tendo a criança alta três dias após o internamento.

Iniciou terapêutica com cálcio (22 mg/kg/dia), que cumpriu durante três semanas, e vitamina D, 5000 U/dia durante seis semanas, seguindo-se uma dose de manutenção de 600 U/dia. Os pais colaboraram na introdução de iogurtes na dieta e foi reforçada a importância da exposição solar. Foi mantido acompanhamento partilhado pela nefrologia pediátrica, até confirmação de resposta terapêutica favorável, com consequente afastamento da hipótese de raquitismo vitamino-resistente.



**Figura 1.** Radiografia do punho e mão mostrando a extremidade distal do cúbito com conformação em taça (seta) e diminuição da densidade óssea.

**Tabela 1. Resultados bioquímicos da primeira investigação etiológica, realizada em ambulatório**

Parâmetro laboratorial	Resultado	Valores de referência
Cálcio sérico (mg/dL)	7,7	8,5 - 10,1
Fósforo sérico (mg/dL)	3,2	3,8 - 6,5
Fosfatase alcalina (UI/L)	852	145 - 200



**Figura 2.** Varismo dos membros inferiores, presente na primeira consulta de pediatria.

A resposta às medidas terapêuticas instituídas foi favorável, destacando-se melhoria do aspeto geral e atividade da criança, evidente duas semanas depois, e assistindo-se à normalização dos níveis séricos de cálcio e fósforo aos sete dias tratamento, de PTH e de fosfatase alcalina aos dois e seis meses, respetivamente. A correção das deformidades ósseas tornou-se manifesta aos dois meses de tratamento e a verticalização completa dos membros inferiores foi atingida aos nove meses (Figura 4). Verificou-se recuperação estatura-ponderal e o desenvolvimento psicomotor continuou adequado. A criança mantém desde então a ingestão de produtos lácteos, tal como o irmão.

## DISCUSSÃO

O raquitismo é a doença óssea metabólica mais comum em idade pediátrica,<sup>3</sup> caracterizando-se pelo distúrbio na mineralização da cartilagem e do osteóide e por atraso da ossificação endocondral, a qual se traduz numa acumulação excessiva de cartilagem epifisária que, por sua vez, origina atraso de crescimento e deformidades esqueléticas.<sup>1,2</sup> A sua apresentação clínica depende da etiologia e idade da criança.<sup>2,3</sup>

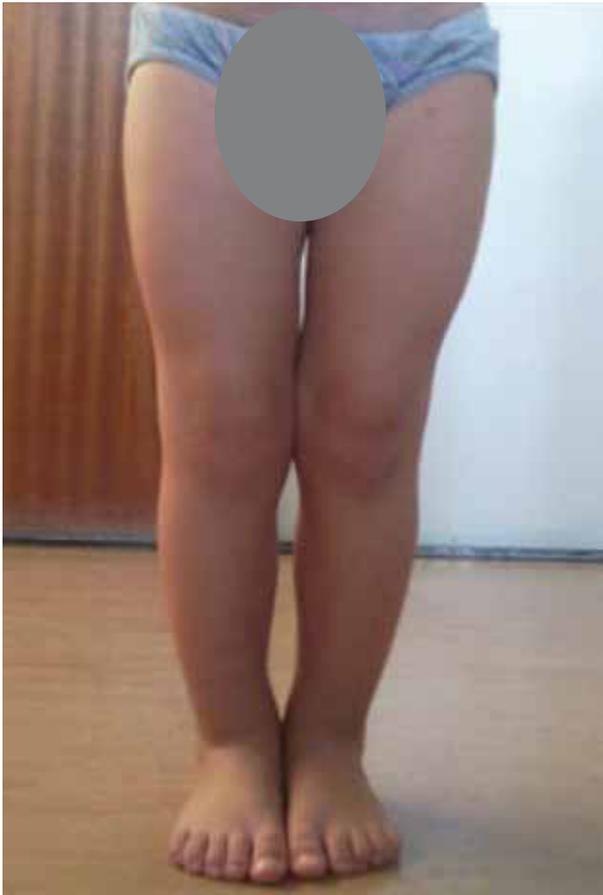
As manifestações ósseas, como a diminuição da espessura dos ossos do crânio e a expansão da calote craniana causando bossas frontais, ocorrem normalmente na infância precoce; as convulsões hipocalcémicas, tetania, apneia e estridor são mais frequentes antes dos 6 meses; aos 12 meses, as articulações costo-condrais tornam-se proeminentes, originando o clássico “rosário raquítico”. Outros sinais sugestivos da patologia são: punhos e tornozelos salientes, sulco de *Harrison*, *pectus carinatum*,<sup>3,6</sup> hipotonia muscular e atraso do desenvolvimento motor.<sup>2</sup>

**Tabela 2. Resultados bioquímicos da investigação de raquitismo carencial, realizada durante o internamento**

Parâmetro laboratorial	Resultado	Valores de referência
Cálcio ionizado (mEq/L)	1,1	1,5 - 2,2
Hormona da paratiróide (PTH) (pg/mL)	372,6	15 - 65
25 - hidroxicoalciferol (µg/L)	91	10 - 50 (inverno) 20 - 120 (verão)
1,25 - dihidroxicoalciferol (pmole/L)	124	39 - 193
Creatinina (mg/dL)	0,1	0,1 - 0,4
Ureia (mg/dL)	11	8 - 36
Cálcio urinário (mg/kg/24 horas)	2,4	< 4
Fósforo urinário (g/24 horas)	0,4	0,4 - 1,3
Aspartato aminotransferase (AST) (U/L)	32	8 - 60
Alanina aminotransferase (ALT) (U/L)	15	7 - 55



**Figura 3.** Radiografia dos membros inferiores, evidenciando alargamento das metáfises e diminuição da densidade óssea, com trabeculação e varismo.



**Figura 4.** Disposição dos membros inferiores, nove meses após o início do tratamento com cálcio e vitamina D.

O tipo de deformidade depende das forças biomecânicas que atuam durante o desenvolvimento do enfraquecimento esquelético: antes do início da marcha verifica-se deformação dos ossos dos antebraços e arqueamento posterior da tibia distal;<sup>8</sup> posteriormente, a deformação dos membros inferiores pela diminuição da densidade óssea do fémur e tibia, torna-se evidente. O varismo, definido por uma distância intercondilar superior a 5 cm, constitui a manifestação óssea mais frequente nos lactentes e crianças pequenas; o valgismo ocorre sobretudo nas mais velhas. As crianças com idade superior a dois anos podem desenvolver cifoescoliose.<sup>3</sup> Nos casos de raquitismo grave podem ocorrer fraturas patológicas.<sup>6,8</sup> As alterações radiológicas são melhor visualizadas na extremidade distal do cúbito e nas metáfises, superior e inferiormente aos joelhos. O aumento da espessura da placa epifisária e a perda de definição da interface epífise / metáfise são os sinais mais precoces. À medida que a doença progride, verificam-se: encurvamento, alargamento, formação de esporões corticais e aparecimento de aspeto pontuado. As diáfises podem apresentar deformidades, diminuição da densidade óssea e córtices finos.<sup>8</sup>

No caso descrito, a primeira manifestação foi a má progressão estatura-ponderal, seguida do atraso no início da marcha, evidenciando-se posteriormente o varismo dos membros inferiores. Os achados radiológicos eram típicos. As alterações bioquímicas de raquitismo incluem níveis de cálcio sérico normais ou diminuídos, fósforo variável e fosfatase alcalina aumentada.<sup>2</sup> Neste caso, a hipocalcemia, hipofosfatemia e aumento da fosfatase alcalina reforçaram a suspeita clínica.

As manifestações clínicas concomitantemente com os achados bioquímicos e radiológicos, corroboraram o diagnóstico de raquitismo. Excluíram-se diagnósticos diferenciais, como doença renal e hepática crónica e displasias esqueléticas, que podem cursar com varismo dos membros inferiores e ter achados radiológicos muito semelhantes aos do raquitismo, mas sem alterações do fósforo ou da PTH.<sup>8</sup>

O raquitismo hipocalcémico é caracterizado por um suprimento ou absorção intestinal de cálcio insuficiente, face às necessidades impostas pelo crescimento ósseo,<sup>2,6,14</sup> sendo a causa mais comum o défice de vitamina D na dieta.<sup>8,15-16</sup> Contudo, o espectro de etiologias subjacentes varia desde o défice de vitamina D, ao aporte reduzido de cálcio na dieta com suprimento adequado de vitamina D.<sup>4, 5, 14, 17, 18</sup>

A diminuição da absorção intestinal de cálcio repercute-se na sua concentração sérica, originando hiperparatiroidismo secundário.<sup>6,8</sup> A PTH atua predominantemente a nível ósseo, com reabsorção e mobilização de cálcio e fós-

foro; a nível renal induz retenção de cálcio e excreção de fósforo e estimula a produção de  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$  que atua no intestino delgado aumentando a absorção de cálcio.<sup>3,6</sup> O raquitismo hipofosfatémico é causado, sobretudo, por distúrbios hereditários ou adquiridos dos túbulos renais que determinam perda de fósforo, sendo mais frequente o raquitismo resistente à vitamina D.<sup>7,8</sup> No caso descrito, as alterações bioquímicas identificadas favoreceram o diagnóstico de raquitismo carencial, uma vez que existia hipocalcemia, aumento da fosfatase alcalina e PTH. A excreção renal normal de cálcio e fósforo permitiram excluir raquitismo hipofosfatémico.

Comprovou-se um défice de aporte de cálcio, mas não de vitamina D. Contudo, com um só doseamento e considerando a dieta restritiva e carencial para alimentos ricos em vitamina D, não é possível excluir completamente a sua contribuição. A melhoria das deformidades esqueléticas após início do tratamento com cálcio e vitamina D corroborou a hipótese de raquitismo carencial e não vitamino-resistente.

A associação de défices nutricionais, nomeadamente de vitamina D e cálcio, com regimes dietéticos estritamente vegetarianos, está descrita na literatura.<sup>9-13</sup> Em 1979, foram descritos quatro casos de distúrbios nutricionais graves, incluindo raquitismo.<sup>9</sup> No mesmo ano, foram apresentados quatro casos de lactentes pertencentes a uma comunidade religiosa no Médio Oriente, praticante de alimentação estritamente vegetariana, internados por desnutrição grave e raquitismo.<sup>13</sup> Poucos anos mais tarde, foram divulgados três casos de raquitismo, diagnosticados no contexto de dietas vegetarianas rigorosas.<sup>11</sup>

Neste caso, o raquitismo desenvolveu-se na sequência de um suprimento inadequado de cálcio na dieta, a qual consistia exclusivamente em vegetais. Por outro lado, a mãe praticava este regime alimentar há 8 anos, presumindo-se que as suas reservas fossem baixas na altura da gravidez desta criança, mas não tanto aquando da sua gravidez prévia, dado que o irmão não apresentou qualquer manifestação clínica e a investigação laboratorial e imagiológica foi negativa.

O tratamento do raquitismo carencial consiste na suplementação de cálcio e vitamina D e reforço da exposição solar.<sup>16, 19</sup> Apesar de não se ter documentado défice de vitamina D, optou-se por efetuar a sua suplementação para reforçar a absorção de cálcio. Por outro lado, foi possível chegar a acordo com os pais quanto à introdução de alimentos ricos em cálcio. O esquema terapêutico recomendado de vitamina D para crianças com idade superior a 12 meses é de 2000 UI durante seis semanas, seguidas de 600 - 1000 UI diárias.<sup>16, 19</sup> A suplementação de cálcio deverá ser de 30 - 75 mg/kg/dia, durante duas a quatro semanas.<sup>16, 20</sup> Neste caso foi prescrita uma dose

superior de vitamina D considerando que a situação foi detetada no inverno. A dose de cálcio foi inferior, mas o aporte diário, com as adaptações feitas na dieta, foi de 1140 mg/dia.

A resposta ao tratamento é habitualmente significativa após algumas semanas, com normalização dos níveis de cálcio e fósforo em seis a dez dias, da PTH em um a dois meses e da fosfatase alcalina em três a seis meses.<sup>16</sup> As deformidades esqueléticas começam a melhorar cerca de quatro semanas depois, verificando-se resolução radiológica completa após alguns meses.<sup>6,16</sup> Neste caso, a melhoria do estado geral e nível de atividade da criança foram os primeiros sinais. A correção das deformidades ósseas foi mais tardia, mas a normalização das alterações bioquímicas foi sobreponível.

O raquitismo nutricional está a reemergir na sociedade ocidental sobretudo devido à baixa exposição solar, amamentação sem suplementação e deficiência materna em vitamina D.<sup>21,22</sup> A adesão crescente a dietas vegetarianas nas últimas décadas também tem contribuído,<sup>9</sup> tendo sido o fator determinante na etiologia no raquitismo desta criança. Para combater esta tendência é importante implementar medidas simples mas eficazes, como uma adequada exposição solar, suplementação de vitamina D no primeiro ano de vida e reforço da ingestão de alimentos fortificados.<sup>3,16</sup> O planeamento dos regimes alimentares vegetarianos tem de ser cuidadoso, de forma a proporcionar suprimento nutricional adequado.<sup>15</sup>

Com o presente caso clínico os autores pretendem alertar para as potenciais complicações do vegetarianismo estrito nas crianças em crescimento. Neste sentido, as famílias em risco devem ser identificadas, orientadas e aconselhadas do ponto de vista nutricional.<sup>9,11</sup> As situações de desnutrição devem ser notificadas e, se necessário, poderá ser solicitada ordem judicial para providenciar tratamento e supervisão adequada a estas crianças, vítimas de maus-tratos por negligência parental.<sup>9</sup> No caso descrito, não se considerou existir negligência parental, pois a criança tinha acompanhamento regular, nutricional e médico.

#### CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

#### FONTES DE FINANCIAMENTO

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

#### AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem o contributo da Dr<sup>a</sup> Isabel Castro, da

Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, pela colaboração na investigação diagnóstica e orientação terapêutica desta criança.

**Recebido:** 23/08/2014

**Aceite:** 23/10/2014

## CORRESPONDÊNCIA

Ana Sofia Moutinho  
asm@meo.pt

## REFERÊNCIAS

1. Shore R, Chesney R. Rickets: Part I. *Pediatr Radiol* 2013;43:140-151.
2. Lerch C, Meissner T. Interventions for the prevention of nutritional rickets in term born children. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;4:CD006164.
3. Dimitri P, Bishop N. Rickets. *Paediatr Child Health* 2007;17:279-287.
4. Pai B, Shaw N: Understanding rickets. *Paediatr Child Health* 2011;21:315-321.
5. Pettifor JM. Nutritional rickets: deficiency of vitamin D, calcium, or both? *Am J Clin Nutr* 2004;80:1725S-1729S.
6. Shore R, Chesney R. Rickets: Part II. *Pediatr Radiol* 2013;43:152-172.
7. Prentice A. Nutritional rickets around the world. *J Steroid Biochem Mol Biol* 2013;136: 201-206. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jsbmb.2012.11.018>
8. Calvo MS, Whiting SJ, Barton CN. Vitamin D intake: a global perspective of current status. *J Nutr* 2005;135:310-316.
9. Roberts IF, West RJ, Ogilvie D, Dillon MJ. Malnutrition in infants receiving cult diets: a form of child abuse. *BMJ* 1979;1:296-298.
10. Dagnelie PC, Vergote F, van Staveren WA, van den Berg H, Dingjan PG, Hautvast J. High prevalence of rickets in infants on macrobiotic diets. *Am J Clin Nutr* 1990;51:202-208.
11. Curtis J, Kooh S, Fraser D, Greenberg D. Nutritional rickets in vegetarian children. *Can Med Assoc J* 1983;128:150-152.
12. Shinwell E, Gorodischer R. Totally vegetarian diets and infant nutrition. *Pediatrics* 1982;70:582-586.
13. Zmora E, Gorodischer R, Bar-Ziv J. Multiple nutritional deficiencies in infants from a strict vegetarian community. *Am J Dis Child* 1979;133:141-144.
14. Pfitzner MA, Thacher TD, Pettifor JM, oakah AI, Lawson JO, Isichei CO, *et al.* Absence of vitamin D deficiency in young Nigerian children. *J Pediatr* 1998;133:740-744.
15. Shaw NJ, Mughal MZ. Vitamin D and child health - Part 1 (skeletal aspects). *Arch Dis Child* 2013;98:363-367. <http://dx.doi.org/10.1136/archdischild-2011-301264>
16. Balasubramanian S, Dhanalakshmi K, Amperayani S. Vitamin D deficiency in childhood – a review of current guidelines on diagnosis and management. *Indian Pediatr* 2013;50:669-675.
17. Thacher TD, Fischer PR, Pettifor JM, Lawson JO, Isichei CO, Reading JC, *et al.* A comparison of calcium, vitamin D, or both for nutritional rickets in Nigerian children. *N Engl J Med* 1999;341:563-568.
18. DeLucia MC, Mitnick ME, Carpenter TO. Nutritional rickets with normal circulating 25-hydroxyvitamin D: a call for reexamining the role of dietary calcium intake in North American infants. *J ClinEndocrinolMetab* 2003;88:3539– 3545.
19. Lee JY, So T-Y, Thackray J. A review on vitamin D deficiency treatment in pediatric patients. *J Pediatr Pharmacol Ther* 2013;18:277-291.
20. Thacher TD, Fischer PR, Pettifor JM, Lawson JO, Isichei CO, Reading JC, *et al.* A comparison of calcium, vitamin D, or both for nutritional rickets in Nigerian children. *N Engl J Med* 1999;341:563-568.
21. Thandrayen K, Pettifor JM. Maternal vitamin D status: implications for the development of infantile nutritional rickets. *Endocrinol Metab Clin N Am* 2010;39:303-320.
22. Lourenço L, Gaspar M, Carvalhal A. Raquitismo carencial – a propósito de um caso clínico. *Boletim Clínico do Hospital Distrital de Beja* 1989;1:11-16.