

Childhood cancer survival in five autonomous regions of Spain. Data from the National Childhood Cancer Registry of the Spanish Society of Paediatric Oncology

R. Peris-Bonet, J. Sánchez de Toledo, C. González, O. Cruz, T. Contra, A. Navajas, C. Calvo, L. Sierrasesúmaga, J. Couselo, N. Pardo, J.M. Indiano, M. Suñol, F.J. Molina, M. Melo, B. Rituerto, G. Javier, B. Giner

Objective. The National Childhood Cancer Registry (NCCR) of the Spanish Society of Paediatric Oncology (SEOP) is a central hospital-based cancer registry. Overall completeness for Spain is nowadays 70% with big differences between regions, from 36 to 100%. The objective of this work is to describe the results of the SEOP in terms of survival, in the autonomous regions where completeness of the Registry is high.

Methods. Period of study, 1990-1998 (cohort 1990-1994 for survival). The criteria to select the regions was: completeness > 90% and, at the same time, follow-up until five years from the diagnosis > 90%. Completeness was calculated taking as a reference the expected number of incident cases by region. This number was estimated from the average age specific incidence rates of childhood cancer for Spain published in International Incidence of Childhood Cancer II, and the population figures published by the National Institute of Statistics. World population was

used for age standardisation and Kaplan-Meier survival rates. Follow up was active.

Results. The regions selected were Aragón, Baleares, Cataluña, Euskadi and Navarra. 1889 new cases were registered during 1990-1998. Completeness for the five regions combined was 96%. Standardised registration rate for all cancers was 136,3 per 10 a la 6. Observed survival rates: all cancers, 72%; Acute Lymphoblastic Leukaemia, 73%; Hodgkin Disease, 95%; Non Hodgkin Disease, 76%; Central Nervous System, 68%; Sympathetic Tumours, 66%; Retinoblastoma, 100%; Kidney, 85%; Hepatic, 44%; Bone, 65%; Soft Tissue, 70%; Gonadal, 88%; Epithelial, 69%.

Conclusions. Results of the Spanish Paediatrics Oncology that approximate those of other western countries are shown. Nevertheless, a percentage of missing cases is known and retrospective data gathering is being made to improve completeness. (*European Conference on Cancer Strategies & Outcomes. Edinburgh, United Kingdom, 11-14 March 2001*).

Estudio de prevalencia diagnóstica en consultas de enfermería de atención primaria de Navarra

A. Cariñena, A. Giralt, M.C. Gutiérrez, F. Hueso, R. Lanz, M.C. Silvestre

Objetivo. Determinar la frecuencia de los diagnósticos de enfermería en los centros de salud de Atención Primaria de Navarra.

Diseño. Estudio descriptivo transversal prospectivo.

Población. Usuarios de la consulta de enfermería de Atención Primaria (5 de adultos y 1 de pediatría) a los que se les realizó un diagnóstico nuevo, durante los meses de octubre-noviembre de 2001 en 6 centros de salud (3 rurales, 2 urbanos y 1 semiurbano) de la Comunidad Foral de Navarra.

Variabes. Edad, sexo, centro de salud, diagnóstico de enfermería según taxonomía NANDA clasificación 2001-2002.

Recogida de datos. Se recogieron todos los diagnósticos nuevos en el momento de su aparición. Los datos se introdujeron en una base de datos elaborada a tal efecto. Se aseguró la correcta introducción de los datos mediante la revisión de los mismos por dos componentes del equipo investigador. Se realizó un análisis exploratorio de los datos con el fin de corregir o eliminar los valores anómalos o faltantes.

Análisis. Se realizó una descripción de las variables cualitativas con la distribución de frecuencias de cada una de las categorías, y las cuantitativas mediante la media y la desviación estándar. El estudio de la asociación entre variables cualitativas se ha realizado mediante la prueba de la chi-cuadrado. El nivel de significación estadística aceptado ha sido del 5%.

NOTAS INFORMATIVAS

Resultados. Se estudiaron 338 pacientes: 280 adultos y 58 niños. De las consultas de adultos 108 (38,6%) eran varones y 172 (61,4%) mujeres. De la consulta de pediatría 32 (55,2%) eran niños y 26 (44,8%) niñas.

La edad media de los adultos era 67,8 años (DE: 16,2), con un rango desde los 15 a los 96 años. La edad media de los varones 64,4 (DE 16) y la de las mujeres 70 (DE 15,8); diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,05$).

La distribución de las edades fue entre 15-39 años: 17 pacientes (6,1%), entre 40-64 años: 81 pacientes (28,9%), entre 65-74 años: 67 pacientes (23,9%) y

mayores de 75 años: 115 (41,1%). En el análisis bivariado se hallaron diferencias significativas en la distribución del sexo según edades, debido a que en la franja de edad entre 40-64 años había más varones y menos mujeres de las esperadas, mientras que en la franja de edad mayor de 75 años ocurría lo contrario ($p < 0,05$).

Se han establecido 456 diagnósticos nuevos durante el periodo estudiado.

En las consultas de adultos elaboraron 376 diagnósticos nuevos, de los cuales 94 eran diferentes. Los diagnósticos más frecuentes eran: 1, 46, 47, 78, 82, 85, 126, 132 que acumulaban el 52% de los realizados.

TABLA FRECUENCIA DE TODOS LOS DIAGNÓSTICOS

CODIGO	DIAGNÓSTICO	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
82	MERT *	54	11,84	11,84
78	MIRT*	35	7,68	19,52
126	conocim def	32	7,02	26,54
1	deseq nutr exc	24	5,26	31,80
46	deter int cut	18	3,95	35,75
4	riesgo infecci	13	2,85	38,60
11	estreñimiento	12	2,63	41,23
51	det com verbal	12	2,63	43,86
132	dolor agudo	12	2,63	46,49
47	rieg det int cut	11	2,41	48,90
85	det mov fisica	11	2,41	51,32
95	det patr sueño	10	2,19	53,51
15	riesgo estrñ	9	1,97	55,48
48	det dentición	8	1,75	57,24
84	cond gene salud	8	1,75	58,99
44	det integ tisul	7	1,54	62,28

*Manejo Efectivo Régimen terapéutico

*Manejo Inefectivo Régimen terapéutico

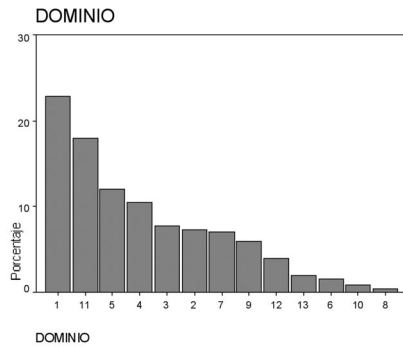
En la consulta de pediatría se establecieron 81 diagnósticos nuevos, de los cuales fueron diferentes

26. Los más frecuentes fueron: 15, 48, 113, 51, 95, 31y 104 que acumulaban el 53% del total.

DIAGNÓSTICOS MAS FRECUENTES PEDIATRÍA

CÓDIGO	DIAGNÓSTICO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
15	Riesgo estreñimiento	7	8,6
48	det dentición	7	8,6
113	riesg cresc despr	7	8,6
51	det com verbal	6	7,4
95	det pat sueño	6	7,4
31	limpieza ineficaz VA	5	6,2
104	LM ineficaz	5	6,2
4	Riesgo infección	4	4,9
52	det inter social	4	4,9
57	ries det parental	4	4,9
55	desmp ineficaz rol	3	3,7
1015	riesg colic lact	3	3,7
1016	rieg interr LM	3	3,7

Respecto a la distribución por Dominios (ver tabla), los dominios más frecuentes son: 1, 11, 5, 4, 3, 2,7,9.



Conclusiones.

- Se constata una gran variabilidad de diagnósticos en nuestro ámbito de estudio.
- Son motivo de revisión diagnósticos como: MERT Y MIRT y conocimientos deficientes.
- Coincidimos con otros estudios (M. Ugalde, etc.) en el resto de la clasificación.
- Se establecen nuevas líneas de Investigación:
 - Factores relacionados con: MIRT, MERT y conocimientos deficientes.
- Sienta las bases para la planificación básica de la formación enfermeras primarias.
- Favorece la comparación con otros estudios.
- Posibilita la concordancia con otros observadores.

Laparoscopia con trócar único en la recuperación de fragmentos de catéter abandonados en abdomen

A. Pérez-Martínez, M.A. Martínez-Bermejo, J. Conde-Cortes, L. Bento-Bravo, E. Aznal, C. Goñi-Orayen, M.E. Yoldi

Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. Los pacientes afectos de hidrocefalia de diversa causa, pueden precisar múltiples cirugías abdominales para colocación, retirada, o reubicación del catéter peritoneal o bien para solventar complicaciones de dicho catéter. La laparoscopia es una técnica sencilla y fiable para la resolución de estos problemas.

Casos clínicos. Caso 1: Paciente de 6 años, portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal (DVP) desde el nacimiento por una hidrocefalia secundaria a hemorragia cerebral. Sufrir 5 recambios valvulares (infecciones, fístulas de LCR y malfunción), quedando un fragmento de catéter en torno al hígado en el último episodio (año 2000). Ante la aparición en las últimas semanas de anorexia, abdominalgias y vómitos recurrentes se retiró el fragmento por laparoscopia abierta y con trócar único en vacío derecho. La cirugía duró 50 minutos y fue dado de alta al tercer día asintomático.

Caso 2: Paciente de 14 años con DVP por secuelas de hemorragia intraventricular neonatal. Necesitó tres recambios por malfunción; en el último se abandonó el segmento abdominal al no poder desprenderlo. Ingresó por cuadro sugestivo de infección de la DVP. Se practica derivación externa del sistema funcionante, pero al no ceder el cuadro infeccioso decidimos extraer por laparoscopia el segmento abdominal abandonado. La

cirugía, con un solo trocar en fosa iliaca derecha, duró 32 minutos.

Discusión. Los enfermos portadores de DVP son objeto de cirugía abdominal repetida, no sólo para recolocar o recambiar los segmentos abdominales de los catéteres, sino también para la reparación de reflujo gastroesofágico, colocación de gastrostomías, cirugía urológica, etc. Esto hace que presenten múltiples cicatrices, con adherencias peritoneales extensas, pseudoquistes y alteraciones de la anatomía normal. La recuperación de un fragmento de catéter por cirugía convencional exige amplias incisiones y disecciones cruentas, con actos quirúrgicos laboriosos y postoperatorios prolongados. La laparoscopia facilita esta labor, con la precaución necesaria a la hora de insertar el trócar, lo cual se facilita con la técnica abierta. La instauración de pneumoperitoneo a baja presión no altera el funcionamiento de las DVP.

Conclusiones. La laparoscopia abierta se muestra como una técnica segura en el abordaje de abdómenes multioperados. Permite una visualización completa de la cavidad peritoneal, permitiendo desbridar quistes, reubicar o extraer catéteres, o diagnosticar las abdominalgias de causa desconocida y todo ello con una incisión, una agresión quirúrgica y una estancia hospitalaria menores que las secundarias a una laparotomía convencional. (*IV Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica. Salamanca, 22-25 de mayo de 2002*)

Proceso de la biopsia hepática

I. Pérez de Viñaspre, L. Mariezcurrena, R. Olleta

Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. El hígado es la glándula del organismo de elevada complejidad en donde se han identificado más de 500 funciones distintas. Aproximadamente el 15% del volumen sanguíneo se localiza en el lecho hepático, debido a esta rica vascularización. Tiene mayor riesgo de metástasis, siendo las más frecuentes las de mama, pulmón, colon y páncreas. Por todas estas razones la biopsia hepática es muy frecuente e importante.

Material. El material que llega a la sala de macros puede ser:

- Biopsia: -cuña: se obtiene mediante cirugía.
 - trucut: mediante control ecográfico se obtiene un cilindro de tejido aproximadamente de 2 cm de longitud por 0,2 cm de anchura.
- Citología: -punción-aspiración bajo control ecográfico.
 - bloque celular: se obtiene del coágulo sanguíneo acumulado en el émbolo tras realizarse las extensiones.

Métodos. Una vez obtenido el bloque de parafina o las extensiones citológicas podemos hacer diferentes técnicas:

- Técnicas histológicas:
 - Hematoxilina-eosina: técnica de rutina que tiñe núcleos y citoplasmas.
 - Tricrómico de Masson: tiñe de azul las bandas de colágeno.
 - Van-Gieson: tiñe de rosa las bandas de colágeno, útil para colestasis.
 - Hierro: tiñe de azul los depósitos de hierro.
 - Reticulina: tiñe de negro las fibras de reticulina.
 - PAS D: tiñe lipofuscina, macrófagos y membranas basales.
- Técnicas inmunohistoquímicas:
 - Cualquier técnica se puede utilizar para la biopsia hepática, dependiendo de lo que queramos ver en ella.
- Citología:
 - El material tiene que ser valorable para su diagnóstico. Teniendo la extensión citológica podríamos hacer técnicas de citología o fijarla y hacer técnicas de inmunohistoquímica.

Patologías más frecuentes. La biopsia hepática permite la valoración de múltiples procesos de afectación hepática, siendo los más frecuentes:

1º Infecciosos:

- a) Viricos: Hepatitis A, B, C, D, E.
- b) Otros: Quiste hidatídico, tuberculosis, protozoos (paludismo, amebas).

2º Metabólicos:

- a) Cirrosis.
- b) Hemocromatosis.
- c) Enfermedad de Wilson.
- d) Toxicidad por drogas.

3º Tumores:

- a) Benignos: -Adenomas hepatocelulares.
-Hemangioma cavernoso.
- b) Malignos: -Carcinoma hepatocelular o hepatocarcinoma.
-Colangiocarcinoma.
-Metástasis.
-Tumores hematológicos (linfomas, leucemias).

4º Otros:

Lesiones vasculares, déficit de alfa 1-antitripsina, glucogenosis, obesidad.

Conclusiones

- El trucut hepático es de fácil obtención y no supone el trauma de una operación para el paciente. Al ser la muestra pequeña en 45 minutos la tendríamos fijada, facilitando su rápido procesamiento.
- Biopsia frecuente en el laboratorio de Anatomía Patológica para descartar metástasis y estudio de extensión de enfermedades hematológicas.
- Las técnicas histológicas habituales proporcionan importante información sobre enfermedades comunes, permitiendo el diagnóstico y estadiaje de muchas de ellas.
- Es posible realizar todas las técnicas de inmunohistoquímica con el fin de precisar el diagnóstico de la patología del enfermo. (*XV Jornadas de Técnicos de Laboratorio del País Vasco-Laborategi-Teknikareien XV Ihardunaldiak Euskadiko Autonomia Elkartea. Vitoria-Gasteiz, 31 mayo-1 junio, 2002*).

La importancia de una técnica inmunohistoquímica adecuada en el diagnóstico anatómico-patológico

M.L. Mariezcurrena, I. Pérez de Viñaspre, R. Olleta

Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. La inmunopatología trata de determinar la presencia de determinados antígenos en los tejidos y células que estudia. Es una técnica especial ampliamente utilizada en los laboratorios de Anatomía Patológica. El reactivo fundamental común a todas las técnicas de IHQ y en la que se basan todas las reacciones es el anticuerpo (AC).

El AC es una molécula producida por las células plasmáticas, que constituyen el estadio de diferenciación terminal de linfocito B del sistema inmunitario adaptativo.

Fisiopatología de la reacción Ag-AC

A.- Los AC pertenecen a un grupo de proteínas llamadas Inmunoglobulinas: IgA, IgM, IgG, IgD, IgE. Contienen 2 cadenas pesadas (H) idénticas entre sí que determinan la clase y subclase de la molécula y 2 cadenas ligeras: Kappa y Lambda. Cada cadena presenta una fracción variable y una fracción constante. Los AC pueden ser policlonales o monoclonales:

- ♦ **Policlonales:**
Producidos por distintas células plasmáticas. Se unen a varios epitopos en el antígeno que los origina.
El animal que más frecuente lo produce es el conejo.
Se puede emplear como antisuero estabilizado. Completo o fracciones purificadas.
- ♦ **Monoclonales:**
Producidos por clones de células plasmáticas. Sólo se unen a un antígeno específico.
El animal que más frecuente lo produce es el ratón.

B.- Los principales factores que determinan la unión del Ag con su AC. específico son:

1. Afinidad intrínseca: reside en porción variable de la Ig. A mayor afinidad del AC menor concentración de AC libre necesario para alcanzar el equilibrio.
2. Afinidad funcional: tiempo requerido para alcanzar el equilibrio con el Ag tisular.
3. Especificidad: complementariedad Ag-AC.

4. Reacción cruzada: reacción de un AC con otro Ag con determinantes antigénicos similares o idénticos a su propio Ag.

5. Recuperación antigénica en olla con buffer citrato de sodio 0,01 M Ph 6.

C.- Los factores inmunoquímicos que afectan a la calidad de tinción IHQ son:

1. Título de AC: se define como la máxima dilución de un antisuero que resulta en la tinción específica óptima con la menor cantidad de fondo.
2. Dilución del AC: relación entre la solución más concentrada en relación con el volumen total de dilución deseada (1:10).
3. Tiempo de incubación: relación inversa con el título de AC. Tiempo standard es 30 minutos.
4. Temperatura: el equilibrio de reacción Ag-AC se alcanza más rápido a 37°C.

Las incubaciones largas a 37°C preferible en cámara húmeda.

Las incubaciones *overnight* se realizan a 4°C.

D.- La conservación adecuada de los AC se realiza en los viales de polipropileno, policarbonato o bonosilicato. La albúmina al 0,1-1% reduce la polimerización y absorción al vial. Los AC prediluidos se conservan a una temperatura de 4-8°C y los AC concentrados se conservan a -20°C.

Conclusiones. La IHQ inicialmente se utilizaba únicamente para filiar determinados tumores, actualmente además nos puede proporcionar una información esencial en referencia a la presencia o ausencia de determinados marcadores de proliferación, oncogenes o receptores hormonales. Estos datos pueden ser de elevado interés en el estudio del comportamiento tumoral y con frecuencia tendrá repercusiones terapéuticas. (*XV Jornadas de Técnicos de Laboratorio del País Vasco-Laborategi-Teknikareien XV Ihardunaldiak Euskadiko Autonomia Elkarte. Vitoria-Gasteiz, 31 mayo-1 junio, 2002*).

Valoración de la consolidación ósea según la elección del material de osteosíntesis y el tipo de cobertura en traumatismos complejos de la extremidad inferior

J.A. Lozano Orella, H. Ayala, J.I. Palacios

Hospital Virgen del Camino.

Objetivos. Evaluar la calidad y rapidez de la consolidación ósea según la elección del material de osteosíntesis y el tipo de cobertura realizada en traumatismos complejos de la extremidad inferior.

Material y métodos. Estudio retrospectivo sobre 65 fracturas abiertas de tibia que abarca un periodo de tiempo de enero de 1999 a marzo de 2002, valorando el tipo de fractura, el material de osteosíntesis empleado, el tipo de cobertura, el tiempo de la consolidación ósea, el tiempo hasta la carga sobre la extremidad afectada y el número de pseudoartrosis observadas.

Resultados. Fractura tipo I de Gustilo 11%. Fractura tipo II 21%. Fractura tipo IIIA 33%. Fractura tipo IIIB 26%. Fractura tipo IIIC 10%. Placas de compresión dinámica 14%. Enclavado intramedular 15%. Fijador externo tipo

Orthofix 40%. Fijador externo tipo Hoffman 36%. Injerto 9%. Colgajos neurofasciocutáneos 29%. Colgajos adipofasciales 9%. Colgajos musculares 36%. Colgajos microquirúrgicos 26%. Presentaremos el tiempo de consolidación según las diferentes combinaciones.

Conclusiones. El grado de consolidación ósea está íntimamente relacionado con el material de osteosíntesis y el tipo de cobertura seleccionada. En nuestra revisión la combinación del fijador externo tipo Hoffman y la cobertura mediante colgajos musculares bien sean pediculados o libres proporcionaron el menor tiempo de consolidación ósea e inicio temprano de la carga. (*XXXVII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Plástica Reparadora y Estética. Oviedo, 30 de mayo al 1 de junio de 2002*).

Evolución del índice de masa corporal del paciente con demencia ingresado en un servicio de día

A. Goñi, M.J. Ojer

Centro Día. Centro Psicogeriátrico "San Francisco Javier". Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Pamplona.

Objetivo. Analizar la evolución del Índice de Masa Corporal del paciente con demencia ingresado en un Centro de Día Psicogeriátrico, y las diferencias en dicha evolución en función de la situación clínica al ingreso.

Material y Método. Se estudiaron 59 pacientes en el primer año de ingreso en Centro de Día. Se recogieron datos sociodemográficos y clínicos que incluían deterioro cognitivo (Mini examen cognoscitivo), deterioro funcional (Índice de Barthel) y el IMC (Índice de Masa Corporal). Se estudió la distinta evolución del IMC en función del deterioro cognitivo, deterioro funcional y del IMC al ingreso.

Resultados. El IMC no se modifica significativamente a lo largo del año, si bien, hay una mayor pérdida de peso cuando el ingreso se produce en una fase de deterioro cognitivo grave. El grado de deterioro funcional al ingreso no determina diferencias en la evolución del IMC. El IMC al ingreso sí determina una distinta evolución del mismo a lo largo del año sin producirse cambios significativos.

Conclusiones. En nuestro estudio, la pérdida de peso en la demencia no se produce en fases leves o moderadas de la enfermedad, manifestándose únicamente cuando el deterioro cognitivo es grave. (*XVIII Congreso Internacional de Alzheimer y III Conferencia Nacional de Alzheimer. Barcelona, 23 al 26 de octubre de 2002*).

Intervención grupal dirigida a cuidadores/as a través de diagnósticos de enfermería

A. Bozal Hernández, A. Giral Guembe, A. Artázcoz Sanz, S. Villafranca Serrano, T. Corpas Rubio, S. Urmeneta Aguilar

Centro de Salud de Cascante. Servicio Navarro de Salud.

Introducción. La zona básica de Cascante (Navarra) es de ámbito rural y cuenta con una población mayor de 65 años del 17,8%; la mayor parte es atendida en su domicilio por la familia. En el Plan de Gestión de Atención Primaria de Navarra se contempla la atención a los cuidadores/as. Basándonos en esto, priorizamos para el año 2001, una actividad de Educación para la Salud dirigida a cuidadores/as.

Objetivo general. El presente estudio pretende mejorar la calidad de vida de los que cuidan y los que son cuidados a través de una intervención grupal.

Material y método. Población diana: personas cuidadas con escala Norton < 12 y persona cuidadora < 65 años además de convivir con la persona cuidada > 6 meses/año o cuidado mínimo 5 horas/día. Se realiza una valoración previa por patrones de Gordon de la persona cuidada y del cuidador/a para establecer unos diagnósticos de enfermería que permitan desarrollar los temas demandados expresamente por los cuidadores/as. Estos diagnósticos son: cansancio/riesgo de cansancio en el rol de cuidador; aflicción crónica; conocimientos deficientes; afrontamiento familiar comprometido; riesgo de soledad; dolor crónico. Se lleva a cabo la intervención grupal con una duración de 10

horas y con una metodología mínimamente expositiva y principalmente participativa.

Resultados. Asistencia del 90% a un mínimo de 8 horas. Valoración general del curso por los/as asistentes: muy buena 80%, buena 20%. Valoración general de los ponentes: buena coordinación que evita repeticiones y da continuidad a las sesiones. Asistentes muy participativas/os. Consideramos que los/as cuidadores/as han obtenido a través de la intervención las herramientas necesarias para mejorar su calidad de vida (objetivo general de la intervención) aunque la modificación de conductas no puede evaluarse a corto plazo.

Conclusiones. Los/as cuidadores/as de personas mayores dependientes presentan unas necesidades y problemas específicos que podemos expresar en diagnósticos de enfermería. Los diagnósticos de enfermería, permiten centrar los temas y campos de actuación a elegir ante una intervención grupal. La intervención grupal es muy bien valorada por los cuidadores/as. La valoración conjunta de la persona cuidada y del cuidador nos permite un enfoque más global de la situación social, sanitaria y familiar, de ambas. (*IV Simposio Nacional sobre Úlceras por Presión. Granada, 23-25 de mayo de 2002*).

Síndrome linfoproliferativo ligado al X (XLP): importancia de un diagnóstico presintomático

A. Valiente, J. Molina*, E. Rodríguez, A. Alonso, S. Moreno, M.A. Ramos-Arroyo

Sección de Genética. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

* Sección de Oncología Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Fundamentos. El síndrome linfoproliferativo ligado al X o enfermedad de Duncan es un trastorno que se transmite de forma recesiva ligada al sexo. Se caracteriza por una inmunodeficiencia selectiva a la infección por virus Epstein-Barr (EBV), hipogammaglobulinemia y linfoma maligno. Se han identificado mutaciones en el gen SH2D1A (Xq25) como causantes del XLP. La expectativa de vida no supera los 10 años en el 70% de los casos siendo el trasplante de médula ósea (TMO) o de células madre de cordón la única terapia posible. Debido a estas características el objetivo principal es identificar la mutación en las mujeres portadoras en

una familia para poder realizar diagnóstico presintomático a sus descendientes varones.

Métodos y/o pacientes. Se ha recogido información clínica de tres generaciones de una familia afectada de XLP. Se ha realizado estudio molecular del gen SH2D1A en 17 miembros de la familia de 3 generaciones diferentes: 10 hembras y 7 varones, uno de ellos se estudió en células de cordón umbilical.

Resultados. Se ha identificado la mutación Tyr 100 stop, en el gen SH2D1A, en 7 mujeres y 3 varones (estudio en colaboración con Universidad de

Leipzig). De los 3 afectos uno falleció a los 5 años, su hermano desarrolló un linfoma y fue trasplantado en fase de remisión hace un año. El tercero, primo de estos, fue diagnosticado antes de desarrollar ningún síntoma de la enfermedad y ha recibido trasplante alogénico familiar de células madre de cordón umbilical de su hermano recién nacido en el que previamente se descartó la mutación. El trasplante se realizó hace un mes y el paciente evoluciona favorablemente.

Conclusión. Identificar la mutación causante del XLP en una familia es determinante para establecer diagnóstico presintomático que permita realizar TMO o de células de cordón en los varones afectos antes de desarrollar la enfermedad. El trasplante es el único tratamiento eficaz para prevenir el desarrollo de la enfermedad. (*XLIV Reunión Nacional de la Asociación Española de Hematología y Hematoterapia/XVIII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Trombosis y Hemostasia (SETH). Tarragona, 17-19 de octubre de 2002*).

Folatos en la protección coronaria: no es sólo cuestión de suplementos

A. Alonso Gutiérrez, S. Hernández-Díaz, E. Fernández-Jame, M. Serrano-Martínez, J. de Irala-Estévez, M.A. Martínez-González*

Slone Epidemiology Unit. Boston University School of Public Health. Brookline, MA. US.

Unidad de Epidemiología y Salud Pública. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra.

Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Departamento de Cardiología. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra.

Servicios de Atención Primaria de Navarra.

Antecedentes. Los niveles elevados de homocisteína plasmática se han asociado con un mayor riesgo de enfermedad cardiovascular. Dado que la ingesta de folato puede reducir los niveles de homocisteína, hemos investigado la asociación entre el consumo de folato en la dieta y el riesgo de infarto de miocardio no fatal.

Métodos. Estudio de casos y controles en tres grandes hospitales de Pamplona, realizado entre 1999 y 2001. Se eligieron 171 pacientes menores de 80 años ingresados por un primer infarto de miocardio y se emparejaron por sexo, edad, hospital y mes de calendario con 171 controles hospitalarios. Se excluyeron aquellos participantes (tanto casos como controles) con enfermedad cardiovascular previa. Se entrevistó a los participantes sobre factores médicos y de estilo de vida. Para la determinación de la dieta, completaron un cuestionario semicuantitativo de frecuencias alimentarias, previamente validado en España. Se calculó la ingesta de folato ajustada por energía y se estimaron los riesgos relativos (RR) de infarto de miocardio e intervalos de confianza del 95% (IC 95%) utilizando regresión logística condicional. Los riesgos relativos se ajustaron por factores de riesgo convencionales.

Resultados. Sólo el 5,6% de los participantes estaban consumiendo suplementos vitamínicos. Las principales fuentes de folatos fueron verduras, judías verdes y naranjas, pero no los suplementos. El RR emparejado para ingestas de folatos en el cuartil superior (>340 µg/día) fue de 0,57 (IC 95%: 0,35-0,94), comparado con niveles de ingesta menores. El RR ajustado por múltiples factores de confusión fue de 0,51 (IC 95%: 0,24-1,06). No existía un efecto ulterior para ingestas superiores a 400 µg/día.

Conclusión. Nuestros resultados, obtenidos interesantemente en una población donde los suplementos no son fuente importante de folatos, proporcionan nuevas pruebas para apoyar que el consumo de folato puede ser un factor protector independiente frente al infarto de miocardio. La magnitud del efecto, su plausibilidad biológica y la consistencia entre diversos estudios ofrecen apoyo para una posible relación causal. (*XX Reunión Científica de la Sociedad Española de Epidemiología. Género y Salud: la visión epidemiológica. Barcelona, 12, 13 y 14 de septiembre de 2002*).

Carcinoma bilateral de mama: revisión de nuestra casuística

M.A. Sanz de Pablo, N. Moras, I. Pérez, F. Domínguez, L. Apesteguía, L. Flores, C. Garde
Servicio de Cirugía General. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. El carcinoma bilateral es el carcinoma primario que aparece en ambas mamas. Según su aparición en el tiempo se diferencian dos tipos: sincrónico si aparece a la vez en ambas mamas y asincrónico si lo hace a lo largo del tiempo en la otra mama, lo que sucede entre un 3 y 7%. Globalmente no tiene peor pronóstico que el unilateral en las estadísticas generales.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de 47 casos diagnosticados de carcinoma bilateral en nuestro centro desde 1988 al 2001, representando el 3,2% de neoplasias malignas de mama diagnosticadas en este intervalo. Analizamos el tipo histológico, tamaño tumoral, grado de diferenciación, la afectación ganglionar y el tipo de cirugía realizado.

Resultados. –Sincrónicos: 23 casos. Edad media 68 años. Tamaño medio tumoral 2,9 cm. Tipo histológico: 19 casos ductal infiltrante, siendo bilateral en 11 y diferente en la otra mama en 8 de ellos (4 intraductales, 2 lobulillar infiltrante, 1 papilar y 1 mucóide), 5 casos de lobulillar infiltrante, siendo bilateral en 3 y 1 caso bilateral de mucóide y otro de intraductal. Encontramos afectación ganglionar en 12 casos. El grado de diferenciación fue 37% III, 42% II y 21% I. Como técnica quirúrgica se realizaron 8 mastectomías bilaterales, 7 conservadoras y en 6 casos mastectomía en una mama y conservadora en la otra. Dos casos no intervenidos, uno de

ellos un varón con metástasis supraclaviculares y una mujer con T4 bilateral.

–Asincrónicos: 24 casos. Edad media de aparición del primer tumor 51 años y el tiempo medio de aparición del segundo tumor fue de 6 años. Tamaño medio tumoral de 2,25 cm. Tipo histológico: 15 de ellos ductal infiltrante, siendo bilateral en 8 casos y diferente en la otra mama en 7 (2 lobulillar infiltrante, 4 intraductal y 1 medular). Lobulillar infiltrante bilateral en 4 casos y diferente en la otra mama en 6 (4 intraductales y 2 ductal infiltrante). Un caso de medular bilateral. Afectación ganglionar en 12 casos. Grado diferenciación: 21,7% III, 69,5% II y 8,7% I. Se realizó tratamiento conservador bilateral en 13 casos, mastectomía bilateral en 4 y combinada con conservador en otros 7.

Conclusiones. El carcinoma bilateral en nuestra serie es poco frecuente, similar a otras estadísticas.

–El número de sincrónicos es similar al de asincrónicos, a diferencia de otras series, probablemente debido a la edad más alta de diagnóstico de los primeros en nuestra casuística.

–La variedad intraductal es poco representativa, siendo con diferencia la infiltrante la más frecuente, sobre todo el tipo ductal infiltrante con afectación ganglionar en el 50% de los casos. (*XXIV Congreso Nacional de Cirugía. Madrid, 11-15 noviembre de 2002*).

