

## Le scorbut: Aspects particuliers de l'association rachitisme — scorbut

J. C. FOURON, M.D.\* et LUC CHICOINE, M.D., F.R.C.P.[C],† Montréal

NOTRE étude porte sur les cas de scorbut prouvés et hospitalisés à l'Hôpital Sainte-Justine de janvier 1957 à juillet 1961. Notre but est surtout d'attirer l'attention des praticiens sur la persistance de cette entité pathologique dans la province de Québec et également de discuter les particularités cliniques, radiologiques et biochimiques qu'offrent nos cas.

**Fréquence:** De 1957 à juin 1961, 38 enfants souffrant de scorbut ont été traités à l'Hôpital Sainte-Justine. La répartition des cas se fait comme suit:

TABLEAU I.—FRÉQUENCE DU SCORBUT

Année	No. de cas	No. d'admission	Fréquence
1957.....	3	8291	1/2763
1958.....	6	10,538	1/1756
1959.....	6	12,990	1/2165
1960.....	12	13,662	1/1030
1961 (6 mois).....	11		

Total..... 38

N.B.: Nouveau-nés et adultes exclus.

Ces chiffres deviennent plus éloquentes si on les compare aux statistiques présentées par les hôpitaux d'enfants à Boston:<sup>3</sup>

1930-1940: 58 cas soit 1 cas par 100,000 patients.

1940-1950: 41 cas.

Notons en passant un fait pour lequel nous n'avons pas encore trouvé d'explication pleinement satisfaisante: à savoir, l'augmentation relative des cas avec les années.

**Sexe:** Aucune prédominance particulière n'est retrouvée pour l'un ou l'autre sexe (20 de nos enfants sont des garçons et 18, des filles).

**Age:** Notre étude confirme également des données déjà établies (Fig. 1).<sup>1, 3, 9</sup>

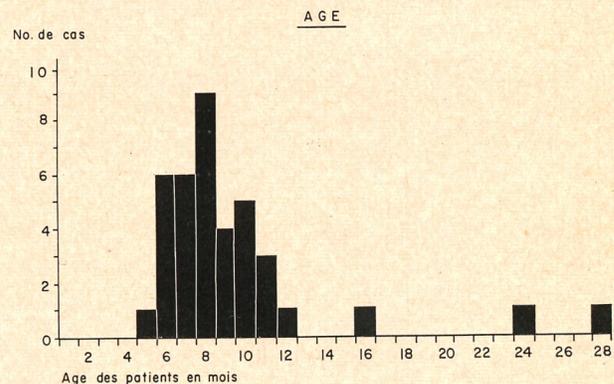


Fig. 1.—Fréquence du scorbut selon l'âge.

Notre graphique montre bien en effet que 34 de nos cas, soit 89.4 p. cent englobent des enfants de moins d'un an, le plus jeune ayant 5 mois. Il est bien connu en effet, que le jeune nourrisson souffre rarement de scorbut, à cause de ses réserves en acide ascorbique dont le taux est de deux à quatre fois plus élevé dans le cordon ombilical que dans le sang maternel.<sup>3</sup> Cette protection est évidemment toute relative et varie nécessairement avec l'état nutritionnel de la mère. Dans un même ordre d'idée, il faut également se rappeler que les prématurés, compte tenu de leur faible réserve et de leur métabolisme accru, bénéficient de l'administration précoce (à la deuxième ou troisième semaine) de vitamine C. Quatre de nos enfants étaient des prématurés.

\*Résident en Pédiatrie, Hôpital Sainte-Justine.  
 †Assistant régulier, Département de Pédiatrie de l'Hôpital Sainte-Justine.

Le plus âgé de nos patients n'a que deux ans et demi. Après cet âge, l'enfant devenant de moins en moins dépendant et son alimentation plus variée, le scorbut est observé exceptionnellement.

*Saison:* Une étude plus étendue dans le temps nous semble indispensable pour avoir une idée réelle de la fréquence du scorbut dans la province de Québec selon la période de l'année. Les publications dans d'autres contrées semblent tout à fait contradictoires et signalent tantôt l'été<sup>3</sup> tantôt l'hiver ou le printemps<sup>4</sup> comme période de prédominance de la maladie, sans pouvoir expliquer cette fréquence particulière. Par contre une étude faite dans le sud des Etats-Unis,<sup>1</sup> échelonnée sur 28 ans et portant sur 103 cas, ne montre aucune prédominance saisonnière. Nos propres observations n'en révèlent aucune non plus.

*Diagnostic d'admission:* Il est surprenant et significatif de constater que le scorbut est d'abord passé inaperçu chez la plupart de nos patients. En effet, 11 seulement de nos cas ont été hospitalisés avec ce diagnostic. Le relevé des 27 autres révèle les diagnostics suivants:

Paraplégie.....	6	Méningite.....	1
Gastro-entérite.....	6	Asthme.....	1
Rachitisme.....	3	Anémie.....	1
Convulsions.....	2	Retard de développement.	1
Infection des voies,		Pied bot.....	1
respiratoires supérieures	2	Hernie inguino-scrotale...	1
S.O.....	2		

*Alimentation antérieure:*

1—Diète sans vitamines.....	29 cas
—exclusivement lactée.....	8
—lait et céréales.....	19
—lait, céréales, fruits et légumes.....	2
2—Vitamines inadéquates (autre que vit. C).....	2
3—Diète non précisée.....	7

*Signes cliniques:*

Ce tableau résume à lui seul, toutes les descriptions déjà fournies du scorbut, qui, en définitive, demeure une entité pathologique aisément décelable:

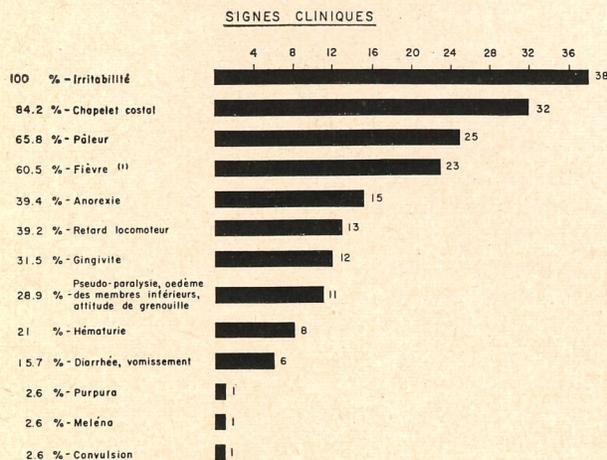


Fig. 2.—Signes cliniques du scorbut.

Le chapelet costal, à l'exception des cas présentant un rachitisme associé, s'est toujours présenté de façon caractéristique: chapelet pointu, donnant la sensation à la palpation d'une marche d'escalier.

Il est par ailleurs curieux de voir le nombre d'enfants hospitalisés avec des troubles digestifs. Cette constatation n'est pas nouvelle.<sup>1, 5</sup> A part la particulière sensibilité du scorbutique aux infections en général, aucune pathogénie valable n'a pu encore être rattachée à ce fait; diarrhées et vomissements sont encore considérés comme des états fréquemment associés au scorbut mais sans aucune spécificité.

Encore plus étonnant est le taux proportionnellement élevé d'hématurie décelé chez nos enfants. Sur 241 cas, Dogramaci à Boston relève un cas d'hématurie macroscopique et trois cas découverts à l'étude microscopique des urines. Sur 103 cas, Woodruff à Nashville, ne signale qu'une seule hématurie.

Nous nous sommes arrêtés à vérifier l'évolution de l'hématurie chez nos huit petits malades.

*Evolution de l'hématurie:*

EXAMEN MICROSCOPIQUE			
Premier examen Malades	Erythrocytes	Examen de contrôle (après traitement)	
		Erythrocytes	
L.G.	+++		
G.B.	++++	6 jours	0
D.B.	++++		
F.R.	+++	4 "	0
M.P.	+++	3 "	0/+
M.M.	++++	4 "	0
G.A.	++++	4 "	0
J.M.	++++	3 "	0

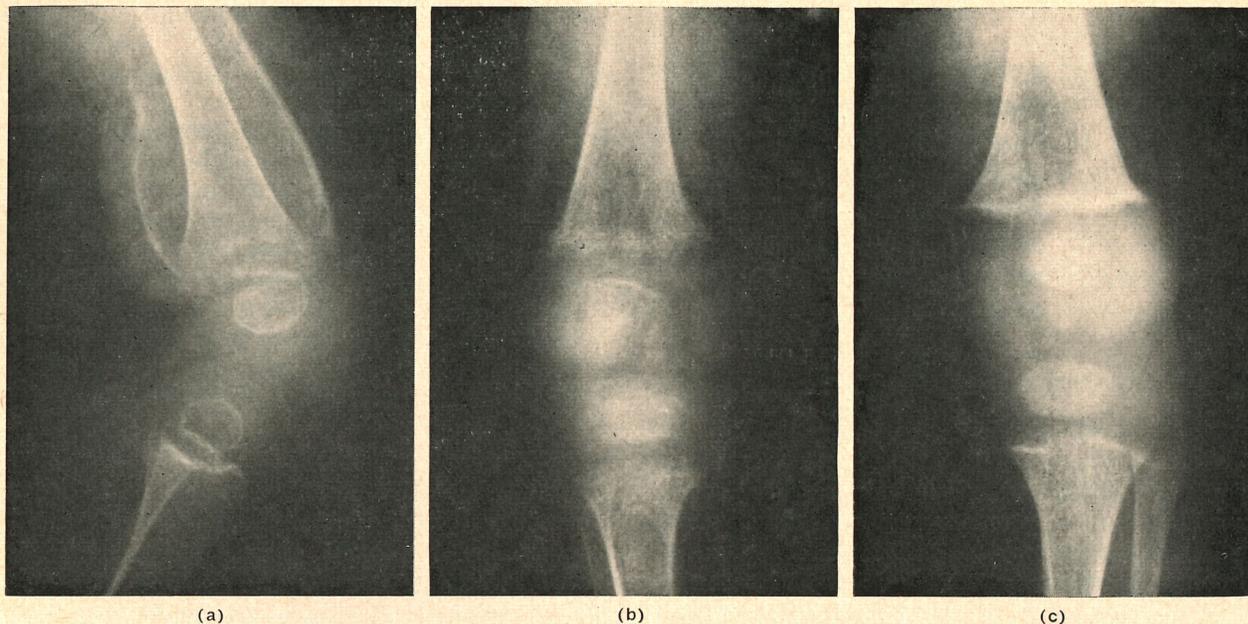
La vérification n'a malheureusement pas été faite systématiquement chaque jour après l'installation du traitement. Nous notons quand même un retour à la normale de l'urine chez tous nos patients dans un délai de trois à six jours. Aucune hématurie chronique résiduelle n'est relevée.

Enfin notons que les crises convulsives signalées dans un cas étaient liées à la présence d'un rachitisme concomitant associé à de l'hypocalcémie.

*Lésions associées:*

Infection.....	16	} I.V.R.S.—Otite... 10 Diarrhée..... 6
Rachitisme.....	5	
Pied bot.....	1	
Hernie inguino-scrotale.....	1	
Cardiopathie congénitale.....	1	

Ce tableau est superposable, en ce qui concerne les infections associées, à tous ceux présentés dans les différentes études sur le scorbut, mais il existe un singulier décalage dans le pourcentage de rachitisme associé. Nous insisterons plus loint sur ce point.



Figs. 3a, b et c.—(a) Scorbut pur; (b) Rachitisme pur; (c) Association scorbut-rachitisme.

*Signes radiologiques:* La radiographie des os longs, par les remaniements spécifiques qu'elle révèle, est actuellement considérée comme un critère fidèle, permettant de poser ou d'exclure le diagnostic de scorbut. Quelques cas isolés sont cependant cités,<sup>1, 3</sup> où le tableau clinique impose un diagnostic de scorbut chez des enfants où un film des os longs semble normal. Par contre, d'autres auteurs vont plus loin dans le sens opposé et signalent des cas où la radiographie évoque un scorbut quatre mois avant l'apparition des symptômes,<sup>5</sup> accordant ainsi à cet examen une place de choix dans le dépistage de la maladie. Tous les enfants de la présente série offrent une image radiologique anormale.

Vu l'importance et la valeur de cette méthode d'examen, il importe d'en souligner les faits saillants. Les premiers os à être touchés sont ceux qui sont le siège d'une croissance intense. Normalement, en partant du cartilage de conjugaison d'un os long, on rencontre, en allant vers la diaphyse:

- une zone de cartilage en pleine prolifération,
- du cartilage en dégénérescence, formant un milieu où se dépose le calcium (zone de calcification préparatoire ou provisoire).
- une zone richement vascularisée par des capillaires qui déposent dans le cartilage en dégénérescence de la substance ostéoïde ou osséine qui est rapidement minéralisée. Le cartilage laisse ainsi progressivement la place à de l'os néo-formé.

Dans le scorbut, les ostéoblastes perdent leur capacité de production normale de la substance ostéoïde ou osséine. Les phénomènes pathologiques suivants apparaissent alors:

- au début se développe une ostéoporose diffuse se traduisant à la radiographie par la classique image "en verre dépoli".

- "la zone de calcification provisoire" n'étant pas progressivement remplacée, s'épaissit, donnant sur un cliché, la ligne dense de Fraenkel. Cet épaississement s'accompagne souvent d'une extension latérale avec "image en bec" ou "en spicule".

- en même temps, au niveau de la diaphyse, l'activité ostéoclastique continue et détruit le cortex qui, n'étant pas remplacé par de l'os nouveau, s'amincit jusqu'à ne plus être visible.

- au niveau des noyaux d'ossification, les mêmes phénomènes se produisent, aboutissant à l'image d'un noyau dont le centre ostéoporotique est entouré d'un cercle plus dense.

Les images suivantes sont encore plus caractéristiques et permettent de poser le diagnostic à coup sûr:

- au niveau de l'épiphyse, une zone de raréfaction apparaît là où devait se déposer la substance ostéoïde. Au début cette zone de raréfaction n'est visible qu'à la périphérie de l'os, donnant sur un film, une image typique "en coin" ou signe de Park.

- A un stade plus avancé, toute la zone de raréfaction est décelable: c'est la "ligne claire scorbutique", faisant suite à la ligne dense de Fraenkel.

- Notons également, la possibilité de luxation diaphyso-épiphyssaire et de décollement du périoste avec hématome sous-jacent et œdème des tissus mous (Fig. 3a).

En revoyant les radiographies de nos enfants, nous notons, par ordre de fréquence, les remaniements radiologiques, résumés dans la Figure 4.

Nous n'avons retrouvé dans la littérature médicale aucune description d'images radiologiques des os d'enfants souffrant à la fois de rachitisme et de scorbut. Aussi, nous apportons ici les conclusions

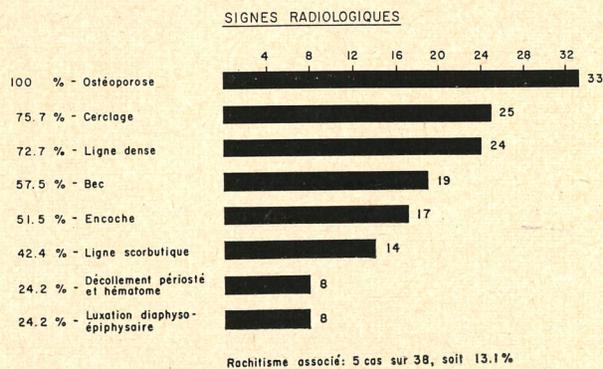


Fig. 4.—Signes radiologiques du scorbut pur.

tirées de l'étude des clichés de nos cinq patients dont le rachitisme est biochimiquement prouvé et dont les radiographies offrent des signes non équivoques de scorbut et de rachitisme. Ces cinq enfants ont reçu un régime alimentaire antérieur tout à fait compatible avec les deux diagnostics.

Voyons d'abord théoriquement les remaniements biologiques de base de cette association:

- Dans le rachitisme (Fig. 3b), l'apport de calcium au niveau de l'os fait défaut, alors que l'osséine est normale. Dans le scorbut, le calcium atteint normalement l'os mais ne peut se fixer sur l'osséine pathologique. Ces défauts jouent dans le même sens, si l'on considère la minéralisation osseuse proprement dite, mais s'opposent, si l'on s'attache à l'étude de l'ostéogénèse au niveau du cartilage. Cet aspect concurrentiel rend l'étude des nos cinq cas singulièrement intéressante: on peut théoriquement se demander si, à la radiographie on verra de grossières trabéculations le long d'un os anormalement "transparent", comme dans le rachitisme pur, ou bien au contraire un remaniement scorbutique "en verre dépoli".
- Au niveau de la métaphyse, la décalcification totale avec les classiques extrémités osseuses "en brosse" du rachitique, peut être modifiée par la diminution de l'activité ostéoblastique décrite au cours du scorbut. Cette activité réduite de l'ostéoblaste peut permettre, si le rachitisme n'est pas trop intense, un dépôt plus ou moins important de calcium au niveau de la métaphyse, se traduisant par un liséré plus ou moins net de la plaque métaphysaire, avec présence ou non de spicules latérales.
- Cette même notion de "concurrence" règlera l'apparition ou l'absence de cerclage autour des noyaux épiphysaires.

De cette suite d'hypothèses, on peut déjà préjuger du "caractère dominant" du rachitisme qui, en définitive, s'il est très marqué, peut masquer tous les signes radiologiques de scorbut, l'apport calcique au niveau de l'os devenant alors nul. Voyons en fait ce qui se passe.

En étudiant le Tableau II, on note:

- que la déminéralisation osseuse est toujours du type rachitique, avec trabéculations grossières;
- qu'il existe de façon quasi-constante un liséré

dense au niveau de la plaque métaphysaire avec spicules latérales;

- que le cerclage des noyaux épiphysaires est exceptionnel (1 sur 5);
- qu'aucun des cinq patients ne présente de signes radiologiques de rachitisme ou de scorbut avancé (pas d'incurvation, pas d'hématome sous-périoste). A ce propos, il est très intéressant de noter que le deuxième patient M.M., une fois le traitement entamé, présenta une incurvation des membres inférieurs comme si, le scorbut s'étant corrigé le premier, permettait alors l'éclosion de signes de rachitisme grave. Ce phénomène de "libération du rachitisme" mérite d'être souligné.

### Hématologie

La présence d'une anémie hypochrome au cours du scorbut est bien connue.<sup>3, 5</sup> De nos 38 enfants, 30 présentaient une formule sanguine montrant 3,000,000 de globules rouges et plus, avec une valeur globulaire de 0.8 et plus; huit, soit 21 p. cent, souffraient d'une anémie hypochrome nette (valeur globulaire plus basse que 0.8).

### Biochimie

La vérification biochimique du scorbut a été effectuée chez 19 de nos patients. Les épreuves suivantes furent pratiquées:

- taux d'acide ascorbique dans 4 cas
- test de surcharge sanguine dans 12 cas
- test de surcharge urinaire dans 3 cas

Il est généralement admis que ce sont des tests peu fidèles et les résultats contradictoires obtenus dans nos cas le prouvent bien. L'explication en est donnée par certaines particularités du métabolisme de l'acide ascorbique dans l'organisme. On sait en effet que la saturation des tissus en vitamine C n'est nullement nécessaire au métabolisme cellulaire normal; les valeurs antiscorbutiques internationalement reconnues sont bien inférieures aux doses nécessaires à la saturation de l'organisme. On ne doit donc pas s'étonner de voir la dose de 100 mg. employée pour le test, retenue en grande partie même chez un individu normal. De plus, l'organisme saturé métabolise deux fois plus de vitamine C (1.4 à 1.8 mg./kg./jour) que l'organisme qui en reçoit une dose ordinaire, ce qui peut fausser paradoxalement l'excrétion de la vitamine après une dose de surcharge. Enfin, on ne peut jamais être complètement certain que le niveau de saturation de vitamine C, qui en dernière analyse est déterminée par le seuil rénal, représente le niveau optimum d'acide ascorbique dans les tissus. Aussi, nous semble-t-il que les tests de surcharge ne devraient garder qu'une valeur de présomption, lorsque les chiffres sont franchement au-dessous de la normale.

Dans le but d'obtenir l'échelle de variations chez l'individu normal, nous avons pratiqué les épreuves de surcharge dans le sang et dans l'urine pendant

TABLEAU II.—SIGNES RADIOLOGIQUES DANS L'ASSOCIATION RACHITISME-SCORBUT

	Déminérali- sation	Décalcification de la métaphyse	Léséré dense de la plaque métaphysaire	Décalcification épiphysaire	Cerclage épiphysaire	Spicules ou bec
A.St-P.....	Type rachitique	0	+	+	0	+
M.M.....	Type rachitique	+	+	+	+	+
D.G.....	Type rachitique	0	+	+	0	+
D.F.....	Type rachitique	+	+	+	0	+
A.M.P.....	Type rachitique	+	+	+	0	+

trois heures selon la méthode de Harris et Ray<sup>10</sup> chez 18 enfants admis pour syndrome variés, non infectieux et dont la diète était préalablement vérifiée et trouvée adéquate. La détermination de l'acide ascorbique a été effectuée selon la technique de Farmer et Abt<sup>11</sup> et Ingalls.<sup>7</sup>

En ce qui concerne les épreuves dans le sang, le  $\sigma$  (sigma) de déviation observée est de 0.7, pour une augmentation moyenne de 0.4 mg., indiquant une probabilité de 67 p. cent, constatation qui enlève toute signification pratique au test. Dans l'urine, après injection intramusculaire de 100 mg. de vitamine C nous avons recueilli trois heures après:

60 mg.	chez	2	enfants
55 "	"	3	"
50 "	"	1	"
45 "	"	1	"
40 "	"	2	"
30 "	"	1	"
25 "	"	1	"
20 "	"	1	"
15 "	"	3	"
10 "	"	3	"
18			

Le groupe d'enfants est encore restreint et l'expérience se poursuit. On peut cependant conclure jusqu'à présent que l'épreuve n'aurait de signification pathologique que si l'excrétion après surcharge était inférieure à 5 mg.

*Phosphatase alcaline:* On sait que dans le scorbut, la phosphatase alcaline a tendance à être basse,<sup>8</sup> l'activité ostéoblastique étant réduite dans cette maladie. Le taux de cet enzyme n'a malheureusement pas été recherché systématiquement chez nos patients qui présentaient un scorbut pur. En 1961 cependant, quatre cas furent étudiés à cet égard. Les valeurs obtenues sont les suivantes: 5.6, 5.2, 9.6, 5.4 unités S.J.R., soit une moyenne de 6.5 (la valeur normale se situe entre 6 et 15 u. S.J.R.).

Par ailleurs, nous nous sommes également arrêtés à l'étude de la phosphatase alcaline chez nos cinq

enfants souffrant à la fois de rachitisme et de scorbut. Les chiffres relevés sont notés (Fig. 5).

L'examen de ce tableau nous permet de noter que la phosphatase modérément élevée au début du traitement des deux lésions a tendance à suivre la même courbe, croissante au début, puis progressivement décroissante jusqu'à atteindre des taux normaux.

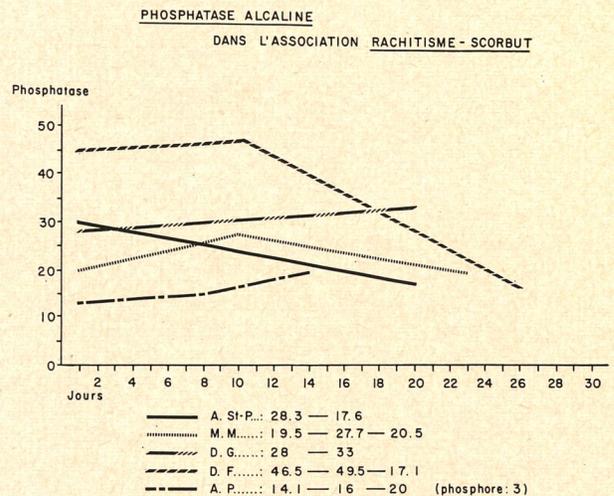


Fig. 5.—Phosphatase alcaline dans l'association rachitisme-scorbut.

On peut donc arriver aux conclusions suivantes:

1. La phosphatase alcaline a tendance à être basse au cours du scorbut pur.

2. La découverte d'un taux normal ou légèrement augmenté de cet enzyme au cours d'un scorbut, doit toujours faire rechercher systématiquement un rachitisme associé. La connaissance du taux du phosphore sanguin devient alors d'une aide précieuse, celui-ci ayant tendance à s'abaisser comme dans le rachitisme pur.

3. Il existe également une composante biochimique associée au phénomène radiologique de "libération du rachitisme" lors de l'installation du traitement d'un enfant souffrant des deux formes de pathologie. Ce phénomène s'il est connu, permettra d'éviter de poser prématurément le diagnostic de rachitisme résistant à la vitamine D.

*Evolution et traitement:*

L'évolution, chez tous nos patients a été favorable et la disparition des signes cliniques, tels que décrits ailleurs, suit l'administration de 100 à 200 mg. d'acide ascorbique par jour.

*Pathogénie:*

Il est assez difficile d'expliquer complètement la persistance dans la province de Québec d'une carence vitaminiq ue qu'il est si aisé de prévenir. La revision de nos dossiers permet d'évoquer, comme facteur étiologique de premier ordre, l'éducation insuffisante du public. La majorité des parents avoue n'avoir jamais pensé à ajouter des vitamines aux rations de leurs nourrissons. Par ailleurs, la persistance du scorbut n'est probablement pas un fait indépendant de la grande vogue dont jouit, de nos jours, l'allaitement artificiel. On sait que le lait de vache contient le quart du taux de vitamine C retrouvé dans le lait humain (1-10 mg./100 cc.). Cependant, ce taux qui demeure quand même insuffisant, n'explique pas la grande rareté du scorbut chez les enfants nourris au sein. Snelling<sup>6</sup> lie cette différence au fait qu'il existerait dans le lait maternel un facteur favorisant l'absorption de la vitamine C et que l'administration fractionnée de cette vitamine tout au long de la journée quand l'enfant est nourri par sa mère, permet une meilleure assimilation.

Enfin, il nous est permis de croire que le corps médical lui-même qui pense de moins en moins à l'existence du scorbut (Cf. le diagnostic d'admission de nos cas), en néglige également la prévention. A ce sujet, nous mettons les médecins en garde contre certaines préparations vitaminiques, dont l'usage est très répandu dans les familles, mais dont le taux de vitamine C (quand elle s'y trouve) est franchement au-dessous des valeurs antiscorbutiques. A ce propos, rappelons que la prévention du scorbut peut être effectuée avec des doses quotidiennes de 20 à 50 mg. de vitamine C soit 1 à 2 onces de jus d'orange frais ou 2 à 3 onces de jus de tomate et qu'une mère nourrissant son bébé bénéficierait d'une dose de 150 mg. par jour.

## RÉSUMÉ

Trente-huit cas de scorbut prouvés furent hospitalisés à l'Hôpital Sainte-Justine durant une période de quatre ans et demi. La fréquence annuelle est de 1/2763 à 1/1030 enfants hospitalisés, ce qui est relativement élevé. Huit cas ont présenté une hématurie microscopique qui a disparu en moins de six jours. Des épreuves de surcharge à la vitamine C ont été faites chez des enfants normaux et scorbutiques dans le sang et l'urine et les résultats obtenus ne permettent pas d'attribuer à l'épreuve une valeur diagnostique significative. Cinq cas qui avaient du rachitisme associé au scorbut ont été étudiés de plus près. Les résultats radiologiques et biochimiques montrent que les deux conditions se masquent mutuellement et que la guérison du scorbut, qui est plus précoce, permet aux signes radiologiques et biochimiques du rachitisme de s'aggraver temporairement avant d'évoluer vers la guérison.

Nous tenons à remercier de façon spéciale, pour leur précieuse collaboration: Robert-A. Ayotte, Ph.D.—Chef du Laboratoire de Biochimie de l'Hôpital Sainte-Justine; Gaston Robillard, M.D., radiologiste; Martine Ethier, M.D., radiologiste; et toutes les infirmières du département de Pédiatrie.

## BIBLIOGRAPHIE

1. WOODRUFF, C.: *J. A. M. A.*, 161: 448, 1956.
2. MINOT, A. S. *et al.*: *J. Pediat.*, 16: 717, 1940.
3. DOGRAMACI, I.: *New Engl. J. Med.*, 235: 185, 1946.
4. HOLT, L. E. AND HOWLAND, J.: *Holt's diseases of infancy and childhood*, 11th ed., revised by L. E. Holt, Jr. and R. McIntosh, Appleton-Century Company, Inc., New York, 1940.
5. PARK, E. A. *et al.*: *Arch. Dis. Child.*, 10: 265, 1935.
6. SNELLING, C. E.: *J. Pediat.*, 15: 824, 1939.
7. INGALLS, T. H.: *Ibid.*, 10: 577, 1937.
8. SHWACHMAN, H.: *Ibid.*, 19: 38, 1941.
9. WARKANY, J.: *In*: *Textbook of pediatrics*, 7th ed., edited by W. E. Nelson, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1959, p. 368.
10. HARRIS, L. J. AND RAY, S. N.: *Lancet*, 1: 71, 1935.
11. FARMER, C. J. AND ABT, A. F.: *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.*, 32: 1625, 1935.

## SUMMARY

Thirty-eight proven cases of scurvy were admitted to Ste. Justine Hospital, Montreal, over a period of four and a half years. The annual incidence varied from one in 2763 to one in 1030 hospitalized children, a relatively high value. Eight patients had microscopic hematuria, which lasted less than six days. Vitamin C tolerance values were compared, using blood and urine, in both normal infants and scurvy patients. No significant differences were obtained. Five patients had rickets associated with their scurvy. Radiologic and biochemical data in these cases showed that the conditions masked each other; and that healing of the scurvy caused the rickets to become more noticeable temporarily before healing of the latter was manifestly under way.