

Medicina Balear

Publicació de la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears
<http://www.ramib.org> <http://www.medicinabalear.org>

SUMARI

EDITORIAL

- El cierre anunciado de los hospitales General y Joan March*5-6
 F. Albertí Homar, J. M^a Carbonero Malberti, J. F. Forteza Albertí

ORIGINALS

- Cirugía renal endoscópica digital por vía transuretral:
 Un nuevo camino mínimamente invasivo para el tratamiento de la patología
 litiasica y reconstructiva renal* 7-13
 E. Pieras Ayala, F. García-Montes, J. Pablo Burgués Gasió, P. Pizá Reus
- Estudio de los indicadores medioambientales atmosféricos y sus implicaciones
 en la salud pública en la comunidad autónoma de las Islas Baleares*14-22
 G. Montesino Peña, M. T. Frejo Moya
- Distribución geográfica e influencia del turismo sobre las paradas
 cardiacas en Baleares. Estrategia de salud para introducir los desfibriladores*23-30
 Lorenzo Socias, Isabel Cenicerros

ARTICLES ESPECIALS

- Facomatosis. Estado actual*.....31-44
 C. D. Heredia García

IMATGE DIAGNÒSTICA

- Picaduras de medusas*45-48
 J. Gutiérrez de la Peña, C. Marqués Cardell

LLIBRES

- Cáncer de Mama, Trabajo y Sociedad*, de F. Bandrés Moya, S. Delgado Bueno
 y M. T. Vicente Herrero.....49-50
 M^a Victoria Ramírez Íñiguez de la Torre
- Oftalmología clínica*, de Jack J. Kanski y Brad Bowling.....51
 J. March Noguera

PROGRAMA DE PREMIS PER AL CURS 2012.....52-53

NORMAS DE PUBLICACIÓN.....54-55

■ ■ | Siempre,
estaremos a su lado



Para ocuparnos de su salud en su crecimiento, en su juventud y en todas las etapas de la vida.

Esa es una realidad para cuantos han nacido con nosotros y siguen confiando a ASISA el cuidado de su salud.

Para ASISA es una satisfacción y un estímulo que queremos compartir con cuantos integran nuestro cuadro médico. Es una forma de entender la asistencia sanitaria que nos distingue y constituye una de las señas de identidad de nuestra Compañía.

- asisa **salud**
- asisa **plus**
- asisa **autónomos**
- asisa **empresas**
- asisa **dental**
- asisa **hospitalización**
- asisa **accidentes**
- asisa **previsión**

Y ahora también:

asisa
vida

asisa 
Somos médicos

asisa Baleares Pere Dezcallar i Net, 10 • 07010 Palma de Mallorca • Tels: 971 72 24 46/ 971 71 46 84 • e-mail: jvillar@asisa.es

asisa contrata 901 10 10 10 | asisa informa 902 010 010 | asisa.informacion@asisa.es · www.asisa.es

Medicina Balear

www.medicinabalear.org

Publicació quadrimestral de la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears

Director Macià Tomàs Salvà

Consell editorial

Subdirector A. Arturo López González
Redactor en cap José L. Olea Vallejo
Coordinador de secció Joan March Noguera (revistes i llibres)
Vocals Ferran Tolosa Cabani, Marta Couce Matovelle
Joan Buades Reinés, Miquel A. Limón Pons,
M^a Teófila Vicente-Herrero, Virgili Páez Cervi

Consell científic

M^a José Anadón Baselga (Universidad Complutense de Madrid), Miquel Capó Martí (Universidad Complutense de Madrid), Antonio Coca Payeras (Universitat de Barcelona), Leopoldo Forner Navarro (Universitat de València), Alexandre García-Mas (Universitat de les Illes Balears), Antoni Gelabert Mas (Universitat Autònoma de Barcelona), Federico Hawkins Carranza (Universidad Complutense de Madrid), Gabriel Martí Amengual (Universitat de Barcelona), Rosa Pulgar Encinas (Universidad de Granada), Ciril Rozman (Universitat de Barcelona)

Amb el patrocini de



Govern de les Illes Balears

Conselleria de Salut i Consum

i la col·laboració de



Revista inscrita en el Índex Mèdic Espanyol, Dialnet, Latindex (catàleg), DOAJ i Imbiomed



Edita

Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears
Campaner, 4, baixos. 07003 Palma de Mallorca Tel. 971 72 12 30
Email: info@ramib.org - Pàgina web: <http://www.ramib.org>

Imprimeix

Estudi Trama - Tel. 971 51 05 98 - www.estuditrama.com - david@estuditrama.com

Junta directiva de la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears

<i>President</i>	Bartolomé Anguera Sansó
<i>Vicepresident</i>	Macià Tomàs Salvà
<i>Secretari General</i>	Pere Riutord Sbert
<i>Vicesecretari</i>	Josep F. Forteza Albertí
<i>Tresorer</i>	Juana M ^a Sureda Trujillo
<i>Bibliotecari</i>	Ferran Tolosa Cabani

Acadèmics d'honor

2003 - Excm. Sr. Santiago Grisolia García, Premi Príncep d'Astúries
2007 - Excm. Sr. Ciril Rozman, Premi Jaime I

Acadèmics numeraris

M.I. Sr. Miguel Munar Qués
M.I. Sra. Juana M^a Román Piñana
M.I. Sr. José Tomás Monserrat
M.I. Sr. Guillermo Mateu Mateu
M.I. Sr. Arnaldo Casellas Bernat
M.I. Sr. José Miró Nicolau
Excm. Sr. Bartolomé Anguera Sansó
M.I. Sr. Bartolomé Nadal Moncadas
M.I. Sr. Alfonso Ballesteros Fernández
M.I. Sr. Francesc Bujosa Homar
M.I. Sr. Ferran Tolosa Cabani
M.I. Sr. Macià Tomàs Salvà
M.I. Sr. Alvaro Agustí García-Navarro
M.I. Sra. Juana M^a Sureda Trujillo
M.I. Sr. Juan Buades Reinés
M.I. Sr. José L. Olea Vallejo
M.I. Sr. Pere Riutord Sbert
M.I. Sr. Joan Besalduch Vidal
M.I. Sr. Fèlix Grases Freixedas
M.I. Sr. Antonio Cañellas Trobat
M.I. Sra. Marta Couce Matovelle
M.I. Sr. Josep F. Forteza Albertí
M.I. Sr. Jordi Ibàñez Juvé (electe)
M.I. Sr. Joan March Noguera (electe)

Protectors de la Reial Acadèmia

Conselleria de Salut i Consum del Govern de les Illes Balears
Banca March
Grupo Serra
Col·legi de Metges de les Illes Balears
ASISA
OXIDOC

Benefactors de la Reial Acadèmia

D. Manuel Cifré Ramos
Consell de Mallorca

Patrocinadors de la Reial Acadèmia

Clinica Rotger
Fundación MAPFRE
Médicos Rosselló
TIRME
USP. Clínica Palmaplanas

JOURNAL SUMMARY

EDITORIAL

- The announced closing of General and Joan March's hospitals*5-6
F. Albertí Homar, J. M^a Carbonero Malberti, J. F. Forteza Albertí
-

ORIGINAL ARTICLES

- Retrograde intrarenal endoscopic surgery technique: a minimally invasive therapy in the treatment of renal calculi and reconstructive renal pathology*7-13
E. Pieras Ayala, F. García-Montes, J. Pablo Burgués Gasió, P. Pizá Reus
- Atmospheric environmental indicators and its implications in public health in the Balearic Islands*.....14-22
G. Montesino Peña, M. T. Frejo Moya
- Geographic distribution and influence of tourism in cardiac arrests in the Balearic Islands. A health strategy for the installation of defibrillators*23-30
Lorenzo Socías, Isabel Cenicerós
-

SPECIAL ARTICLES

- Phakomatoses. Current status*.....31-44
Carlos D. Heredia García
-

DIAGNOSTIC IMAGE

- Jellyfish stings*.....45-48
J. Gutiérrez de la Peña, C. Marqués Cardell
-

BOOKS

- Cáncer de mama, trabajo y sociedad* by F. Bandrés Moya, S. Delgado Bueno and M. T. Vicente Herrero (coords.).....49
M^a Victoria Ramírez Íñiguez de la Torre
- Oftalmología clínica* by Jack J. Kansky and Brad Bowling51
Joan March Noguera
-

- 2012 AWARDS PROGRAM.....52-53
-

- INFORMATION FOR AUTHORS.....54-55

porque lo
importante
es su seguridad

25% DTO

Al contratar su póliza hasta
el 30 de junio de 2012

Descuento no aplicable a otras campañas comerciales

Ventajas

- Protección jurídica
- Daños estéticos y eléctricos
- Bonificaciones
- Asistencia 24h
- Averías de electrodomésticos
- Valor a nuevo



Infórmese sobre todos nuestros Seguros y Servicios:

- A.M.A. Palma de Mallorca 971 71 49 82
- Barón de Pinopar, 10 C.P. 07012
- pmallorca@amaseguros.com

El cierre anunciado de los hospitales General y Joan March

F. Albertí Homar, J. M^a Carbonero Malberti, J. F. Forteza Albertí¹

*Hospital General de Mallorca
1- Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears*

Los indudables avances sociales y sanitarios han conducido a un incremento notable de la expectativa de vida; ello es la causa de que exista en nuestra sociedad, un número cada vez mayor de personas de edad avanzada. Una gran parte de la demanda de servicios sanitarios tanto en el ámbito de atención primaria como hospitalaria se produce por este segmento de población, que precisa de frecuentes y continuados cuidados sanitarios con un consumo de recursos (consultas, ingresos, pruebas complementarias, farmacia..) que cuadruplican el promedio por paciente de edad menos avanzada.

Este sector de la población, dada su alta prevalencia de enfermedades, precisa muchos más cuidados y consumo de recursos. La evolución de las enfermedades es causa de disfunción en distintos órganos y sistemas, provocando a su vez, limitaciones físicas y psíquicas progresivas que dificultan la realización de actividades instrumentales y básicas de la vida diaria, abocando todo ello a una mayor dependencia y necesidad de cuidados sanitarios.

En general los sistemas sanitarios (y el nuestro en particular) son eficientes para la atención a pacientes con procesos agudos que precisan de diagnóstico y tratamiento rápido, pero no para pacientes crónicos avanzados con dependencia progresiva, los cuales necesitan cuidados, rehabilitación y tratamiento continuado. Por ello la atención a esta población cada vez mayor constituye un reto para todos los sistemas sanitarios, incluyendo el nuestro.

En España fue Catalunya en 1986 con el proyecto sociosanitario "Vida als anys" los pioneros en la creación de recursos sanitarios específicos para esta población; posteriormente Andalucía y el resto de comunidades han ido incorporando diferentes planes¹⁻³. Actualmente el proyecto de atención integral al paciente crónico más ambicioso se desarrolla en el País Vasco impulsado por la misma consejería como proyecto estratégico⁴.

En Mallorca con la apertura el año 2001 del Hospital Son Llàtzer, se inició la reconversión del Hospital general y Joan March en hospitales sociosanitarios de media estancia. Estos antiguos hospitales han reconvertido su estructura física, su función y los conocimientos de sus profesionales desde hace 11 años para prestar asistencia integral a enfermos crónicos frágiles, de acuerdo con un modelo de atención multidisciplinar basado en programas que incorporan asistencia polivalente y específicos para la población afectada de enfermedades crónicas, que por agudizaciones o progresión de las mismas, precisa ingreso hospitalario.

Es una forma de atención similar a la que realizan hospitales de media estancia en Catalunya y otras regiones avanzadas europeas y que presenta múltiples ventajas para los enfermos que necesitan convalecencia o paliación. Pretende ser también una forma de atenuar la presión asistencial de los hospitales de agudos, consiguiendo ubicar a enfermos con múltiples ingresos y estancias prolongadas en unos recursos que son mucho más adecuados – y mucho menos costosos- para la fase de enfermedad, o enfermedades, que padecen. Por último, gracias a la rehabilitación y reeducación funcional, buscan disminuir la gravedad de los brotes agudos y aumentar el periodo temporal entre exacerbaciones.

En este contexto el día 30 de abril se anunció, por parte del Govern, el cierre de los hospitales General y Joan March, decisión basada supuestamente en los recortes impuestos para conseguir la reducción del 1,5% de déficit autonómico. Esta drástica medida, única en todo el Estado, se ha ido matizando a lo largo de estos meses, pero se mantiene a día de hoy, la idea del desmantelamiento de los distintos programas de atención de media estancia, empezando la UPRA del Hospital Joan March (unidad de atención de problemas relacionados con el alcohol), trasladada al hospital psiquiátrico hace un mes y por la Unidad de Paliativos del Hospital General, cuya desaparición está prevista para el próximo septiembre.

Esta decisión significa la desaparición de estos recursos específicos para la población mayor con enfermedades crónicas, en un momento en que parece aflorar una cohorte de enfermedades crónicas, muy a menudo concomitantes. Se debe recordar que el incremento de la esperanza de vida no se ha acompañado en igual medida del mantenimiento de la salud, y muchos de nuestros mayores viven sus últimos años con pérdida progresiva de autonomía, poli-medicados, expuestos a las consecuencias de la progresión de sus enfermedades y necesitados de un consumo de recursos muy importante.

Lo mejor del modelo multidisciplinar para enfermos crónicos que ofrecen el Hospital General y el Joan March es el beneficio clínico para este tipo de pacientes, basado no solo en las características singulares de la atención que les dedican, sino también en la continuidad del tratamiento y los cuidados una vez dados de alta y reincorporados al domicilio⁵. Al mantenerse la vinculación con los programas de dichos hospitales, se hace posible, a criterio del médico de atención primaria, el reingreso directo en los mismos cuando pueda ser necesario. Resulta, por todo ello, asombroso y paradójico que, aduciendo motivos de sobrecoste, se pretenda acabar con este modelo que tiene incluso, amplias posibilidades de mejora en su eficiencia, como han demostrado sus médicos en propuestas de viabilidad⁶.

Se ha evidenciado que este es el sistema adecuado para la atención de enfermos mayores frágiles⁷: En vez de fractura, coordinación con Atención Primaria y Hospitalaria para proporcionar continuidad asistencial en el futuro a los enfermos crónicos, que de forma progresiva van a ser casi todos los ancianos.

Esta orientación, que compartimos la inmensa mayoría de médicos de los hospitales públicos de Baleares, está apoyada también por entidades y organizaciones profesionales y científicas⁸. Es por todo ello que desde esta revista médica de nuestra Comunidad, hacemos un llamamiento a todos los estamentos sanitarios y en especial a nuestras autoridades, para conseguir el mantenimiento de unos recursos eficientes equitativos y racionales dirigidos a la porción más frágil y endeble de nuestra población. Y estos recursos son los que prestan nuestros antiguos, que no viejos, hospitales de media estancia.

Bibliografía

1. Atención a los pacientes Pluripatológicos. Programa del Servicio Andaluz de Salud. 2002. www.juntadeandalucia.es/salud/contenidos/procesos/docs/pluri.pdf
2. Programa de atención a pacientes crónicos dependientes. Departamento de Salud y Consumo del Gobierno de Aragón
3. Pla director sociosanitari Catalunya. 2006
4. Estrategia para afrontar el reto de la cronicidad en Euskadi. Julio 2010. Gobierno vasco. Departamento de sanidad y consumo.
5. Terrasa Núñez R, Vargas Lorenzo I, Vázquez Navarrete ML. La coordinación entre niveles asistenciales: una sistematización de sus instrumentos y medidas. Gac. Sanit. 2006; 20(6): 485-495.
6. Propuesta de atención integral interniveles al paciente crónico en Mallorca. Proyecto BIR 2010.
7. Sánchez-Rodríguez A. El enfermo con pluripatología: La necesidad de una atención integral coordinada. Medicina Clínica 2005; 125 (1): 12-13.
8. Nuño Solinís R. Buenas prácticas en gestión sanitaria: El caso Kaiser permanent. Rev Adm Sanit 2007; 5 (2): 283-292.



Cirugía renal endoscópica digital por vía transuretral: un nuevo camino mínimamente invasivo para el tratamiento de la patología litiasica y reconstructiva renal

E. Pieras Ayala, F. García-Montes, J. Pablo Burgués Gasió, P. Pizá Reus

*Servicio de Urología. Clínica PalmaPlanas
Servicio de Urología. Hospital Universitario Son Espases*

Resumen

Introducción/Objetivos: El desarrollo tecnológico aplicado a la endoscopia urológica permite actualmente intervenir quirúrgicamente de forma eficaz y segura la litiasis renal sin necesidad de heridas en la piel, aportando un notable beneficio a los pacientes. A continuación se describe la experiencia inicial en la técnica denominada cirugía renal retrógrada endoscópica transuretral (CRRE).

Material y Métodos: En el periodo de Diciembre de 2011 a Abril de 2012 realizamos 17 cirugías retrógradas renales endoscópicas (CRRE) sobre 15 pacientes (en dos casos fue bilateral). El tiempo medio de seguimiento es de 2 meses. En la mayoría de los casos (16/17) el diagnóstico fue litiasis renal, siendo el otro caso una estenosis recidivada de la unión pieloureteral.

La indicación quirúrgica más frecuente fue dolor cólico en 15 pacientes (88%), infección urinaria en 4 (23%), e insuficiencia renal en otros 4 (23%). En la mayoría de los casos la litiasis tratada fue única, de localización calicular inferior y en pelvis; y con un tamaño medio de 14 mm.

Los procedimientos fueron realizados con ureterorenoscopia semi-rígida de Wolf (calibre 9,5 Fch) y ureterorenoscopia flexible digital de Olympus 10.5 Fch. Las litotricias intracorpóreas fueron realizadas con un láser de holmium:yttrium-aluminium, con fibras de 400 y de 270 micras.

Resultados: El tiempo medio quirúrgico fue de 80 minutos por procedimiento. El éxito global de la cirugía ha sido del 94% (16 de 17 casos). El 65% de los pacientes están limpios de fragmentos (11 de 17), más 29% (5 casos) con fragmentos < 4 mm, clínicamente insignificantes (controlados con Rx simple de abdomen y ecografía renal).

La estancia hospitalaria ha sido < a 1.5 días (I.C 95%: 1-2). Las complicaciones postoperatorias inmediatas han sido en 3 casos hematuria aislada que no ha precisado transfusión y que no ha prolongado estancia postoperatoria; y un caso de urosepsis, con buena respuesta clínica y sin secuelas, que prolongó estancia hospitalaria a 6 días. Las complicaciones tardías han sido muy bajas, sólo un paciente motivó reingreso por molestias en relación al catéter JJ renovesical. Ningún paciente ha tenido complicaciones que hayan requerido ningún segundo tratamiento ni maniobra quirúrgica.

Conclusiones: La CRRE es una alternativa eficaz y segura en el tratamiento de la litiasis renal. Esta técnica debería considerarse en el tratamiento de la litiasis renal inferior a 2 cm, especialmente las localizadas en cáliz inferior, estando actualmente en desarrollo la técnica para el tratamiento de litiasis renales de mayor tamaño. Otras indicaciones en las que debería considerarse de primera elección son la obesidad, los trastornos de coagulación y la bilateralidad/multiplicidad de la litiasis renal.

Abstract

Objective/Introduction: Technological improvements in urologic instrumentation have allowed us to treat endoscopically through natural orifices without skin incisions. We present our initial experience with the technique of retrograde intrarenal surgery (RIRS) utilizing new video flexible ureterorenoscope and Holmium laser.

Patients and Methods: We reviewed medical records of 15 patients (17 renal units) who underwent RIRS with holmium laser from December 2011 to April 2012. The median follow-up was 2 months. In 16 of 17 cases RIRS was done to remove renal stones, and one case of recurrence uretero-pelvic junction obstruction. The main indication was pain (88%), urinary infection (23%) and renal failure (23%). Mean renal stone size was 14 mm, the most common location were inferior calyx and pelvic. The majority of cases renal stones were isolated (88%).

Two different types of ureteroscopes were used, Olympus digital video ureterorenoscope and Wolf semirigid ureteroscope. Holmium laser fibers (270 and 400 microns) were used according to stone size and location.

Results: The mean procedure time was 80 minutes. Overall success rate (stone free rate and clinical insignificant residual fragments) was 94% (16/17 patients); the stone free rate was 65% (11/17) and clinical insignificant residual fragments were observed in 5 patients (29%). The mean hospital stay was 1.5 days (95% C.I; 1-2); Regarding complications, 3 patients had hematuria without blood transfusions, and one patient had urosepsis without any adverse clinical consequence. An Auxiliary procedure needed to treat residual stones were not observed in any patient. One patient presented at the emergency room with pain secondary to the double JJ ureteral stent.

Conclusions: RIRS is an attractive safe and effective technique with low morbidity and high success rate in urolithiasis inferior to 1.5 cm of diameter. Therefore, it could be proposed as a real alternative therapy, specially in groups of high risk of ESWL failure like pregnant, obesity, bleeding disorders, bilateral and multiple renal stones.

Palabras Clave: RIRS (retrograde intra-renal surgery), renal calculi, F-URS (flexible ureterorenoscopy), endourology.

Correspondencia

E. Pieras Ayala
Servicio de Urología. Hospital Universitario Sos Espases.
Crta. Valldemossa 79 - 07120
Palma de Mallorca

Introducción

El tratamiento de la litiasis renal ha evolucionado en los últimos 20 años y se ha pasado de la cirugía abierta (lumbotomía), a técnicas menos invasivas como la nefrolitotomía percutánea (NLP), o últimamente, técnicas laparoscópicas. Paralelamente a este desarrollo, se ha afianzado la litotricia extracorpórea (LEOC) como tratamiento no invasivo para la litiasis renal inferior a 2 cm. Pero en muchas ocasiones, por la morfología de la vía urinaria (mal drenaje de la orina), o por las características de la litiasis (número, tamaño, dureza) el tratamiento con LEOC fracasa; en estos casos, ha surgido con fuerza una nueva técnica quirúrgica menos invasiva que otras técnicas laparoscópicas o percutáneas, y que utiliza un orificio

natural para su realización y no requiere de incisiones cutáneas. Por vía transuretral y de forma retrógrada, se puede llegar a explorar cualquier parte del riñón, y realizar su tratamiento. Todo ello se realiza a través de la introducción de un endoscopio flexible que permite por vía transuretral y transureteral alcanzar las cavidades renales para su exploración y tratamiento: esta técnica se denomina cirugía renal retrógrada endoscópica (CRRE).



Figura 1.- Imagen comparativa de las cicatrices de una lumbotomía, de una nefrolitotomía percutánea (NLP), o de una cirugía renal retrógrada endoscópica sin cicatrices



Figura 2.- Nuevo ureteroscopio flexible digital URF-V de Olympus



Figura 3.-Imagen comparativa entre la ureteroscopia flexible de fibra óptica y la imagen digital



Figura 4.- Vainas de acceso ureteral transuretral retrógrado, que permiten trabajar con buena visión, baja presión intrarenal, favoreciendo la entrada y salida hasta el riñón desde el exterior. Cestillos de pequeño tamaño (1.3 Fch) de nitinol y sin punta

Los uretero-renoscopios flexibles comienzan su desarrollo a partir de 1990² pero no acabaron de afianzarse debido a la mala visión o su alto índice de rotura, y a su elevado coste, quedando relegados fundamentalmente para el diagnóstico de la patología renal. En los últimos años resurge con fuerza la ureterorenoscopia flexible no sólo en el diagnóstico, sino en el tratamiento de la patología renal; los cambios que han favorecido este desarrollo han sido la miniaturización de los endoscopios hasta calibres de 7.5 Fch, y sobre todo, la colocación de un chip en la punta (CCD): ello ha supuesto una verdadera revolución en la ureterorenoscopia, pues ha permitido mejor nitidez y amplificación de imagen, con lo que se consigue vencer los defectos más importantes de los antiguos fibroscopios (Figs. 2, 3), naciendo una nueva generación de video-ureteronefroskopios flexibles digitales³.

Paralelamente a estas innovaciones, se ha desarrollado numeroso material instrumental de pequeño calibre, permitiendo su introducción por canales de trabajo de bajo calibre sin restar calidad a la visión global; entre este material, hay que destacar las vainas de acceso ureteral, los cestillos sin punta de nitinol, o las guías hidrofílicas (Figura 4). Otro aspecto que ha favorecido mucho el desarrollo de la CRRE es la aplicación del láser de Holmium como fuente de energía para la rotura de los cálculos; su rápida absorción en agua (3 mm), y su escasa penetrancia tisular (0,4 mm) lo convierte en un instrumento muy seguro y eficaz en la fragmentación litiasica de cualquier composición; además sus características de flexibilidad, y su progresiva miniaturización hasta diámetros de 170-200 micras permiten su introducción por

Edad media	47,5 años
Sexo	7 hombres / 8 mujeres
Litotricia extracorpórea previa	9 (53%)
Cirugía renal previa	2 (12%)
Monorrenos	2 /12%)
Número litiasis (única/múltiple)	13 únicas (81.2%)/ 3 múltiples (18.8%)
Uni/Bilateral	13 uni (86.6%)/2 bilateral (13.3%)
Localización	6 Cáliz Inferior (37%) 5 Pelvis Renal (31%) 4 Cáliz Medio (25%) 2 Cáliz superior (13%)
Tamaño medio	14 mm

Tabla 1.- Características epidemiológicas, y clínicas de los casos tratados



Figura 5.- Entrada en cáliz renal e inicio de fragmentación con láser de Holmium con fibra de 270 micras

canales de trabajo de muy pequeño diámetro, consiguiendo mantener una gran nitidez en la visión para completar la fragmentación de los cálculos, incluso en el interior de cavidades renales más cerradas, como los cálices renales (Figura 5).

En resumen, toda esta tecnología permite actualmente el diagnóstico y tratamiento de la patología de la vía urinaria superior, fundamentalmente la litiasis renal, pero también otras menos frecuentes como los tumores de vía urinaria superior, los divertículos calicilares o las estenosis pielo-ureterales. Es una técnica en constante desarrollo, y que va ampliando sus posibilidades e indicaciones día a día.

A continuación expondremos nuestra experiencia inicial con esta técnica, fundamentalmente para el tratamiento de la litiasis renal. Con su puesta en marcha pretendemos beneficiar a los pacientes de la última tecnología existente, realizando una cirugía renal compleja y sin incisiones cutáneas; todo ello se traducirá en menos dolor, menor estancia hospitalaria, una pronta recuperación para reanudar su actividad diaria habitual, y por lo tanto, una mejora importante en la calidad de vida.

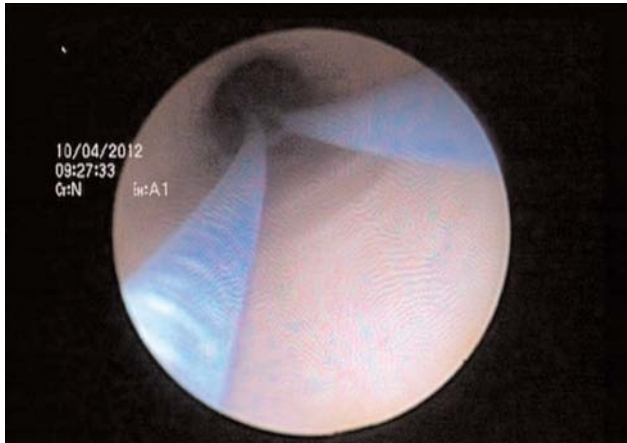


Figura 6.- Ascenso del ureteroscopio rígido a través del uréter y sobre dos guías para dilatación controlada de uréter

Material y Métodos/Técnica endoscópica

En el periodo de diciembre de 2011 a abril de 2012 hemos realizado 17 cirugías retrógradas renales endoscópicas (CRRE) sobre 15 pacientes (en dos casos fue bilateral). Las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes están detalladas en la Tabla 1. Las cirugías han sido realizadas con ureterorenoscopia rígida de Wolf calibre 9.5 Fch y video-uretero-renoscopia flexible Olympus 10.5 Fch. Las vainas de acceso ureteral empleadas han sido navegador 11-13 Fch, y 12-14 Fch (Cook y Coloplast). Los cestillos utilizados han sido desde 1.3 Fch hasta 2.2 Fch de varias marcas registradas (Cook, Boston Scientific).

La técnica se realiza siempre por vía transuretral, bajo anestesia epidural, o mascarilla-sedación, y ocasionalmente con anestesia general. Se introduce primero con ureterorenoscopia rígida una guía de seguridad (0,035 Fh) por meato ureteral hasta el riñón bajo control radioscópico; posteriormente se coloca una segunda guía de seguridad que permite el ascenso progresivo del ureteroscopio rígido hasta el riñón. Ello permite una “dilatación controlada del uréter” para posteriormente colocar una vaina de acceso ureteral, que permite la entrada sin fricción del video-ureterorenoscopia flexible (Figura 6).

Posteriormente se introduce sobre una de las guías una vaina de acceso ureteral, permitiendo una entrada directa hasta riñón; estas vainas de acceso ureteral (Figura 4) protegen al endoscopido de fricciones. Y permiten trabajar con una alta presión intrarenal para tener buena visión sin dañar el riñón, ya que a su vez

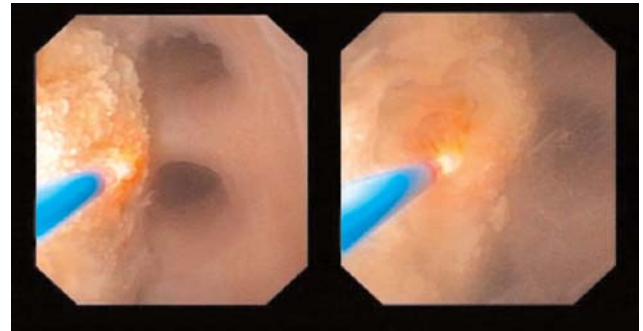


Figura 7.- Aplicación de la fibra de láser de Holmium a litiasis de 2 cm en pelvis renal, e inicio de fragmentación de la misma. Al fondo de la imagen se ven los orificios caliculares superiores renales

permiten el drenaje del líquido de perfusión; posteriormente se introduce la fibra de láser por el canal de trabajo y se realiza la fragmentación progresiva de la litiasis, y la extracción posterior de los fragmentos mayores (Figura 7). Al finalizar el procedimiento se deja un catéter JJ renovesical, que es retirado de forma ambulatoria en dos semanas.

La mayoría de los casos fueron diagnosticados de litiasis renal (16 casos) y un caso de estenosis de la unión pieloureteral. La indicación quirúrgica más frecuente fue dolor cólico en 15 pacientes (88%), infección urinaria en cuatro (23%), e insuficiencia renal en otros cuatro (23%).

Las características de las litiasis renales están detalladas en la Tabla 1. En la mayoría de los casos la litiasis tratada fue única, de localización calicular inferior y en pelvis; el tamaño medio fue de 14 mm. En dos casos el procedimiento se realizó en el mismo acto de forma bilateral sobre ambos riñones.

Los paciente son controlados a la semana del alta de forma ambulatoria con una ecografía que es realizada en la misma consulta; a las tres semanas se les realiza una segunda visita con RX abdomen, cultivo de orina y nueva Ecografía, y a los dos meses la última revisión ambulatoria con nueva RX simple de abdomen y con ecografía; posteriormente, se citan para revisiones anuales.

Se considera éxito de la cirugía cuando en el control de los dos meses por RX simple de abdomen y Ecografía renal no se objetivan fragmentos litiasicos, o cuando los que se observan son < a 4 mm, considerados como clínicamente insignificantes.

Resultados

Hemos realizado 17 CRRE sobre 15 pacientes, en dos casos se operaron ambos riñones con éxito y sin complicaciones. El tiempo medio quirúrgico fue de 80 minutos por procedimiento.

El tiempo medio de seguimiento desde la realización del procedimiento hasta la última visita ha sido de dos meses.

El éxito global de la cirugía ha sido del 94% (16 de 17 casos); el 65% de los pacientes estaban limpios de fragmentos (11 de 17), más 29% (cinco casos) con fragmentos < 4 mm, clínicamente insignificantes (controlados con Rx simple de abdomen y ecografía renal).

La estancia hospitalaria ha sido inferior a 1,5 días (I.C 95%: 1-2). Las complicaciones postoperatorias inmediatas han sido en tres casos hematuria aislada que no ha precisado transfusión y que no ha prolongado estancia postoperatoria; también un caso urosepsis, con buena respuesta clínica y sin secuelas, que prolongó estancia hospitalaria a seis días. Las complicaciones tardías han sido muy bajas, sólo un paciente motivó reingreso por molestias en relación al catéter JJ renovesical. Ningún paciente ha tenido complicaciones que hayan requerido ningún segundo tratamiento ni maniobra quirúrgica.

Discusión

La litotricia extracorpórea por ondas de choque (LEOC) y la Nefrolitotomía percutánea (NLP) son las técnicas de elección para la litiasis renal < y > a 2 cm, respectivamente, según las últimas guías europeas en el manejo de la litiasis renal actualizadas en Marzo de 2011⁴; la CRRE es contemplada sólo cuando han fracasado las dos técnicas anteriores (grado A de recomendación), obteniendo tasas de limpieza de litiasis de 50-80% en litiasis < a 1,5 cm, aunque también pueden tratarse litiasis de mayor tamaño; estas guías apuntan a que la CRRE podría ser considerada tratamiento de primer orden en los casos de litiasis en cáliz inferior, debido a los malos resultados de la LEOC; la CRRE también puede considerarse tratamiento de primera línea en aquellos casos en que esté contraindicada la LEOC (trastornos de coagulación, embarazo, obesidad) (Nivel 2-3, grado B de recomendación)⁴. Otro aspecto a tener en cuenta y que no contemplan las guías es la preferencia del paciente y

sus condicionantes particulares, ya que esta técnica es resolutoria a más corto plazo que la LEOC, y esa circunstancia puede ser de especial interés para determinados enfermos; de hecho, ésta ha sido una de nuestras indicaciones tras exponer a los enfermos esta posibilidad.

Pocos estudios han comparado directamente la eficacia de la LEOC, con la NLP, y con la CRRE. La mayoría de autores están de acuerdo en que la eficacia de la LEOC y la CRRE para cálculos < 2 cm es muy similar; y cuando se comparan la CRRE con la NLP para el tratamiento de cálculos entre 2-3 cm se objetiva que la CRRE tiene tasas inferiores de complicaciones y estancia hospitalaria, con una eficacia similar^{5 y 6}.

Las series iniciales de ureterorenoscopia flexible para el tratamiento de la litiasis renal fueron sobre litiasis < a 1,5 cm y en cáliz inferior, con unos resultados buenos cuando se comparaban con la litotricia extracorpórea, de hasta el 94% de enfermos libres de litiasis en la serie de inicial de Grasso y Pearle^{7 y 8}. Posteriormente, los trabajos de Wong establecieron que el tamaño de 1,5 cm es límite para el tratamiento con CRRE sobre cáliz inferior⁹. Podemos observar que en nuestra serie, con menor número de casos que estas anteriores, y con un tamaño medio similar de 14 mm, obtenemos unos resultados de tasas libres de litiasis (< 4 mm) del 94%, muy similares a las descritas con anterioridad (Figura 8); estos mismos resultados han obtenido otras series españolas más amplias que la nuestra¹⁰.

En estos últimos años, paralelo a la mejora progresiva de los ureteroscopios, y con experiencia previa acumulada, se van abriendo nuevas fronteras y encontramos los trabajos de Breda que amplían las indicaciones de esta técnica para el tratamiento de litiasis renales de incluso hasta 4 cm.¹¹ En las series de tratamientos de litiasis 2-4 cm los resultados de la CRRE son algo inferiores a la NLP, con tasas libres de litiasis del 50- 73% en un solo procedimiento de CRRE frente a NLP, del 91%; y se incide nuevamente en que la ventaja más importante de la CRRE sobre NLP es la menor tasa de transfusión, complicaciones anestésicas, estancia hospitalaria y requerimientos analgésicos. Resulta interesante observar cómo al repetir el procedimiento de CRRE, se alcanzan tasas libres de litiasis similares a la NLP en un solo procedimiento, con cifras de 88-94%^{12, 14} (Figuras 9 y 10) para litiasis de 2-4 cm; una posible



Figura 8.- Control por escopia de caso aportado en nuestra serie de fragmentación progresiva de litiasis calicilar superior de 2 cm de tamaño

solución a este problema la presenta Amón y cols, en un estudio donde describe una cirugía combinada con una vaina percutánea de pequeño calibre que permite extraer fragmentos más grandes¹⁵ En nuestra serie, debido a que se trata de una serie inicial, el tamaño medio de los cálculos es de 14 mm, aunque los tres casos que hemos realizado sobre litiasis de mayor tamaño (15,20 y 25 mm, respectivamente) han resultado exitosos, con 100% de resolución. Por todo ello estamos de acuerdo en que parece factible abordar litiasis renales > 2 cm con altas probabilidades de éxito.

La indicación más frecuente para realizar CRRE ha sido en nuestra serie los casos tratados previamente con LEOC sin éxito, constituyendo más del 50% de nuestras indicaciones; de ello, podemos deducir que los casos en que la LEOC tiene más posibilidades de fallar, como son la obesidad, la litiasis múltiple y la bilateralidad, podrían constituir indicaciones electivas de esta técnica; distintos estudios han demostrado que en estos casos resulta seguro y eficaz realizar CRRE con el debido consentimiento informado previo de los pacientes¹⁶⁻²⁰; de hecho hemos realizado dos casos de bilateralidad, dos de litiasis múltiple y un caso de obesidad, resultando los mismos exitosos, confirmando los buenos resultados de series más amplias. Posiblemente sea en estas indicaciones (obesidad, litiasis bilateral y múltiple) donde la CRRE se demuestre como más costo-efectiva, ya que una de las críticas mayores que ha recibido es que es más cara que la LEOC²¹.

Conclusiones

- La CRRE es una técnica mínimamente invasiva, con corta estancia hospitalaria, segura y eficaz en el tratamiento de la litiasis renal.
- La CRRE debe considerarse como una alternativa

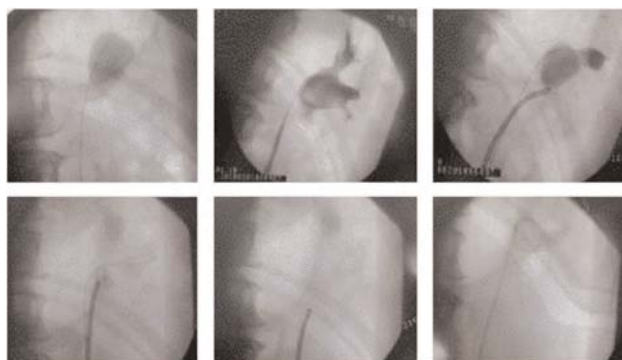


Figura 9.- Control por escopia de tratamiento mediante CRRE de litiasis piélica 4-5 cm quedando limpia de fragmentos (12)

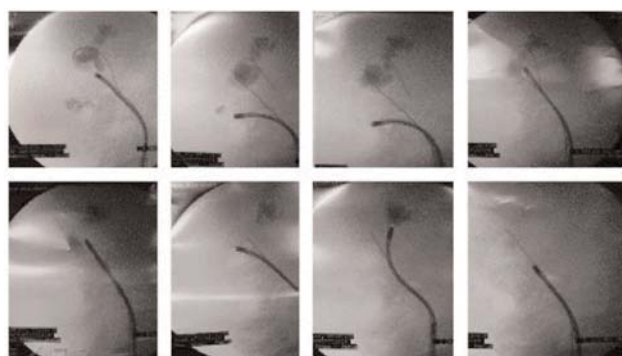


Figura 10.- Tratamiento mediante CRRE de litiasis coraliforme múltiple renal derecha (12)

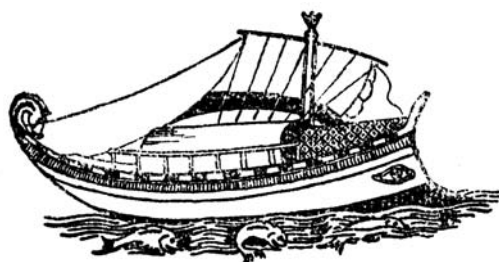
eficaz en el tratamiento de litiasis renal inferior a 2 cm, sobre todo cuando está localizada en cáliz inferior. Actualmente está en desarrollo el tratamiento de las litiasis renales de mayor tamaño, aunque las series analizadas de reciente aparición parecen indicar buenos resultados.

- La CRRE tiene especiales indicaciones como son obesidad, litiasis renal múltiple, bilateralidad, trastornos de la coagulación, y preferencia del paciente.

Bibliografía

1. Resorlu B, Oguz U, Resorlu B. L. The impact of pelvicaliceal anatomy on the success of retrograde intrarenal surgery in patients with lower pole renal stones. Resorlu B, Oguz U, Resorlu B. L. Urology 2012, 79 (1): 61-6.
2. Fuchs AM, Fuchs GJ. Retrograde intrarenal surgery for calculus disease: new minimally invasive treatment approach. J Endourol 1990, 4:337-341.
3. Ziberman D. E, Lipkin M. E, Ferrandino, M. N y cols. The digital flexible ureteroscope: in vitro assessment of optical characteristics. J Endourol 2011; 25; (3): 519-522.

4. Turk C, Knoll T, Petrik A, Sarika K, Straub M, Seitz C Guidelines on urolithiasis. European Association of Urolog, 2011.
5. Bozkurt OF, Resorlu B, Yildiz Y y cols. Retrograde intrarenal surgery versus percutaneous nephrolithotomy in the management of lower-pole renal stone with diameter 15 to 20 mm. *J Endourol* 2011, 25 (7): 1131-5.
6. Sabnis RB, Jagtap J and Desai M. Treating renal calculi 1-2 cm in diameter with minipercutaneous or retrograde intrarenal surgery: a prospective comparative study. *BJU Int* 2012, doi: 10.1111/j.1464-410X.2012.11089.x. [Epub ahead of print].
7. Grasso M, Ficazzola M. Retrograde ureteropyeloscopy for lower pole caliceal calculi. *J Urol* 1999, 162:1904-1908.
8. Pearle MS, Lingeman JE, Leveille R y cols. Prospective randomized trial comparing shock wave lithotripsy and ureteroscopy for cogger pole caliceal calculi 1 cm or less. *J Urol* 2008; 179 (Suppl 5): S69-73.
9. Wong M. Uteroscopy is the ideal choice to manage a 1,5 cm lower pole renal stone. *J Endourol* 2008, 22: 1845.
10. Cansino J. R, Reinoso J, López D, y cols Ureterorenoscopia flexible, técnica y resultados. *Arch Esp Urol* 2010; 63 (10): 862-870.
11. Breda A, Ogunyemi O, Leppert JT, y cols. Flexible ureteroscopy and laser lithotripsy for single intrarenal stones 2 cm or greater, is this the new frontier ? *J Urol* 2007, 179: 981-4.
12. Al-Qahtani S, Gil-deiz-de-medina S and Traxer O.Predictors of clinical outcome of flexible ureterorenoscopy with Holmium laser for renal stone greater > 2 cm. *Advances in Urology* 2012, doi:10.1155/2012/543537. [Epub ahead of print]
13. Akman T, Binbay M, Ugurlu M y cols.Comparation of percutaneous nephrolithotomy and retrograde flexible nephrolithotripsy for the management of 2-4 cm renal stones: a matched pair analysis. *BJU Int* 2012, 109 (9): 1384-9.
14. Miralles J, Palmero J.L, Nuño de la Rosa I .Resultados del tratamiento de litiasis renal > de 2 cm con cirugía retrógrada intrarenal. Abstract. Presentado en la XXIII Reunión de robótica, Laparoscopia y Endourología de la Asociación Española de Urología, Valladolid, 8 y 9 de Marzo de 2012.
15. Amón J, Cepeda M, Conde C Retrograde intrarenal surgery (RIRS). Technical complement for cases of acute litiasis. *Act Urol Esp* 2011, 35 (2): 111-114.
16. Chung SY, Chon CH, Ng CS y cols. Simultaneous bilateral retrograde intrarenal surgery for stone disease in patients with significant comorbidities. *J Endourol.* 2006 Oct;20(10):761-5.
17. Jung H, Norby B, Osther PJ. Retrograde intrarenal stone surgery for extracorporeal shock-wave lithotripsy-resistant kidney stones. *Scand J Urol Nephrol.* 2006;40(5):380-4.
18. Breda A, Ogunyemi O, Leppert JT, y cols. Flexible ureteroscopy and laser lithotripsy for multiple unilateral intrarenal Stones. *Eur Urol* 2009, 55 (5): 1190-6.
19. Aboumarzouk OM, Somani B, Monga M. Safety and efficacy of ureteroscopic lithotripsy for stones disease in obese patients: a systematic review of the litetature. *BJU Int* 2012, Apr 3. doi: 10.1111/j.1464-410X.2012.11086.x. [Epub ahead of print].
20. Herrera-González G, Netsch C, Oberhagemann K y cols. Effectiveness of single flexible ureteroscopy for multiple renal calculi. *J Endourol* 2011, 25 (3):431-5.
- 21.Koo V, Young M, Thompson T y cols. Cost-effectiveness and efficiency of shockwave lithotripsy versus flexible ureteroscopic holmium:yttrium-aluminium laser lithotripsy in the treatment of lower pole renal calculi. *BJU Int* 2011, 108 (11): 1913-16.



Estudio de los indicadores medioambientales atmosféricos y sus implicaciones en la salud pública en la comunidad autónoma de las Islas Baleares

G. Montesino Peña, M. T. Frejo Moya

Universidad Complutense de Madrid

Resumen

La política tanto de la Unión Europea como de la Organización Mundial de la Salud en materia de Salud Ambiental basa sus directrices en la prevención de las enfermedades y en la creación de entornos saludables, tomando como referencia los riesgos y efectos sobre la salud humana, estableciendo distintos indicadores con el fin de corregir los niveles de contaminación. Estos factores representan, el medio que habitamos, donde trabajamos, los cambios naturales o artificiales que ese lugar manifiesta y la contaminación producida por el mismo ser humano a ese medio. Con el objetivo de reducir ese impacto, hemos estudiado las distintos tipos de enfermedades causadas por el impacto medioambiental en las Islas Baleares

Palabras Clave: Salud ambiental, enfermedades ambientales, indicadores ambientales.

Abstract

The policies are analyzed both of the European Union and of the World Health Organization by the aim to establish indicators for correction levels of pollution. Environmental Health bases its guidelines on preventing disease and creating health-supportive environments. It concerned with the risks and effects on human health represent the means living and where you work, natural or artificial changes to the site represents and pollution caused by human beings themselves to that medium. In order to reduce this impact, we have studied the different kind of diseases caused by environmental impact in the Balearic Islands

Key words: Environmental health, environmental diseases, environmental indicators.

Correspondencia

M^a Teresa Frejo

Dpto. de Toxicología y Farmacología.

Facultad de Veterinaria. Universidad Complutense de Madrid

Avda. Puerta de Hierro s/n - 28040 - Madrid

Introducción

El medio ambiente influye de manera muy directa en la salud de las personas a lo largo de toda su vida siendo especialmente vulnerable durante el periodo prenatal, la infancia y la adolescencia. En dichas etapas se incrementa tanto el crecimiento como el desarrollo físico y mental con dependencia casi total de los adultos, por lo cual el ambiente que los rodea no sólo influye de manera decisiva sobre su estado de salud, su bienestar y su futuro, sino que puede llegar a determinar la supervivencia.

Se entiende por medio ambiente el conjunto de condiciones físicas, químicas, biológicas, sociales, culturales y económicas con las que interactúan los seres humanos. Actualmente el cambio del entorno es constante, el crecimiento poblacional y la inevitable urbanización e industrialización de hábitats naturales, hace que cada vez sean más las personas que no tienen capacidad de reaccionar frente a los efectos negativos del medio ambiente y sobre las que caen, por lo tanto, sus mayores consecuencias.

Es por ello que las medidas de higiene y salud pública pueden tener una influencia más importante sobre la salud de las poblaciones que las acciones específicamente médicas.

Objetivos del presente estudio

Este estudio sobre medio ambiente y salud tiene como objetivo facilitar información precisa sobre la situación actual de las Islas Baleares en esta materia, incluyendo datos de los distintos indicadores medioambientales atmosféricos, y datos sobre enfermedades respiratorias de la población balear, con el fin de determinar qué implicaciones sanitarias pueden tener los distintos parámetros medioambientales sobre la Salud Pública. Para ello se hemos seleccionado los indicadores más relevantes entre los propuestos tanto por la Unión Europea como por la Organización Mundial de la Salud.

Indicadores ambientales en la comunidad autónoma de las Islas Baleares

La Comunidad Autónoma de las Islas Baleares cuenta con una superficie total de 4.992 km², y una longitud de costa de 1.428 km. Está integrada por cuatro islas principales (Mallorca, Menorca, Ibiza y Formentera) y tres menores (Cabrera, Conillera y Dragonera) y diversos islotes. Su capital está situada en Palma de Mallorca y cuenta con un total de 67 municipios. En el año 2010 su población se estimó en 1.106.049 de habitantes con una densidad de población de 221,6 habitantes/km², habiendo experimentado un incremento de población entre los años 2000 al 2010 del 30,8%.

I. Niveles de contaminación atmosférica

La contaminación del aire es, en la actualidad, una amenaza a la salud pública en Europa, a pesar de las normas cada vez más severas en materia de emisiones, el mayor control de los niveles de contaminación del aire y los avances tecnológicos en las empresas y en los vehículos. Según la Estrategia temática de la contaminación atmosférica de la Unión Europea (UE, 2006) la contaminación por partículas PM 2,5 causa en Europa 350.000 muertes prematuras al año, de las que 16.000 corresponden a España. Se calcula que en el año 2000, la exposición a las partículas disminuyó en nueve meses la esperanza de vida por persona en la Unión Europea. Ello equivale a la pérdida de aproximadamente 3, millones de años de vida o a 348.000 muertes prematuras anuales. Además, se produjeron unos 21.400 casos de muertes prematuras debidas al

ozono. Como resultado de la aplicación de la nueva política sobre contaminación del aire por partículas en suspensión se esperan obtener considerables progresos entre la fecha actual y el año 2020. Concretamente, se espera situar la reducción media de la esperanza de vida en torno a cinco meses y medio en lugar de los nueve del año 2000. Se calcula que en un escenario tendencial los costes derivados de los daños sobre la salud ascenderán en 2020 a una cantidad situada entre 189.000 y 609.000 millones de euros.

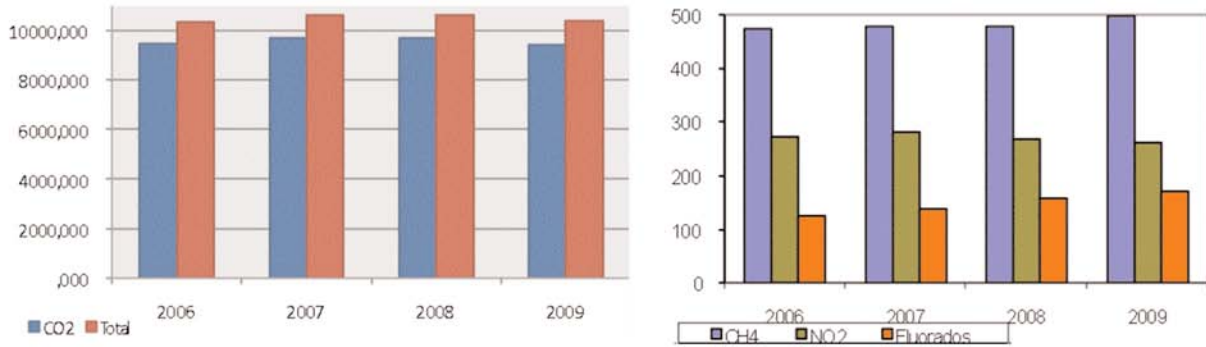
En la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares la red de control de la calidad del aire consta de 19 estaciones, de las cuales 11 están en Mallorca, tres en Menorca, cuatro en Ibiza y una itinerante. Su ubicación y los parámetros que miden dependen del objetivo concreto de su instalación. Toda la red intenta controlar los diferentes factores que más afectan a la calidad del aire en las islas. Los datos se han obtenido de la Sección de Atmósfera de la Consejería de Medio Ambiente y Movilidad y del Banco Público de Indicadores Ambientales del Ministerio de Medio Ambiente y Medio Rural y Marino

Con respecto a la calidad del aire vamos a revisar los resultados de los siguientes parámetros:

- a) Gases con efecto invernadero (GEI).
- b) Emisiones agregadas de sustancias acidificantes y eutrofizantes (SO₂, NO_x y NH₃).
- c) Emisiones de partículas PM 2,5 y PM 10.
- d) Contaminación por precursores del ozono troposférico.

II. Gases con efecto invernadero (GEI)

Este indicador presenta las emisiones totales de los seis gases principales que contribuyen al efecto invernadero (CO₂, CH₄, N₂O, HFCs, PFCs y SF₆), expresadas de forma conjunta como CO₂ equivalente. Cada compuesto tiene un determinado efecto invernadero, dependiendo de su estructura y composición por lo que se ha definido como unidad de calentamiento el que produce una molécula de CO₂, que es el gas de efecto invernadero (GEI) más abundante. La unidad resultado es equivalente de CO₂ (en cuanto su potencial de calentamiento). Las emisiones ligadas a la generación de energía, especialmente el CO₂, aún se van incrementando en 2008. El resto de emisiones de GEI muestran estabilización (N₂O) o incremento (CH₄ y Fluorados), pero el CO₂ es el parámetro más importante (Figura 1).



Gráfica 2.- Evolución de las emisiones de CO₂, CH₄, N₂O y compuestos fluorados (kt equivalentes de CO₂) y Evolución de las emisiones de CO₂ frente al valor total de GEI en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares entre los años 2006 al 2009

En todo caso, esta pequeña disminución en 2009, causada en gran medida por la crisis económica, no oculta el hecho de que el nivel de emisiones de GEI en las Islas Baleares está muy por encima de los límites fijados en el Protocolo de Kioto, superando en más de un 70% los límites de este protocolo.

III. Emisiones agregadas de sustancias acidificantes y eutrofizantes

Las emisiones de sustancias acidificantes y eutrofizantes se basan en los niveles de tres compuestos, los óxidos de nitrógeno, amoníaco y dióxido de azufre. Los óxidos de nitrógeno se originan sobre todo en la combustión de combustible en los vehículos. El punto más delicado está situado en el centro de Palma. La estación de la calle Foners presentó valores de óxido de nitrógeno hasta los 53 µgramos/m³, superando el límite permitido el año 2006. Desde ese momento los valores han ido disminuyendo (Gráfica 2). Sin embargo en 2008 se produjeron 14 superaciones puntuales de los niveles de control. En el año 2009 los valores no han superado los 37 µgramos/m³, cuando el máximo permitido es de 40. Las lluvias de los últimos años seguramente han ayudado a esta reducción. Debido a las superaciones de 2006 y 2007 se ha elaborado un Plan de Mejora de Calidad del Aire de Palma, a finales del año 2008. Sin embargo durante el año 2010 el valor anual en Palma ha sido de 42 µg/m³, ligeramente superior al permitido.

Las emisiones de SO₂ (dióxido de azufre) se originan sobre todo en la producción de energía en las centrales que queman carbón o gasóleo. En las Islas Baleares los principales focos de emisión de referencia son las centrales de producción de energía eléctrica y la actividad portuaria. La tendencia general es muy buena y va disminuyendo progresivamente ya que las centrales cada vez limpian mejor las emisio-

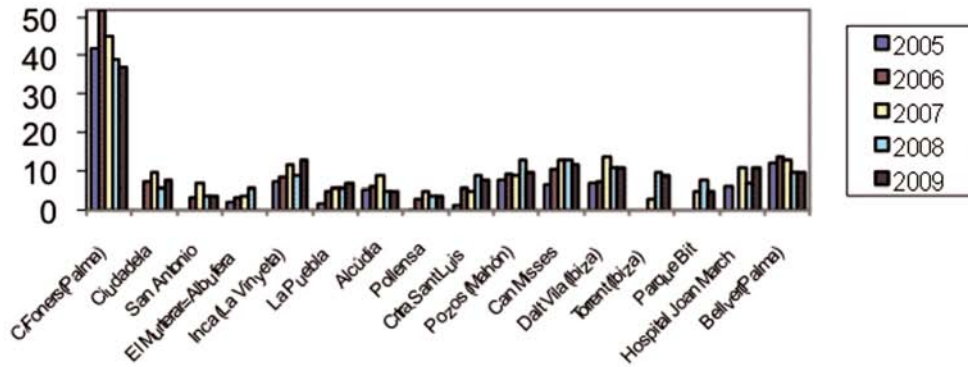
nes. Además, algunas empiezan a usar gas natural, menos contaminante. Por otra parte, la predisposición en estos dos últimos años es a consumir menos energía, debido a la crisis económica y ello se refleja en una merma de las emisiones.

Con respecto a las emisiones de NH₃, en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares, la producción está ligada a las actividades agrícolas, al tratamiento de residuos y en menor medida a las actividades industriales. Aunque la legislación actual no fija ningún valor límite, se han tenido en cuenta las indicaciones de la OMS, y en ningún momento se han sobrepasado los límites fijados por la misma de 270 µg/m³ como valor límite diario y 8 µg/m³ como valor medio anual.

IV. Emisiones de partículas totales suspendidas PM 2,5 y PM 10.

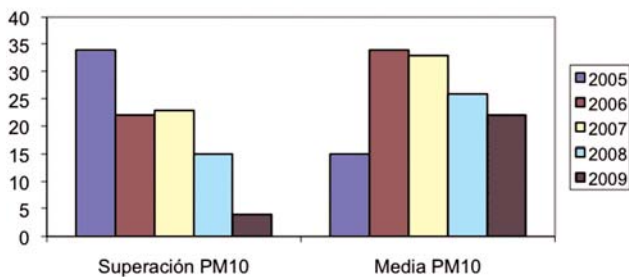
Uno de los principales agentes determinantes de la calidad del aire, en áreas urbanas, son las partículas sólidas suspendidas, comúnmente denominadas TSP (Partículas Totales Suspendidas). Las TSP se dividen de acuerdo a su tamaño en partículas menores o iguales a 10 µm (PM10) y las menores a 2,5 µm (PM_{2,5}).

La mayoría de las fuentes antropogénicas de partículas finas involucran procesos metalúrgicos a altas temperaturas, así como procesos de combustión, ya sea de papel, madera, carbón y otros hidrocarburos. Dado que la combustión no es 100% eficiente, los fragmentos no quemados del material combustible que se evaporan forman parte del humo que se desprende durante y después de la combustión. En este sentido, las fuentes de partículas en ambientes urbanos pueden ser automóviles, autobuses, barcos, camiones de carga y equipo de construcción, así como hornos, plantas generadoras de energía e industrias.



Gráfica 3.- Evolución de las emisiones de NO₂ en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares entre los años 2005 al 2009.

El origen de las partículas en suspensión con tamaño menor de 10 µm es mayoritariamente antropogénico causados por la combustión de combustibles fósiles, tanto de centrales térmicas como, especialmente, de vehículos pero hay que destacar que no toda la contaminación proviene de las actividades humanas, ya que las partículas en suspensión también pueden estar causadas por la llegada de polvo sahariño. Hay que destacar los valores elevados de partículas en suspensión (PM10). Sin embargo, se observa una tendencia progresiva hacia la disminución. Hay que destacar que la zona más conflictiva es el centro de Palma con superaciones por encima de los valores permitidos de 40 µg/m³, aunque la media anual esta dentro de los valores recomendados (Gráfica 3).



Gráfica 4.- Numero de superaciones y media anual de las partículas PM10 en la estación de C/Foners, Palma de Mallorca

Las partículas en suspensión con tamaño menor de 2,5 µm tienen su origen principalmente en actividades de origen antropogénico. Estas partículas al tener menor tamaño entran directamente en el tracto respiratorio, atravesando los alvéolos pulmonares y llegando al torrente sanguíneo, siendo un medio de transporte para distintos contaminantes tales como hidrocarburos aromáticos policíclicos y metales pesados. En general la calidad del aire con respecto a

este parámetro puede ser calificada como buena en la Isla de Mallorca y como muy buena en la Sierra de Tramontana, sin embargo no se ha podido disponer de los datos de las islas de Menorca, Ibiza y Formentera.

V. Contaminación por precursores del ozono troposférico

El ozono se forma como contaminante secundario por la acción de la radiación solar y la temperatura sobre tres contaminantes primarios que actúan como precursores (óxidos de nitrógeno (NOx), hidrocarburos y otros compuestos orgánicos volátiles (COV)), los cuales reaccionan químicamente con el oxígeno y forman el ozono. Por su origen fotoquímico, el ozono muestra una variabilidad estacional mayor que otros contaminantes produciendo valores máximos durante la primavera y el verano que coinciden con el mayor número de horas solares. Los valores son elevados en las afueras de las ciudades y varían mucho. La actual legislación fija un valor objetivo octohorario (medias horarias de concentraciones durante ocho horas consecutivas) para la protección de la salud humana de 120 microg/m³, estando permitidas 25 superaciones anuales. Todas las estaciones, excepto la de C / Foners en Palma, han alcanzado superaciones del valor objetivo octohorario, siendo en Dalt Vila (Ibiza) donde el número de superaciones ha sido más alto con 39 superaciones durante el año 2009. Sin embargo, este valor es habitual en zonas con alta intensidad de radiación solar. Durante el año 2009 y por primera vez en Baleares se produjo una superación del umbral horario de información a la población (180 microg/m³, según se indica en la legislación vigente) en la estación de Dalt Vila con un valor máximo de 186 microg/m³ el día 12 de septiembre. Entre los días 11 y 12 de septiembre se alcanzaron máximos horarios muy elevados (superiores a 140 microg/m³) en la mayoría de las estaciones de las

Islas Baleares, especialmente en Mallorca e Ibiza.

Después de evaluar los distintos parámetros de calidad del aire en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares podemos observar que existen cuatro problemas fundamentales, los elevados niveles de óxidos de nitrógeno en la ciudad de Palma, los niveles de ozono elevados sobre todo durante los meses de primavera y verano, las partículas en suspensión (PM10) y las concentraciones de gases con efecto invernadero.

Implicaciones para la salud pública de los distintos indicadores medioambientales

Los efectos de la contaminación atmosférica sobre la salud son ampliamente conocidos y dependen principalmente del tipo de contaminantes presentes, de la concentración de los mismos, del tiempo de exposición y de las fluctuaciones temporales en las concentraciones, así como de la sensibilidad de los receptores y las sinergias entre contaminantes. A continuación vamos a exponer los efectos para la salud de los principales contaminantes descritos en este trabajo cuyos niveles han superado los recomendados con el fin de evaluar sus implicaciones para la salud tal y como se indican en la Figura 1.

La exposición crónica al SO₂ y a partículas de sulfatos se ha correlacionado con un mayor número de muertes prematuras asociadas a enfermedades pulmonares y cardiovasculares. El efecto irritativo continuado puede causar una disminución de las funciones respiratorias y el desarrollo de enfermedades como la bronquitis. La exposición a niveles de anhídrido sulfuroso muy altos puede ser letal. La exposición a 100 partes de anhídrido sulfuroso por cada millón de partes de aire (100 ppm) se considera de peligro combustión incompleta de los combustibles a base de hidrocarburos.

El amoníaco (NH₃) además de ser uno de los responsables del problema de la eutrofización, interviene en la formación del ozono troposférico y en la de partículas secundarias. Por lo tanto, conociendo los efectos del ozono troposférico y de las partículas finas, es concluyente que su presencia repercute negativamente en la salud humana

Los óxidos de nitrógeno (NOx) son contaminantes peligrosos para la salud. La mayor parte de los estudios relativos a los efectos de los NOx se han ocupado del NO₂ ya que es el más tóxico. Los efectos pro-

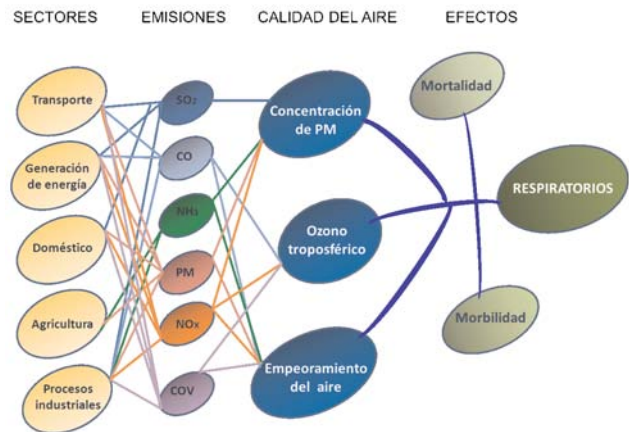


Figura 1.-Interacción entre contaminantes atmosféricos e impactos.

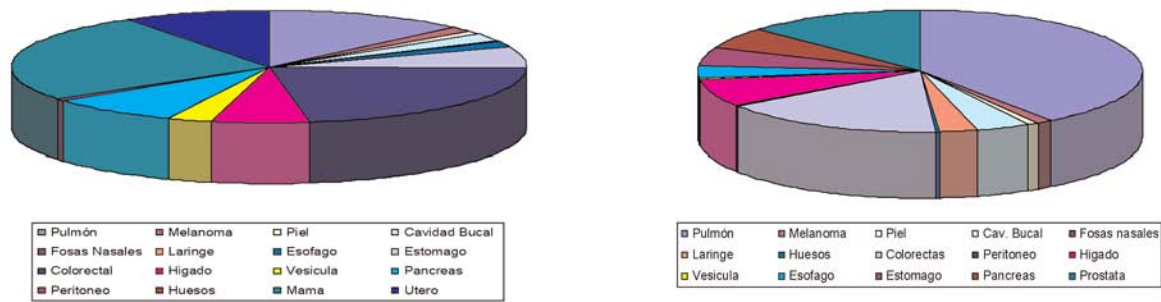
Fuente: Departamento de Medio Ambiente (CAPV 2007).

ducidos por el NO₂ sobre los animales y los seres humanos afectan al tracto respiratorio. Se ha observado que una concentración media de 190 microgramos de NO₂ por m³ de aire, en un 40% del día, aumenta la frecuencia de infecciones de las vías respiratorias en la población expuesta.

Las partículas en suspensión (PTS) son de tamaño suficientemente reducido como para que no ser depositadas rápidamente en el suelo con la lluvia y el viento. Dado su pequeño tamaño al ser respiradas se introducen profundamente en las vías respiratorias. La normativa exige la medición de partículas de menos de 10 micras, dado que estas fracciones son las que presentan una mayor afección a las vías respiratorias. Generan irritación en las mismas, fundamentalmente nariz y garganta, daños en los pulmones, bronquitis y empeoramiento de afecciones pulmonares.

Los compuestos orgánicos volátiles (COV) abarcan un amplio espectro de sustancias (hidrocarburos aromáticos policíclicos, benceno, etc.), y generan diversos efectos sobre la salud. Si bien algunos son relativamente benignos, otros, en concentraciones altas, afectan al sistema respiratorio, pudiendo provocar cáncer y afecciones teratogénicas y mutagénicas.

El ozono troposférico es perjudicial para la salud. Produce efectos adversos en varias partes del sistema respiratorio. Exposiciones de cortos intervalos de tiempo pero de forma prolongada están asociadas con incremento de las funciones respiratorias así como agravamiento de lesiones preexistentes como el asma.



Gráfica 5.-Número de defunciones por localización tumoral en mujeres (izquierda) y en hombres (derecha) en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares para el quinquenio 2002-2006. Datos del Instituto de Salud Carlos III.

En la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares tan ligada al turismo de sol y playa es importante estudiar la importancia de las radiaciones ultravioletas y la incidencia de la aparición de cáncer de piel. Esta ampliamente documentado la relación establecida entre el cáncer de piel y la exposición a radiación ultravioleta (UV). La Agencia Europea de Medio Ambiente ha estimado que aproximadamente el 80-90% de los canceres de piel pueden estar relacionados con la radiación UV. Los factores de riesgo más determinantes para el desarrollo de este tumor son los antecedentes familiares (aproximadamente el 10% de todas las personas con melanoma tienen antecedentes en la familia), la presencia de lesiones benignas múltiples en forma de lunares cutáneos o haber sufrido previamente un melanoma. La inmunosupresión o bajada de defensas, la sensibilidad al sol de cada individuo o la exposición a la radiación ultravioleta de la luz solar, son también factores que influyen.

I. Incidencia de los indicadores medioambientales atmosféricos sobre la Salud Pública de los habitantes de la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares

A la vista de los datos obtenidos comprobamos que el principal sistema orgánico afectado es el sistema pulmonar y quisimos observar si existía una correspondencia con un aumento de enfermedades pulmonares tales como el asma, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica y una mayor incidencia de cáncer de pulmón, así como la incidencia del cáncer de piel. Los datos se han obtenido del órgano de información y estadística sanitaria del Ministerio de Sanidad y Política Social y del Instituto de Salud Carlos III.

Se ha observado en las Islas Baleares un elevado número de casos de cáncer de pulmón, que constituyen un porcentaje del 34,12% del total de tipos de

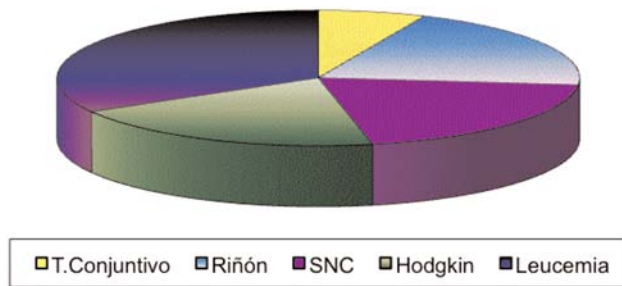
cáncer en el caso de los hombres y del 8,79% en el caso de las mujeres (Gráfica 5). Con respecto a otras enfermedades pulmonares lo más inquietante es que desde el año 1981 se produce un aumento de la mortalidad por tumores en ambos sexos, y por bronquitis, enfisema y asma en los hombres.

La mayoría de estudios y revisiones sugieren que existe un mayor riesgo de cáncer de pulmón (riesgo relativo de 1,3-1,5) en las zonas con niveles elevados de contaminación con respecto a las áreas poco contaminadas. En no fumadores o ex-fumadores de más de 10 años de residencia cerca de carreteras de alta densidad de tráfico o en áreas con niveles de NO² superiores a 30 µg/m³, se ha estimado un riesgo atribuible en torno al 5-7 %. El grado de evidencia con respecto a otros tipos de cánceres es limitado y no permite extraer conclusiones.

En cuanto a la incidencia de cáncer en población infantil, algunos estudios basados en el grado de exposición a contaminantes atmosféricos procedentes de carreteras de alta densidad de tráfico y gasolineras ubicadas cerca de su lugar de residencia, sugieren un incremento de riesgo para leucemias, linfoma de Hodgkin y otros tumores, pero se mantiene un importante grado de incertidumbre.

En Baleares el 50% de las defunciones por tumores en niños menores de 15 años durante el periodo 2002-2006 se deben a la leucemia y en niñas durante el mismo periodo, el 60% se deben a cáncer de Hodgkin (Gráfica 6).

En el caso de otras patologías ligadas con el sistema respiratorio, tales como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica y del asma, observamos con respecto a la primera un descenso en el número de defunciones desde el año 2003 en el que había una tasa de mortalidad por cada 100.000 habitantes de 32,3 hasta



Gráfica 6.- Número de defunciones por tumores en niñas y niños menores de 15 años en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares durante el periodo 2002-2006

el año 2007 en el que dicha tasa disminuyó a 23,8 casos cada 100.000 habitantes.

Con respecto al asma, es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia y adolescencia y su prevalencia está aumentando en la mayoría de países industrializados. Afecta a la calidad de vida de muchos niños y sus familias originando un elevado consumo de recursos sanitarios y un gran impacto social. De hecho, se calcula que el 54% de los 15.500 jóvenes y niños que padecen asma en las Islas Baleares pierden días de clase por culpa de esta patología.

Existen evidencias que permiten afirmar que el asma está determinado genéticamente. Se están realizando numerosos estudios a nivel mundial en el campo genético, algunos de ellos basados en aspectos íntimamente relacionados con el asma, como son la atopia (hiperproducción de IgE específica frente a estímulos ambientales), la hiperreactividad bronquial y la remodelación de la vía aérea.

El desarrollo de IgE específica frente al huevo durante el primer año de vida es un índice predictivo de riesgo de enfermedad atópica, siendo el principal y más precoz marcador serológico de una posterior sensibilización a alérgenos inhalados y del desarrollo de patología alérgica respiratoria. Si la alergia al huevo, además, se asocia a dermatitis atópica, la probabilidad de presentar patología alérgica respiratoria a los 4 años se eleva al 80%.

Los factores desencadenantes del asma los podemos dividir en tres grandes grupos:

- Alergénos: ácaros del polvo doméstico (*Dermatophagoides pteronyssinus* y *farinae*), pólenes (gramíneas, árboles, malezas), alérgenos animales (gato, perro, roedores), hongos, irritantes y humo del tabaco.

- Contaminantes atmosféricos (SO_2 , CO y CO_2 , NO_x , ozono, hidrocarburos, formaldehído, partículas), humo de madera, derivados del radón (aerosoles) Compuestos orgánicos volátiles (olores penetrantes).

- Otros factores: Ejercicio físico, infección respiratoria viral (rinovirus, virus respiratorio sincitial, virus de la gripe), rinitis y sinusitis, reflujo gastroesofágico, cambios atmosféricos (humedad ambiental, aire frío), fármacos (antiinflamatorios no esteroideos (AINES), β -bloqueantes) y alimentos y aditivos (tartracina, sulfitos).

En distintos estudios llevados a cabo en las Islas Baleares se ha observado una prevalencia mayor del asma en poblaciones de niños de 8 a 15 años entre ellos el realizado por el Dr. Román Piñata en el año 2006. Se calcula que actualmente unos 15.500 jóvenes de entre 0 y 14 años sufren esta enfermedad, ya que la incidencia del asma es de un 10,5 por ciento mientras que en el resto de España es del 7,6%. Este es un porcentaje preocupante y hoy en día se están llevando a cabo el Plan de Asma Infantil de las Islas Baleares para intentar paliar esta tendencia.

Conclusiones

El motivo del presente estudio ha sido intentar establecer un vínculo causal entre indicadores ambientales y sus efectos para la Salud Pública en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares, centrándonos exclusivamente en el compartimento atmosférico.

La estrategia europea de salud y medio ambiente insta a los países miembros a integrar los datos para poder evaluar de forma adecuada los efectos que los factores ambientales están produciendo a nivel global, mejorando la cadena de información e integrando los datos existentes para comprender la relación entre fuentes de contaminación, efectos sanitarios y la eficacia y efectividad real de las medidas políticas adoptadas por los distintos gobiernos. En la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares los datos sobre la relación que existe entre los factores medioambientales y la salud son limitados. En nuestro estudio en primer lugar ponemos en evidencia los resultados de los indicadores relacionadas con la calidad del aire, algunos de los cuales (GEI, concentraciones de óxidos de nitrógeno, niveles de ozono, PM_{10} y COV), superan los niveles recomendados por la OMS, en algunos puntos sobre todo de Palma de Mallorca

En segundo lugar hicimos un estudio sobre la incidencia de las enfermedades respiratorias relacionadas con estos parámetros en las Islas Baleares a lo largo de los últimos años, así como los episodios de cáncer en la población de esta comunidad autónoma. Hemos observado un incremento mayor del cáncer de pulmón en hombres que en mujeres, y una tendencia al aumento de mortandad por esta patología. En el caso del cáncer infantil, se ha presentado una mayor tendencia en los niños a padecer leucemia y en las niñas a padecer cáncer de Hodgkin. En cuanto al resto de patologías se ha observado una disminución de la mortandad ligada a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica pero un incremento de los casos de asma infantil.

Sería muy interesante poder determinar si este aumento de enfermedades pulmonares se ha producido en áreas en las cuales ha habido un aumento en las concentraciones de contaminantes ambientales sobre todo en el caso del cáncer infantil ya que distintos estudios concluyen que existe una relación causa-efecto entre la leucemia y el cáncer de Hodgkin y la exposición a contaminantes atmosféricos provenientes de carreteras con alta densidad de tráfico.

Aunque este estudio está basado en datos obtenidos a través de distintas agencias oficiales y no es un estudio de campo, nos permite "a priori" establecer que puede existir una relación causal entre el aumento de patologías respiratorias y la superación de los niveles de determinados contaminantes atmosféricos en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares con el consiguiente peligro que supone para la salud de los habitantes de esta Comunidad Autónoma.

Existe una interacción Ambiente-Salud real en todos los ámbitos de nuestra vida, por lo que sería importante cambiar el espíritu de la política medioambiental actual con la creación de nuevas normativas que no estén encaminadas exclusivamente a la protección medioambiental o a la protección de la salud de forma independiente, sino que su fin sea unir estos dos conceptos en uno solo creando nuevas medidas basadas en la mejora de la salud a través de la una mejor conservación del medio ambiente.

Bibliografía

1 Albertí M, Cabellos A, et. al., M (2010). Conjuntura econòmica de les Illes Balears. Editado por el Govern Illes Balears.

2 Boldo E, Ballester F. (2007). Calidad del Aire en las Ciudades Clave de Sostenibilidad Urbana. Editado por el Observatorio de

la Sostenibilidad en España.

3 Boqué, MA, Escarrer M. (2007). Plan de Asma de las Illes Balears. Gobierno de las Islas Baleares. Editado por la Consejería de Salud y Consumo.

4 Cabanes A, Pérez B, Aragonés, N, Pollán M, López G. (2009). La Situación del Cáncer en España 1975-2006. Editado por el Centro de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III.

5 Chacártégui, G, Llobet, J, Massanet, C, Sastre, J. (2001). Documento Técnico 1. Agenda Local 21. Metodología del Govern de les Illes Balears para la realización de Agendas Locales 21 en municipios de las Islas Baleares. Editado por la Conselleria de Medi Ambient. Direcció General de Residus i Energies Renovables.

6 Chelada C. (2008). Impacto del Ambiente sobre la Salud Infantil. Editado por la Oficina Sanitaria Panamericana. Organización Panamericana de la Salud.

7 Consultation on the Feasibility of Long Term Studies on the Environmental Threats to the Health of Children in Developing Countries. (2004). Long Term Studies on Children's Health and the Environment: Identifying, Assessing and Following up the Effects of Exposure to Environmental Factors. Montreux, Switzerland.

8 Esplugues A, Fernández R, et. al. (2007). Exposición a Contaminantes Atmosféricos durante el Embarazo y Desarrollo Prenatal y Neonatal: Protocolo de Investigación en el Proyecto INMA (Infancia y Medioambiente). Gaceta Sanitaria, Mar-Apr, 21(2). 162-171.

9 Gabinet d'Anàlisi Ambiental i Territorial S.L. (2009). Informe Estado del Medio Ambiente en las Islas Baleares. Actualización de los Datos de los Indicadores para los años 2008-2009. Editado por la Conselleria de Medi Ambient i Mobilitat. Govern de les Illes Balears.

10 Katsouyanni K, (2003). Ambient Air Pollution and Health. British Medical Bulletin. 68: 143-156.

11 López G, Ramis R et. Al. (2006). Atlas Municipal de Mortalidad por Cáncer en España. 1989-1998. Publicado por el Área de Epidemiología Ambiental y Cáncer Centro Nacional de Epidemiología Instituto de Salud Carlos III. Ministerio de Sanidad y Consumo.

12 Peña, F. (2004). Salud Ambiental. Ed. Ciencia SA. Madrid.

13 Prüss-Üstün, A, Corvalán, C. (2006). Ambientes Saludables y Prevención de Enfermedades: Hacia una Estimación de la Carga de Morbilidad atribuible al Medio Ambiente: Resumen de Orientación. Ediciones World Health Organization.

- 14 Salud y Medio Ambiente en la Comunidad del País Vasco. Indicadores 2007. (2008). Editado por el Departamento de Medioambiente y el Departamento de Sanidad. Eusko Jaurlaritz.
- 15 Samet JM, Zeger S, Domicini F, Schwartz J, Dockery DW. (2000). The National Morbidity, Mortality and Air Pollution Study (NMMAPS). Methods and methodological issues. Publicado por el Boston Health Effects Institute.
- 16 Samuels, M. y Zina Bennett, H. Well Body. (1983). Well Earth. Ed. Sierra Club Books, San Francisco.
- 17 Sattertwate D, Hart R, Levy C, Mitlin D, Smit J, y Stephens C. (1996). The Environment for Children. Understanding and acting on the environmental hazards that threaten children and their parents. UNICEF y Earthscan Publications Ltd, London.
- 18 UNICEF- World Health Organization. (2003). The International Network to Promote Household Water Treatment and Safe Storage. Ediciones de la World Health Organization.
- 19 World Health Organization. (2002). Healthy Environments for Children - Initiating an Alliance for Action. Ediciones de la World Health Organization, Geneva.
- 20 World Health Organization. (2002). Transport, Environment and Health. World Health regional publications. European series; No. 89.
- 21 World Health Organization. (2002.) The European Health Report. World Health regional publications, Copenhagen.
- 22 World Health Organization. (2003). Health Aspects of Air Pollution with Particulate Matter, Ozone and Nitrogen Dioxide. World Health regional publications, Copenhagen.
- 23 World Health Organization. (2004). Fourth Ministerial Conference on Environment and Health. World Health regional publications, Copenhagen.
- 24 World Health Organization. (2011). Indoor Air Pollution, Household Energy and Human Health. Fact sheet N°292.



Distribución geográfica e influencia del turismo sobre las paradas cardiacas en Baleares. Estrategia de salud para introducir los desfibriladores

Lorenzo Socias¹, Isabel Ceniceros²

1- Servicio de Medicina intensiva. Hospital son Llàtzer

2- Servicio de Emergencias Médicas 061

Resumen

Introducción: Las paradas cardiorrespiratorias extrahospitalarias (PCREH) son un problema de salud pública. En nuestra Comunidad Autónoma el turismo contribuye a aumentar la población. Los planes de acceso público a la desfibrilación y la instalación de desfibriladores semiautomáticos (DESA) en lugares públicos pueden contribuir a disminuir la mortalidad.

Objetivo: Evaluar la distribución geográfica y la influencia del turismo sobre las PCREH.

Diseño: Estudio de cohortes prospectivo.

Población y ámbito: PCREH de ≥ 14 años atendidos por el 061 durante el bienio 2009-2010, en el territorio de las Islas Baleares

Principales variables de interés: Tiempo respuesta del SEM061, edad, sexo, lugar, municipio, presencia de testigo, utilización DESA, ritmo inicial, recuperación del pulso, sospecha etiológica y muerte.

Resultados: Se estudiaron 542 PCR (34/100.000 habitantes), de los que 63 (11,6 %) fueron dados de alta hospitalaria. La edad media fue 60,48 años, 75,9% varones. En los meses de febrero, junio y agosto ocurrieron más PCR. Excluyendo Palma, Calviá e Ibiza, los municipios costeros representaron el 50% del total de PCREH. El 45,4% ocurrieron en domicilio, el 21,5% vía pública y el 17% lugares turísticos. La PCREH fue presenciada en 76,2%. La mediana del tiempo de respuesta del SEM-061 fue 12 minutos. La desfibrilación se realizó en 32%. El DESA se utilizó en 28,2% y desfibriló en el 50%. Fueron factores pronósticos independientes la edad ($p=0,056$), parada presenciada ($p=0,024$), duración RCP básica < 10 min. ($p=0,057$), duración RCP avanzada < 20 min. ($p=0,001$) y ritmos desfibrilables ($p=0,021$).

Conclusión: Las PCREH ocurren con frecuencia en municipios costeros, en lugares y establecimientos turísticos y durante meses con más afluencia de población turística. En estos lugares debería plantearse la instalación de desfibriladores semiautomáticos.

Palabras clave: parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria, Servicio de Emergencias Médicas, fibrilación ventricular, desfibrilador semiautomático y mortalidad.

Abstract

Introduction: Cardiac arrests (CA) are a public health problem. In our region, tourism is a factor that contributes to increase the population, all along the year, especially in summertime. Strategies of public access to defibrillation bystander and the installation of automated external defibrillators (AED) in public settings may contribute to decrease mortality.

Objective: To assess the geographic distribution and the influence of tourism in CA

Design: Prospective cohort study.

Population and setting: CA in patients over 14 years old attended by emergency-medical-services (EMS) in the period 2009-2010 in the Balearic Islands.

Primary variables of interest: Arrival time of the EMS, age, sex, location, town, witnessed AC, use of AED, initial rhythm, return of spontaneous circulation, suspected etiology and death.

Results: We studied 542 AC (34/100.000 habitants). 63 of them (11.6%) were discharged Hospital. The mean age was 60.5 years (SD15.8). 75.9% were males. February, June and August were the months with more AC. Excluding the towns of Palma, Calviá and Ibiza, the 50% of all CA occurred in coast villages. 45,4% occurred at home, 21.5% street and 17% tourist location. Witnessed AC was present in 76.2%. The median arrival time of the EMS-061 was 12 minutes (SD20.12). Defibrillation was performed in 32%. AED was used in 28.2% and 50% defibrillated. The independent prognostic factors were: age ($p = 0.056$), witnessed AC ($p = 0.024$), bystander CPR < 10 min ($p = 0.057$), EMS_061 CPR < 20 min ($p = 0.001$) and shockable rhythm ($p = 0.021$).

Conclusion: The cardiac arrests occurred frequently in coast and in touristic sites and the months with more tourist population. In these places the installation of AED may contribute to decrease mortality.

Keywords: out-of-hospital cardiac arrest, emergency-medical-services (EMS), ventricular fibrillation, automated external defibrillators (AEDs), mortality.

Correspondencia

Dr. Lorenzo Socias Crespí
Servicio de Medicina Intensiva - Hospital Son Llàtzer.
Carretera Manacor, Km. 4 - 07198. Palma de Mallorca
lsocias@hsl.es

Introducción

Las paradas cardíacas extrahospitalarias son un problema de primera magnitud para la salud pública. Se carece de datos oficiales sobre la incidencia y la supervivencia de las paradas cardíacas extrahospitalarias (PCREH) en España y los estudios presentan resultados muy diversos. Un estudio epidemiológico español del infarto agudo de miocárdico (IAM), realizado conjuntamente entre 1989 y 1999 por la Sociedad Española de Cardiología y la Sociedad Española de Medicina Intensiva y Unidades Coronarias estimó en más de 16.000 (40 por cada 100.000 habitantes) las PCREH producidas anualmente en España por esta causa¹. En la bibliografía internacional se considera que las cardiopatías son responsables de dos terceras partes de las PCREH y que el 30% de los fallecimientos por cardiopatías se producen de forma súbita, la mitad en la primera hora y el 80% en las primeras 2 horas².

Se estima que cada año se producen en España más de 24.500 PCREH, lo que equivale a una parada cardíaca cada 20 minutos. El 60% de las PCREH se producen en presencia de testigos, el 75% se producen en el hogar frente el 16% en el espacio público. El 80% son secundarias a la enfermedad coronaria, de forma que el 50% de las muertes que ocasiona esta enfermedad lo hace de forma súbita². Del 16 al 25% de los síndromes coronarios agudos (SCA) se inician de forma súbita y el infarto agudo de miocárdico

(IAM) es la causa de parada cardíaca en aproximadamente el 50% de los pacientes reanimados. En España cada año 68.500 pacientes sufren IAM, de los que aproximadamente un 30% fallecen antes de poder ser atendidos en el hospital².

La prevención de la parada cardíaca actuando en los procesos que se sabe que tienen un alto riesgo de producirla posee el mayor potencial para reducir su desfavorable pronóstico. Ahora bien esta prevención no consiste sólo en el control de los factores de riesgo de las enfermedades que originan la parada cardíaca, sino también en el reconocimiento precoz, por la población general y por los profesionales sanitarios, de cualquier situación que pueda afectar a la vida, a fin de evitar la parada cardíaca o iniciar sin demoras las maniobras básicas de resucitación cardiopulmonar (RCP).

En la población adulta, más del 90% de los episodios de la parada cardíaca no traumática que ocurre fuera del hospital se produce como resultado de eventos cardíacos primarios que ocasionan fibrilación ventricular, actividad eléctrica sin pulso o asistolia. El mecanismo precipitante es a menudo un evento coronario agudo y el reconocimiento precoz de sus síntomas y signos puede servir para activar el Sistema de Emergencias Médicas (SEM), lo que permitirá realizar acciones para evitar o tratar cuanto antes la parada cardíaca y llevar al hospital al paciente inicialmente reanimado para completar su manejo⁹.

La fibrilación ventricular es la responsable inicial de hasta un 85% de las PCEH^{3,9}. La experiencia acumulada en estas décadas en las Unidades de Cuidados Intensivos demuestra la efectividad de la desfibrilación temprana en la recuperación de un ritmo eficaz, efectividad que alcanza el 100% en los laboratorios de electrofisiología, el 98% con el uso de desfibriladores automáticos implantables y el 90% en otras situaciones donde es posible efectuar la desfibrilación en el primer minuto de evolución de la fibrilación ventricular. Esta efectividad disminuye rápidamente, concretamente cada minuto de retraso en desfibrilar se reduce la supervivencia en un 7-10%, de forma que después de 10 minutos las posibilidades de sobrevivir son mínimas³.

Los esfuerzos para educar a la población en el reconocimiento de la RCP entre personas que podrían intervenir en primer lugar ante esta situación, puede tener un impacto favorable en el pronóstico de la parada cardíaca. Los estudios epidemiológicos realizados en España son escasos y con una variabilidad en el estudio metodológico. En un análisis de 6.684 paradas cardíacas extrahospitalarias atendidas por personal de emergencias en 10 regiones españolas, se obtuvieron unos resultados medios (desviación estándar) del 26,2% (13,25%) de supervivencia al ingreso hospitalario, el 10,1% (8,03%) de altas hospitalarias y el 5,4% (3,27%) de supervivencia al año. El 25% de los testigos había iniciado RCP, el intervalo entre la llamada y el inicio de actuación del SEM era próximo a 10 minutos⁴.

La conciencia de los pobres resultados logrados en el tratamiento de la PCREH ha impulsado a las recomendaciones de las Sociedades Científicas Internacionales. Estas recomendaciones van dirigidas a que se tomen medidas para optimizar la cadena de supervivencia aconsejando estrategias dirigidas a disminuir los tiempos de respuestas y muy especialmente el de la desfibrilación. Así, el Internacional Liaison Comité on Resuscitation (ILCOR) considera clase I (indicación y seguridad, soportadas en una evidencia de nivel excelente) que en la PCREH, el intervalo entre la llamada al servicio de emergencias y la desfibrilación sea menor de 5 minutos. Objetivo que resulta muy difícil de cumplir si no se dispone de unos recursos asistenciales adecuados o una preparación de alta calidad del personal no sanitario. Estos objetivos deben ser alcanzados estableciendo planes comunitarios de desfibrilación temprana cuyas metas deben ir dirigidas a proteger la salud pública, disminuyendo la mortalidad y las minusvalías que ocasionan

la paradas cardíacas (PC). Estos planes de desfibrilación temprana se deben desarrollar a través de dos programas: desfibrilación temprana en los Servicios de Emergencias Médicas y programas de acceso público a la desfibrilación. Los programas de acceso público hacen referencia a desfibrilación temprana por servicios de emergencia no sanitaria, desfibrilación en espacios públicos donde concurren gran población y desfibrilación en el hogar.

Sobre estos programas el Consejo Europeo de Resucitación Cardiopulmonar recomienda⁵:

1. La primera prioridad de un programa de desfibrilación temprana debe ser el desarrollo eficaz de la Desfibrilación Semiautomática en el Sistema de Emergencia Médica.
2. En los vehículos que puedan trasladar a pacientes con riesgo de PC se debe disponer de un desfibrilador semiautomático (DESA) y contar con personal entrenado.
3. El desarrollo de programas de desfibrilación temprana, fuera de los sistemas de emergencias médicas, debe emprenderse una vez implantado adecuadamente dentro del sistema. La decisión del modelo a seguir de las prioridades debe efectuarse después de un análisis epidemiológico y de un estudio coste-efectividad.
4. El despliegue de DESAs en establecimientos públicos debe considerarse como estrategia alternativa complementaria, factible, segura y eficaz.

El presente estudio pretende analizar si la distribución geográfica de las paradas cardíacas extrahospitalarias puede ayudar a establecer una estrategia de salud para realizar unas recomendaciones en la instalación de desfibriladores semiautomáticos en lugares públicos y a qué personal no sanitario debe ir dirigida la formación para tener una comunidad más cardioprottegida. Asimismo este trabajo amplía la serie temporal de análisis epidemiológico de las paradas cardíacas extrahospitalarias producidas en Baleares, avanzada en un estudio anterior¹⁰.

Objetivos

Objetivos primarios

1. Evaluar si hay una distribución geográfica de las paradas cardíacas en nuestra Comunidad Autónoma.

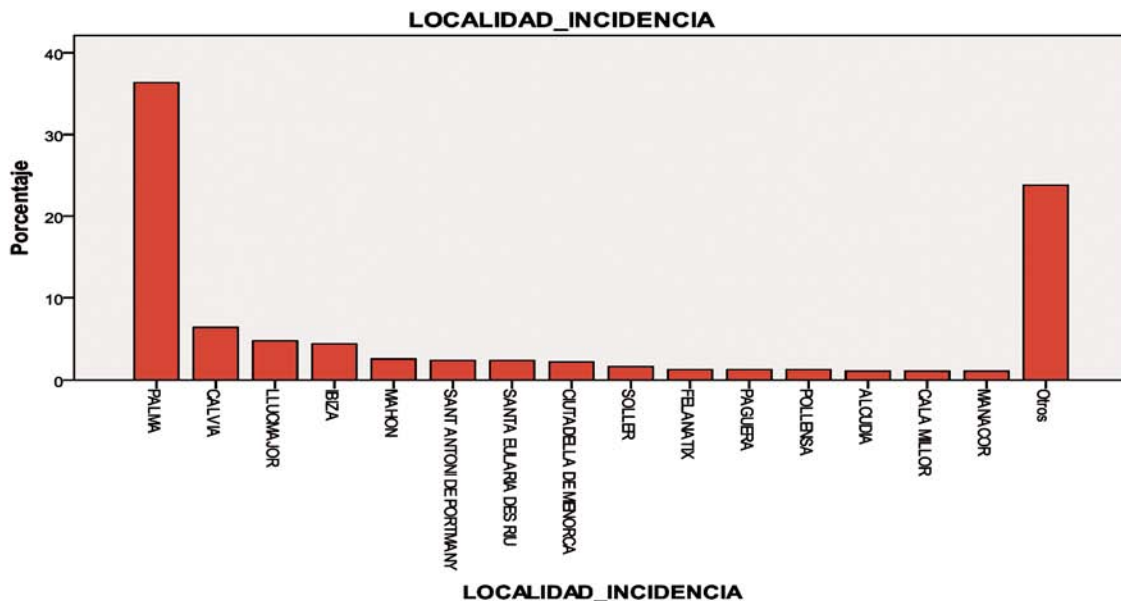


Figura 2. Distribución en municipios costeros

RCP básica y DESA. La RCP básica se inició en un 62,5 %. En un 28,2 % se utilizó el DESA y en 50% desfibriló. El personal sanitario inició la RCP básica en un 24%. En un 16,6% las iniciaron los técnicos sanitarios y el personal de policía en un 14%.

Ritmo inicial. La asistolia/AESP (actividad eléctrica sin pulso) fue el ritmo inicial en un 73,2% seguido de ritmos desfibrilables (Fibrilación ventricular, taquicardia ventricular sin pulso) en 26,8%.

Ritmos desfibrilables y desfibrilación. La desfibrilación se realizó en un 32% de las PCR. Los pacientes con ritmos no desfibrilables presentaban un tiempo medio de respuesta significativamente mayor (19,05 min. frente 15,18 min.). La diferencia media fue de 3,88 minutos (IC95% 0,19 a 7,44; p<0,049). Los ritmos desfibrilables también se relacionó con la recuperación del pulso de forma significativa (OR 3,57;

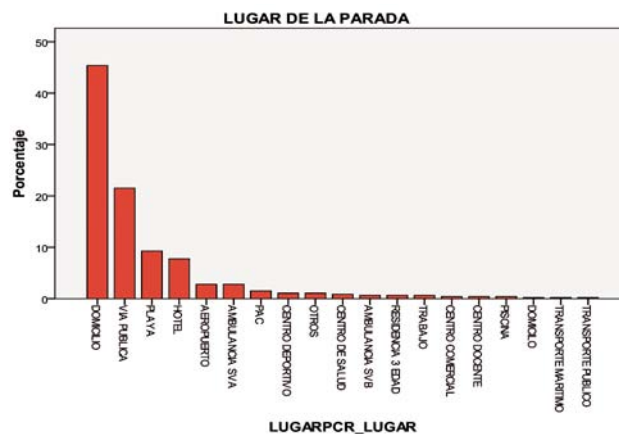


Figura 4. Distribución por lugar de la PCR

IC95% 2,39 a 5,36; p<0,0001).

Etiología. En un 40% de los casos no se pudo identificar la causa de la PCR. En las paradas donde se pudieron identificar la etiología se observó que un 61,2 % eran debidas a la cardiopatía isquémica seguidas de un 14,4% por asfixia por inmersión y un 7,4% debidas a patología respiratoria (EPOC y estatus asmático).

Supervivencia: Durante el periodo estudiado llegaron vivos al hospital 165 pacientes (30,4%). Si utilizamos el punto de corte de la mediana del tiempo de respuesta (12 minutos) y la mediana del tiempo de duración de la RCP avanzada (20 minutos), en tiempos inferiores a ambas medianas obtuvimos una supervivencia con una OR 2,21 (IC95%1,40 a 3,51; p< 0,001) y una OR 4,65 (IC95% 2,93 a 7,76; p<

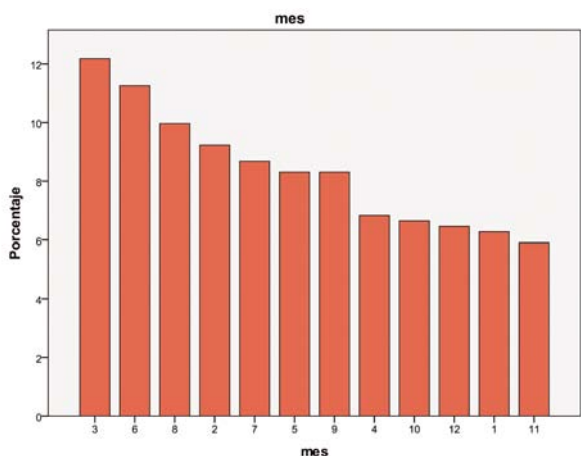


Figura 3. Distribución por meses

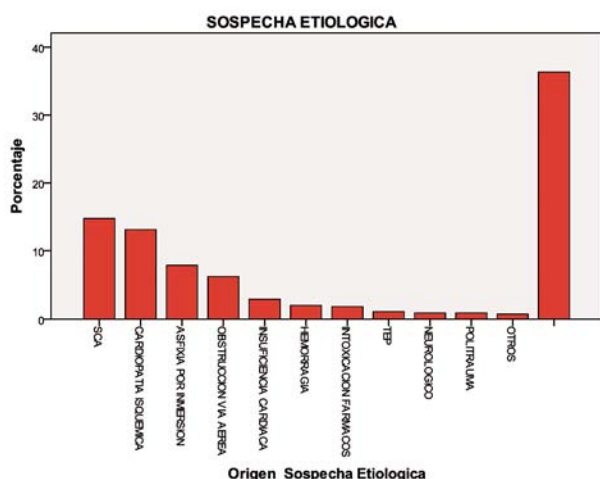


Figura 5. Distribución de la sospecha etiológica

0,001) respectivamente. Al estudiar estas variables mediante un modelo de regresión logística se obtuvieron los siguientes factores predictores independientes de supervivencia (Tabla 3).

Evolución al alta. De los 165 pacientes (30,4%) que llegaron vivos al hospital, 63 fueron dados de alta (38,2% de los que llegaron vivos y 11,62% del total de paradas atendidas por el SEM). La evolución neurológica de los 63 pacientes dados de alta fue, 39 pacientes con buena capacidad funcional (61,9%), 11 pacientes con moderada capacidad funcional y 13 pacientes con grave capacidad funcional.

Discusión

La tasa de incidencia de parada cardiaca (34/100.000 hab.) es similar a la descrita en la mayoría de estudios nacionales.

Variables	Supervivencia	Éxito	p
Número (%)	165 (30,4)	377 (69,6)	
Edad en años (DE)	58,47 (17,1)	61,40 (15,1)	0,049
Sexo hombre (%)	136 (32,8)	279 (67,2)	0,020
Mujer (%)	29(22,8)	98 (77,2)	
Tiempo de asistencia. min. (DE)	16,48 (20,9)	18,38 (17,9)	0,480
Presenciada (%)	151 (91,6)	316 (67,1)	0,010
RCP básica (%)	114 (69,1)	232 (62,6)	0,056
DESA (%)	54 (32,7)	101 (26,8)	0,097
DESA con Desfibril.(%)	33 (61,1)	30 (29,7)	0,001
Tiempo de RCP _b min. (DE)	6,01 (5,6)	8,68 (8,1)	0,001
Tpo de RCP _a min. (DE)	14,56 (13,5)	26,92 (12,4)	0,001
Ritmos desfibrilables (%)	68 (46,9)	77(20,4)	0,001
Desfibrilación (%)	74 (51,4)	99(27,1)	0,001
MG de Adrenalina (DE)	4,23 (2,5)	5,92 (3,4)	0,001

Tabla 1. Características de la población de PCR

	OR	IC95%	p
Sexo (Mujer)	1,65	1,04-2,62	0,03
Parada no presenciada	2,08	1,13-3,84	0,02
Sin RCP básica	1,40	0,95-2,06	0,01
DESA_ desfibrilación	0,28	0,13-0,51	0,01
Desfibrilación	0,37	0,25-0,55	0,01
Asistencia ≥12 min. MEDIANA	1,79	1,19-2,69	0,01
RCP b ≥ 10 min. MEDIANA	1,78	1,15-2,66	0,01
RCP a ≥ 20 min. MEDIANA	13,04	8,21-20,72	0,01
Adrenalina > 5 mg MEDIANA	2,47	1,53-3,91	0,01

Tabla 2. Análisis Univariante de la mortalidad

	b	OR	IC95%	p
Edad	-0,026	0,974	0,950-1,001	0,056
Parada presenciada	-1,589	0,144	0,032-0,645	0,024
Duración de RCP b (< 10 min)	-0,062	0,940	0,881-1,002	0,057
Duración de RCP a (<20 min)	-0,092	0,912	0,868-0,959	0,001
Ritmos desfibrilables	-0,992	0,371	0,160-0,862	0,021

Tabla 3. Factores predictores independientes de supervivencia

Edad y Sexo. La distribución del sexo y la edad media fue similar a la encontrada en otros estudios^{6,7}.

Meses del año. Al estudiar la distribución porcentual de los meses se obtiene una tendencia de aumento del número de paradas durante los meses de turismo del INSERSO y de verano.

Distribución por municipio. La incidencia fue más elevada en Palma, Calviá e Ibiza. Este dato puede tener relación por aumento de la población y por corresponder a zonas turísticas con aumento de la población durante los meses estivales. También observamos un aumento de paradas cardiacas en zonas costeras con respecto a municipios del interior.

Lugar del evento. Domicilio y vía pública son los lugares con más número de paradas. Un dato importante es la incidencia de parada en lugares turísticos como el hotel, aeropuerto, apartamentos turísticos y playa. Este dato se debería corroborar en estudios prospectivos de seguimiento con la intención de valorar la distribución en estos lugares de desfibriladores semiautomáticos y la formación continuada en RCP básica y DESAs al personal que trabaja en estos lugares.

Tiempo de respuesta en la asistencia. El objetivo del Plan Nacional de RCP del tiempo de respuesta por el SEM es de 5 minutos. Este objetivo es difícil de alcanzar. En la mayoría de estudios describen un tiempo medio de respuesta de menos de 10 minutos. En nuestra Comunidad Autónoma destaca que en el

25% de paradas la asistenta ha sido inferior a 8 minutos.

RCP básica y DESA. El porcentaje de la RCP básica realizada en nuestro estudio es del 62,5%. En un 28,2% se utilizó el DESA y en un 50% desfibriló. Hay evidencia científica que demuestra que la iniciación temprana de la RCP básica por testigo aumenta considerablemente la supervivencia. Este dato nos debe poner en alerta para realizar esfuerzos en incrementar este porcentaje encontrado en nuestra serie. Este esfuerzo debe ir encaminado a potenciar la transmisión por vía telefónica de las maniobras de RCP básica a los testigos de la PCR⁸ y potenciar la instalación de DESAs en lugares públicos donde transitan una población con alto riesgo de PC.

Ritmo inicial. La supervivencia es mayor en las paradas con ritmos desfibrilables. Este dato también lo encontramos en nuestra serie. La incidencia de ritmos desfibrilables es similar al encontrado en la mayoría de estudios^{6,8}.

Etiología. La distribución de la etiología es similar a la encontrada en otros estudios, siendo la cardiopatía isquémica la más frecuente seguida de la asfixia por inmersión.

Supervivencia. La supervivencia a la llegada al hospital es similar a la encontrada en otros estudios. La supervivencia es mayor en las mujeres. No encontramos diferencias significativas en la edad. Este dato coincide con la literatura^{6,8}. En nuestra serie no encontramos diferencias significativas cuando analizamos el tiempo de respuesta del SEM. Sin embargo cuando se analiza la presencia o no de testigo, si había diferencia significativa, siendo la parada presenciada de mejor pronóstico.

En las paradas cardiacas con inicio de RCP básica no encontramos diferencias significativas en cuanto a si el personal era o no sanitario. Este dato puede significar la importancia que tiene iniciar la RCP básica cuanto antes, sea o no personal sanitario. Siempre que la práctica sea guiada telefónicamente por el Servicio de Emergencias Médicas, cualquier testigo debe y puede iniciar la RCP básica.

Al igual que en la mayoría de los trabajos, sí obtuvimos diferencias significativas en cuanto al ritmo inicial y la duración de la RCP, siendo factores pronósticos de supervivencia los ritmos desfibrilables tanto en la RCP avanzada como básica cuando se utilizaba el DESA.

Implicaciones de futuro. El presente estudio nos ha hecho considerar que debemos continuar en la recogida de forma continua las paradas cardiacas de nuestra comunidad. La puesta en marcha de un registro de paradas, basado en la recogida de datos "estilo Utstein", para poder compararnos con otros autores, así como impulsar los cursos de RCP en nuestro medio extrahospitalario para que la mayor parte de nuestra población pueda ser atendida adecuadamente cuando sufre una PC deberían ser objetivos prioritarios. Otro dato importante es concienciar a las Administraciones Públicas Sanitarias de nuestra Comunidad de la importancia de la distribución de los desfibriladores en establecimientos turísticos y formación de su personal no sanitario como estrategia de salud con el propósito de diseñar una comunidad más cardioprotegida.

Conclusiones

1. La distribución geográfica de las paradas cardiacas es característica. Ocurren con frecuencia en zonas costeras, en lugares y establecimientos turísticos y en meses con más afluencia de población turística. Este dato junto a que la desfibrilación precoz se asocia a la supervivencia y a la etiología de la asfixia por inmersión como segunda causa de la parada debería hacerlos reflexionar si los establecimientos turísticos deberían estar equipados por desfibriladores automáticos y disponer de personal no sanitario entrenado para la RCP. Se debería hacer hincapié en estos lugares de programas de desfibrilación precoz y recomendar la implantación de desfibriladores convirtiéndolos en lugares cardioprotegidos.
2. La incidencia de las paradas cardiacas y la supervivencia al alta hospitalaria es similar a la encontrada en la literatura.

Bibliografía

1. Cosin J. Muerte súbita extrahospitalaria en España. En: Bayes de Luna A, Brugada P, Cosin Aguilar J, Navarro López F, editores. Muerte súbita cardíaca. Barcelona: Doyma, 1991;13-21.
2. Marrugat J, Elosua R, Martí H. Epidemiología de la cardiopatía isquémica en España: estimación del número de casos y de las tendencias entre 1997-2005. Rev Esp Cardiol. 2002;55:337-46.
3. WHO Technical Group. Planning and Organization of Emergency Medical Services. Copenague: Regional Office for Europe, World Health Organization, 1981; Annex I 21-28 (EURO Reports and Studies; vol 35).
4. Eisenberg MS, Mengert TJ. Cardiac resuscitation. N Engl J Med. 2001;344:1304-13.
5. American Heart Association in collaboration with the International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR). Guidelines 2000 for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. An international consensus on science. Circulation. 2000;102(Supl 1):1-384.
6. Alvarez Fernandez J.A , Alvarez de Mon Soto M, Rodriguez Zapata M. Supervivencia en España de las paradas cardíacas extrahospitalarias.
7. Ortiz Fernandez M, Martinez Ruiz M J, Moyano Ariza M, Villanueva Arego R, Lopera Lopera E, Ceballos Garcia P. Parada cardiorrespiratoria en urgencias de un hospital comarcal. Emergencias 2001;13:32-36.
8. Hollenberg J, MD, Herlitz J, Lindqvist J, Riva G, Bohm K, Rosenqvist M, Svensson L. Improved Survival After Out-of-Hospital Cardiac Arrest Is Associated With an Increase in Proportion of Emergency Crew–Witnessed Cases and Bystander Cardiopulmonary Resuscitation. Circulation 2008,18:389-396.
9. Herlitz J, Engdahl J, Svensson L, Young M, Angquist KA, Holmberg S. Decrease in the occurrence of ventricular fibrillation as the initially observed arrhythmia after out-of-hospital cardiac arrest during 11 years in Sweden. Resuscitation. 2004;60:283–290.
10. Cenicerós Rosalén MI, Socías Crespí L. Epidemiología de la parada cardíaca extrahospitalaria en la comunidad autónoma de las Islas Baleares en el año 2009. Medicina Balear 2011; 26 (3): 30-40



Facomatosis. Estado actual

Carlos D. Heredia García

Centro de Oftalmología Bonafonte. Barcelona

Resumen

Se describen las facomatosis más frecuentes y principales dividiéndolas en dos grandes grupos polares siguiendo la tradicional e inveterada clasificación confeccionada por Brouwer y Van der Hoeve, es decir: *neuroectodérmicas* porque afectan fundamentalmente al sistema nervioso y las de *origen mesodérmico* que atacan preferencialmente en primera línea, al aparato circulatorio. Tras realizar un sucinto esbozo histórico, rememorar la estrecha vinculación existente entre la Oftalmología y demás especialidades médicas, se describe con minuciosidad las enfermedades de Von Recklinghausen o neurofibromatosis múltiple y la esclerosis cerebral tuberosa o enfermedad de Bourneville como máximas representantes del primer grupo y las de Sturge-Weber-Krabbe también denominada angiomasosis trigémino cerebral o meníngeo-cutánea o encéfalo-trigeminal y la enfermedad de Von Hippel-Lindau conocida igualmente por angioglioblastomatosis retino-cerebelosa como más habituales dentro de las mesodérmicas se incide en los medios diagnóstico, complejos cuadros clínicos multiformes y diversos tratamientos. De momento hasta hoy, las mesodérmicas revisten mejor pronóstico desde el punto de vista ocular se termina tras sintetizar los últimos avances en materia de Bioquímica, Biología Molecular y Celular haciendo hincapié en la posible génesis autoinmunitaria de todas las Facomatosis y en la futura prometedoras terapia de las mismas, recurriendo al empleo de Células Madres.

Palabras clave: Facomatosis, fotocoagulación, criocoagulación, angiogénesis, células madres.

Abstract

The most common Phakomatoses are divided into two groups following the long standing classification made by Brower and Van der Hoeve. The first group is of *neuroectodermal origin* affecting mainly the nervous system and the second is of *mesodermal origin* attacking preferentially the circulatory apparatus. After a succinct historical outline and review of the close link demonstrated between Ophthalmology and others medical specialties, the author puts forth a detailed description of Von Recklinghausen's disease (multiple neurofibromatosis) and Tuberous Sclerosis (Bourneville disease) as primary representatives of the first group. In the second group we have Sturge-Weber-Krabbe, also called cerebro-trigeminal angiomasosis or meningo-cutaneous or encephalo-trigeminal and Von Hippel-Lindau's disease also known as retino-cerebellar angioglioblastomatosis. The several diagnostic tools and different treatments of these complex pathologies are explained. All the entities of mesodermal origin have better ocular prognoses. After describing the latest developments in Biochemistry, Molecular and Cellular Biology and pointing out the possible autoimmune genesis of Phakomatoses, there is optimism for future therapies employing stem cells.

Key words: phakomatoses, photocoagulation, cryocoagulation, angiogenesis, stem cells.

Correspondencia

Carlos D. Heredia García
Centro de Oftalmología Bonafonte
Pasaje Méndez Vigo Nº 6
08009 - Barcelona

Introducción

El año 1923 un célebre oftalmólogo holandés, el Dr. J. Van der Hoeve basándose en previos trabajos de Brouwer (1917), rubricó con el nombre de facomatosis un grupo de síndromes dermatoftalmológicos los cuales fueron considerados a priori por su repercusión simultánea en la economía ocular y sistema tegumentario⁵⁶. La grandeza y méritos de Van der Hoeve son inmensos. Su nombre aparece en la literatura oftalmológica ligado a un cuadro clínico descrito hace tiempo, el síndrome de Van der Hoeve el cual consiste en hiperlaxitud ligamentosa y fragilidad de huesos con periódicas fracturas secundarias a osteogénesis imperfecta u osteosartritis, escleróticas azules, discromatopsia, hipermetropía, glaucoma, catarata y sordera u otosclerosis¹⁵.

Facomatosis y hamartoblastosis son sinónimos. Se definen en términos generales como displasias o anomalías del desarrollo embrionario, hereditarias, en su mayoría autosómicas dominantes, caracterizadas por la aparición de manchas muco-cutáneas congénitas, acompañadas de formaciones tumorales originadas a partir de células no diferenciadas y en relación con otras malformaciones de nacimiento^{11, 24}. Según la primitiva clasificación y bautizo de Van der Hoeve aún vigentes para muchos científicos, las aludidas entidades morbosas se dividen en dos explícitos grupos polares, las de origen *neuro-ectodérmico* porque afectan fundamentalmente al sistema nervioso y las de origen *mesodérmico* porque atacan en primera línea al aparato circulatorio sin descartar los posibles compromisos endodérmicos²³.

FACOMATOSIS.

Dentro de las facomatosis con predominio neuroectodérmico se incluyen:

- La neurofibromatosis múltiple o enfermedad de Von Recklinghausen.
- La esclerosis cerebral tuberosa o enfermedad de Bourneville.
- El síndrome de Watson (que se acompaña de retraso mental).
- El síndrome de Walter-Polansky (asociado a cardiopatía congénita), etc.

Dentro de las facomatosis de origen mesodérmico, se incluyen las siguientes:

- Angiomatosis trigémino cerebral o meníngeo-cutánea o encefalo-trigémino o enfermedad de Sturge-Weber-Krabbe.
- Angioglioblastomatosis retino-cerebelosa o enfermedad de Von Hippel-Lindau.
- El síndrome de Klippel-Trenaunay.
- La telangiectasia hemorrágica o enfermedad de Rendu-Oster-Weber.
- Los aneurismas neuro-óculo-faciales arteriovenosos, etc.

Tabla 1: Clasificación de las facomatosis

El tiempo y la práctica han demostrado que las facomatosis son multifactoriales, benignas en alto grado, pudiendo tomar igual modalidad en otras estructuras somáticas, motivación princeps de su inclusión en el amplio abanico léxico médico¹⁸. Desde el punto de vista ocular ofrecen mejor pronóstico las de origen mesodérmico.

Los postulados de Van der Hoeve han sido reconfirmados por la escuela alemana de Heidelberg, donde radica la Universidad más antigua del país germánico, y quienes en consonancia con la de Erlangen han trabajado con desbordante entusiasmo en estos clásicos cuadros clínicos. De ahí la designación lógica con nombre de autores alemanes, de tan complejas y por suerte inhabituales enfermedades aunque de ferviente y apasionado estudio según iremos viendo. Limitaremos nuestra descripción a las dos más conocidas e inveteradas neuroectodérmicas, ambas mesodérmicas en el mismo sentido, aludiendo a nuestra experiencia personal y a los más recientes avances en materia de bioquímica, biología molecular y celular²⁸.

Facomatosis neuroectodérmicas

Enfermedad de Von Recklinghausen

Fue el patólogo berlinés Friedrich Daniel Von Recklinghausen pionero en describirla en año 1882 con el apelativo: neurofibromatosis múltiple (NF). Considerada como la más antigua neuroectodérmica, según refrenda la literatura médica mundial. Presente desde el nacimiento no obstante, el cuadro puede eclosionar a finales de la primera infancia, al comienzo de la pubertad e incluso en edades avanzadas. Se transmite con carácter autosómico dominante sin obviar los numerosos casos esporádicos. Aparece en ambos sexos en idéntica proporción y no existe exclusividad en cuanto a raza, etnia, demarcación geográfica, mono u oligo-sintomatología. Se desconoce la vertiginosa evolución y crecimiento lesionar totalmente distintos entre unos y otros de modo peculiar en el seno de la misma familia sobre todo cuando debutan hijos poco afectados, padres con gran afectación y por el contrario padres sólo con manchas e hijos con consternados brotes paroxísticos^{1, 4, 23, 50 y 51}.

En caso de genealogía autosómica dominante la penetración es cercana al 100%. Se ha establecido una moderna subdivisión de la NF en dos tipos: el NF1 y el NF2. No obstante, Pou Serradell agrega otras cuatro formas de NF: la NF3 propia de mujeres; la NF4, de catalogación indefinida; la NF5, o segmentaria, y la NF6, o selectiva de manchas de café con leche pero sin neurofibromas. Sin duda alguna, proseguirán añadiéndose futuras modalidades⁴⁵. En nuestra revisión haremos hincapié en las NF1 y NF2.

NF1

Es la forma clásica del síndrome. También se la denominó forma periférica en tiempos pretéritos debido a la presencia limitada de algunos signos cardinales neurocutáneos en elementos orgánicos superficiales. Tal designación hoy día cae en entredicho pues diversas anomalías de NF1 en esencia tumorales, no pocas veces invaden el sistema nervioso central (SNC). De elevada frecuencia, aparece entre el 80 y 90% de los afectados, con una incidencia de 1 caso por cada 3.000 individuos. La penetrancia es casi completa, expresión variable con gen localizado en el brazo corto del cromosoma 17 a nivel de la banda cariotípica (17q 11.2). A pesar del marcado carácter hereditario inherente, han sido diagnosticados nuevos casos espontáneos por mutación o cambios genéticos individuales. Una vez consumado dicho cambio, el gen mutante se puede ir transmitiendo de generación en generación, hasta cinco por lo menos⁵⁰. Predomina en esta forma, el enorme involucro o implicación del sistema tegumentario. Heterogénea y con considerable polimorfismo clínico, resaltan en ella tres signos característicos: tegumentarios o manchas de café con leche, los neurofibromas subcutáneos y los nódulos de Lisch, que brotan en el iris³⁰.

Las máculas, manchas o “taches de café au lait” de los galos, pueden distribuirse aleatoriamente por casi toda la superficie somática. Se las encuentra conspicuamente en el tronco respetando casi siempre la región facial. Son planas, pigmentadas o hiperpigmentadas con predominio del color marrón aunque la tonalidad puede variar incluso en el mismo paciente. Sus diámetros oscilan entre 1 mm. y 20 cm. Su frecuencia es alta, 95% a partir del nacimiento⁵⁵ (Fig 1).



Fig 1. Manchas de café con leche típicas en la enfermedad de von Recklinghausen. Región dorsal. Mayor aumento



Foto 2. Paciente con neurofibromatosis temprana y manchas color café con leche.

Resultan del acúmulo de melanocitos originados en la cresta neural (células nerviosas) con sede en la dermis o tejido celular sub-cutáneo. Aumentan de tamaño durante la primera década, desde el segundo año de edad, fundamentalmente.

Se concibe como signo positivo para el diagnóstico de NF1, sobre todo durante la infancia, el hallazgo de al menos seis manchas de café con leche mayores de 1.5 cm.

No es extraño el surgimiento paralelo a las café con leche de pecas o lentigos (freckling) a nivel de las axilas, áreas de flexión, pliegues anatómicos *verbi gratia* submamaris, inguinales e interglúteos aunque no son patognomónicos de la entidad nosológica en referencia.

El segundo parámetro clínico de NF1 viene constituido por los neurofibromas o nódulos que por su asentamiento se subdividen en tres tipos: cutáneos, subcutáneos y profundos. Son tumores benignos compuestos por células de Schwann, fibroblastos, células perineurales, endoteliales, mastocitos y melánicas. A diferencias de “les taches café au lait”, florecen anárquicamente por todas partes más “in extenso” cuando se alojan en epidermis y dermis (cutáneos y subcutáneos). Con tendencia a la exacerbación después de los 5 años edad son potencialmente capaces de aumentar en cuanto a número tanto en estado de embarazo como durante la adolescencia, tercera y cuarta décadas por ausencia de un factor “supresor” del crecimiento tumoral⁵⁸.

Los más frecuentes son los cutáneos, de morfología sésil o pediculada, inconmensurables; en algunos pacientes se han llegado a contabilizar más de diez mil³⁵ (Fig 2).

Los subcutáneos nodulares en esencia, acostumbran a seguir el trayecto de los nervios periféricos aunque a veces forman masas voluminosas de consistencia blanda, bordes mal definidos, dolorosos, connatos; son los denominados plexiformes por su apreciable tamaño y unicidad, prototipos del morbo. Crean exuberantes deformidades como gigantismo en cara y extremidades. Otros lugares de asentamiento preferencial son la cabeza (astrocitomas cerebrales), regiones cervical y torácica. Los localizados en párpados (elefantiasis palpebral) eclosionan en un 25% entre los 2 y 6 años de edad. De frecuencia unilateral, causantes a ratos de horrenda blefaroptosis asimétrica más acentuada en el borde libre, lado temporal simulando párpado caído o laxo (floppy eyelid syndrome) 5, 10 y 12. A pesar de su lenta evolución se pueden propagar hacia la órbita. (Fig 3).



Figura 3. Neurofibromas múltiples cutáneos, subcutáneos, plexiformes nodulares y difusos. Benignos. Los plexiformes son específicos de la NFI pudiendo causar aparatosas deformaciones (bolsa de gusanos). Signo de Crowe.

Los profundos se caracterizan por estar relacionados con las raíces nerviosas y recorrido del nervio. Se detectan con poca frecuencia en vísceras a partir del sistema nervioso autónomo (sub-mucosas intestinales, vesicales, etc.), factibles de producir hemorragias intraluminales.

La etiopatogenia de los trastornos neurológicos queda explicada por la compresión tumoral a nivel del agujero vertebral o en los agujeros de conjunción. Se atribuye idéntico factor etiológico a las deformidades óseas (escoliosis adquirida), ganglionar, etc. Desde el punto de vista ocular salvo cristalino y vítreo que se afectan en fases avanzadas, las restantes



Figura 4. Neurofibromas retinianos. Facomatosis de origen neuroectodérmico (von Recklinghausen). Retinografía simple en color (R.S.C.). Ojo derecho (O.D.)



Figura 5. Nódulos de Lisch. Mayor aumento. Aspecto biomicroscópico.

estructuras del ojo suelen comprometerse desde los albores. Originan mielinizaciones nerviosas en córnea, tomar asiento en cuerpo ciliar, órbita, coroides (llamados hamartomas coroides), astrocitomas retinianos, glaucoma congénito o hidroftalmos, atrofia incompleta del nervio óptico por glioma quiasmático previo edema de papila y demás pares craneales dando lugar a parálisis de La musculatura ocular, etc., 31 (Fig 4). La metaplasia a melanoma maligno de coroides aumenta cuando existen nódulos NF invadiendo la úvea.

La tercera manifestación patognomónica de esta dolencia son los nódulos iridianos o de Lisch promulgados por dicho galeno alemán en 1937. De alto porcentaje (95%) y más patentes a partir de los 6 años. Se distinguen muy bien mediante biomicroscopia del segmento anterior ocular, simple exploración con telulupas, lámpara de hendidura o microscopio corneal. De pequeño tamaño (diámetro alrededor de 1 mm.), pigmentados, asintomáticos, redondeados,

bordes bien definidos, melanocíticos, con prominencia en la superficie del iris, binoculares casi siempre y con tendencia aumento cuantitativo con el paso del tiempo.^{14, 37 y 39} (Fig 5).

La iridoangiofluoresceingrafía detecta una peculiar hiperpermeabilidad en la arborización vascular iridiana 70%, cuando existen nódulos de Lisch.

NF2

Esta variante, también conocida como NF del VIII par craneal, del acústico o auditivo, vestíbulo coclear, se caracteriza porque en ella las lesiones neurofibromatosas principales radican en el SNC o neuroeje. Comprometen con mayor asiduidad ambos nervios auditivos justificando la sordera total o la hipoacusia. A pesar de ello, han sido reportados casos de neuroinomas unilaterales, meningiomas intracraneales, gliomas, etc., con escasa, casi nula participación dérmica. El locus de la NF2 se encuentra en el centro del brazo largo del cromosoma 22 (22q 11.1 22q 13.1). La anomalía, menor en frecuencia que la NF1, interesa a 1 por cada 50.000 afectados. No se encuentran nódulos de Lisch, pocas manchas de café con leche y apenas neurofibromas excepto los mencionados precedentemente. En el órgano visual pueden aparecer opacidades capsulares posteriores y corticales de cristalino asociadas a tumores retinianos de análoga etiología como ya expuesto y casi siempre en enfermos menores 30 años de edad. Multifactorial pues han sido descritos casos con moderada macrocefalia, baja talla, retardo desarrollo corporal y mental lo último hasta un 10%. Cifosis y/o incurvadura de huesos largos en un 20%, deformidades con fracturas óseas y pseudoartrosis, pubertad precoz, cefaleas, convulsiones, estreñimiento, hipertensión arterial, tumor de Wilms, neurofibrosarcomas, rhabdomyosarcoma, car-

NEUROFIBROMATOSIS NF1 O TIPO 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (MÍNIMO 2).

1. Manchas de café con leche 6 como mínimo. Diámetro superior a 5 mm. en pacientes prepúberes y superior a los 10 en adultos.
2. Presencia de por lo menos 2 neurofibromas o de un neurofibroma plexiforme.
3. Existencia de un neurofibroma plexiforme palpebral superior.
4. Pseudoefélides o lentigos (peças) en regiones axilares, inguinales, submamarias...
5. Glioma del II par craneal, del quiasma óptico o en las vías de tránsito óculo-occipital.
6. Por lo menos 2 hamartomas de iris (nódulos iridianos de Lisch).
7. Displasia ósea (esfenoides, vértebras en sacabocados, adelgazamiento de huesos largos con o sin pseudoartrosis, etc.).
8. Antecedente hereditario de primer grado (padre, hermano..., portador de NF1).

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS Y ENDOCRINAS NF1.

1. **Endocrinas:** pubertad precoz o tardía, alteraciones del habla e hipocrecimiento.
2. **Neurológicas:** convulsiones, idiocia (deficiencia o retardo mental), dificultad en aprendizaje, tumores cerebrales, asimetrías por hipertrofias localizadas (gigantismo parcial en cara y extremidades), sordera, glioma de II par craneal...

MANIFESTACIONES DERMATO-OFTALMOLÓGICAS NF1.

1. Manchas de café con leche y neuroinomas de párpados (problemas cosméticos y de impacto psico-social).
 2. Hamartoma astrocítico.
 3. Membranas epirretinianas.
 4. Fibras mielinizadas.
 5. Hamartomas conjuntivales.
 6. Glaucoma congénito ipsilateral asociado al neurofibroma plexiforme del párpado superior.
 7. Nervios corneales prominentes.
 8. Catarata subcapsular posterior.
 9. Meningiomas del II par craneal.
 10. Proptosis: glioma del N.O.; neurofibroma orbitario, schwannoma y defectos en la estructura del vértice orbitario (ausencia ala mayor del esfenoides) ocasionando exoftalmos pulsátiles.
- Asociación a otras alteraciones de la cresta neural: nevus de Ota, melanoma maligno de coroides, melanoma conjuntival.

RESUMEN NF1.

1. Nódulos de Lisch.
2. Manchas de café con leche "café au lait".
3. Neurofibromas.
4. Papel importante del oftalmólogo en el diagnóstico diferencial de la enfermedad.
5. Ponderar importancia del consejo genético: AD con elevada penetrancia.
6. Destacar importancia del abordaje multidisciplinar en la manifestaciones palpebrales y orbitarias tributarias de cirugía.

CONDUCTA ANTE NF1.

1. No existe tratamiento radical o curativo para la NF1.
2. Para el dolor: codeína + paracetamol, cordotomía, neuroestimulación subcutánea, antidepresivos...
3. Coparticipación multidisciplinaria, revisión anual.
4. Exéresis de los neurofibromas en caso de algias o compresión.
5. Tratamiento cosmético de las manchas patognomónicas.
6. Estudio familiar: evaluación clínica ocular y radiológica fraternal, paterna más asesoramiento genético.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2 O DEL ACÚSTICO O DEL VESTÍBULO-COCLEAR (NF2). CRITERIOS DIAGNÓSTICOS (MÍNIMO 1).

1. Neuroinoma bilateral del VIII par craneal. (Neurofibroma acústico bilateral confirmado mediante TAC o RMN).
2. Tumoración nerviosa unilateral del nervio craneal auditivo. Schwannomas múltiples en nervios periféricos y/o radiculares. Meningioma intracraneal...
3. Glioma.
4. Neurofibroma, aunque con menores signos tegumentarios.
5. Catarata cortical y capsular posterior en edad precoz.
6. Familiar de primer grado con NF2 (uno de los padres, un hermano o un hijo).
7. Parálisis facial, pérdida de equilibrio, de motricidad, de sensibilidad, dolor de cabeza, complejo psíquico por estética,

cinoma de tiroides, algunos tipos de leucemia... En cuanto a pronóstico y tratamiento conviene señalar que su exéresis es muy difícil y no pocas veces el aspecto estético post-quirúrgico resulta peor que el previo. La cirugía mayor está contraindicada salvo existencia de graves deformaciones, trastornos funcionales, de naturaleza compresiva, riesgo vital o por malignidad. Además estas malformaciones tumorales tanto intracraneales secundarias al síndrome así como las neoplasias extracraneales son resistentes, responden mal en grado superlativo a la poliquimio y radioterapia ³.

La radiografía simple convencional, el antiguo neuromencefalograma, la TAC (tomografía axial computarizada), la RMN (resonancia magnética nuclear),

gammagrafía y restantes métodos exploratorios son elementos de incalculable e imprescindible valor diagnóstico. Desgraciadamente la autopsia o necropsia tiene la última palabra. Exponemos unos cuadros o tablas sinópticas alusivas.

Esclerosis Cerebral Tuberosa o Enfermedad de Bourneville Pringle

La esclerosis cerebral tuberosa descrita por Bourneville en 1880, es una facomatosis multisistémica de carácter autosómico dominante en el 30% de los casos. En el restante porcentaje (70%) predomina la forma o penetrancia esporádica por mutación genética. Han sido reportados casos de expresión variable ^{36 y 60}.

El gen alterado se encuentra en la parte distal de los brazos largo y corto cromosomas 9 y 34 en un 50% (9q. 34-1). Otros en igual proporción, señalan el locus en 1.6q. 13-3. Su prevalencia es de 1/3000. ^{17,20}. La lesión anatomopatológica típica extraocular es el hamartoma astrocitario enraizado en riñón, cerebro o piel. Aflora durante la primera infancia generalmente antes de los 2 años en un 25% y en 60%, previo a los 10, segunda infancia ⁴⁹. Son signos característicos la tríada propuesta por Vogt: adenoma sebáceo o de Pringle, epilepsia y retraso mental o idiocia u oligofrenia ⁴⁷ (Fig 6).

El adenoma sebáceo es nodular, dérmico (angiofibroma nodular), difundido por Pringle en 1890, provisto de coloración rosácea o roja amarillenta. Esta última hizo pensar en las glándulas sebáceas pero es

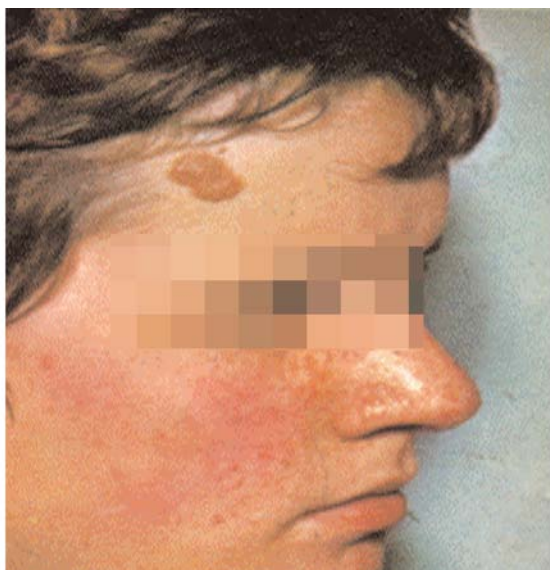


Figura 6. Angiofibromas de Pringle

debida realmente, a una proliferación del tejido conjuntivo, a la vasodilatación y neovascularización. Aparece en el 83% de los casos y en niños de 4 años. De fácil reconocimiento simétrico en regiones facial, perinasal, malar, distribuyéndose en forma de mariposa con un tamaño cuya dimensión oscila entre una avellana y la cabeza de un alfiler. Dicha erupción papular acompañada por telangectasias puede localizarse por análogo en zonas ungueal y periungueal (tumor de Koenen), en encías (asiento gingival) y lengua¹¹. Otras manifestaciones cutáneas, multiformes del cuadro clínico son los melanosomas inmaduros (manchas de café con leche) infrecuentes, las máculas hipopigmentadas en el 80% de individuos afectados, presentes desde el nacimiento y de incalculable valor diagnóstico cuando existen convulsiones pueriles. También se identifican infiltraciones fibromatosas en región lumbosacra (placas de lija o piel de tiburón) entre 20 – 35%. El componente tegumentario suele identificarse empleando las luces de Wood. Tanto la participación neurológica como la esquelética, visceral, cardíaca, son supremamente abigarradas. Cuadros epilépticos, trastornos mentales, astrocitomas malignos, calcificaciones intracraneales, hamartomas o nódulos corticales, tubérculos intracerebrales, tumores periventriculares, osteopatía quística, estenosis pulmonar o aórtica por rhabdomyosarcoma cardíaco, riñón poliquístico, hematuria, hipertensión arterial, angiomiolipoma, fibrosis pulmonar, quistes subpleurales, etc., se diagnostican con el auxilio de la RMN, TAC, radiografía simple y demás pruebas exploratorias ⁴⁷.

Los signos oculares son fortuitos, se descubren inopinadamente dada la escasa sintomatología. Se dividen en extra retinianos y retinianos. Los primeros son poco frecuentes. Dignos de mención: coloboma de iris, de coroides, de cristalino, glaucoma esporádico, poliosis, despigmentación sectorial irídea, angiofibroma blefaroconjuntival, etc.



Figura 7. Facoma retiniano tipo II, infrapapilar. Enfermedad de Bourneville. R.S.C. Ojo izquierdo (O.I.)

Van der Hoeve asoció la implicación retiniana a la tríada de Vogt: el hamartoma astrocítico de la retina, considerado por muchos como ente patognomónico o máximo representante de esta nosología.

La imagen endoscópica del facoma o hamartoma orienta su ubicación en las capas internas de la retina (células ganglionares), ocultando una arteriola y con extensión poco frecuente hacia los márgenes de la papila ⁴⁶ (Fig 7). La angiografía inyectando fluoresceína sódica o fluoresceingrafía (AGF) proporciona inmenso valor auxiliar para establecer el diagnóstico definitivo; lo mismo ocurre en TCO (tomografía de coherencia óptica) y ecografía (ultrasonografía). Las oftalmoscopias directa o imagen recta, binocular o indirecta o imagen invertida y la biomicroscopia, son imprescindibles. Recurrimos a la AGF con verde indocianina y a la TCO mediante autofluorescencia con laser azul, circunstancialmente²⁹.

El tamaño de esta masa tumoral retiniana, única o múltiple, oscila entre 0.5 y 4 diámetros papilares (DP); binocular en ocasiones, presente en más del 50% de pacientes. Tonalidad general grisácea-blancuecina. Existen tres tipos morfológicos: el tipo I caracterizado por su translucidez o semitransparencia, es asalmonado, liso, oval, plano relativamente, no calcificado y más engrosado que el ligero espesamiento sospechoso de la retina; el Tipo II de aspecto globuloso, elevado, opaco o blanco-grisáceo, multinodular y con tendencia a la calcificación, recuerda a una fruta, la mora. El Tipo III o de transición con características del binomio anterior. La AGF convencional revela efecto máscara o pantalla en tiempos precoces o coroides y una hiperfluorescencia difusa en los tardíos. Esto último debido al acúmulo e impregnación del colorante fluoresceínico por toda la superficie tumoral. Dada su condición de autofluorescencia, la prueba selectiva permite descubrir si existen tumores ocultos, oftalmoscópicamente negativos. De evolución parsimoniosa cuando se extienden lo hacen intraocularmente (progresión endofítica), lo cual induce perfilar el diagnóstico diferencial frente a retinoblastoma, toxoplasmosis, granuloma por toxocara, lesiones periflebíticas, focos corio-retinianos y otras. A veces se desprenden de la retina floculando libremente en cavidad vítrea aparentando opacidades inflamatorias u opérculo flotante por desprendimiento de retina (DR) subclínico. Según precitado, figuran en su composición desde el punto de vista histológico una red o serie de astrocitos fibrosos, grandes vasos y calcificaciones. Algunos autores admiten muy buenos resultados tras destrucción

masiva en sesiones esporádicas mediante terapéutica física a base de fotocoagulación laser y con el inveterado aparato de xenón de manera especial, cuando existe riesgo de compromiso macular.

Tributarios de seguimiento estricto pues aún quiescentes y sin observar otras incidencias groseras iniciales, son responsables de importante disminución de la agudeza visual por la existencia de insospechables lesiones intracraneales las cuales generan atrofia secundaria de nervio óptico post-edema, en vías de tránsito óculo-occipital por obstrucción circulatoria de liquido cefalorraquídeo y consecuente hemianopsia, estrabismo, etc. (Figs. 8 y 9).



Fig 8. Estrabismo interno ojo izquierdo, secundario a atrofia incompleta del nervio óptico. Esclerosis cerebral tuberosa.



Fig 9. Estrabismo externo ojo derecho. Enfermedad de Sturge-Weber

Pueden inducir aparatosas complicaciones como hemorragia masiva de vítreo (hemoftalmos secundarios) a partir de sus plexos vasculares o de quistes hemáticos intratumorales, DR neurosensoriales, exudación intra o subretiniana... Como vemos, estas enfermedades sobrepasan eventualmente los límites de la dermatología y de la oftalmología.

Hamartoblastosis mesodérmicas

Enfermedad de Sturge-Weber-Krabbe

También denominada angiomatosis trigémino cerebral, meníngeo cutánea, encéfalo-trigémino, síndrome de Sturge-Weber-Dimitri. Difiere de las demás facomatosis en términos genéticos por la ausencia de un patrón o estigma hereditario establecido. Caracterizada por malformaciones vasculares capilares de nacimiento, angiomas, de ahí su nombre. Descrita por primera vez gracias a Schirmer en 1860, Sturge en 1879 confeccionó la completa descripción clínica y más tarde Weber, en 1922, demostró las alteraciones radiográficas. Aun con múltiples variantes, clínicamente predomina el hemangioma o angioma facial paralelo al intracraneal meníngeo ipsilateral, conjuntival, palpebral, difuso en coroides, epiescleral y glaucoma congénito o hidroftalmos, este en un 15-30 %, etc., como posible consecuencia de defectos interactivos entre elementos derivados del endotelio vascular y cresta neural.

El estigma cutáneo precisión diagnóstico lo expresa el angioma facial o nevus flamígero o *naevus flammeus* de básico asiento en la cara siguiendo el trayecto de las ramas del nervio trigémino o V par craneal (oftálmica o primera rama, maxilar superior o segunda y la tercera o maxilar inferior), respetando a menudo la línea media. Puede hacer diana en todas a la vez o por separado. Poco propenso a extensión, sin embargo con el tiempo se transforma en nódulos fibrosos que patentizan el síndrome. También se le puede encontrar en mucosas labiales, bucales, lengua, faringe, fosas nasales, órbita, etc.,^{19, 48 y 53}. (Fig 9).

Complementan el cuadro unas máculas vasculares presentes desde primera infancia, las peculiares manchas en vino de Oporto distribuidas por la piel de las piernas, región plantar y otras zonas de la economía corporal. (Fig 10).



Figura 10. Las plantas de los pies presentan manchas rojas o en vino de Oporto.

Las implicaciones neurológicas de este cuadro neurocutáneo se consolidan gracias a la detección de angiomas intracraneales en lóbulo occipital, piamadre, aracnoides, procreando convulsiones tipo “gran mal”, retardo mental, hemiplejía, calcificaciones vasculares, etc., con las consecuentes amputaciones campimétricas. Los trastornos oculares más preocupantes son repitiendo, el glaucoma congénito y el hemangioma difuso de coroides. (Tabla 2).

El mecanismo fisiopatológico de la hipertensión intraocular en el hidroftalmos o glaucoma congénito queda evidenciado por la formación de anastomosis o shunts arterio-venosos faciales, palpebrales, conjuntivales, epiesclerales, angiomas, ipsilaterales, que dificultan el paso o vía del humor acuoso elevando la presión venosa. Otras hipótesis notifican anomalías estructurales en el ángulo de la cámara anterior, cambios degenerativos en el canal de Schlemm y red trabecular, interferencia tumoral en la inervación simpática, etc. El tratamiento médico pautado no siempre es efectivo. En caso de fracaso debemos recurrir a procedimientos quirúrgicos (goniotomías, trabeculotomías, trabeculectomías con aplicación intraoperatoria de mitomicina, implantes valvulares, etc.) todas ellas bajo pronóstico reservado². El hemangioma coroideo difuso ipsilateral es muy frecuente (40-50%), de eminente localización en polo posterior no es raro descubrirle próximo a la papila. (Fig 11). Su aspecto es circular moderadamente elevado y acostumbrado color naranja. En ocasiones pasan desapercibidos, de evolución lenta o retardada y evidente sintomatología durante la juventud. Pueden dar lugar a DR secundarios exudativos, degeneraciones quísticas retinianas, gliosis, calcificaciones y transformaciones fibrosas del epitelio pigmentario. El informe histológico reporta su composición por numerosos vasos gruesos de paredes finas, divididos septualmente.

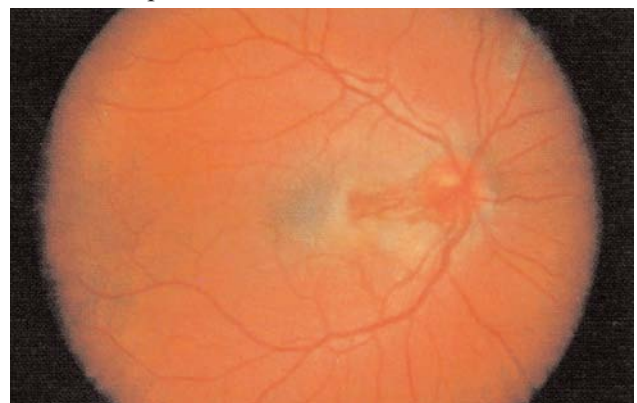


Figura 11. Hemangioma coroideo próximo a II par craneal. Angiomatosis encéfalo-trigémino. Imagen panorámica. R.S.C. O.D.

Mixtos (cavernosos y capilares), a diferencias de los espontáneos desvinculados con el síndrome en los que predomina un 50% del tipo mixto y cavernoso en la mitad restante. Es muy valiosa la exploración diagnóstica mediante ecografía modos A y B. Responden favorablemente a la terapéutica física con el hoy casi en total desuso fotocoagulador de gas xenón, láseres, braquiterapia epiescleral, teleterapia circunscrita con protones, estereotaxia con fotones; en fin, son muy radiosensibles.

Citaremos otros trastornos oculares ligados al síndrome aunque poco frecuentes: heterocromía iridiana, megalocórnea, coloboma de papila e iris, subluxación cristaliniiana, retinitis pigmentosa, hipermetropía homolateral, alteraciones campimétricas...

ENFERMEDAD DE STURGE-WEBER-KRABBE-DIMITRI. CRITERIO DIAGNÓSTICO.

1. Nevus flamígero facial más angiomas sistémicos (componente dérmico).
2. Glaucoma, catarata, hemangiomas de fundus oculi (participación oftalmológica).
3. Calcificaciones cerebrales descritas por Weber en 1922 mediante hallazgos radiográficos típicos, episodios o crisis de epilepsia e idiocia...

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Sturge-Weber

Enfermedad de Von Hippel-Lindau

También conocida como síndrome angioglioblastomatosis familiar retino-cerebelosa, por el asentamiento de los angioblastomas. Descrita por dos grupos independientes dirigidos uno por Eugen Von Hippel (en 1894) quien expuso las manifestaciones oftálmicas y extra-cerebelosas. El segundo encabezado por Arvid Lindau (en 1926) puso en evidencia las conexiones cerebelosas^{16, 52}.

Las manifestaciones clínicas incluyen tumores angiomasos retinianos, viscerales, del SNC con carácter familiar hereditario, transmisión autosómica dominante, penetrancia incompleta y expresividad variable. El gen se halla en el locus del cromosoma 3 brazo corto (3p25-26) e incidencia o prevalencia de un caso por cada 40.000 nacimientos.^{33, 40 y 59}.

Se trata de una disgenesia mesodérmica heterogénea de diagnóstico entre los 18 y 30 años, asintomática hasta entonces. Son hemangiomas capilares acompañados de formaciones quísticas. El epónimo Von Hippel-Lindau se emplea cuando la facomatosis engloba retina y SNC. Cuando el proceso angiomaso se limita a retina con carácter exclusivo, le deno-

minan enfermedad de Von Hippel^{8, 13 y 21}.

Las alteraciones sistémicas son numerosas. Han sido descritas más de 25, y el índice de mortalidad sumamente elevado debido a carcinomas renales o a hemangiomas cerebelosos. Los últimos acusan signo de Romberg, ataxia, vértigo habitual, rigidez de nuca, cuadros de hidrocefalia e hipertensión endocraneal cuando invaden el III ventrículo o el acueducto de Silvio. Rememoramos las alteraciones tegumentarias: nevus melanocítico y manchas de café con leche. Viscerales y glandulares: quistes de riñón, suprarrenales, de páncreas, hígado, esplénicos, epidídimo, ovario, feocromocitoma, adenomas, carcinomas y de otros órganos.^{41, 42}. Del SNC: a la mencionada causa de frecuente mortalidad debemos añadir los hemangioblastomas en médula espinal. En cuanto a alteraciones oftalmológicas consecuentes a las del neuroeje son dignas de mención el nistagmus, estasis papilar, parálisis oculomotoras y déficits campimétricos, principalmente.^{43, 44}.

Cuando aparecen los trastornos oculares en especial durante la tercera década, surge importante deterioro visual secundario a hemorragias y o exudados paratumorales retinianos. El angioma de la retina es el prototipo insigne. Único o múltiple entre el 40-60% de casos. Binocular en ocasiones, polimorfo y curiosa radicación en ojo izquierdo en casos de unilateralidad. Adopta aspecto globuloso por congestión capilar, revestido de un tinte rojizo anaranjado con vasos nutricios supletorios y de drenaje (aférentes-eférentes), tortuosos, ingurgitados, de curso paralelo, anastomosis arterio-venosa periférica de los mismos más ubicación tumoral en polo posterior dando la impresión de una falsa o vaga imagen similar a otra papila, la confusa pseudopapila^{28, 32 y 38}. (Fig 12). Pueden sobrepasar los 3 mm. DP. Cuando crecen en dirección exofítica (progresión extraocular), gestan conexiones con la coroides, condición que dificulta sobremanera los diversos parámetros terapéuticos ensombreciendo el pronóstico.

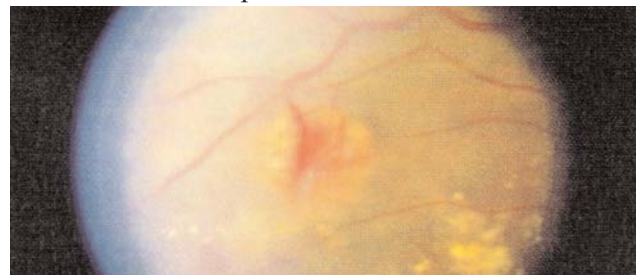


Figura 12. Pseudo imagen de 2 papilas, Angiomatosis de Von Hippel-Lindau. Localización en polo posterior. R.S.C. O.D.

Poseen pavoroso poder hemorragíparo dando lugar a hemorragias retinianas, neovasos en iris y hemofthalmos secundarios. Otras posibles complicaciones serían el DR traccional, regmatógeno, proliferaciones vítreo-retinianas masivas, membranas epi-retinianas, exudados duros compuestos por depósitos de colesterolina, manchas blancas degenerativas en área macular de aspecto circinado o estelar, etc.

El utillaje o screening empleado para definir el diagnóstico ocular es abundantísimo: fundoscopia, biomicroscopia, ecografía, RMN, TAC, TCO, AGF, retinografía estándar, transiluminación, historia familiar. En plan general determinación de metanefrina y ácido vanilmandélico en orina, RMN craneal y de médula espinal, TAC abdominal, etc. (Tabla 3). Tomadas a tiempo el pronóstico “quoad visum” suele ser bueno no obstante el “quoad vitam” es amargamente malo según comentado. A todo ello debemos añadir la metaplasia maligna.⁵⁷ Como tratamiento se estila la fotocoagulación, ideal cuando las dimensiones tumorales son inferiores a 4.5 mm.^{9, 22 y 24}. Otras opciones serían la criocoagulación transescleral, termoterapia transpupilar, fototerapia dinámica, radioterapia (teleterapia con protones o mediante braquiterapia epiescleral), cirugía simple combinada, consejo genético, etc.

ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU. CRITERIO DIAGNÓSTICO.

1. Angiomas endo-oculares, específicamente.
2. Angioblastomas sistema nervioso central (neuroeje) con predominio en cerebello.
3. Angioglioblastomas por toda la economía corporal (lesiones poliúísticas en riñón, páncreas, glándulas suprarrenales, hígado, ovario, epidídimo, etc.

Como diagnóstico diferencial debemos considerar algunos parámetros para excluir enfermedades sistémicas relacionadas por ejemplo; conteo de células sanguíneas buscando policitemia vera, evaluación de catecolaminas en orina para la detección de feocromocitoma, descartar carcinoma de células renales mediante examen (hematuria) y citología urinaria, determinación ácidos vanilmandélico y metanefrina también en orina, TAC y

Tabla 3. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Von Hippel-Lindau

Dos casos avalan nuestra experiencia personal ambos con afectación unilateral y ojo adelfo sano. No antecedentes familiares significativos ni manifestaciones sistémicas de interés comprobado mediante exámenes y pruebas reglamentarias. Excelente respuesta a terapéutica física con xenón y láser-coagulación²⁴. (Figs 13 y 14).

Finalmente, apuntamos brevemente el potencial de las sustancias anti VEGF y de la aplicación de células madre en el tratamiento de las enfermedades retinianas, entre ellas las Facomatosis objeto de la presente revisión.

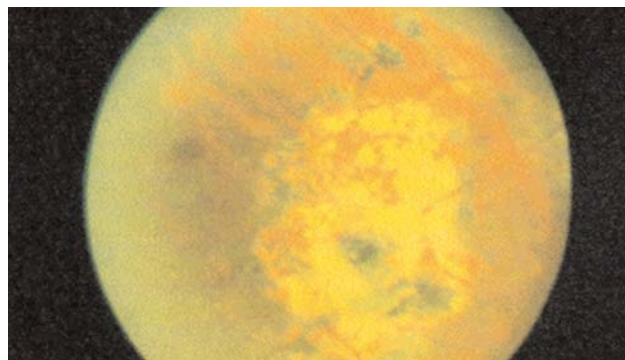


Fig 13. Tumor completamente destruido con xenón. R.S.C. O.D.

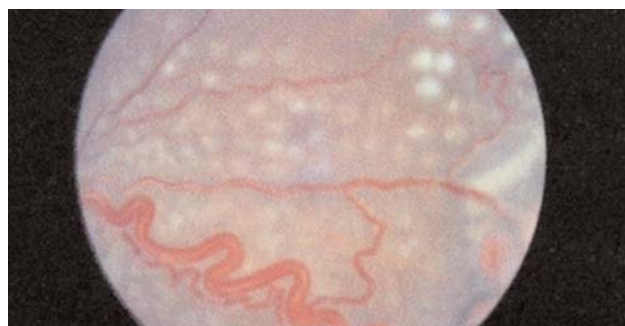


Fig 14. Enfermedad de Von Hippel-Lindau. Fotocoagulación láser en zonas retinianas vecinas a vasos aferentes y eferentes del tumor. R.S.C. O.I.

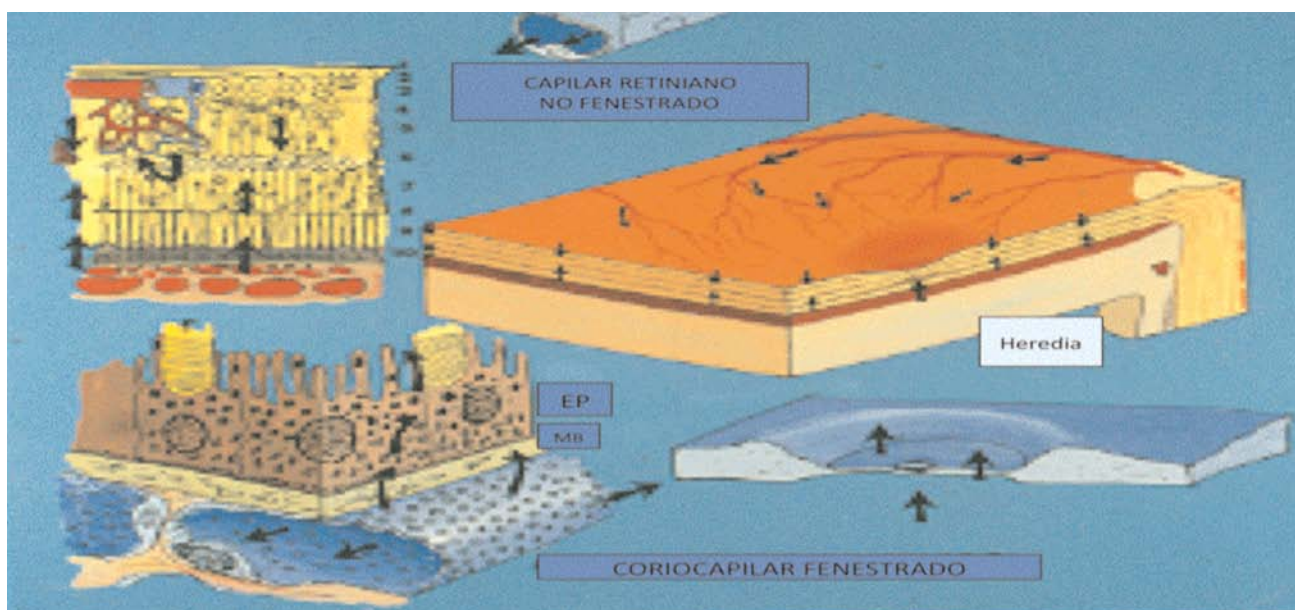
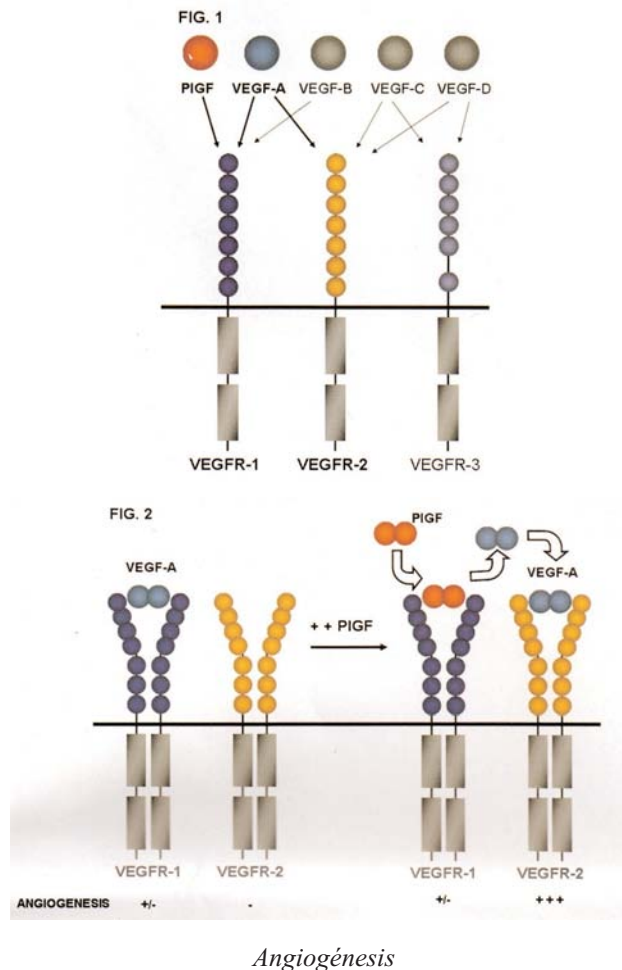
La barrera hemato-retiniana comprende dos componentes: uno endotelial no fenestrado a nivel de los vasos retinianos y otro corioideo fenestrado similar al del glomérulo renal, cuya representación corre a cargo de los capilares de la capa corio-capilar de la coroides, de la membrana de Bruch y del epitelio pigmentario. En el epitelio pigmentario se describen las uniones celulares por medio de las *zonulae occludens* o uniones cerradas (*tight functions* de los anglosajones y *jonctions serrée* de los galos). Encontramos las mismas en el endotelio de los capilares de la retina²⁷. Dicha barrera impide el paso de macromoléculas de elevado peso molecular permitiendo solo su paso en cantidades mínimas o cuando existen enfermedades que alteran su permeabilidad.

Algunas oftalmopatías tributarias de terapia sistémica requieren el suministro de grandes y elevadísimas dosis de fármacos (megadosis) pues la barrera hemato-retiniana impide en proporción cercana al 90%, la penetración intraocular. Es decir, se aprovecha un exiguo 10% sirviendo lo restante para ocasionar trastornos secundarios, iatrogénicos. El bevacizumab (anticuerpo monoclonal humanizado que pesa 149kD), el ranibizumab (48kD) entre otras, son proteínas que reconocen y se unen de forma específica y única a otras proteínas del organismo, de forma

selectiva a las proteínas llamadas factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF, iniciales en inglés y FCEV en español), de localización en las paredes de los vasos sanguíneos y linfáticos del organismo. El VEGF es necesario para que los vasos sanguíneos crezcan dentro del tumor, que lo suplen con nutrientes y oxígeno. Cuando estos anticuerpos monoclonales llamados anti-VEGF se unen al VEGF, frenan su función correcta, mitógena, previniendo el crecimiento del tumor al bloquear la progresión de los vasos sanguíneos (angiogénicos) que aportan los nutrientes y oxígeno necesarios a dicha neoformación⁷.

Al igual que otras sustancias anti-VEGF también denominadas anti-angiogénicas, el bevacizumab se utiliza en el tratamiento del cáncer de mama metastásico, de pulmón no microcítico y renal avanzado junto al régimen de quimioterapia con platino. Los anticuerpos monoclonales se originan a partir de *Escherichia coli* y de ratones inmunizados sustituyendo una parte con proteína humana (humanizados), para reducir la antigenicidad. Se utiliza biotecnología de ADN recombinante. Rosenfeld encontró mejorías en casos de Degeneración macular asociada a la edad en pacientes tratados de trastornos extraculares malignos mediante anti-VEGF. Teniendo en cuenta las características de la barrera hemato-retiniana decidió emplear dichos agentes o factores farmacológicos anti-angiogénicos in situ, consiguiendo muy buenos resultados ⁷. Angiogénesis y neovascularización son modernos conceptos sinónimos, empleados para describir la aparición de nuevos vasos patológicos retino-coroideos en un amplio espectro de oftalmopatías (alrededor de cincuenta) las cuales

afectan gravemente la visión central. Citamos entre otras: oclusiones vasculares retinianas, la retinopatía diabética, de la prematuridad, DMAE, algunas facomatosis, etc. Estos factores bloquean el crecimiento de las membranas tras disminuir el aporte sanguíneo de sus nutrientes, de O², aumentan la vasoconstricción vascular, mejoran la permeabilidad





de la barrera hemato-retiniana, disminuyen la producción del FCEV.

Aflibercept, es de gran potencial pues el compuesto posee la capacidad de bloquear simultáneamente varios factores (al menos cinco isoformas) de crecimiento vascular proporcionando un efecto antiangiogénico más potente, más duradero, menos propenso al desarrollo de resistencias y mayor rentabilidad desde el punto de vista económico.

* * * * *

Vista la ausencia inicial de virus, microbios, parásitos, hongos, etc., en todas estas hamartoblastosis, consideramos posible involucrar factores etiopatogénicos de índole autoagresiva o autoinmunitarios.

Las células madre (stem cells), son capaces de generar en orden ilimitado, nuevas células dividiéndose y replicándose automáticamente. Se encuentran en todos los organismos pluricelulares. Existen cuatro tipos diferentes de células madre, las de mayor importancia científica son dos: las pluripotentes que pueden reproducir cualquier tipo de célula del cuerpo desde las del corazón hasta las del cerebro. Se denominan embrionícas porque se encuentran en embriones humanos y dependientes hasta el presente de la tan debatida clonación; las multipotentes adultas o somáticas, dada su histocompatibilidad pueden almacenarse en bancos especiales con objeto de reproducir células de su propia estirpe, linaje o identidad, proveyendo a ciertos tejidos como las células madres hematopoyéticas de la médula ósea, del epitelio corneal, epidermis, epitelio gastrointestinal, capacidad de auto reparación y auto regeneración. Se las encuentra tanto en adultos como en el cordón umbilical de recién nacidos. Su utilidad es menor que las pluripotentes pues no producen cualquier célula

del organismo humano. Al proceder del mismo paciente o parientes afines, no ocasionan rechazo cuando se emplean como parches autólogos. Las stem cells adultas derivadas de la médula ósea inyectadas a través de catéteres en cavidad vítrea y retro retina según recientes acontecimientos experimentales son capaces de estabilizar alteraciones en la barrera hemato - retiniana pudiendo de cara al futuro, ser utilizadas para tratar enfermedades del fondo ocular.

Es interesante enunciar con independencia de la bioética como la Oftalmología ocupa un lugar preponderante, vanguardista dentro de las investigaciones médicas basadas precisamente en el tratamiento de enfermedades retinianas mediante empleo de células madre³⁴.

Las facomatosis mesodérmicas podemos afirmar hasta el presente, son las de mejor pronóstico visual. Algunas de ellas responden favorablemente a la terapéutica física mediante foto y criocoagulación e incluso pueden tratarse moderna y selectivamente hasta nueva disposición implantando los difundidos dispositivos biodegradables o anti-inflamatorios de liberación intravítrea etc⁶.

Bibliografía

- 1) Barker, D. Wright, E. Nguyen, K. " Gene for Von Recklinghausen neurofibromatosis in the pericentrometric region of chromosome 17". Science. 236: 1100-1102. 1987.
- 2) Barraquer et al. "Microcirugía de los glaucomas". Publicaciones del Instituto Barraquer. 155- 156. Barcelona. España. 1997.
- 3) Bauzet, P. Bodin, B. " Chirurgie plastique dans la maladie de Recklinghausen". Sem. Hôp. Paris. 61: 2705-2708. 1985.
- 4) Beck, R. W. Hanno, R. " The phakomatosis". Int. Ophthalmol. Clin. 25: 97-116. 1985.
- 5) Beletto, G. "Neurofibroma plessiforme della palpebra con interesamento congiuntivale". Riv. Oto-neuro-oftal. 34: 201-223. 1959.
- 6) Belfort Jr. Rubens. Muccioli, Cristina. Lee, Susan. Robinson, Michael R. " Ozurdex.... A novel dexamethasone delivery system for treatment of macular edema following retinal vein occlusion". 14-17. Asociación Pan-Americana de Oftalmología. Volumen X. N°. 1. Marzo. 2011.
- 7) Bonafonte, Sergio. Bonafonte, Elena. García A. Charles. "Evaluación del uso de antiangiogénicos (anti-VEGF) en la degeneración macular asociada a la edad. ¿Cuándo y por qué?

- “. 12-14. Volumen 4. Nº. 2. Highlights of vitreoretina. Edición en Español. 2011.
- 8) Bonnet, M. Garnier, M. “Traitement des angiomes capillaires rétiniens de la maladie de Von Hippel”. *J. Fr. Ophtal.* 7: 545-555. 1984.
- 9) Boyd, Samuel. “Alerta diagnóstica en casos con síndrome de Von Hippel- Lindau”. 11-13. Volumen 3. Nº. 3. Highlights of vitreoretina. Edición en Español. 2010.
- 10) Cariello, julio Angelino. Viana, Giovani André P. Osaki Midori Hentona. Hofling Lima, Ana Luisa. “Presumed floppy eyelid syndrome as the initial presentation of neurofibromatosis”. 113-114. Asociación Pan-Americana de Oftalmología. Volumen X. Nº. 4. Diciembre.2011.
- 11) Casanovas, J. Vilanova, X. “Dermato-Oftalmología”. 313-365. Editorial Alhacen. Barcelona. 1967.
- 12) Chaabouni, F. Fourati, M. Feki, J. Abbes, F. Charfi, N. et Dhoub, I. “Maladie de Von Recklinghausen. Manifestation ophthalmologique inhabituelle: l'énophtalmie pulsatile”. *Ophthalmologie.* 11: 18-21. Masson. Paris. 1997.
- 13) Chaabouni, M. Ben Zina, Z. Fourah, M. Zayani, A. Kamoun, B. Ben Ayed, H. et Ellouze, S. “Maladie de Von Hippel. A propos de 3 observations”. *Ophthalmologie.* 11: 22-27. Masson. Paris. 1997.
- 14) Duch, Francisco y Gabarró, Inés. “Incidencia de los hamartomas de iris (nódulos de Lisch) en la neurofibromatosis”. *St. Ophthal.* Vol. V. Nº. 3. 57-61. 1986.
- 15) Duke-Elder, Sir Steward and Dobree, John H.” *Diseases of the retina.* System of ophthalmology. Volume X: 738-740. Henry Kimpton. London. 1967.
- 16) Elizalde Montagut, Javier. Álvarez Alejandro. Piñero, Ana María. Barraquer, Rafael Ignacio. “Tumores vasculares de la retina y la coroides”. Primera edición. Indoor Color S.L. España. 2008.
- 17) Fashold, R. Rott, H. D. Claussen, U. Schmalenberger, B. “Tuberous sclerosis in a child with de novo translocation”. t(3;12) (p26.3;q23). *Clin. Genet.* 40: 326-328. 1991.
- 18) Flament, J. et Storck, D. “Oeil et pathologie générale”. Société française d'ophtalmologie. Masson. Paris. 1997.
- 19) Giovanni, A. Caponetti, A. “Le síndrome de Sturge-Weber”. *Bull. Mèm. Soc. Ophthalmol. Fr.* 95: 484-487-1984.
- 20) Halnes, J. L. Short, M.P. Kwiatkowski, D.J. Jewell, A. Andermann, E. Bejjani, B. Yang, C.H. Gusella, J.F. Amos, J.A. “Localization for one gene for tuberous sclerosis within 9q32-9q34 and further evidence for heterogeneity”. *Am. J. Hum. Genet.* 49: 764-772.1991.
- 21) Hardwing, P.W. and Robertson, D.M. “Von Hippel-Lindau disease: a familial often lethal, multisystem phakomatosis” *Ophthalmology.* 91: 263-270. 1984.
- 22) Haut, J. Van Effenterre, G. Sfeir, T. Larricart, P. “Place du laser à l'argon dans le traitement de l'angiomatose capillaire rétinienne de Von Hippel”. *Bull. Soc. Ophthalmol. Fr.* 81: 467-470. 1981.
- 23) Heredia García, Carlos Dante. “Presentación de un caso de facomatosis (Enfermedad de Von Hippel-Lindau) y tratamiento del mismo mediante la fotocoagulación”. *Boletín del Hospital Dr. Luis Eduardo Aybar.* Vol. 6. Nº. 1: 45-50. Santo Domingo. República Dominicana. 1971.
- 24) Heredia García, Carlos Dante. “Sobre un caso de facomatosis (Enfermedad de Von Hippel-Lindau) y su tratamiento mediante fotocoagulación”. *An. Inst. Barraquer.* 11: 77-83. 1973.
- 25) Heredia García, Carlos Dante. “Estado y tratamiento actual de la retinopatía diabética”. Ediciones Don Bosco. 161-170. Barcelona. 1978.
- 26) Heredia García, Carlos Dante. “Relación de la oftalmología con las demás ramas de la medicina. Demostraciones filosóficas”. *Anales de medicina y cirugía.* Vol. LIX. Nº. 255: 23-27. Barcelona. Enero-mayo 1979.
- 27) Heredia García, Carlos Dante.” Estudio de las inmunoglobulinas en el líquido subretiniano”. *Revista d'or de oftalmología.* 2: 47-55. Barcelona. 1983.
- 28) Heredia García, Carlos Dante y García Calderón, P.A.” Anticuerpos anti-antígeno S en diversas afecciones del fondo del ojo”. *Revista d'or de oftalmología.* 2: 33-47. Barcelona. 1987.
- 29) Heredia García, Carlos Dante y Bové Farré, María Isabel. “Edema macular quístico. Etiología, diagnóstico, evolución y tratamiento”. *Revista d'or de oftalmología.* 2º. Trimestre. 17-38. Barcelona. 1996.
- 30) Heredia García, Carlos Dante. “Facomatosis”. Discurso de Toma de Posesión como Académico Correspondiente. *Anales Real Academia de Medicina del Principado de Asturias.* 159-189. Oviedo. 2011.
- 31) Huson, S. Jones, D. Beck, L. “Ophthalmic manifestations of neurofibromatosis” *Br. J. Ophthalmol.* 71: 235-238. 1987.
- 32) Jesberg, P. O. Spencer, W. H. Hoyt, W. F. “Incipient lesions of Von Hippel-Lindau disease”. *Arch. Ophthalmol.* 80: 632-640. 1968.
- 33) Kobayasi, M. and Shimada, K. “Chromosomal aberrations in Von Hippel-Lindau disease. Report of two cases” *Jap. J. Ophthalmol.* 10: 186-192- 1966.
- 34) Krohne, Tim U. “Aplicación de células madre en el tratamiento de enfermedades retinales”. 12-14. Volumen 4. Número 3. Highlights of vitreoretina. Edición en Español. 2011.

- 35) Lebas, P “ Les syndromes oculo-cutanés”. Bull. Soc. Belge Ophthalmol. 124: 5-837. 1960.
- 36) Lereboullet, J. “ La sclérose tubéreuse de Bourneville”. Rev. Prat. 20: 4425-4436- 1970.
- 37) Lewis, R. A. Riccardi, V.M. “ Von Recklinghausen neurofibromatosis. Incidence of iris hamartoma”. Ophthalmology. 88: 348-354. 1981.
- 38) Lindau, A. “ Studien über kleinhirnzystem. Bau. Pathogenese beziehungen zur angiomatosis retinae”. Acta. Pathoi. Miicrobiol. Scand. 51: 1-128. 1926.
- 39) Lisch, K.” Über beteiigung der augen,insbesondere das vorkommen von iknotchen bei der neurofibromatose”. Augenheilkd. 93. 137-143. 1937.
- 40) Maher, E. R. Bentley, E. Yates, J.R. et al. “ Mapping of Von Hippel-Lindau disease gene to chromosoma 3p. confirmed by genetic linkage analysis”. J. Neurol. Sci. 100: 27-30. 1990.
- 41) Maher, E. R. Moore, A. T. “ Von Hippel-Lindau disease”. Br. J. Ophthalmol. 76: 743-745. 1992.
- 42) Maher, E. R. Yates, J. R. W. Hames, R.et al.” Clinical features and natural history of Von Hippel-Lindau disease”. Q. J. Med. 77: 1151-1163. 1990.
- 43) Neumann, H.P.H. Eggert, H. R. Sheremet, R. et al. “ Central nervous system lesions in Von Hippel- Lindau syndrome”. J. Neurol. Neuro. Surg. Psychol. 91: 263-270. 1992.
- 44) Neumann, H.P.H. Wiestler O.D. Clustering of features of Von Hippel-Lindau syndrome: evidence of a complexe genetic locus”. Lancet. 337: 1052-1054. 1991.
- 45) Pou Serradell, A. “ La neurofibromatosis: evolución pronóstica basada en el estudio de cien casos”. Rev. R. Academ. Med. Catalunya. Vol. 11. Nº. 3: 145-168. 1986.
- 46) Ramsey, R.C. Kinyoun, J.L. Hill, C. W. “ Retinal astrocitoma “. Am. J. Ophthalmol. 88: 32-36. 1979.
- 47) Rodríguez Barrios, Raúl. Massera Lerena, María Julia “ Fondo de ojo”. Editorial Inter-médica. 321-322. Buenos Aires. 1959.
- 48) Ruiz Barranco, Francisco. “ Angiomatosis encéfalo-orbitaria”. Arch. Soc. Oftal. Hisp. Amer. Tomo XXV. Nº. 2: 158-168. 1965.
- 49) Sampson, J.R. Yates, J.R.W. Pirrit, L.A. Fleury, P. Winship, L. Belghton P. Connor, J.M. “Evidence for genetic heterogeneity in tuberous sclerosis” J. Med. Genet. 26. 511-516. 1989.
- 50) Sánchez Salorio, Manuel. Díaz-Llopis, Manuel. Benítez del Castillo, José Manuel. Rodríguez Ares, María Teresa. “ Manifestaciones oftalmológicas de las enfermedades oculares”. 151-160. LXXVII. Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología. 2001.
- 51) Seizinger, B. R. Roulgeau, G.A. Ozelilus, L. J. Lane, A. H. Farniarz, A.G. Chao, M. V. Huson, S. Korf, B. R. Parry, D. M. Perricak-Vance, M. A. et al. “ Genetic linkage of Von Recklinghausen neurofibromatosis to the nerve growth factor receptor gene”. Cell. 49. 589-594. 1987.
- 52) Seizinger,B.R. Smith, D.I. et al. “ Genetic flanking markers refines diagnostic criteria and prvide in sights into genetics of Von Hippel-Lindau disease”. Proc. Natl. Acad. Sci. 88 2864-2868. U.S.A. 1991.
- 53) Stevenson, R. F. Morin, J.D. “ Ocular finding in nevu flammeus”. Can. J. Ophthalmol. 10. 136-139. 1975.
- 54) Thibodeau, Gary A. Patton, Kevin T.” Estructura y función del cuerpo humano”. 99-111. 13ª. Edición. Elsevier España. S. L. 2008.
- 55) Torres Aspe, Miguel. “ Tratamiento actual de las facomatosis retinianas”. Tesis doctoral. Sevilla. Junio. 1980.
- 56) Van der Hoeve, J. “Eye symptoms in phakomatoses”. Trans. Ophthal. Soc. UK. 52. 380. 1932.
- 57) Von Hippel, E. “Über eine shererkrankung der netzhaut”. Graefe’s. Arch. Ophthal. 59. 83-106. 1904.
- 58) Von Recklinghausen, F.D. “Über die multiplen fibrome der haut ihre beziehung zu den multiplen neuromen”. Hirschwald. Berlin. 1882.
- 59) Wilkie, A.O.M. Amberger, J.S. McKusik, V.A. “ A gene map of congenital malformations”. J. Med. Genet. 31. 507-547. 1994.
- 60) Williams, R. Taylor, D. “Tuberous sclerosis”. Surv. Ophthalmol. 30. 143-154. 1985.

Picaduras de medusas

J. Gutiérrez de la Peña, C. Marqués Cardell

Especialistas en dermatología

Palabras clave: Picaduras de medusas. manifestaciones clínicas, tratamiento.

Keyword: Jellyfish stings, clinical manifestations, treatment.

Introducción

Las medusas son invertebrados del grupo de los celenterados o cnidarios, al igual que las hidras, anémonas y los corales¹. Medusa en griego significa ortiga. El 98% de su composición es agua, carecen de cerebro y de sentidos. Entre las medusas, sólo la avispa de mar (*Chironex fleckeri*) posee ojos. La boca se abre en una cavidad única o celenterion, que compone la totalidad de su aparato digestivo. Flotan libremente y se desplazan arrastradas por las corrientes marinas, con algún movimiento de contracción y estiramiento². Su vida media es corta, de apenas unos 8 meses, y aparecieron hace 700 millones de años. Existen unas 4.000 especies de medusas en el mundo y, de ellas, unas 300 viven en el Mar Mediterráneo³.

Poseen unos tentáculos con nematocistos, cnidocitos o cápsulas punzantes, repletas de un líquido venenoso urticante que lanzan mediante un filamento al contacto con la piel e inoculan el veneno (Fig. 1). La composición de las toxinas depende de la especie. No todas las medusas son venenosas.

La picadura de medusa desencadena una reacción tóxica que puede ser localizada, sistémica o ambas. Ocasionalmente ocasionan dolor, eritema, edema, ampollas, hemorragia y necrosis, y en ocasiones manifestaciones generales por neurotoxinas como náuseas, vómitos, espasmos musculares, disnea, agitación, cefaleas, taquicardia y colapso⁴. Es conveniente para el médico estar familiarizado con esta patología muy frecuente en las playas de las Islas Baleares y saber cómo actuar y tratar.

La gravedad de la picadura depende de la especie de medusa. Incluso muertas y fuera del agua las células urticantes continúan activas durante unas 24 horas y pueden causar lesiones dermatológicas. En Mallorca la medusa que más frecuentemente ocasiona picaduras es la *Aurelia Aurita*. La *Physalia physalis* o carabela portuguesa puede ocasionar incluso la muerte en personas debilitadas o alérgicas. Aunque rara en el Mar Mediterráneo, en ocasiones se la ha

visto atravesar el Estrecho de Gibraltar. La avispa de mar (*Chironex fleckeri*) presente en el mar de Australia puede matar a un ser humano con su solo contacto. Es posible que haya aumentado su presencia en los mares y en los océanos debido al cambio climático y a la disminución de sus depredadores naturales⁵.



Activación del Urticante Marino

- A. Estímulos de la piel inician el proceso de descarga.
- B. La cápsula alcanza una presión interna de 200 atmósferas.
- C. Con una gran aceleración, el arpón penetra en la piel.
- D. El arpón va seguido de un túbulo e inyecta el veneno en el cuerpo.

Figura 1.



Figura 2. Lesiones eritematosas elevadas en forma de dos bandas paralelas



Figura 3. Ulceraciones y linfangitis en el muslo izquierdo



Figura 4. Dermatitis en la mano derecha y muslo

En verano la picadura de medusa es una causa frecuente de consulta en los centros médicos de las playas y en los puestos de socorro marítimos. Como suelen ocasionar tan solo molestias leves, pocas veces los pacientes acuden al dermatólogo, aunque, especialmente en verano, el especialista atiende casos que han sufrido complicaciones. A partir de nuestra experiencia clínica, exponemos a continuación diversos casos, que son un exponente de las lesiones que pueden originar las picaduras de medusas.

Casos clínicos

1º. Mujer, de 50 años edad, que al nadar en el mar en agosto se rozó con una medusa en el cuello, presentando dolor agudo y punzante en el área de contacto con los tentáculos. En unos minutos desarrolló dos verdugones eritematosos elevados de 5-20 mm de ancho, en forma de dos bandas paralelas (Fig. 2). El dolor cedió en unas horas. Luego refiere prurito y las lesiones y molestias son muy persistentes, con evolución hacia lesiones purpúricas e hiperpigmentadas. Ésta sería la forma clínica más frecuente y benigna de este tipo de patología. Necesita tratamiento con Dexclorfeniramina oral y crema de betametasona-gentamicina.

2º. Mujer de 62 años de edad, que en julio sufre una picadura de medusa en la zona anterior del muslo izquierdo. La medusa le queda adherida a la piel y tiene que arrancarla con su mano derecha. Al acudir a la consulta seguía tratamiento con Bilastina comprimidos y crema de hidrocortisona. En el muslo presenta pápulo-vesículas, ampollas, necrosis y ulceración dolorosa, con eritema, edema e inflamación periulcerosa; se palpan adenopatías inguinales. Presenta dermatitis en la mano derecha en los dedos en contacto con la medusa (Figs. 3 y 4). Un familiar de la paciente recogió la medusa en una playa al este



Figura 5. Medusa Pelagia Nocticula



Figura 6. Lesiones erosivas lineales a los 15 días picadura medusa

de la isla de Mallorca y al examinarla se identificó como Pelagia Nocticula (Fig. 5), causante de las graves lesiones. La paciente refiere dolor, impotencia funcional, fiebre y escalofríos. Se diagnostica de linfangitis y se aísla mediante cultivo microbiológico un Streptococcus betahemolítico del grupo A. Precisa tratamiento con Cefuroxima-axetil cápsulas, 500mg/12h/6d, Ibuprofeno 600 mg/8h y crema de betametasona-gentamicina, dos veces al día

3º. Niño de 9 años edad, que en julio en el mar se le adhirió una medusa en el lateral del tronco y brazo derecho, con dolor agudo y punzante en el área de contacto con los tentáculos.

En unos minutos desarrolla verdugones eritematosos elevados de 5-10 mm de ancho, en forma de latigazos (Fig. 6). Le aplican agua dulce fría y tratamiento con Dexclorfeniramina oral y crema de Fluticasona. Consulta al dermatólogo a las 2 semanas por heridas lineales y sobreinfección, acompañado de intenso prurito y cicatrización tórpida. Asimismo presentó un exantema urticariano generalizado de sensibilización alérgica. Fue tratado con antihistamínicos orales y crema de betametasona-gentamicina, dos

veces al día. Para la prevención de las cicatrices hipertróficas o queloides se aconsejó utilizar láminas de silicona, aplicadas unas 10 horas y durante dos meses.

4º. Niña de 8 años edad, con antecedentes de dermatitis atópica y asma a la que en agosto en el mar se le adhiere una medusa en el brazo izquierdo, con dolor agudo y punzante en el área de contacto con el tentáculo. En unos minutos desarrolla una placa lineal eritematosa pruriginosa, y le aplican crema de corticoides. Consulta al dermatólogo en noviembre por cicatriz lineal queloidea (Fig. 7), que es tratada mediante infiltración de 0'5 ml de Triancinolona acetónido depot mezclada a partes iguales con lidocaína y se aconseja utilizar láminas de silicona. Al mes se revisa la cicatriz y ha mejorado parcialmente, con nueva infiltración de corticoides diluidos, que le ocasionan una importante equimosis. La cicatriz era circular y abarcaba todo el brazo pero en la parte anterior solo dejó hipocromía.

Este caso clínico y el anterior ilustran las secuelas cicatriciales de las picaduras de medusas.

Comentario

Una medusa puede ocasionar diferentes problemas patológicos, aunque depende del tipo de medusa y de si sólo se produce un roce o contacto o si el animal permanece adherido. En el momento de la picadura se siente como una quemadura similar a un calambre eléctrico, que evoluciona a eritema y edema. Pueden aparecer ampollas con posterior exudación, formación de costras y normalmente cura en pocas semanas. Si son pacientes alérgicos o hipersensibles, si se infecta, o son muchas las medusas que han picado el cuadro puede ser más grave al afectar a zonas extensas del organismo. La alergia al veneno puede manifestarse como una inflamación local intensa en el momento de picar la medusa. En las personas muy sensibilizadas y que contactan con gran cantidad de toxina puede manifestarse con una reacción alérgica general grave, tipo shock anafiláctico⁶.

Otro factor que influye es el tipo de toxina, que depende de la especie. Algunas medusas pueden provocar síntomas de mal estado general, debilidad, espasmos digestivos, contractura abdominal, cianosis, escalofríos, fiebre, calambres, náuseas, vómitos, secreción nasal, lagrimeo, confusión mental, e incluso la muerte aunque afortunadamente en el mar



Figura 7. Cicatriz lineal queloidea



Figura 8. Granuloma por roce en rocas con corales. Surge a los siete días del contacto

Mediterráneo no hay medusas con veneno letal.

Al igual que las complicaciones infecciosas las picaduras de medusas pueden dejar secuelas cicatriciales. Al tratar una picadura de medusa, no debe fro-tarse la zona afectada ni con arena ni con la toalla. No es tampoco conveniente limpiar la zona con agua dulce sino usar siempre agua salada. Una medida complementaria es aplicar frío sobre la zona afectada durante 15 minutos usando una bolsa de plástico que contenga hielo sin nunca aplicar hielo directamente, a no ser que sea de agua marina. Si el dolor persiste conviene aplicar de nuevo la bolsa de hielo durante otro cuarto de hora. Debe tenerse la precaución de extraer cualquier resto de tentáculo que permanezca adherido a la piel, usando guantes o sirviéndose de un objeto rígido como un carnet o tarjeta de plástico. No es conveniente aplicar amoníaco u orina, que puede quemar más la lesión. Una crema de corticoides puede aliviar la inflamación y las manifestaciones subjetivas. Si el paciente empeora progresivamente o se detectan complicaciones respiratorias, convulsiones o alteraciones cardíacas, ha de ser evacuada inmediatamente al hospital e inyectar corticoides o adrenalina.

Las personas que han sido picadas anteriormente están sensibilizadas, por lo que una segunda picadura puede producir una reacción más severa.

Se recomienda además identificar la especie de medusa que ha ocasionado la picadura y aplicar el tratamiento médico correspondiente, que consiste en antihistamínicos orales, antibióticos como cefalosporinas en caso de infección y cremas de corticoides-antibióticos tópicos⁷.

No queremos dejar de recordar que en el Mediterráneo las anémonas causan la dermatitis en los pescadores de esponjas, moluscos y cangrejos. Una patología similar ocurre en los buceadores que entran en contacto con corales al explorar los fondos marinos. En la Fig. 8 se aprecian las lesiones eritemato-granulomatosas semicirculares, que aparecieron siete días después del contacto con el fondo marino, en un buceador que al ir en bañador sin la protección adecuada, se apoyó en una roca marina recubierta de corales. Las lesiones cedieron tras aplicar crema de Fluticasona una vez al día durante diez días

El pez araña, el pez escorpión, el pez víbora y las rayas poseen unas espinas o aguijón dorsal venenoso que ocasionan picaduras muy dolorosas. Es bien conocido que al clavarse las espinas o púas del erizo, presente en zonas rocosas próximas a la costa, se origina un dolor intenso, edema y hemorragia, y pueden quedar incrustadas con grandes dificultades para ser extraídas, pues son muchas, frágiles y se rompen al intentar sacarlas. Por último cabe recordar la erup-

ción del bañista de mar con dermatitis y prurito, debido a las larvas de los celenterados marinos o cercarias, que produce pápulas pruriginosas en la zona del bañador.

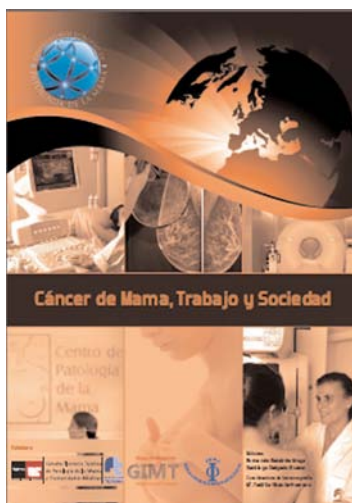
Bibliografía

1. Burns DA. Diseases caused by arthropods and other noxious animals. In: Rook/Wilkinson/Ebling. Textbook of Dermatology, 5th ed. Oxford: Blacwell, 1992; 318-20.
2. Halstead BW. Coelenterate (cnidarian) stings and wounds, aquatic dermatology. Clin Dermatol 1987; 5: 8.
3. Vicens J. Fora Vila Verd. El Mundo/El Día de Baleares. Número 817. Diumenge, 17 de juliol de 2011; 4-5.
4. Daly JS, Scharf MJ. Mordeduras y picaduras de animales terrestres y acuáticos. En: Wolff, Goldsmith, Kata, Gilchrist, Paller y Leffell. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General, 7ª ed. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, 2009; 2042-53.
5. Soto E. Medusas, “Dr. Jekyll y Mr. Hyde”. El Mundo. Número 124. Martes, 27 de septiembre de 2011; 1-2.
6. Burnett JW et al. Local and systemic reactions from jellyfish sting. J Emerg Med 5; 1987: 14.
7. Burnett JW, Calton GJ et al. First aid for jellyfish envenomation. South Med J 76; 1983: 870.



Cáncer de mama, trabajo y sociedad **de F. Bandrés Moya, S. Delgado Bueno y M. T. Vicente Herrero (coords.)** M^a Victoria Ramirez Íñiguez de la Torre

Especialista en medicina del trabajo



Cáncer de mama, trabajo y sociedad
 de F. Bandrés Moya, S. Delgado
 Bueno (edits.); M. T. Vicente-
 Herrero (coords.)
 Fundación Tejerina: Madrid; 2012

Recientemente el Observatorio Europeo, auspiciado desde la Fundación Tejerina, como entidad pionera en cáncer de mama y referencia internacional en este tema, ha publicado la monografía *Cáncer de mama, trabajo y sociedad*. Quizás la mejor presentación que se puede hacer de este texto es recoger las palabras que el Dr. Armando Tejerina, presidente de la Fundación Tejerina y director científico del Centro de Patología de la Mama, hace en la presentación del texto, que transcribimos seguidamente, y que reflejan la sensibilidad en este tema y el deseo de ampliar con nuevas visiones y horizontes no tan bien estudiados en todo cuanto concierne a esta enfermedad y puede beneficiar a sus afectados:

“La Fundación Tejerina, consti-

tuida en 1998, es una institución cuya misión, valores y objetivos son la promoción y el desarrollo del conocimiento en las Ciencias de la Salud y de la Vida. Mediante la investigación y la docencia, centra su actividad en el cáncer, especialmente el cáncer de mama, así como el desarrollo de las humanidades médicas y la cultura. Su labor asistencial se realiza, desde hace más de treinta años, a través del Centro de Patología de la Mama, referencia internacional en el diagnóstico y tratamiento médico-quirúrgico de las enfermedades de la mama. Más de sesenta especialistas atienden cerca de 50.000 pacientes al año, constituyendo una de las unidades monográficas sobre Patología de la Mama referencia en la Unión Europea, y convirtiendo la salud de la mujer en su objetivo fundamental.

Como resultado de toda esta experiencia clínica, la labor de mecenazgo de la Fundación Tejerina crea en 2008 el Aula de Estudios Avanzados, que permite realizar actividades pioneras en nuestro país como son la investigación y desarrollo de la Medicina Personalizada Posgenómica, el Seminario Internacional de Biomedicina y Derechos Humanos, la colección de publicaciones “Docencia Universitaria” y el Taller de Habilidades y Simulación para la enseñanza de la Patología de la Mama; un modelo educativo vinculado a los nuevos criterios del Espacio Europeo de Educación Superior. En enero de 2012, por iniciativa

de la Fundación Tejerina, se crea el Observatorio Europeo de Patología de la Mama. Su misión fundamental es desarrollar y promover estudios de carácter socio-sanitario, proporcionar una información objetiva y rigurosa sobre la Patología de la Mama y sus consecuencias sociales y sanitarias. Para ello, el Observatorio desarrolla su actividad fundamentalmente en el ámbito del manejo y tratamiento de la información científica, cultural y social, así como el desarrollo de estudios y proyectos pluridisciplinares, capaces de aportar una visión más global de la Patología de la Mama, en sus vertientes, sanitarias, psicosociales, económicas y culturales. Con ésta publicación, el Observatorio quiere presentar un estudio pionero sobre la Patología de la Mama en el contexto de la Medicina del Trabajo; Cáncer de mama, Trabajo y Sociedad. Queremos destacar la importancia de los médicos del trabajo en este enfoque pluridisciplinar, vinculado no solo al diagnóstico precoz y la prevención del cáncer de mama, sino también a las repercusiones laborales y sociales que se suscitan.

Nuestro agradecimiento a todos los autores, miembros del Grupo de Investigación en Medicina del Trabajo, especialmente a la Dra. M^a Teófila Vicente-Herrero por la coordinación de todos los trabajos, a la Fundación de Estudios Mastológicos por su apoyo constante, y a la Universidad Europea de Madrid, que a través de la Cátedra Florencio Tejerina des-

arrolla una actividad universitaria docente e investigadora, pionera en nuestro país, sobre la Patología de la Mama. Mi especial agradecimiento a los profesores Bandrés y Delgado, que desde el Aula de Estudios Avanzados de nuestra Fundación desarrollan la edición científica de este nuevo proyecto de publicaciones que inicia el Observatorio Europeo de Patología de la Mama.

Con este nuevo proyecto, fortalecemos uno de nuestros objetivos fundacionales: "...la promoción, desarrollo, protección divulgación y fomento de toda clase de estudios, así como procedimientos e investigaciones relacionadas con las ciencias de la salud y de la vida, el cáncer en general, el cáncer de mama especialmente, el desarrollo de la medicina, el derecho y las humanidades, la docencia, la investigación e innovación de tecnologías sanitarias".

Estamos convencidos de que los

trabajos del Observatorio Europeo de Patología de la Mama hará significativas aportaciones para aumentar el conocimiento de estas enfermedades, mejorar la prevención, el diagnóstico precoz y el tratamiento para, de esta forma, mejorar la salud pública de los ciudadanos".

Sirva de aportación para los interesados en este tema los aspectos más destacados que se tratan en el texto: riesgos laborales y cáncer de Mama, la reincorporación laboral del trabajador/a con cáncer de mama, la valoración laboral de la aptitud en función de las secuelas y de los riesgos del puesto, el cáncer de mama como contingencia profesional, trabajador/a con cáncer de mama y concepto de "especial sensibilidad", la repercusión y valoración de la incapacidad laboral en el cáncer de mama, el coste económico del cáncer de mama en España asociado a la incapacidad

temporal (referencia año 2010), cáncer de mama y discapacidad, aspectos preventivos laborales a considerar en cáncer de mama, fisioterapia y rehabilitación aplicadas al cáncer de mama y a sus secuelas, aspectos médico-legales en cáncer de mama, revisión jurisprudencial en cáncer de mama y trabajo.

Se aportan finalmente unas conclusiones con los aspectos más destacados de esta revisión, con la que se pretende dar una visión complementaria a la clínico-asistencial en la que se está trabajando con mayor amplitud y resultados espectaculares en los últimos años.

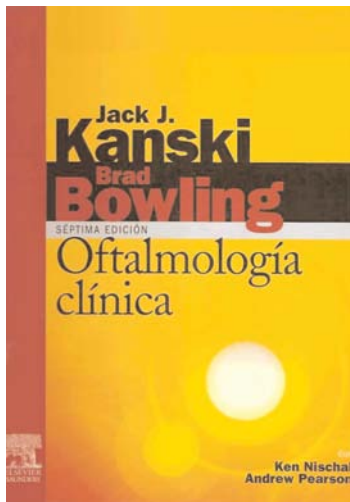
El texto de la monografía se encuentra disponible en versión pdf en la página Web de la Fundación Tejerina:
<http://www.cpm-tejerina.com/>



Oftalmología clínica de Jack J. Kanski y Brad Bowling

Joan March Noguera

Acadèmic electe



Jack J. Kanski y Brad Bowling
(coords.). *Oftalmología clínica*
Elsevier; 2012

En la nostra línia de ressenyar en aquesta secció llibres ja clàssics de la docència i la professió sanitària duïm a col·locació un llibre de l'editorial Elsevier que torna a ésser un exemple del excel·lent quefer d'aquesta editorial. L'edició en paper de 909 pàgines té unes excel·lents imatges que, a més, poden ésser visualitzades online pels compradors de l'obra en paper mitjançant el codi personalitzat corresponent. En total són 2.700 imatges, mil de les quals apareixen per primera vegada.

Aquesta edició és la setèima de *Oftalmología Clínica*, editada en el 2011 al Regne Unit i al 2012 al Regne d'Espanya. Coordina l'edició en espanyol Juan Antonio Durán de la Colina catedràtic d'oftalmologia del Instituto Clínico-Quirúrgico de Oftalmología de la Universidad del País Vasco.

Jack J Kanski, actualment consultor honorari de cirurgia oftàlmica al King Edward Hospital a Windsor (Anglaterra), va treure a la llum el 1984 la primera edició d'aquesta obra que, des d'aquell any i fins hores d'ara, s'ha convertit en un best-seller.

La nova edició de *Oftalmología Clínica* proporciona tota la informació precisa i al dia per als especialistes, però entre les novetats que aporta volem esmentar la revisió de les bases principals del diagnòstic físic i tècniques de imatge òptimes per a tractar patologies sistèmiques associades; darrers resultats sobre maneig i tractament de la malaltia macular i la malaltia vascular retiniana; nous protocols farmacèutics per a moltes malalties oculars, incloses les infeccions oculars i el glaucoma; actualització dels mètodes i procediments quirúrgics més rellevants: oculoplastia, cirurgia del glaucoma, cirurgia de còrnia. Jack J. Kanski, una eminència en la cirurgia oftalmològica, és autor de nombroses obres que també han tingut una extensa difusió mundial com són *Clinical diagnosis in ophthalmology* o *Ophthalmology in focus* amb Brad Bowling, entre altres.

En aquesta edició s'incorpora com a coautor Brad Bowling, consultor de cirurgia oftàlmica al Blackpool Victoria Hospital a Blackpool (Anglaterra), i que ja a col·laborat anteriorment amb Kanski en altres obres. També es presenten com a col·laboradors principals Ken Nischal, consultor

de cirurgia oftàlmica al Grat Ormond Street Hospital for Sick Children de Londres, i Andrew Pearson, consultor de cirurgia oftàlmica a la unitat d'ulls Prince Charles de Windsor i al Royal Berkshire Hospital a Reading (Anglaterra).

Aquesta obra d'oftalmologia clínica general està organitzada en 21 capítols d'extensions molt diverses però homogèniament estructurats. A la vista dels títols dels mateixos i els seus continguts ens adonam de que aquesta és una obra completa i al dia en les seves propostes d'actuació. Si hagués de destacar qualche capítol sobre els altres mencionaria els dedicats al glaucoma, als tumors oculars, a les distròfies hereditàries de la retina i el que parla dels efectes secundaris oculars de la medicació sistèmica, breu però útil per un grup més ample de professionals que els altres capítols.



PROGRAMA DE PREMIS PER AL CURS 2012

A.- PREMI DE LA REIAL ACADÈMIA DE MEDICINA DE LES ILLES BALEARS

La Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears obri Concurs per concedir, durant l'any 2012, el Premi d'aquesta Reial Acadèmia, de títol d'Acadèmic corresponent i 1000 €, a l'autor del millor treball presentat sobre un tema de Medicina o Cirurgia en qualsevol de les seves especialitats.

B.- PREMIS PATROCINATS

Així mateix, la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears convoca, en col·laboració els següents premis, dotats de 1500 € i un diploma acreditatiu al primer firmant:

Premi Fundació Mateu Orfila, a la trajectòria d'un professional de la salut.

Premi Jean Dausset, a la millor tesis de Medicina i Ciències Afins feta a les Illes Balears.

Premi Doctor Ramon Rotger Moner, per al millor estudi sobre cirurgia i especialitats quirúrgiques.

Premi Fundació MAPFRE, per al millor estudi sobre patologia traumàtica.

Premi Metges Rosselló, per al millor estudi sobre Urologia.

Premi TIRME, per al millor estudi sobre sanitat ambiental.

Premi OXIDOC, al millor estudi sobre la medicina d'urgència.

Premi USP Clínica Palmaplanas, al millor estudi sobre les especialitats mèdiques.

La concessió dels premis es regirà per les següents:

BASES

1. El Premi Jean Dausset es concedirà a la millor tesis doctoral de Medicina i ciències afins feta a les Illes Balears. La concessió serà acordada per la Reial Acadèmia i el Col·legi Oficial de Metges de les Illes Balears entre les propostes rebudes abans del dia 1 de novembre de 2012.

2. El Premi Fundació Mateu Orfila es concedirà a un professional sanitari seleccionat d'entre els currículums proposats per les entitats de la Comunitat Autònoma de les Illes Balears que tinguin relació amb les ciències de la salut. Les propostes i currículums s'hauran de trametre abans de dia 1 de novembre de l'any 2012.

3. Als altres premis podran concursar-hi doctors o llicenciats en Medicina i Cirurgia o en altres ciències afins. Els aspirants hauran de trametre els seus treballs abans de dia 1 de novembre de l'any 2012. Els patrocinadors podran divulgar les bases del concurs de cadascun dels premis en els mitjans de comunicació que estimin adients.

4. Els treballs que optin als premis hauran de ser originals i inèdits, no essent acceptats aquells que en el moment de l'adjudicació hagin estat publicats total o parcialment.

5. El treballs hauran d'estar escrits en programa Word, a un espai i mig. L'extensió dels originals serà d'un mínim de 20 fulls i un màxim de 50 fulls DIN A4 per una sola cara, incloent en el text, bibliografia o referències documentals, a més de la iconografia complementària.

6. Els originals (quatre còpies impreses i un CD), redactats en llengua catalana, castellana o anglesa, seran tramesos a la Secretaria General de la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears (Carrer de Can Campaner, 4, baixos. 07003 Palma de Mallorca) pel sistema de lema i plica, sense firma de l'autor o autors, dels que la seva identitat, direcció i telèfon haurà de figurar en un sobre tancat, identificat amb el mateix lema del treball original. Junt al lema, en el treball figurarà clarament el nom del premi al que es corre.

7. En aquells casos que la Reial Acadèmia estimi adient, pel contingut del treball presentat, podrà assignar-lo a optar al Premi més afí a aquell.

8. Els premis es votaran en sessió de govern extraordinària de la Reial Acadèmia, previ informe de la Comissió corresponent. En els premis patrocinats, un representant designat pel patrocinador podrà participar, amb veu però sense vot, a les deliberacions de la Secció d'avaluació.

9. La decisió del concurs serà inapel·lable i es farà pública a través de roda de premsa amb els mitjans de comunicació locals, així com altres mitjans que la Reial Acadèmia estimi adients. Igualment serà comunicat oficialment al primer autor firmant dels treballs premiats. El lliurament dels premis tindrà lloc a la Solemne Sessió inaugural del curs acadèmic de 2013. El secretari general de la Reial Acadèmia reflectirà a la Memòria escrita anual una semblança del patrocinador.

10. En el cas que el treball guardonat amb el Premi de la Reial Acadèmia fos de més d'un autor, el títol d'Acadèmic corresponent sols serà atorgat, obligatòriament, al primer firmant.

11. Els treballs premiats quedaran en propietat de la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears, que podrà publicar-los a la seva revista Medicina Balear, en el qual cas podrà sol·licitar als autors les correccions necessàries amb la finalitat d'adaptar-les a les característiques de la dita publicació.

12. Els premis no podran dividir-se però podran ser declarats deserts, en el qual cas la quantia dels premis patrocinats es destinarà a beques concedides per un concurs convocat a tal fi, que es publicarà als medis de comunicació i pàgina web de la Reial Acadèmia.

13. La participació en el present concurs implica l'acceptació total de les bases d'aquesta convocatòria, de la que la interpretació exclusiva serà d'aquesta Reial Acadèmia.

El secretari,

Vist-i-plau,

El president,

Pere Riutord Sbert

Bartomeu Anguera Sansó

Palma, 26 de gener de 2012.

NORMAS DE PUBLICACIÓN en *Medicina Balear*

1. Medicina Balear, órgano de la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears, publica trabajos originales, artículos de revisión y otros escritos de interés relacionados con las ciencias de la salud y presta particular atención a los trabajos que tengan por ámbito los territorios de la cuenca mediterránea occidental.

2. Todos los manuscritos son revisados anónimamente por al menos dos expertos externos. La recepción se comunicará de inmediato y se han de esperar entre tres y cinco meses para recibir las revisiones. Los autores pueden esperar ver publicados sus trabajos transcurridos unos ocho meses desde su remisión. En caso de no ser aceptado, el original se devolverá, a petición del autor.

3. Los trabajos deben ser redactados siguiendo las recomendaciones del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (N Engl J Med 1997; 336: 309-315 o Med Clin (Barc) 1997; 109: 756-763, disponibles en <http://www.acponline.org/journals/resource/unifreq.htm> y ajustarse a las indicaciones siguientes (Los autores pueden además consultar el manual Medicina Clínica. Manual de estilo: publicaciones biomédicas. Barcelona: Doyma, 1993).

Fundamentalmente, la revista consta de las siguientes secciones:

ORIGINALES: Trabajos relacionados con las ciencias de la salud, en sus ramas clínica y de investigación. La extensión máxima recomendada es de 12 hojas, de 30 líneas, de 60-70 pulsaciones, y se admitirán hasta seis figuras y seis tablas. Se incluirán un máximo de 25 referencias bibliográficas. Se aconseja que los autores no supere el número de seis. Debe incluirse el título, palabras clave y resumen estructurado en castellano e inglés, de aproximadamente 250 palabras, con las palabras claves del MeSH. Tendrán preferencia los trabajos que hayan sido motivo de comunicación en la Real Academia o hayan recibido alguno de los premios que anualmente convoca la Corporación.

El Consejo editorial podrá encargar editoriales sobre temas de especial trascendencia y actualidad, así como sobre cuestiones importantes de la vida académica o de la dinámica de la medicina balear. Deberán tener una extensión de tres a cinco hojas, y un máximo de dos firmantes.

REVISIONES: Se publicarán artículos de actualización o divulgación. Podrán ser encargados por el Consejo editorial. Tendrán una extensión de cinco a 12 planas de 30 líneas, 60-70 pulsaciones y se admitirán hasta seis figuras y seis tablas. Se incluirán un máximo de 35 referencias bibliográficas y los firmantes no serán más de tres. Debe incluirse el título, palabras clave y resumen estructurado en castellano e inglés, de aproximadamente 250 palabras, con las palabras claves del MeSH.

ARTÍCULOS ESPECIALES: Tratarán sobre historia de la medicina, métodos de enseñanza, aspectos económicos i legislativos en relación con la medicina y sus especialidades. Los artículos podrán estar divididos en secciones a criterio de los autores. Se aceptarán un máximo de 10 páginas y 30 referencias. Debe incluirse un resumen sin estructurar (máximo 150 palabras) en el idioma del artículo y en inglés.

CARTAS AL DIRECTOR: Esta sección pretende incluir de manera prioritaria observaciones y aportaciones de opinión formalmente aceptables sobre asuntos publicados recientemente en la revista y también notas clínicas o experiencias que puedan ser resumidas en un texto corto y tengan un valor sobresaliente. La extensión máxima será de 60 líneas, de 60 a 70 pulsaciones y se admitirá una figura y una tabla. El número de firmantes no ha de exceder de cuatro y las referencias bibliográficas no superarán las diez. Debe incluirse el título y palabras clave en inglés de acuerdo con el MeSH.

La revista se compone también de otras secciones (vida académica, reseñas de libros etc.) cuyo contenido depende exclusivamente del Consejo editorial.

PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

Los trabajos deberán remitirse por triplicado a la Reial Acadèmia de Medicina de les Illes Balears - Sr. Director de Medicina Balear -, Carrer de Can Campaner, 4. 07003-Palma de Mallorca, acompañados de una carta de presentación que indique: 1) La sección de la revista donde se desea publicar el trabajo; 2) Declaración de que el artículo es original; 3) Declaración de que todos los firmantes reúnen las condiciones de autoría, que han aprobado el texto original y ceden los derechos de publicación a Medicina Balear. En esta carta se indicará el nombre, apellidos y dirección del autor responsable de la correspondencia. El trabajo será también remitido en disco informático, especificando el nombre del archivo y el programa de proceso de textos empleado.

Los trabajos se harán siempre sobre hojas DIN A4 (212 por 297 mm), mecanografiados o impresos a espacio y medio y con correlación correlativa en el ángulo superior derecho.

Los trabajos serán entregados y publicados en lengua catalana, castellana o inglesa. La redacción de los escritos debe ser clara, concisa y sólo se usarán siglas cuando su significado haya sido previamente aclarado en el texto.

Todos los originales aceptados quedan como propiedad permanente de Medicina Balear, y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin permiso de la misma.

El mecanografiado de los trabajos se hará en hojas DIN A4 (210 por 297 mm) a doble espacio (30 líneas de 60-70 pulsaciones). Las hojas irán numeradas correlativamente en la parte inferior central. Cada parte del manuscrito empezará una página en el siguiente orden:

1. En la primera página del artículo se indicarán, en el orden que aquí se cita, los siguientes datos: título del artículo (en castellano o catalán y en inglés), nombre completo y uno o dos apellidos de los autores, nombre completo del centro de trabajo y dirección completa del mismo, dirección postal y telefax y dirección de correo electrónico, y otras especificaciones cuando se considere necesario.

2. Los trabajos deberán dividirse claramente en apartados, según el siguiente esquema:

En los Originales: Resumen, Introducción, Material (o Pacientes, o Sujetos) y Método, Resultados, Discusión y Bibliografía.

En las notas clínicas de las cartas al director: Introducción, Caso clínico, Comentarios y Bibliografía.

a.- Resumen: Explicará muy brevemente los objetivos y los resultados del trabajo, con una extensión máxima de 250 palabras. No incluirá datos que no figuren en el texto. Debe adjuntarse en catalán o castellano y en inglés.

Al final del resumen deben figurar las palabras clave de acuerdo con las incluidas en el Medical Subject Headings de Index Medicus, en inglés disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html> y traducidas al castellano en la página web: <http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>

b.- Introducción: Será tan breve como sea posible. Situará el tema del trabajo y explicará el motivo y el objetivo pretendido.

c.- Material (o Pacientes, o Sujetos) y Método: Ofrecerá todos los datos necesarios de la estructura del trabajo para que una experiencia determinada pueda repetirse sobre la base de esta información. Se han de describir con detalle los métodos estadísticos.

d.- Resultados: Ofrecerá las observaciones realizadas sin interpretarlas y sin repetir los datos aportados en tablas o figuras.

e.- Discusión: Comentaré los resultados y los comparará, si procede, con los obtenidos en trabajos previos.

f.- Bibliografía: Se presentarán según el orden de aparición en el texto con la correspondiente numeración correlativa. En el artículo constará siempre la numeración de la cita en número volado, vaya o no acompañada del nombre de los autores; cuando se mencionen éstos en el texto, si se trata de un trabajo realizado por dos, se mencionan ambos, y si se trata de varios se citará el primero seguido de la expresión et al.

Los nombres de las revistas deben abreviarse de acuerdo con el estilo usado en el Index Medicus: consultar la «List of Journals Indexed» que se incluye todos los años en el número de enero del Index Medicus. También disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/jrbrowser.cgi> Se evitará en lo posible la inclusión como referencias bibliográficas de libros de texto y de actas de reuniones.

En lo posible se evitará el uso de frases imprecisas como referencias bibliográficas y no pueden emplearse como tales «observaciones no publicadas» ni «comunicación personal», pero sí pueden citarse entre paréntesis dentro del texto.

Las referencias bibliográficas deben comprobarse por comparación con los documentos originales, indicando siempre la página inicial y final de la cita. Para ejemplos de formatos de citas bibliográficas, vid. las Normas de Publicación de Medicina Balear redactadas en catalán

FIGURAS: De un tamaño máximo de 9 por 12 cm., deberán ser de buena calidad y bien contrastadas. En caso contrario, serán rechazadas. Las fotografías irán numeradas al dorso con una etiqueta adhesiva, señalando en la parte superior el título del trabajo y el primer firmante, así como el número de la fotografía. Los pies de las figuras irán mecanografiados en hoja aparte.

TABLAS: Serán mecanografiadas en hojas independientes y numeradas en cifras romanas. Si una tabla ocupa más de una hoja los encabezamientos deberán repetirse en la segunda hoja.

4. El Comité de Redacción acusará recibo de los trabajos enviados a la revista e informará acerca de su aceptación. Los trabajos remitidos a Medicina Balear serán revisados anónimamente por al menos dos revisores externos. El Comité de Redacción podrá sugerir modificaciones en el texto cuando las crea necesarias así como rechazar la publicación de trabajos que crea que no se adaptan a los objetivos de la revista. Medicina Balear se reserva el derecho de introducir modificaciones semánticas o de sintaxis en el texto para una mejor comprensión del mismo, sin que ello suponga un cambio del contenido intelectual.

Cuando se sugiera efectuar modificaciones en los artículos, los autores deberán remitir, junto a la nueva versión del artículo y tres copias, una carta en la que se expongan de forma detallada las modificaciones efectuadas, tanto las sugeridas por el propio Comité de Redacción como las que figuren en los informes de los expertos consultados.

El primer autor del artículo recibirá unas pruebas impresas para su corrección, que procurará retornar a la redacción antes de 48 horas. No se admitirán correcciones sintácticas o de estilo. Los juicios y opiniones expresados en los artículos publicados en la revista son de exclusiva responsabilidad de los autores.

RESPONSIBILIDADES ÉTICAS

Cuando se investigue en seres humanos se debe indicar si los procedimientos seguidos estaban aprobados por la comisión ética del centro de acuerdo con la declaración de Helsinki (<http://www.wma.net/s/policy/>).

Medicina Balear espera que los autores declaren cualquier asociación comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en relación con el manuscrito enviado. Al final del artículo debe figurar dicho posible conflicto de intereses, adoptado a la circunstancia de cada manuscrito.

GRUPO OXIDOC

AVALADO Y RECOMENDADO POR:



Federación
Andaluza
de Fútbol



Centro de Estudios,
Desarrollo e Investigación
del Fútbol Andaluz



Federación
de Fútbol
de las
Islas Baleares

- (1) Muertes por Accidente Tráfico en 2008: **2.181**
(2) Muertes Súbitas por Infarto en 2008: **25.000**

“El 80% de las **muertes súbitas cardíacas**
se pueden evitar actuando en los 5 primeros
minutos”

DESFIBRILADOR ZOLL
It's about time.
A&E PLUS



**GARANTIA TOTAL
DE 5 AÑOS**

¡ ACTUALMENTE EL MEJOR DESFIBRILADOR SEMI-AUTOMÁTICO DEL MUNDO !

¡ ÚNICO DE 3ª GENERACIÓN !

IMPORTADOR Y DISTRIBUIDOR EN EXCLUSIVA PARA ESPAÑA

OXIDOC
Asival, 18
Polígono Industrial Can Valero
07011 Palma de Mallorca

Tel. 902 875 555
Fax 902 875 365
Mail desfibrilador@oxidoc.com



TARJETA EXCLUSIVE

Disfruta de las ventajas de la primera tarjeta "Etiqueta Negra".



Te presentamos la nueva tarjeta **Exclusive de Banca March**, una tarjeta diseñada especialmente para nuestros clientes más exclusivos.

Disfruta de un excepcional abanico de servicios y descuentos exclusivos: servicio de reservas, descuentos en spas, balnearios y campos de golf, plan de protección de tarjetas y de teléfono móvil, seguro de asistencia en viajes con las coberturas más amplias del mercado, seguro de accidentes de 1 millón de euros y un largo etcétera, que sitúan al más alto nivel a la tarjeta Exclusive y a su titular.

Infórmate en nuestras oficinas, en www.bancamarch.es o llamando al teléfono 901 111 000

Más de **80 años** a tu servicio | **TRADICIÓN DE FUTURO**

 **BANCA MARCH**