

mendable su control mediante ecografía/TC cada 6 meses mientras que en las inferiores a 4 cm asintomáticas suele ser suficiente el control anual. En el caso de angiomiolipoma mayores de 4 cm y sintomáticos se suele recurrir a la embolización del tumor o la nefrectomía parcial^{2,4,7,13}.

El interés del caso que se presenta reside básicamente en lo atípico de alguna de sus manifestaciones clínicas, ya que, al margen de la masa abdominal provocada por el gran angiomiolipoma, la paciente presentó hipo como causa de primera consulta, probablemente debido a la compresión de la cúpula diafragmática derecha, no apreciándose ni hematuria ni dolor. En segundo lugar, las pruebas de imagen no indujeron al diagnóstico de angiomiolipoma, puesto que no se detectó la presencia de grasa, signo cardinal en el diagnóstico de este tipo de enfermedad. Esto fue debido al predominio del tejido muscular y vascular en detrimento del tejido lipóideo en el interior del tumor.

La masa renal que ocupa fue encuadrada con fines diagnósticos dentro del grupo de tumores de gran crecimiento y aspecto no homogéneo, de los cuales el más habitual dentro de la primera infancia es el tumor de Wilms. Este tumor renal, que es el más frecuente en la infancia entre los 2 y 5 años, no lo es tanto en la segunda década de la vida, por lo que, dada la edad de la paciente, se decidió ampliar el diagnóstico ofreciendo también la posibilidad de que se tratara de un carcinoma de células renales.

**P. Esparza Paz^a, A. Sarasua Miranda^a,
N. García de Andoin Barandiaran^a
y A. Nogués Pérez^b**

^aServicio de Pediatría y ^bSección de Radiodiagnóstico
Pediátrico. Hospital Donostia.
Osakidetza-S.V.S. San Sebastián. España.

Correspondencia: Dr. A. Nogués Pérez.
Pº del Doctor Beguiristain, s/n. 20014 Donostia. España.
Correo electrónico: anogues@chdo.osakidetza.net

BIBLIOGRAFÍA

- Geller E, Smergel EM, Lowry PA. Renal neoplasms in childhood. *Radiol Clin North* 1997;35:1407-10.
- Oesterlig JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986;135:1121-4.
- Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993;150:1782-6.
- Kenelly MJ, Grossman RB, Cho KG. Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1994;152:1988-91.
- Koike H, Müller SC, Hohenfellner R. Management of renal angiomyolipoma: A report of 14 cases and review of the literature. *Eur Urol* 1994;25:183-8.
- Tchaprassian Z, Mognato G, Paradias G, Damore ES, Tregnaghi A, Checheto G. Renal angiomyolipoma in children. *J Urol* 1998;159:1654-6.
- Tallarigo C, Baldasarse R, Bianchi G, et al. Diagnostic and therapeutic problems in multicentric renal angiomyolipoma. *J Urol* 1992;142:1880-4.
- Umeyama T, Saitoh Y, Tomaru Y, Kitaura K. Bilateral renal angiomyolipoma associated with bilateral renal vein and inferior vena cava thrombi. *J Urol* 1992;148:1885-7.
- Narla D, Slovis TL, Watts FB, Nogro M. The renal lesions of tuberous sclerosis (cysts and angiomyolipoma) screening with sonography and computerized tomography. *Pediatr Radiol* 1988;18:205-9.
- Kurosaki Y, Tanaka Y, Kuramoto K, Itai Y. Improved CT fat detection in small kidney angiomyolipomas using thin sections and single voxel measurements. *J Comp Ass Tomography* 1993;17:745-8.
- Bosniak MA, Megibow AJ, Hulnick DH, Horii S, Raghavendra DN. CT diagnosis of renal angiomyolipoma: The importance of detecting small amounts of fat. *AJR* 1988;151:497-501.
- Fernbach SK, Donalson JS, Gonzalez-Crussi F, Sherman JO. Fatty Wilms tumor simulating teratoma, occurrence in a child with horseshoe kidney. *Pediatr Radiol* 1988;18:424-6.
- Lemaitre L, Robert Y, Dubrulle F, et al. Renal angiomyolipoma: Growth followed up with CT and/or US. *Radiology* 1995;197:598-602.

Síndrome congénito de hiperferritinemia y cataratas

Sr. Editor:

Recientemente he leído con interés un artículo en la revista que usted dirige referente a la descripción de la primera familia española afectada de hiperferritinemia y cataratas congénita¹. Se trata de una brillante descripción, incluida el análisis molecular del gen de la L-ferritina, que los mismos autores tan bien publicaron de manera simultáneamente en una revista hematológica², donde refieren como “la primera familia española con este síndrome” y bien concluyen con la reflexión que “la mayor difusión permitirá encontrar nuevos casos entre pacientes con hiperferritinemia o cataratas evitando exploraciones innecesarias”. Curiosamente, estas premisas parece que no se han cumplido en este caso: ni es la primera³⁻⁸ ni habría sido honesto en la autoadjudicación de la difusión.

Por desgracia, este artículo podría ser el reflejo de un gran mal endémico que afectaría a muchos de los autores españoles: “no referenciar a otros autores españoles”, con la premisa no escrita que “sólo lo que viene de fuera es lo bueno”, sin poder descartar en algunos casos cierto grado de envidia o mala fe. Entrar en una infantil disputa que “yo fui el primero” o “tú fuiste

el segundo" es banal, espuria y creo que no viene al caso, aunque, eso sí, podría parecer impensable que hoy en día que haya ocurrido un posible error, con los medios técnicos y la tecnología disponible para la realización de las búsquedas bibliográficas. Por ello, sería recomendable: uno, que las revistas científicas tardasen lo menos posible en publicar los artículos, y no casi un año como en el caso que nos ocupa, a pesar de su novedad e importancia clínico-biológica¹; dos, que a pesar del carácter monográfico de la mayoría de las revistas científicas, éstas no obviasen una posible difusión multidisciplinaria con la posible lectura de éstas por lectores de otras especialidades; y tres, además sería necesario que los editores recomienden, o incluso obliguen, la comprobación bibliográfica para evitar desagradables sorpresas, en el momento de realizar afirmaciones tan tajantes como la susodicha mención "describimos la primera familia española con este síndrome"¹. Por supuesto, tampoco por evitar estos errores o por no ser el "segundo", haya que promover el "ombliguisimo", "endogamia" (o "autofagia") en el momento de justificar una publicación científica basándola en la comunicación de localismos o necios nacionalismos, como el describir la primera familia en cada una de las autonomías (ser la primera aragonesa⁶⁻⁸, la primera vasca⁹ o la primera canaria), de las provincias o de los numerosos pueblos de nuestra amplia geografía, más cuando en la historia de nuestro pueblo lo que destaca es la continua migración de pueblos e individuos durante toda la historia de España.

Respecto a la segunda premisa, coincido por completo con las reflexiones y recomendaciones de los autores³⁻⁶ y, por ello, recomiendo su máxima difusión para evitar estudios innecesarios y diagnósticos incompletos. Por ese mismo motivo, esta entidad ya fue comentada en la reunión del grupo cooperativo nacional de eritropatología de la Asociación Española de Hematología y Hemoterapia celebrada en Tenerife en 1998, donde estuvo presente en esa reunión uno de los firmantes del artículo que ahora atañe, –según me han informado fuentes de toda solvencia–, y de ahí salió la decisión por un grupo de profesionales de desarrollar dos protocolos, realizados éstos por los Dres. Remacha y Conde del Hospital de Sant Pau, con los títulos "Protocolo de estudio prevalencia de la hiperferritinemia en pacientes con cataratas" y "estudio cooperativo hiperferritinemia y cataratas", y que fueron difundidos en noviembre de 1998 entre miembros de la Asociación Española de Hematología y Hemoterapia.

En conclusión, y como despedida, desearía ver por fin cómo los autores nacionales empezamos a referenciarlos, colaboramos entre nosotros en la difusión y desarrollo de trabajos cooperativos, huyendo de enfrentamientos localistas y defender así en el buen hacer diario de muchos autores, científicos y, a pesar de ello, compañeros de la vilipendiada, pero gran Sanidad española.

J.A. García-Erce

Servicio de Hematología y Hemoterapia.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Correspondencia: Dr. J.A. García-Erce.

Servicio de Hematología y Hemoterapia.

Hospital Universitario Miguel Servet.

Pº Isabel La Católica, 1-3. 50009 Zaragoza. España.

Correo electrónico: joseerce@airtel.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Cervera Bravo A, Sebastián Planas M, Árabe Árabe A, Díez Sáenz A, Avilés Egea MJ, Balas Pérez A. Hiperferritinemia aislada en un lactante sano: síndrome hereditario de hiperferritinemia y cataratas. *An Esp Pediatr* 2000;52:267-70.
2. Balas A, Aviles MJ, Garcia-Sanchez F, Vicario JL, Cervera A. Description of a new mutation in the L-ferritin iron-responsive element associated with hereditary hyperferritinemia-cataract syndrome in a Spanish family. *Blood* 1999;93:4020-1.
3. García-Erce JA, Cortés T, Pérez-Lungmus G, Salvador-Osuna C, Giral M. Hereditary Hyperferritinemia-Cataract Syndrome (Hhcs). *Br J Haematol* 1998;102:295. (Abstract.)
4. García Erce JA, Salvador C, Cortés T, Pérez Lungmus G, Giral M. Síndrome de cataratas e hiperferritinemia congénitas. *Haematologica* (ed. esp.) 1998;83(Supl 2):152. (Abstract.)
5. García-Erce JA, Cortés T, Salvador-Osuna C, Pérez-Lungmus G. Cataratas e hiperferritinemia congénitas. *FMC* 1998;5:621-622.
6. García-Erce JA, Cortés T, Salvador-Osuna C, Pérez-Lungmus G. Síndrome de cataratas e hiperferritinemia congénitas. *Med Clin (Barc)* 1999;112:398.
7. Remacha AF. El metabolismo del hierro (Fe): Nuevos aspectos metabólicos y fisiopatológicos. *Hematol Citocinas Immunoter Ter Cel* 1999;2:107-121.
8. Remacha AF. El metabolismo del hierro (Fe): Nuevos aspectos metabólicos y fisiopatológicos. En: García-Conde J, editor. *Hematología, citocinas, inmunoterapia y terapia celular*. Madrid: Arán, 2001: p. 189-204.
9. Perez de Nanclares G, Castano L, Martul P, Rica I, Vela A, Sanjurjo P, et al. Molecular analysis of hereditary hyperferritinemia-cataract syndrome in a large Basque family. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2001;14:295-300.

Réplica de los autores

Sr. Editor:

Hemos leído con atención la carta enviada a su revista por el Dr. García-Erce referente a nuestro artículo¹ y queremos puntualizar algunas de las aseveraciones que ahí se hacen.

La idea básica de la carta sería la no referencia de otro caso previamente descrito por el Dr. García-Erce con el síndrome hereditario de cataratas e hiperferritinemia (SHCH). Por consiguiente, según el autor de la carta, la familia que nosotros describimos, primero publicada en *Blood*² y posteriormente en ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA no sería la primera descrita en España, sino la segunda.

Aunque le resulte al Dr. García-Erce "impensable que haya ocurrido un posible error con los medios técnicos y tecnología disponibles para la realización de búsquedas bibliográficas", las primeras dos referencias que aporta de esa familia aragonesa son resúmenes a congresos^{3,4}, que no aparecen en ninguna base de datos que indexan revistas científicas. La tercera referencia⁵ corresponde a una revista española que desgraciadamente tie-