

ESCORBUTO: RELATO DE CASO

TRENTIM, Vanessa Carla¹
MADUREIRA, Eduardo Miguel Prata²
MORELLI, Dante³

RESUMO

Objetivo: relatar o caso de um paciente jovem, portador de escorbuto, no século XXI. **Método:** as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura. **Considerações finais:** o caso relatado traz à luz a discussão de uma patologia frequente no final do século XVIII - uma situação relevante e histórica -, que, hoje em dia, com o avanço no entendimento da mesma e melhora nos padrões de saúde e nutrição, é uma doença raramente encontrada.

PALAVRAS-CHAVE: escorbuto, ácido ascórbico, púrpura

SCURVY: CASE REPORT

ABSTRACT

Objective: to report the case of a young patient with scurvy in the 21st century. **Method:** the information was obtained by reviewing the medical record and reviewing the literature. **Final considerations:** the case reported brings to light the discussion of a frequent pathology at the end of the eighteenth century - a relevant and historical situation -, which, nowadays, with the advancement in understanding it and improving health and nutrition standards, is a Disease rarely found.

KEYWORDS: Scurvy, Ascorbic acid, Purple

1. INTRODUÇÃO

O escorbuto é uma doença rara e incomum nos países desenvolvidos. Devido à sua heterogeneidade clínica, a doença pode facilmente imitar condições reumatológicas, levando a um atraso no diagnóstico e tratamento. O ácido ascórbico (vitamina C) está onipresente na dieta e pode ser encontrado a partir de fontes naturais, como frutas cítricas e vegetais. A vitamina C, desse modo, possui ação criteriosa no desenvolvimento do escorbuto, por meio da hidroxilação deficiente de prolina e resíduos de lisina, quando se trata da estruturação do colágeno. A deficiência da mesma implica má cicatrização de feridas, paredes capilares defeituosas e anemia. Os achados clínicos do escorbuto são variáveis entre indivíduos e podem ser vistos dentro de 8 a 12 semanas de consumo inadequado ou irregular de alimentos contendo vitamina C. Estágios precoces são identificados por mal-estar, fadiga e letargia. Um a três meses de ingestão inadequada pode levar a anemia, mialgia, dor óssea, equimoses, edema, hipertrofia gengival, alterações de humor e depressão.

¹ Aluna do oitavo período de medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: vanessatrentim@hotmail.com

² Economista. Mestre em Desenvolvimento Regional. Professor do Centro Universitário FAG e da Faculdade Dom Bosco. E-mail: eduardo@fag.edu.br.

³ Médico. Co-orientador.

Classicamente apresenta-se como hiperqueratose folicular e hemorragia perifolicular das extremidades inferiores – sobretudo nas pernas, em que a pressão hidrostática aumentada implica os sinais descritos anteriormente -, bem como sangramento, que inicia com petéquias e evolui para púrpuras e equimoses, além de atingir outras áreas, como a gengiva e as articulações. Alguns sinais são verificados dentro da cavidade oral, incluindo inchaço gengival, descoloração e sangramento das papilas interdentais. Hemorragias perifoliculares são os achados mais comuns no escorbuto (inicialmente em extremidades inferiores), por fim, petéquias ou púrpura podem estar presentes, bem como a dificuldade de cicatrização de feridas. Ocasionalmente, a púrpura é palpável e as equimoses generalizadas, imitando, assim, vasculites.

As manifestações músculo-esquelética, como mialgias e artralgias são freqüentes no escorbuto. As extremidades inferiores são afetadas com frequência, especialmente os tornozelos e joelhos. No entanto, qualquer articulação pode estar envolvida.

O escorbuto é diagnosticado a partir da clínica do paciente, por meio da combinação dos sinais acima mencionados, concomitantemente relacionados à história dietética sugestiva de deficiência crônica de vitamina C. A raridade da doença relacionada à ampla gama de manifestações clínicas como pseudovasculite, manifestações músculo-esqueléticas e disfunções hemorrágicas sistêmicas, podem levar a um atraso no diagnóstico.

O diagnóstico é usualmente clínico, baseando-se na sintomatologia, história dietética e na rápida resolução com a suplementação de vitamina C. Este pode ser difícil, pois os casos são relativamente raros e os sintomas iniciais tendem a ser vagos e inespecíficos, geralmente são latentes durante meses após o início da deficiência severa.

2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

O escorbuto é uma doença rara e incomum nos países desenvolvidos. Devido à sua heterogeneidade clínica, a doença pode facilmente imitar condições reumatológicas, levando a um atraso no diagnóstico e tratamento (FERRARI, 2015).

O ácido ascórbico (vitamina C) está onipresente na dieta e pode ser encontrado a partir de fontes naturais, como frutas cítricas e vegetais. Possui uma meia-vida de aproximadamente 30 minutos, sendo facilmente destruído pelo calor, sua absorção ocorre no intestino delgado, enquanto sua excreção é renal, não existindo locais de reserva no organismo. A vitamina C exerce influência como cofator exclusivo para, pelo menos, oito enzimas envolvidas na síntese de colágeno, carnitina e norepinefrina, auxiliando, ainda, na absorção de ferro na dieta. A vitamina C, desse modo, possui

ação criteriosa no desenvolvimento do escorbuto, por meio da hidroxilação deficiente de prolina e resíduos de lisina, quando se trata da estruturação do colágeno. De acordo com a Organização Mundial da Saúde, recomenda-se 30 à 60 mg de vitamina C ao dia, sendo que, apenas, 10 mg já se pode evitar o escorbuto. A ingestão deve ser aumentada em gestantes, lactantes, pacientes em uso de anticoncepcionais orais e tabagistas. A deficiência implica má cicatrização de feridas, paredes capilares defeituosas e anemia. (WOODIER, v.29, n. 2, p. 103-103, 2011). Entre os fatores de risco para o desenvolvimento da doença, encontram-se o baixo status socioeconômico, o alcoolismo, a doença psiquiátrica severa e a má alimentação, que levam à desnutrição. Outros fatores de maior propensão à deficiência de vitamina C incluem alergia alimentar associada, sobretudo, com a redução do consumo de frutas e vegetais - especialmente quando consumidos crus -, anorexia nervosa, condições patológicas como distúrbios gastrointestinais, representados pela doença de Crohn e a doença celíaca. Além disso, a diabetes insulino dependentes também possui relação com a maior necessidade de vitamina C (MINTSOULIS, 2016).

Os achados clínicos do escorbuto são variáveis entre indivíduos e podem ser vistos dentro de 8 a 12 semanas de consumo inadequado ou irregular de alimentos contendo vitamina C. Estágios precoces são identificados por mal-estar, fadiga e letargia. Um a três meses de ingestão inadequada pode levar a anemia, mialgia, dor óssea, equimoses, edema, hipertrofia gengival, alterações de humor e depressão.

Classicamente apresenta-se como hiperqueratose folicular e hemorragia perifolicular das extremidades inferiores – sobretudo nas pernas, em que a pressão hidrostática aumentada implica os sinais descritos anteriormente -, bem como sangramento, que inicia com petéquias e evolui para púrpuras e equimoses, além de atingir outras áreas, como a gengiva e as articulações. A presença de púrpura nos membros inferiores, leva os clínicos, muitas vezes, a pensar em outros diagnósticos diferenciados, como: vasculites sistêmicas, leucemia / linfoma, meningococcemia, trauma fechado, coagulação intravascular disseminada, púrpura trombótica idiopática (MINTSOULIS, 2016).

Alguns sinais são verificados dentro da cavidade oral, incluindo inchaço gengival, descoloração e sangramento das papilas interdentais. No escorbuto é possível identificar, ainda, os pêlos de Corkscrew, sendo um achado patológico e dermatoscópico específico da doença. Fases mais tardias de escorbuto são mais graves e com maior risco de vida, podendo haver sangramento espontâneo, afetando gengivas, músculos, articulações e pele, cujo mecanismo se dá por rompimento do tecido conjuntivo que suporta os vasos, ao invés de distúrbio plaquetário ou de fator de coagulação. Outras complicações comuns nas fases mais avançadas incluem edema generalizado, icterícia severa, hemólise, neuropatia, febre, convulsões, neuropatias, imunocomprometimento, insuficiência hepática e renal e morte (HOFHEINZ, 2016).

As características dermatológicas são comumente encontradas no escorbuto, pois a deficiência de vitamina C geralmente leva à pele seca e com rugosidade, devido ao desenvolvimento de hiperceratose. Hemorragias perifoliculares são os achados mais comuns no escorbuto (inicialmente em extremidades inferiores), por fim, petequias ou púrpura podem estar presentes, bem como a dificuldade de cicatrização de feridas. Ocasionalmente, a púrpura é palpável e as equimoses generalizadas, imitando, assim, vasculites. A fragilidade capilar tem sido associada à formação anormal de queratina. As unhas podem apresentar anormalidades semelhantes a doenças reumáticas, como esclerodermia, lúpus eritematoso sistêmico (LES), artrite reumatóide e síndrome antifosfolípide. Alguns pacientes apresentam alopecia ou desenvolvem a fragilidade capilar, além disso, pelos em “saca-rolhas” são praticamente um achado patognomônico de escorbuto quando emergem de folículos hiperceratóticos. (FERRARI, 2015).

As manifestações músculo-esquelética, como mialgias e artralgias são freqüentes no escorbuto. As extremidades inferiores são afetadas com frequência, especialmente os tornozelos e joelhos. No entanto, qualquer articulação pode estar envolvida (FERRARI, 2015).

A sinovite articular das articulações afetadas é pouco comum, enquanto a hemartrose espontânea é um evento frequente. Histologicamente, a membrana sinovial apresenta-se com hemorragia intersticial e fibroblastos grandes, mas com pouco colágeno e alguma desordem da membrana basal vascular. As amostras de fluido sinovial characteristicamente carecem de componentes inflamatórios, por outro lado, são ricas em células hemáticas. O papel da deficiência de vitamina C no desenvolvimento de osteoartrites não foi demonstrado, contudo, alguns autores descreveram o papel protetor de altas doses de suplementação de vitamina C (FERRARI, 2015).

A dor óssea é um achado comum no escorbuto. As radiografias esqueléticas são tipicamente normais, mas, às vezes, a esclerose óssea, a necrose isquêmica, o infarto ósseo, o desgaste cortical, a osteopenia, a osteólise e as fraturas têm sido descritos. Os achados de ressonância magnética incluem edema da medula óssea e inchaço das articulações. O envolvimento da coluna vertebral e pelve pode imitar uma espondiloartrite axial. A tomografia computadorizada geralmente mostra perda óssea, fraturas corticais e derrame articular. Achados osteolíticos e aumento da captação em imagens de varredura óssea de radionuclídeos podem sugerir uma neoplasia ou uma artrite séptica. A miosite é rara, mas a mialgia, a fraqueza e a dor muscular generalizada são freqüentemente relatadas. Ressonância magnética às vezes mostra edema muscular que resolve com suplementação de vitamina C (FERRARI, 2015).

De uma forma sistêmica, podem ocorrer manifestações não específicas, tal como: edema, mal-estar, fadiga secundária à anemia, mialgia e artralgia. Relacionam-se, ainda, depressão, nervosismo e letargia, que, apesar de as mudanças originais não serem muito estabelecidas, sabe-se que o ácido

ascórbico pode estar envolvido, já que é um fator em algumas funções do neurotransmissor no cérebro (FERRARI, 2015)

O escorbuto é diagnosticado a partir da clínica do paciente, por meio da combinação dos sinais acima mencionados, concomitantemente relacionados à história dietética sugestiva de deficiência crônica de vitamina C. A raridade da doença relacionada à ampla gama de manifestações clínicas como pseudovasculite, manifestações músculo-esqueléticas e disfunções hemorrágicas sistêmicas, podem levar a um atraso no diagnóstico. Tratando-se de manifestações reumatológicas de difícil interpretação, é importante que os reumatologistas considerem o escorbuto como uma causa possível (MINTSOULIS, 2016).

Desse modo, as características clínicas típicas, tais como hiperqueratose folicular e hemorragia perifolicular associada a equimoses, cabelos em saca-rolha, deformidades e gengivas inchadas, além de púrpura, especialmente, em membros inferiores, podem levar a um diagnóstico correto, sobretudo, se associado a um histórico de ingestão de vitamina C deficiente. No entanto, devido à extrema variedade de apresentações clínicas, o diagnóstico pode ser difícil.

As investigações geralmente não são necessárias para confirmar as apresentações clássicas de escorbuto, entretanto, existem achados patológicos específicos da biópsia da pele, como, por exemplo, cabelo de saca-rolhas, hiperqueratose folicular, e hemorragia perifolicular. Uma concentração sérica de vitamina C <10 µmol / L (intervalo normal, 45-90 µmol / L) é sugestiva de escorbuto e pode revelar-se útil em apresentações atípicas. A maioria dos casos de escorbuto são corrigidos com suplementação dietética e ácido ascórbico, assim, é possível verificar uma dramática melhora dos sintomas – fadiga, mialgia e artralgia são resolvidas em cerca de uma semana, enquanto a hemorragia gengival e as hemorragias perifolculares melhoram em duas semanas. Já os pêlos de Corkscrew resolvem-se após um mês, com a recuperação completa atingida após três meses do tratamento (HOFHEINZ, 2016).

O diagnóstico é usualmente clínico, baseando-se na sintomatologia, história dietética e na rápida resolução com a suplementação de vitamina C. Este pode ser difícil, pois os casos são relativamente raros e os sintomas iniciais tendem a ser vagos e inespecíficos, geralmente são latentes durante meses após o início da deficiência severa.

As dosagens laboratoriais de ácido ascórbico geralmente não são necessárias e podem ser normais apesar de haver um déficit, sendo úteis somente em casos de apresentação atípica. O diagnóstico pode ser difícil, pois os casos são relativamente raros e os sintomas iniciais tendem a ser vagos e inespecíficos, geralmente são latentes durante meses após o início da deficiência severa.

Testes laboratoriais não são específicos no escorbuto, sendo freqüente a presença de anemia, em que as causas podem ser múltiplas e seu grau se correlaciona com a gravidade e a duração do

escorbuto. É comum na deficiência de vitamina C a presença de sangramento, podendo resultar em anemia normocítica com aumento da contagem de reticulócitos. A hemólise intravascular também pode causar anemia. Podem estar presentes, ainda, leucopenia e hipoalbuminemia. As elevações dos reagentes de fase aguda são freqüentes, em particular os valores elevados de ESR são descritos em muitos casos de escorbuto. A causa está provavelmente relacionada a uma sobre-expressão hepática de quimiocinas inflamatórias, estimulada pela deficiência de ácido ascórbico. No entanto, a relação entre os níveis sanguíneos de ácido ascórbico e aumento dos marcadores inflamatórios não é clara. A concentração plasmática normal de Vitamina C varia entre 0,2 e 2,0 mg / dL (11-114 µmol / L). Existem diferentes testes disponíveis para medir o nível sanguíneo, embora, geralmente, a resposta terapêutica à suplementação com vitamina C permita estabelecer o diagnóstico sem estudos laboratoriais.

A suplementação de 500 a 1000 mg / dia de vitamina C oral por 2-4 semanas é considerada um tratamento eficaz para o escorbuto. Devem ser utilizadas doses divididas ao longo do dia para melhorar a absorção. (FERRARI, 2015).

3. MÉTODO

Este trabalho, por se tratar de um relato de caso, está em cumprimento com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, foi submetido à aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Centro Universitário FAG e aprovado sob o CAAE nº 62667916.4.0000.5219.

O estudo foi desenvolvido por meio de prontuário médico de paciente atendido na União Oeste Paranaense de Estudo e Combate ao Câncer (UOPECCAN), situada no município de Cascavel no Paraná. A pesquisa teve como amostra o paciente diagnosticado com escorbuto. A coleta de dados para o estudo foi baseada em revisão de prontuário do paciente.

4. RELATO DO CASO

4.1 ANAMNESE

Paciente L.F.C., sexo masculino, 21 anos, encaminhado à equipe de cancerologia clínica pela queixa de dor em membro inferior esquerdo e dificuldade durante a deambulação, acompanhada de edema progressivo e surgimento de petequias, equimose e hematoma. Houve piora importante da equimose, envolvendo toda a perna esquerda e parte da perna direita. Apresentava, ainda, leves contusões em cavidade oral, com formação de lesão importante em gengiva. Não etilista e tabagista. Nega o uso de drogas ilícitas. Nega quedas e ou batidas. Nega ocupação em serviços pesados. Nega comorbidades. Nega cirurgias prévias.

4.2 EXAME FÍSICO

Bom estado geral. Sinais vitais estáveis. Equimose importante em membros inferiores; Edema e empastamento da panturrilha esquerda, acompanhando petequias difusas na perna. Membros inferiores com pulsos pediosos e tibiais posteriores não palpáveis. Infiltrado fibrótico em perna esquerda, joelho, fossa poplítea e região suprapatelar. Hematoma em região posterior da perna e fossa poplítea. Equimose em coxa esquerda. Dor à palpação do joelho esquerdo. À oroscopia, presença de lesões infiltrativas nas gengivas superiores, em formato de bolhas eritematosas, com aparente conteúdo de sangue, em número de três, localizadas à direita, à esquerda e na linha média posterior aos dentes incisivos, de 1.5, 1.0 e 0.5 cm, respectivamente.

4.3 HIPÓTESE DIAGNÓSTICA

Feita a hipótese diagnóstica de hemofilia, amiloidose, espondiloartropatia soronegativa e escorbuto, a esclarecer.

4.4. CONDUTA E EVOLUÇÃO

Os exames complementares e procedimentos realizados incluem: Hemograma completo com discreta anemia (Hb 12,6 g%); Alfa-1 glicoproteína ácida referente à 145,8 (valor de referência até: 121); Fator von-Willebrand de 150% (valor de referência até: 160); Fator VIII de 135 valor de referência até: 150%); Fator IX de 105 (valor de referência até 130%), desse modo, foi descartada a hipótese diagnóstica de hemofilia tipo B, devido à dosagem de fator IX dentro dos limites de normalidade ; FAN não reagente; Coombs direto não reagente; D-dímero de 1,25; Coagulograma - Tempo de sangramento de 2,0 (valor de referência até 5 minutos), Tempo de coagulação de 9,0 (valor de referência até 10 minutos), Plaquetas de 352.000 -; Sorologia para *Chlamydia trachomatis* IgM e IgG não reagentes; Ultrassonografia de membro inferior esquerdo mostrando ausência de anormalidades, bem como derrame articular; Ressonância magnética de joelho esquerdo evidenciando derrame articular com sinais de sinovite; Raio X de tórax constatando: estruturas ósseas sem particularidades, seios costofrênicos livres, transparência preservada dos campos pulmonares, sem consolidações, área cardíaca de contornos e dimensões habituais, mediastino sem alterações significativas; Biópsia de medula óssea positiva para vermelho do Congo, destacando, assim, suspeita de amiloidose; Cariótipo: 46,X,inv(Y)(p11.2q11.23); Imunofenotipagem: análise imunofenotípica mostra 0,7% das células precursoras da linhagem mielóide e padrão normal na maturação das linhagens neutrofílica, monocítica e eritróide. À oroscopia, bolhas hemorrágicas em regressão na gengiva – porção externa e interna, à esquerda e à direita e no palato duro. Biópsia de cavidade oral mostrava o seguinte resultado: negativo para células malignas, ausência de sinais de granulomas espitelioides, vasculite linfocitária e de agentes infecciosos.

5. DISCUSSÃO

As manifestações do caso, em questão, implicam algumas hipóteses diagnósticas relacionadas às fragilidades microvasculares. A amiloidose é uma doença rara de diagnóstico difícil. Isso ocorre porque as primeiras manifestações clínicas da doença são inespecíficas e essa hipótese geralmente só é aventada após o acometimento de um órgão em particular. Um dos sinais frequentes na amiloidose primária é a presença de púrpura, esta, ocorre em até 40% dos casos e surge como uma consequência à infiltração amiloide na parede vascular, podendo ocorrer no pescoço, face e olhos, sendo a lesão mais característica a púrpura periorbital (MORONI, 2002). Além disso, a presença de edema é verificada em 30% dos pacientes portadores de tal patologia. Ao suspeitar de amiloidose,

realizou-se a investigação para tal patologia, por meio da confirmação diagnóstica com a biópsia de medula óssea e a avaliação histopatológica. Para isso, a técnica utilizada é a de coloração pelo vermelho do congo, que foi introduzida por Bennhold em 1922; a substância amilóide caracteriza-se por uma coloração vermelho-alaranjada quando avaliada à luz normal, mas o diagnóstico é confirmado pela birrefringência de coloração esverdeada observada ao microscópio com luz polarizada (STOOPLER, 2003). No caso explanado, houve falso-positivo para amiloidose na luz polarizada e coloração vermelho do congo. É de relevância investigar a presença de outras etiologias, como a deficiência de ácido ascórbico, tendo em vista a sua raridade e, algumas vezes, a escassez de sintomas. O paciente, em questão, foi encaminhado à avaliação clínica da bucomaxila, em que se iniciou a investigação de escorbuto, sendo solicitada nova biópsia de cavidade oral, a fim de melhor elucidação diagnóstica. É imperioso, portanto, estar atendo aos diagnósticos diferenciais, bem como realizar a prevenção ao escorbuto, administrando-se ácido ascórbico ou ingerindo alimentos que o contenham em doses adequadas – dose diária ideal de 200 mg. Logo, priorizar a história pregressa do paciente, permite realizar o diagnóstico correto, o qual tem importantes implicações prognósticas e terapêuticas para o paciente.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso relatado e publicações levantadas trazem à luz o diagnóstico de uma situação rara no século XXI, que é o escorbuto. Evidencia, portanto, que embora rara nos tempos modernos, é prevalente em populações de baixo nível socioeconômico e em severamente desnutridos, além de ser, muitas vezes, subdiagnosticada. Apesar dos avanços médicos, o escorbuto configura-se como uma doença relevante, enfatizando a importância de manter um alto índice de suspeita de escorbuto em apresentações atípicas de púrpura não explicada por outra doença ou em populações adicionais de alto risco de deficiência de vitamina C. O diagnóstico precoce, por meio de sinais e sintomas reconhecidos, pode acelerar o processo de tratamento e melhorar o prognóstico do paciente, uma vez que o escorbuto configura-se como uma doença fatal, entretanto, curável.

REFERÊNCIAS

FERRARI, C. et al. Rheumatic Manifestations of Scurvy. **Current Rheumatology Reports**, v. 17, n. 4, 2015.

HOFHEINZ, K. ET AL. SKORBUT. Z. Skorbut: Eine seltene Differenzialdiagnose rheumatischer Erkrankungen. **Rheumatol.** v. 75, n. 2, p. 166-172, 2016.

MINTSOULIS, D.; MILMAN, N.; FAHIM, S. A Case of Scurvy--Uncommon Disease--Presenting as Panniculitis, Purpura, and Oligoarthritis. **Journal of Cutaneous Medicine and Surgery**, v. 20, n. 6, p. 592-595, 2016.

MORONI L, ANA MARÍA BENAVIDES M, ALICIA Y RETAMAL E, YASMINA: Macroglossia y amiloidosis oculta/Macroglossia as the presenting symptom of amyloidosis. **Rev Méd Chile** v. 130, p. 215-8, 2002.

STOOPLER ET, SOLLECITO TP, CHEN SY. Amyloid deposition in the oral cavity: a retrospective study and review of the literature. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.** v 95, p. 674-80, 2003.

WOODIER, N. KOYTZOUMIS, V. ‘Scurvy’: presentation and skin manifestations of a not so uncommon condition. **Emergency Medicine Journal**, v. 29, n. 2, p. 103-103, 2011.