

teos y rica en fitatos, así como su reticencia a la suplementación medicamentosa^{3,7}. Glerup et al³ demostraron que en mujeres árabes que usan velo, emigrantes en un país nórdico de escasa insolación, una ingesta diaria de 600 U de vitamina D era insuficiente para mantener concentraciones adecuadas de 25-hidroxivitamina D, y sugieren una suplementación diaria de 1.000 U en las embarazadas. En este mismo estudio la deficiencia subclínica de vitamina D entre niños de familias inmigrantes palestinas fue del 46% en el grupo de edad entre 0 y 8 años³.

La ingesta diaria de vitamina D recomendada para el lactante nacido a término por la Academia Americana de Pediatría, basándose en estudios de la Academia Nacional de Ciencias, es de 200 U diarias, lo que modifica las 400 U diarias indicadas hasta ahora^{8,9}. En el Reino Unido se recomiendan de 280 a 340 U diarias, aunque algunos trabajos siguen indicando 400 U diarias^{4,7}. Las fórmulas adaptadas contienen alrededor de 40 U/100 ml, por lo que es difícil encontrar deficiencia de vitamina D en lactancias artificiales. Sin embargo, la leche materna es muy pobre en vitamina D, tan sólo alrededor de 25 U/l, por lo que necesariamente todos los niños con lactancia materna deben recibir suplementación con vitamina D en las dosis citadas. El déficit de vitamina D y el raquitismo clínico son una posibilidad en todos los niños con lactancia materna que no reciben suplementación medicamentosa, sobre todo en los meses invernales^{1,4,7}.

**G. Cabezuelo Huerta, A. Abeledo Gómez
y P. Frontera Izquierdo**

Hospital Infantil Universitario La Fe. Valencia. España.

Correspondencia: Dr. P. Frontera Izquierdo.
Padre Ferrís, 24 pta 5. 46009 Valencia. España.
Correo electrónico: frontera_pvi@gva.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Yeste D, Carrascosa A. Raquitismo carencial en la infancia: análisis de 62 casos. *Med Clin (Barc)*. 2003;121:23-7.
2. López Segura N, Bonet Alcaina M, García Algar O. Raquitismo carencial en inmigrantes asiáticos. *An Esp Pediatr*. 2002;57:227-30.
3. Glerup H, Rytter L, Mortensen L, Nathan E. Vitamin D deficiency among immigrant children in Denmark. *Eur J Pediatr*. 2004;163:272-3.
4. Greer FR. Vitamin D deficiency-it's more than rickets. *J Pediatr*. 2003;143:422-3.
5. Ballabriga A, Carrascosa A. Nutrición en la infancia y en la adolescencia. 2ª ed. Madrid: Ediciones Ergón; 2001. p. 91-2.
6. Salle BL, Glorieux FH, Lapillone A. Vitamin D status in breastfed term babies. *Acta Paediatr*. 1998;87:726-7.
7. Shaw NJ, Pal BR. Vitamin D deficiency in UK Asian families: Activating a new concern. *Arch Dis Child*. 2002;86:147-9.
8. American Academy of Pediatrics. Clinical report. Prevention of rickets and vitamin D deficiency: New guidelines for vitamin D intake. *Pediatrics*. 2003;111:908-10.
9. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board, Standing Committee on the Scientific Evaluation of Dietary Reference Intakes. Vitamin D. En: *Dietary Reference Intakes for Calcium, Phosphorus, Magnesium, Vitamin D, and Fluoride*. Washington: National Academy Press; 1997. p. 250-87.

Fibrosis endomiocárdica o enfermedad de Davies

Sr. Editor:

La fibrosis endomiocárdica es una miocardiopatía restrictiva de etiología no bien definida, endémica en países tropicales y subtropicales como África Ecuatorial, India o Brasil^{1,2}. Se manifiesta como insuficiencia cardíaca insidiosa y progresiva. Tiene mal pronóstico, con una mortalidad del 50% a los 2 años por insuficiencia cardíaca progresiva o por muerte súbita presumiblemente de origen arritmogénico. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con la endocarditis fibroplástica de Löffler.

Una niña de raza negra de 7 años procedente de Guinea Ecuatorial ingresa para estudio de ascitis masiva. Reside en España desde 20 días antes de su ingreso y se desconocen los datos sobre su enfermedad, aunque refiere varios años de evolución. Sus antecedentes familiares y personales tampoco se conocen, pues vive en un orfanato en Guinea. Su peso es de 29,6 kg, aunque es poco indicativo por la ascitis masiva que padece. Mide 118 cm (P₃) y su presión arterial es de 102/55. No presenta regurgitación yugular ni edemas. En la auscultación cardíaca se detecta latido punta desplazado y tonos cardíacos débiles sin soplos. Los pulsos periféricos son normales y presenta distensión abdominal con diámetro de 84 cm, ascitis masiva (fig. 1), signo de oleada positivo y hepatomegalia de 4 cm. De los resultados del estudio analítico destacan: eosinofilia; linfocitos atípicos; proteínas totales: 9,2 g/dl (gammaglobulina de 2,4 g/dl); gammaglutamil transpeptidasa (GGT): 70 U/l; fosfatasa alcalina (FA): 427 U/l, y transaminasa glutámico-xalacética (GPT), bilirrubina, lactato deshidrogenasa (LDH), colesterol y triglicéridos, normales. El estudio de parásitos es normal. En cuanto a serología, hepatitis, *equimococcus* y VIH dan los siguientes resultados: anti-HBc (IgG) positivo y el resto negativo. El estudio de autoinmunidad es negativo. El exudado de líquido ascítico muestra coloración amarillenta con pH de 7,45 (> 7,30) y leucocitos de 250 ml (65% linfocitos, 30% PMN, 4% monocitos, 1% eosinófilos), hematíes 1.800 ml, glucosa 90 mg/dl, proteínas 6,7 g/dl (> 3), LDH 215 U/l (> 200), amilasa 51 U/l, ADA 20 U/l. La citología del líquido ascítico muestra reacción mesotelial, inflamación y eosinófilos. No aparecen ni hongos ni parásitos y el cultivo es negativo. La tomografía computarizada (TC) toracoabdominal presenta cardiomegalia y gran cantidad de líquido ascítico; el eco-Doppler abdominal, hepatomegalia y esplenomegalia, ascitis masiva, cava y suprahepáticas de calibre aumentado con flujo normal, porta y vena esplénica normales y sin circulación colateral. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 90 lat./min, sin trastornos en la conducción ni repolarización, onda P con morfología *picuda* y voltaje de 0,5 mV, QRS con potenciales derechos muy bajos y los izquierdos normales. El eco-Doppler torácico indica aurícula y ventrículo izquierdos normales, con contractilidad segmentaria también normal y movimiento paradójico septal. Las válvulas son normales. Aparece dilatación aneurismática de aurícula derecha con fenómeno de autocontraste en su interior. El ventrículo derecho presenta ocupación en segmentos apicales con contractilidad muy deprimida en estos segmentos y los medios con ecorrefringencia muy aumentada y contractilidad normal de los segmentos basales que presentan movimiento paradójico del septo interventricular; no hay derrame pericárdico (fig. 2). Se pauta dieta con restricción de sodio y espironolactona de 25 mg/12 h. Se realiza paracentesis diagnóstica y evacuadora y se extrajeron 4,5 l de líquido claro amarillento, con características de exudado. Tras la extracción presenta un peso de 25 kg (P₅₀₋₇₅). En todo momento está estable hemodinámicamente y asintomática.



Figura 1. Ascitis masiva.

Teniendo en cuenta la procedencia de la paciente (Guinea Ecuatorial), la clínica (ascitis con estudio de líquido exudado de origen peritoneal y ausencia de edemas generalizados) y el estudio ecocardiográfico, el cuadro es sugestivo de fibrosis endomiocárdica tropical (FEM) o enfermedad de Davies. Se han propuesto factores etiológicos de esta enfermedad. Las concentraciones elevadas de cerio y bajas de magnesio que se encuentran en las muestras endomiocárdicas de autopsias de estos pacientes serían la causa de la fibrosis progresiva^{2,3}. Según los defensores de esta teoría, los niños de clases sociales bajas son el grupo de mayor riesgo, pues están predispuestos al déficit de magnesio⁴. Otros proponen una asociación entre esta enfermedad y desequilibrios dietéticos: ingestión prolongada de tubérculos que contienen gran cantidad de cerio (casava y tapioca) junto con privación extrema de proteínas^{5,6}. Desconocemos la dieta de esta niña, pero vivía en un ambiente marginal con pocos recursos económicos. En cuanto a la clínica, hasta el 50% de los casos se presentan como insuficiencia cardíaca biventricular, de la que el 40% es univentricular izquierda⁷. En 1989 se publica un estudio con seguimiento clínico de 145 pacientes, describiendo como principales hallazgos el índice cardiotorácico $> 0,6$, ascitis e igual afectación de ambos ventrículos. Este caso presentaba afectación selectiva del corazón derecho con dilatación aneurismática de aurícula derecha y fenómeno de autocontraste en su interior, probablemente por la presencia de microtrombos en su interior, y ascitis. Se ha ob-

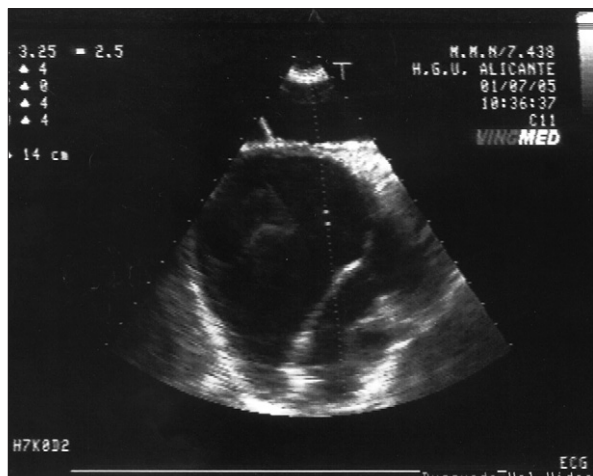


Figura 2. Eco-Doppler torácico: dilatación aneurismática de aurícula derecha con fenómeno de autocontraste en su interior.

servado que los pacientes con ascitis presentan peor pronóstico⁸. Otro hallazgo relevante era hipereosinofilia marcada. Una de las hipótesis habla de su efecto tóxico sobre el corazón^{9,10}. Con la endocarditis de Löffler tiene diferencias en cuanto a la presentación clínica y curso evolutivo, es de presentación más aguda, presenta eosinofilia importante, es más agresiva y rápidamente progresiva. La escisión quirúrgica del endocardio fibrótico y la sustitución de las válvulas mitral o tricúspideas han demostrado producir mejoría, pero la mortalidad quirúrgica es elevada (15-20%). Se ha publicado que pacientes tratados quirúrgicamente tienen mejor resultados que los tratados médicamente¹⁰. A esta paciente se le pauteó tratamiento médico en espera del planteamiento quirúrgico.

**L. Ruiz Pérez^a, L. Sanguino López^a,
A. García Alonso^b y J. Flores Serrano^a**

^aServicio de Pediatría.

^bServicio de Cardiología Pediátrica.

Hospital General Universitario de Alicante. España.

Correspondencia: Dr. L. Ruiz Pérez.

Hospital General Universitario de Alicante. Servicio de Pediatría.

Maestro Alonso, 109. 03010 Alicante. España.

Correo electrónico: lorearuiz@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Jiménez R, Bartrons J. Miocardiopatías. Cardiopatías adquiridas. En: Cruz M, editor. Tratado de pediatría. 8ª ed. Madrid: Ergón; 2001. p. 1359-68.
2. Shaper AG. What's new in endomyocardial fibrosis? Lancet. 1993;342:255-6.
3. Fernández FJ, Berjón J, Ruiz V, Alcasena MS, Imizcoz MA, Lezáun R. Fibrosis endomiocárdica tropical o enfermedad de Davies. Rev Esp Cardiol. 2001;54:235-8.
4. Eapen JT, Kartha CC, Valiathan MS. Cerium levels are elevated in the serum of patients with endomyocardial fibrosis. Biol Trace Elem Res. 1997;59(1-3):41-4.
5. Sezi CL. Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. Lancet. 1993;342:1233-4.

6. Sezi CL. Effect of protein deficient cassava diet on *Cercopithecus aethiops* hearts and its possible role in the aetiology and pathogenesis of endomyocardial fibrosis in man. *East Afr Med J.* 1996;73:S11-S6.
7. Galve Basilio E, Alonso Manterola F, Ballester Rodes M, Castro Beiras AS, Fernández de Soria R, Penas Lado M, et al. Guías de practica clínica sobre miocardiopatía y miocarditis. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:360-93.
8. Pereira A, Mady C, Almeida S, Arteaga E, Dal C, Franchini JA. Clinical meaning of ascites in patients with endomyocardial fibrosis. *Arq Bras Cardiol.* 2002;78:196-9.
9. Touze JE, Fourcade L, Heno P, Marfat B, Mourot S. Le coeur et l'eosinophile. *Med Trop.* 1998;58:459-84.
10. Pitt M, Davies MK, Brady AJ. Hypereosinophilic syndrome: Endomyocardial fibrosis. *Heart.* 1996;76:377-8.

Hamartoma mesenquimatoso hepático gigante en una niña de 2 años

Sr. Editor:

Los tumores de hígado ocurren en el 2% de las neoplasias en niños. En su mayoría son malignos y cuando son benignos tienen grandes problemas en su tratamiento, pues resultan en una alta morbilidad y mortalidad. El hamartoma mesenquimatoso es la segunda lesión en frecuencia durante el primer año de vida, precedida únicamente por tumores vasculares. Su presentación clínica es como una masa abdominal y las exploraciones de imagen son muy características. El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico y el pronóstico es favorable^{1,2}.

Se trata de una niña de 2 años, con aumento de volumen abdominal de 3 meses de evolución, acompañado de estreñimiento y anorexia. Los resultados de la exploración física son estado general regular con un abdomen distendido a expensas de una masa abdominal fija en cuadrante superior derecho, flanco y fosa ilíaca derecha, no dolorosa y de superficie regular; no se logra delimitar el bor-

de hepático; el resto del abdomen es blando, depresible y con peristaltismo presente en cuadrantes inferiores. La ecografía y la tomografía computarizada (TC) abdominal muestran una masa quística de 15 cm de diámetro, multiloculada y septada, con vías biliares normales.

Se realiza laparotomía exploradora y se aprecia tumoración dependiente del lóbulo derecho del hígado. Se practica resección completa, mediante disección digital y roma de la unión con la superficie del hígado. Se obtiene tumor con peso de 2.500 g y 20 cm de diámetro. Se realiza resección completa de tumoración, mediante disección digital y roma de la unión con la superficie del hígado (fig. 1). A simple vista, se aprecia superficie lisa, amarilla rojiza, congestiva, con nódulos. Al corte, se aprecia multiquística con quistes grandes con líquido cetrino y ámbar. Las paredes de los quistes son delgadas, laxas y traslúcidas, de aspecto gelatinoso y hacia la periferia del tumor se aprecia que está rodeada de una cápsula fibrosa gruesa, con espesor de 0,5-2 cm formando tabiques entre los quistes. No hay evidencia de hemorragia o necrosis.

Al microscopio (fig. 2) se aprecia tumor con tejido mesenquimatoso, conductos biliares y hepatocitos agrupados en trabéculas con gran parte de la tumoración de aspecto de hígado fetal. Estos elementos tisulares se observan en la periferia del tumor, mientras que en el centro, los quistes están limitados por mesénquima laxo. En las porciones más sólidas, el mesénquima tumoral tiende a formar nódulos de tamaños variables y muestra abundante colágena, rodeando conductos numerosos de características biliares y vasos sanguíneos. Varios conductos están ramificados. Entre estos nódulos hay parénquima hepático en arreglo trabecular compacto que se combina en algunos sitios con conductos biliares hamartomatosos en cantidad variable. No hay signos de malignidad. El diagnóstico definitivo es hamartoma mesenquimatoso del hígado. La evolución postoperatoria fue normal y 2 años después permanece asintomática.

Los tumores hepáticos son poco frecuentes, pero la mayor parte de ellos son de naturaleza maligna. Sin embargo, durante la lactancia las lesiones son con mayor frecuencia de naturaleza benigna, y en primer lugar un tumor vascular (hemangioendoteloma infantil) o un hamartoma mesenquimatoso, como en el presente caso. El tumor es más frecuente en varones. La presentación clínica es una masa abdominal grande^{3,4} y ocasionalmente, el compromiso respiratorio puede ocurrir por el tamaño de la masa. Los resultados de la función hepática son normales en la mayoría de los casos⁵.



Figura 1. Tumoración hepática. Aspecto macroscópico.

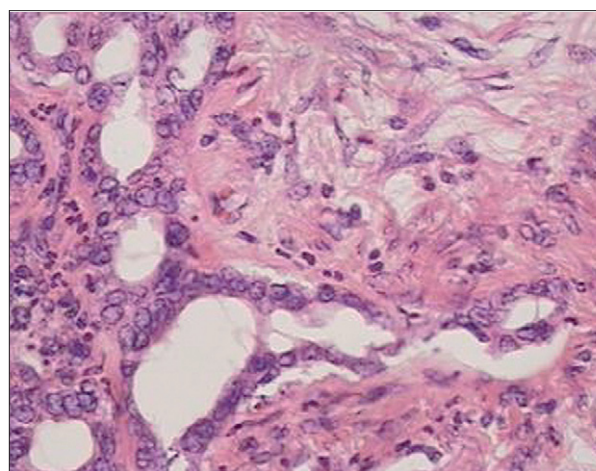


Figura 2. Tejido mesenquimatoso mezclado con conductos biliares y hepatocitos agrupados.