

Púrpura perifolicular y pelo «en sacacorchos» como manifestación de escorbuto



Perifollicular purpura and “corkscrew” hair as manifestations of scurvy

El escorbuto es una enfermedad secundaria al déficit de vitamina C, poco frecuente en la actualidad en los países desarrollados. Afecta sobre todo a varones, y suele limitarse a determinados grupos de riesgo, como ancianos que viven solos, individuos con estatus socioeconómico bajo (indigentes), alcohólicos y desnutridos; o personas con otros procesos, como la enfermedad de Crohn, la enfermedad de Whipple, la anorexia nerviosa, el cáncer, los pacientes en hemodiálisis, la alergia alimentaria grave, la enfermedad celíaca o las enfermedades mentales^{1,2}.

Queremos comentar el caso de un varón de 69 años afecto de escorbuto, visto recientemente en nuestro servicio, destacando los hallazgos cutáneos que facilitaron el diagnóstico.

Se trata de un varón de 69 años de edad, hipertenso, remitido para valoración de unas lesiones asintomáticas en las extremidades inferiores, de 2 años de evolución. El paciente realizaba una ingesta inadecuada y refería un cuadro de deterioro de su estado general, depresión, astenia y artralgias en los últimos meses.

En la exploración física observamos equimosis en los dedos de las manos, y edema y lesiones purpúricas de disposición perifolicular, asociadas a menudo a hiperqueratosis folicular, localizadas en ambas piernas (fig. 1). Con la dermatoscopia destacaba la presencia a nivel perifolicular de un halo anaranjado pálido rodeado a su vez por otro purpúreo, así como zonas con pelos «en sacacorchos» (fig. 2).

Las pruebas complementarias solicitadas incluyeron hemograma, bioquímica, proteinograma, crioglobulinas, anticuerpos antinucleares, complemento, inmunoglobulinas, anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos, niveles de vitamina C y serologías de VIH, VHB y VHC. Todo el estudio analítico fue normal, excepto por los niveles bajos de vitamina C en plasma, con 0,18 mg/dl (normal: 0,4-2 mg/d). Se inició administración oral con 500 mg/12 h de vitamina C e indicaciones para tener un mejor hábito alimenticio. Con ello se consiguió la resolución de las lesiones cutáneas en poco más de un mes de tratamiento.

A diferencia de muchos animales que sintetizan vitamina C (ácido ascórbico) metabolizando glucosa, los humanos requieren una fuente exógena. Entre los alimentos con niveles altos de vitamina C figuran tomates, patatas y cítricos. La recomendación de ingesta diaria de vitamina C es de 90 mg/día para los hombres y de 75 mg/día para las mujeres. Los pacientes con enfermedades crónicas como el cáncer, la diabetes o los fumadores necesitan dosis mayores en su dieta habitual².

La vitamina C actúa como cofactor de la propil-lisil hidroxilasa, que es necesaria para la síntesis del colágeno en los distintos tejidos del cuerpo (vasos sanguíneos, huesos y dientes), y en la recuperación y cicatrización de heridas y quemaduras. Asimismo, interviene en la producción de hormonas (corticoides y aldosterona) y en la biosíntesis de carnitina, y promueve la absorción de hierro¹⁻³.

Las anomalías en las encías incluyen edema, coloración purpúrea, hemorragias, infecciones secundarias e, incluso, pérdida de piezas dentarias³. Las manifestaciones cutáneas son frecuentes y bastante precoces, e incluyen, entre otras, hiperqueratosis folicular, púrpura perifolicular, equimosis, descamación superficial y edemas en las extremidades inferiores, lenta curación de las heridas, apertura de cicatrices recientes, hemorragias en astilla subungueales y pelos tortuosos «en sacacorchos» o «cuello de cisne»⁴⁻⁶. En relación con la púrpura perifolicular, recientemente se ha evidenciado que un halo naranja pálido perifolicular, presente en la imagen dermatoscópica de nuestro caso, sería un signo clínico de escorbuto crónico (no presente en las formas agudas). La fibrosis perifolicular impediría la acumulación de eritrocitos en esa zona, lo que explicaría dicho halo claro de color naranja. Fuera de la zona de fibrosis, el colágeno dérmico sería más laxo y permitiría la acumulación de eritrocitos, dando un color purpúreo alrededor de la zona anaranjada⁷.

La clínica se inicia entre uno y 3 meses después del comienzo de una dieta sin vitamina C, y el síntoma más precoz del escorbuto suele ser la fatiga⁵. La anemia está presente en el 80% de los casos. Pero pueden aparecer multitud de síntomas o signos: neuropsiquiátricos, como labilidad emocional o depresión, musculoesqueléticos, hipotensión, hemartros, síndrome seco o neuropatía femoral. En casos avanzados puede haber afectación de músculo cardíaco, hemopericardio, trastornos medulares óseos, hemorragias peritoneales, retrobulbares, subaracnoideas e intracerebrales, insuficiencia adrenal o bacteriemia, que llevan a la muerte^{2,8}.

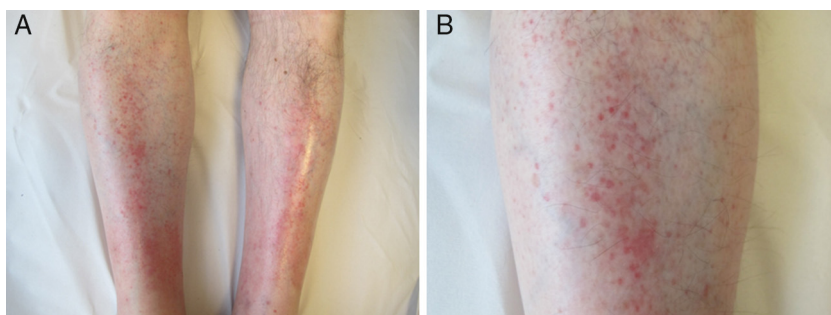


Figura 1 Imagen clínica. A. Lesiones purpúricas en ambas piernas. B. En mayor detalle, púrpura perifolicular.

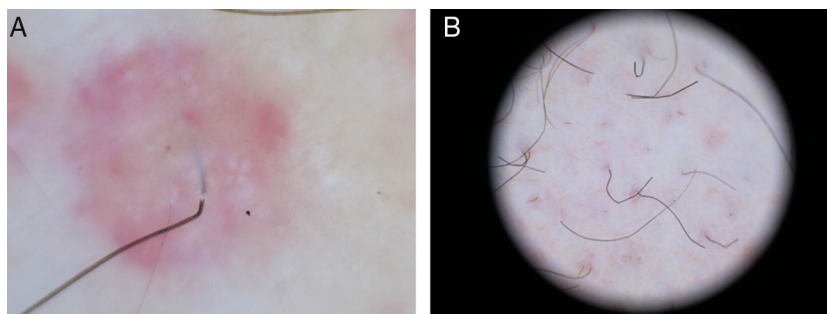


Figura 2 Imagen dermatoscópica. A. Halo anaranjado pálido perifolicular rodeado de zona purpúrea. B. Pelos tortuosos.

El diagnóstico de escorbuto es fundamentalmente clínico y se ratifica con la historia de una dieta restringida y la rápida resolución con la instauración de suplementos de vitamina C. Aunque no es exclusivo de esta entidad, puede ser útil una prueba de fragilidad vascular positiva como la de Rumpel-Leede (equimosis bajo la zona de un manguito inflable tras 5 min de presión mantenida). Los estudios de laboratorio (vitamina C sérica) solo son útiles para confirmar los casos de presentación atípica. Las cifras entre 0,10 y 0,19 mg/dl se consideran bajas, y las menores de 0,10 mg/dl, deficientes, aunque niveles mayores no excluyen el diagnóstico porque las concentraciones plasmáticas se normalizan por la ingesta reciente de vitamina C (las lesiones orgánicas se corrigen más tardíamente)².

El estudio histopatológico de las lesiones cutáneas tampoco es necesario para el diagnóstico. Sirve para descartar vasculitis y muestra unas alteraciones características: tapones de queratina a nivel folicular, rotura de foliculos pilosos tortuosos y extravasación eritrocitaria en la dermis perifolicular⁸.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras entidades que cursen con púrpura perifolicular, como la vasculitis leucocitoclástica perifolicular de los pacientes con VIH, o con lesiones purpúricas asociadas a fragilidad capilar, como la amiloidosis sistémica y la enfermedad de Ehlers-Danlos^{9,10}.

Para su tratamiento se precisan dosis de vitamina C que oscilan entre 200 y 1.000 mg/día durante un mes, o bien hasta que hayan desaparecido todos los síntomas. También es importante informar al paciente sobre las necesidades vitamínicas y educarlo para que en el futuro realice una dieta adecuada^{1,2}.

En conclusión, el escorbuto no es una enfermedad frecuente en nuestro medio. Es importante reconocer sus 3 manifestaciones cutáneas más características (púrpura perifolicular, hiperqueratosis folicular y pelo «en sacacorchos»), ya que de no tratarse puede llevar al fallecimiento del paciente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana res-

ponsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

- Léger D. Scurvy reemergence of nutritional deficiencies. *Can Fam Physician*. 2008;54:1403-6. Disponible en: <http://www.cfp.ca/content/54/10/1403.full.pdf>
- Valdés F. Vitamina C. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:557-68. Disponible en: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl.servlet?_f=10&pident_articulo=13095269&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=103&ty=89&accion=L&origen=actasdermo&web=http://www.actasdermo.org&lan=es&fichero=103v97n09a13095269pdf001.pdf
- Martínez E, Domínguez MO, Muñoz C, González B, Juanes MJ, García-Navarro JA. Escorbuto en residente anciano: a propósito de un caso. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2004;39:390-4.
- Batalla A, Gutiérrez-González E, de la Mano D. Pelo ensortijado y púrpura perifolicular como signo de déficit de vitamina C. *Med Clin (Barc)*. 2013;141:e21. <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2013.06.005>.
- Smith A, di Primio G, Humphrey-Murto S. Scurvy in the developed world. *CMAJ*. 2011;183:E752-5. Disponible en: <http://www.cmaj.ca/content/183/11/E752.full.pdf>
- García Palacios J, Romero Ruperto S, Ruiz Ruiz E, Jiménez Moreno X, Marinero con gingivitis y petequias. *Rev Clin Esp*. 2013;213:e75-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2013.05.015>.
- Bastida J, Dehesa LA, de la Rosa P. Halo naranja pálido perifolicular como signo dermatoscópico en el escorbuto crónico. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:827-8.
- Velandia B, Centor RM, McConnell V, Shah M. Scurvy is still present in developed countries. *J Gen Intern Med*. 2008; 23:1281-4. doi: 10.1007/s11606-008-0577-1. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2517958/pdf/11606.2008.Article.577.pdf>
- Robinson S, Roth J, Blanchard S. Light-headedness and a petechial rash. *J Fam Pract*. 2013;62:203-5. Disponible en: http://www.jfponline.com/fileadmin/jfp_archive/pdf/6204/6204JFP_PhotoRounds.pdf

10. Friesgaard Christensen A, Clemmensen O, Junker P. Palpable purpura with an unexpected outcome. *Case Rep Rheumatol*. 2013;2013:678427. doi: 10.1155/2013/678427. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3728493/pdf/CRIM.RHEUMATOLOGY2013-678427.pdf>

B. Monteagudo^{a,*}, E. León-Muiños^b, M. Cabanillas^a, Ó. Suárez-Amor^a y J.C. Álvarez^c

^a *Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, Ferrol, A Coruña, España*

^b *Centro de Salud de San Sadurniño, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, San Sadurniño, A Coruña, España*

^c *Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, Ferrol, A Coruña, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

benigno.monteagudo.sanchez@sergas.es (B. Monteagudo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2013.12.006>