

MANUEL
CRUZ
HERNÁNDEZ



Pequeños maestros



Dedicado al **Grupo Pediatrics Clinic**,
inmejorable representante actual de los amigos,
compañeros, colaboradores y discípulos
en los diferentes centros donde transcurrieron
mis avatares pediátricos.

PRÓLOGO



Superado el desconcierto recibido con el empuje arrollador de la modernidad, representada por internet, los libros - éste es solo un aprendizaje - conservan su valor en múltiples finalidades. Las palabras escritas perduran y ayudan a recuperar unas ráfagas del pasado. Como no podía ser de otra forma, las que siguen están dedicadas con respeto y profundo afecto a los niños como parte indispensable de la conciencia plena del autor. Sin embargo, será algo muy diferente de las obras de consulta especializada que la mayoría espera de él. La idea, tal vez ilusoria, ha sido proporcionar algún provecho junto con cierta distracción a unos lectores guiados por un interés común: la infancia, procurando que el foco de atención esté centrado en los pequeños personajes y sus circunstancias y muy poco en la persona del relator. Será excepcional alguna pincelada personal o la utilización de cristales de diverso color al mirar el pasado.

Dado que tuve la suerte de tropezar con maestros de escuela pasada la época en que se les había mirado con temor, aquí aplico con dimensión variable a mis protagonistas el término de maestros, siempre guiado por el cariño y por el agradecimiento. Cuando les traté eran niños afectos

de problemas de salud, pero sin querer y sin ser redichos ni adultos prematuros me transmitieron alguna enseñanza. Procuré resaltarla al cabo de los años, consciente de que el pasado no es más que un prólogo.

Acontecimientos como los descritos podrían multiplicarse si se pudiera emplear tanto tiempo en escribir sobre ellos como el que se consumió viviéndolos. La lista de relatos quedará supeditada al aroma del recuerdo, de manera que éste será un pequeño libro inacabado y los libros inacabados son atormentadores. Otro límite es que en esta época de la posverdad, he procurado ser fiel tanto a mi pensamiento como a los hechos básicos con humildad, porque nada se recuerda incesantemente, y hasta lo que en su día pareció imborrable, acaba por tener una duración limitada. El largo tiempo transcurrido puede justificar alguna equivocación puntual, sin borrar la añoranza de lo principal. Lo contrario también es posible: que la lejanía contribuya a resaltar los aspectos de más interés, a veces añadiendo ese necesario tubo de escape que es un matiz de humor, mordiéndome los labios para no caer en el desordenado lenguaje actual, donde el abuso de palabrotas parece imprescindible.

Otro profesional hubiera encontrado sus ejemplos en la calle, en la escuela, en el arte o en el deporte. Yo no tengo más remedio que recurrir a los temas médicos, porque no creo conseguir un mínimo de elocuencia cuando me alejo de la pediatría y porque resultó una tarea sorprendente y grata extraer algún retazo de sabiduría de la pasada experiencia, inseparable de mi avidez excesiva por el conocimiento. Eché mano de la escritura porque el lenguaje hablado no siempre me pareció suficiente, aun intentando reforzarlo por distintas expresiones del lenguaje corporal. Y al final caí de la sartén al fuego: mis relatos no serán un modelo de estilo, con la tarea difícil de una descripción en dos tiempos, armonizando los hechos cuando ocurrieron y su visión en el momento de recordarlos. A todos nos disgusta lo que no entendemos y como la claridad es condición básica para que un relato sea eficaz, la redacción utilizada intentó ponerse en el lugar del lector, aunque más de un compañero lo considerará como una banalización de la ciencia. La excusa puede ser que el telón de fondo es una remembranza singular de los Derechos del Niño.

SONRISA ENIGMÁTICA



Conforme gozaba del tardío privilegio de perder el tiempo, mi mente se iba inclinando de manera involuntaria hacia una cierta tendencia mística, después de haber superado la madurez de un creciente escepticismo, y habiendo sido mucho antes un niño realista y también aunque no lo crean, un joven ensoñador y rebelde. No parecía preocuparme mucho por estas metamorfosis, porque en el fondo creía que seguía siendo el mismo. Como veterano, conocía otras consecuencias peores en la mente de la edad proveya. Así ocurría con la dichosa memoria, que empezaba a fallar en tantas vivencias cotidianas. Sin embargo, me empeñaba en no olvidar algunas experiencias de mi pasada actividad médica, que afectaban a problemas muy diversos, hasta que un día me pareció claro que solo podía atenuar el runrún de la cabeza poniéndome a escribir.

La familia de aquel paciente llegó ilusionada a la consulta con un hijo especial, que pronto fascinó a todos los que le conocieron. Era un niño listo, muy afectuoso, siempre paciente, y con un dato principal en su recuerdo: su sonrisa peculiar, intrigante, prácticamente constante y con un aire misterioso entre amable, ilusionado y pensativo, pero también algo socarrón. Esta sonrisa, de labios algo trémulos, la mostró desde la primera entrevista hasta la última, a pesar de que su estado físico se fue deteriorando y su psicología pasó desde la propia de un párvulo juguetero, a

la de un aplicado escolar, un adolescente rebelde, hasta un joven de madurez prematura. Todavía al pediatra le parece estar dándole la mano (cosa que a los niños en la consulta les gusta o al menos les sorprende) mientras le preguntaba en repetidas visitas:

- ¿Qué tal estás?. Cómo van esas fuerzas-. Y su contestación invariable, sin borrar su sonrisa, era:

- Ya ve Doctor, como siempre-, que le vamos a hacer”.

Procedía de una ciudad de tipo medio bastante alejada, lo que no era obstáculo para que la familia acudiera muy puntual a las diversas revisiones clínicas, que como mínimo se hacían cada seis meses. Solo tenía tres años de edad la primera vez que fue a visitarse. La familia dijo que durante los dos primeros años de vida se había comportado como un niño totalmente normal, igual que sus hermanas mayores. Sin embargo, a partir de estos tres años de edad empezó a presentar unas alteraciones que acabaron por inquietar a la familia:

- Nos sorprendió al principio y acabó por preocuparnos viendo su torpeza para subir escaleras, sus caídas frecuentes, que no podía correr, y tampoco saltar, de ninguna manera- Me dijeron, mientras yo procuraba que la naciente preocupación no se reflejara en mi cara, pero si coincidió con un pellizco en mi colon.

Estaba terminando la década de los años 60 y gracias a la vacuna, pronto sería una pesadilla del pasado el tiempo de la poliomielitis, cuando la menor caída en un niño o una cojera pequeña producía una alarma angustiada a los padres y la consiguiente llamada rápida al médico por el miedo a la terrible parálisis infantil. En la época de su visita, la cultura sanitaria de la mayoría recordaba igualmente que una cierta torpeza en sus movimientos era propia de un niño pequeño normal, justificando los posibles golpes y caídas dentro de un límite, lo mismo que se tenían en cuenta los pequeños trastornos ortopédicos en los pies, como el conocido pie plano y sus consecuencias. Sin embargo, las alteraciones que motivaron la consulta no eran unas cuestiones banales, sino algo más serio que necesitaba aclarar.

Antes de nada, en la consulta pediátrica se le hizo caminar un poco, demostrando que tenía una manera de andar curiosa, como de pato. Se le pidió que se sentara en el suelo y que se levantara sin agarrarse a lo que tenía más a mano, una silla o la pata de la mesa de exploración. Esta sencilla maniobra comprobó que para levantarse lo hacía poco a poco, apoyándose de manera sucesiva en su propia pierna y luego en los muslos. El niño parecía trepar sobre sí mismo. Esto era muy orientativo para un diagnóstico, que ya se estaba haciendo inapelable en la mente del pediatra. No obstante, continuó una exploración

metódica o completa, pero en este caso le pareció recomendable el inicio por la zona más preocupante, viendo el estado de las piernas.

Puse mi mano sobre la rodilla, apretando un poco, y le dije al chico que levantara la pierna. Apenas lo pudo hacer, mostrando que tenía poca fuerza. Con el martillo de reflejos le di un golpe por debajo de la rótula y también fue claro que el reflejo rotuliano no producía la normal extensión o levantamiento de la pierna. Y estos datos eran doblemente chocantes porque coincidían con unas pantorrillas bien desarrolladas, grandes, con una buena masa muscular en los gemelos, pero eso sí con una consistencia anormal, floja, cuando se palpaba. Algo similar se notaba en los glúteos. Todo lo indicado decía de forma bastante elocuente que aquel niño tenía una debilidad muscular generalizada, siendo más notoria en las extremidades y dentro de ellas en su parte más próxima a la raíz del miembro.

Lo que yo estaba percibiendo era un trastorno infrecuente para los colegas de su ciudad y para su familia, pero no excepcional para un pediatra consultor, que volvía a enfrentarse a una preocupante situación conocida. Incluso no me fue difícil llegar a su diagnóstico con los pocos datos obtenidos. Lo delicado era dar la mala noticia: comunicar el problema a la familia, aventurando unas palabras sobre cuál era el porvenir de aquel

chiquillo, que durante todas estas maniobras no dejó su peculiar sonrisa ni siquiera cuando para explorar la sensibilidad fue preciso propinarle unos pequeños pinchazos. Todo inclinó a pensar en la enfermedad más frecuente en el grupo de los trastornos musculares en la infancia y así les dije:

- Lo siento, no son buenas las noticias. Su hijo padece la distrofia muscular progresiva de Duchenne-.

- ¿Qué dice? ¿Y qué significa ese largo nombre. Cómo le ha sobrevenido?- preguntaron los padres, atropellándose al hablar, en catalán a lo que les había alentado.

- Les explicaré. Padece una enfermedad congénita de toda la musculatura, una distrofia muscular.- Les diré algo más, aunque todo es una primera impresión.- Dentro de las llamadas distrofias musculares, la de Duchenne es la más frecuente y mejor conocida.

- Y cuál es el origen-, preguntó ya más calmada la madre.

- Es un trastorno hereditario, aunque no haya antecedentes en su familia. Tiene típicamente una herencia ligada al cromosoma X y por eso solo está presente habitualmente en los varones. Si bien faltan otros casos en la familia, es porque muchos pacientes son debidos a mutaciones genéticas nuevas.

- ¿Serán precisas más pruebas?- insistieron.

- No demasiadas, ya que el reconocimiento que

acabamos de hacer ha sido de mucho valor-, pero se hará todo lo posible para confirmar el diagnóstico, porque la evolución puede ser prolongada y delicada.

En aquellos años eran desconocidas las grandes posibilidades actuales para establecer un diagnóstico a fondo. Nada de pensar en la confirmación del gen, cuya anomalía hace que no sea normal una proteína llamada distrofina, necesaria para la actividad del músculo sano. Se pudo añadir el estudio eléctrico de la alterada función muscular y una radiografía blanda de la musculatura, hoy innecesaria, con infiltración grasa de unos músculos, que en principio son paradójicamente grandes. También fue posible el estudio en sangre de la enzima muscular creatina-cinasa (conocida como CK o CPK). Y con el paso de los años se pudieron agregar las nuevas pruebas que el avance de la medicina iba aportando, como el gen alterado responsable y la proteína dañada, en ese caso la citada distrofina. Sin embargo, el avance diagnóstico no ha tenido todavía un progreso paralelo en los métodos de tratamiento.

Buscando reforzar la esperanza de aquel sonriente paciente, le recomendé los medicamentos que iban apareciendo para tratar las enfermedades musculares. Por desgracia no fue evidente una mejoría cierta y duradera con ninguno de ellos. En una época recibió los esteroides anabolizantes, pero

pronto se suprimieron dado que sus efectos secundarios eran peores que el dudoso alivio transitorio. Como medicación hormonal, pasado cierto tiempo, se le recomendó un derivado de cortisona durante cortos periodos de tiempo, unos 10 días de cada mes. Sin embargo, nunca quedó claro si realmente mejoraba la enfermedad a largo plazo, mientras la cortisona al disminuir la capacidad de defensa frente a la infección, podía favorecer una infección respiratoria, que en una persona con escasa fuerza muscular terminaría posiblemente en una neumonía fatal. No tuvo ocasión de estar en el grupo que depositó su confianza en el atalureno, que en la segunda década del siglo XXI prometía aumentar la producción de distrofina, hecho no confirmado plenamente y causante de varios efectos secundarios.

- Fisioterapia adecuada a la edad y al estado clínico será un recurso que no dejarán de practicar. Lo aprenderá en un centro especializado y luego repetirá en casa-. Les expliqué. Tratará de realizar movimientos no demasiado enérgicos para evitar el agotamiento muscular, procurando al mismo tiempo que el chico mantenga posturas correctas, con la finalidad principal de evitar la retracción en las articulaciones, por ejemplo en la cadera, ya que el chico iba a estar mucho tiempo sentado. Lo mismo podía ocurrir en otras regiones, produciendo deformidades que agravarían los trastornos.

Al cabo de unos años no hubo medio de evitar la necesidad de una silla de ruedas. El sonriente amigo la requirió a partir de la pubertad, como si -cumplidos los catorce años de edad- el estirón intenso del desarrollo fuera mal tolerado por la musculatura. Según sucede en otras enfermedades incurables no dejaron de surgir tentaciones mediante remedios en las medicinas alternativas o en la propia medicina científica, como en este caso fue el intento de trasplante de fibras musculares o mioblastos. La principal esperanza estaba y está puesta en la terapéutica génica, con el cambio del gen anormal por otro correcto.

Siguió pasando el tiempo y para muchos lo que resultó más destacado fue su conducta alegre y confiada, que mantuvo igual hasta su final, a pesar de que no pudo contar con la ayuda de ese reconocido ansiolítico que es el ejercicio físico. Y algo más resultó digno de evocación. La juventud andaba algo alborotada por aquellos tiempos en el pueblo donde residía. Los sesenta fueron unos años de progreso, de trabajo abundante y de bienestar, pero también de cambios y alborotos serios como ocurrió el mayo del 68 en París. Todo cambió y nada volvió a ser igual. En la pequeña ciudad del sonriente chico la juventud siempre estaba efervescente y como no había una universidad para organizarse mejor, se habían formado dos

pandillas o camarillas de jóvenes. No les bastaba con retarse para jugar al fútbol, sino que a veces llegaban a las manos, pero los inocentes resuelven los problemas más rebeldes: todos tenían algo en común, eran amigos del colega con discapacidad de movimiento, de modo que con el tiempo todos se reunieron en torno a él, todos querían ayudarlo y así todos acabaron llevándose bien. Los unía en las competiciones deportivas y en las fiestas.

Un día la vuelta ciclista pasó por la carretera próxima. Aquellos jóvenes se unieron una vez más para llevarle en su silla de ruedas y tanto alboroto montaron cuando oyeron llegar el pelotón que los ciclistas hicieron una parada, en un tramo de carrera tumultuosa, para saludar al muchacho de la silla de ruedas, que les despidió una vez más con su sonrisa. Con ella parecía decir que ante una discapacidad hay que mantener una actitud positiva, inventando recursos frente a la adversidad, como el reforzamiento de otras áreas de la personalidad. Así lo demostró y así lo recordará siempre la historia de la literatura, de la música o de la ciencia donde más de un discapacitado célebre ha conseguido triunfar con un avance trascendente o una aportación inolvidable.

Sabía como médico que la muerte acechaba a mi paciente. Era de temer que ocurriera por

una neumonía, dada la debilidad creciente de la musculatura respiratoria. No fue necesario someterle a una ayuda mecánica para la respiración. El óbito ocurrió de forma repentina por una insuficiencia cardíaca, lo que no debe extrañar, ya que también en la distrofia muscular se lesiona el músculo cardíaco. Antes del final había soportado con su buen talante aparatos ortopédicos para poder caminar y un corsé para limitar el avance imparable de la desviación en la columna vertebral. Y siempre con su carácter animoso y sin abandonar su sonrisa.

Dicen que pronto contaremos con programas informáticos que ayuden a catalogar las emociones de acuerdo con los movimientos de los músculos de la cara y especialmente de los ojos.

En aquellos años evoqué algunas falsas sonrisas como la risa sardónica del tétanos y por un instante llegué a pensar que una sonrisa similar había sido comprobada en otros enfermos con distrofia muscular. Estaría justificada por la alteración de los músculos de la cara. Sin embargo, en aquel muchacho iba acompañada de un movimiento sutil de los labios y de un brillo especial en la mirada, transmitiendo esa imagen de conformidad con su estado físico compatible con un buen ánimo.

Y no sería yo el único que recordaría su historia rodeada de una aureola grata y así su sonrisa quedó grabada en la memoria del pediatra para siempre. Solo un poeta conseguiría expresarla mejor.

LABERINTO DE INCERTI- DUMBRES



En este mismo año setenta destacó otro protagonista involuntario: un niño de cinco años de edad que fue asistido en la consulta externa del hospital. Aquel niño nunca lloraba. No era de aquellos otros que entraban en la consulta dando berridos y agarrados con fuerza a las faldas o pantalones de la madre o sin desprenderse en modo alguno de sus brazos. En realidad, que los niños lloren en las consultas de pediatría no sorprende, y en su caso con cualquier otro médico. Es verdad que cada vez lo hacen menos, en especial cuando se van haciendo mayores o van conociendo que una consulta, en especial la pediátrica, no es precisamente una cámara de tortura. Al contrario, agradecen la nueva decoración actual y el trato afable de siempre. Por lo demás, unos niños lloran más que otros ante la proximidad del médico o simplemente de un extraño, sobre todo si es muy mayor. En ocasiones la intensidad o el tipo de la llantina dependen del temperamento de la criatura o bien tienen relación con su enfermedad si le está causando dolor o dificultad para respirar, y cuando la visita coincide con aquel preciso momento en que la criatura tiene sed o hambre, por ejemplo. Otras veces el llanto es favorecido por la inexperiencia de los padres o por el nerviosismo de las personas que rodean al niño, si no le tratan con sosiego y cariño. Y no está de más recordar que otro motivo del llanto infantil delante del médico es la conducta equivocada de algunos padres, en

el caso de que tengan la fea costumbre de asustar a su pequeño amenazándole con llevarlo al médico para que le pinchen, que le pongan una inyección, si no se está quieto, si no es bueno, si no quiere ir a la cama o no se come la sopa. Por fortuna pronto comprobará la grata impresión que le causa el pediatra o la pediatra. No será cuestión de palabras, que no siempre son las mejores emisarias de los sentimientos, sino de una actitud amistosa y de la debida aptitud para tratar con infantes y más adelante con adolescentes. Luego no es excepcional que sigan siendo amigos muchos años.

La anterior es posiblemente una cuestión baladí, cuando se va implantando, avanzado el siglo XXI, la denominada medicina de precisión como parte de la ontología humana, que superará a la ya exigente medicina basada en la evidencia. Así que las nuevas generaciones de pediatría tenderán a utilizar solo datos objetivos dentro de un algoritmo y quizás no tengan tiempo de apreciar esos matices personales o familiares, que tanto ayudaban antes en la tarea médica de cada día. Por ahora echamos mano cada vez más de las máquinas, y no al contrario. En el tiempo del presente relato todavía mantenía todo su interés la palabra hablada, el tacto y todo lo que aportaban los cinco sentidos. Así conseguíamos la explicación de bastantes síntomas y ciertos hechos acompañantes, como el tipo de llanto según la

enfermedad. Por ejemplo, un eminente pediatra proclamó que le bastaba oír por teléfono el grito agudo y dolorido de un lactante para hacer el diagnóstico de una urgencia de patología digestiva tan seria como una invaginación intestinal. Lo mismo, algunos padres y también sus médicos no olvidaron el angustiado grito meníngeo de un niño cuando llegaba a padecer una meningitis plenamente establecida o solo por una otitis.

A propósito del comportamiento del niño durante esa prueba que supone la visita infantil al pediatra, convendría una evocación en cuanto significa de ayuda en el quehacer de ir reuniendo datos sobre la personalidad inicial de cada niño, comenzando lo que será en su día el perfil humano de un adulto. De nuevo surgen las dudas: ¿tendrán estos datos un lugar en la ciencia médica totalmente tecnificada? ¿serán posibles en la historia clínica electrónica o digital? o bien ¿cómo recoger tales matices en la renovada taxonomía que se anuncia dentro de la nueva medicina, equivalente a la ontología humana?. Cuando ocurrió la historia aquí comentada se admitía que, tanto en una edad temprana como en otra más madura, el tipo de respuesta ante una situación estresante y concretamente frente al dolor nos estaba indicando si se estaba ante una persona con clara resistencia a la adversidad o bien alguien vulnerable o muy sensible a todo tipo de

agresión. Y esto tendría diversas repercusiones futuras, como por ejemplo la necesidad de recibir con frecuencia analgésicos, antidepresivos, o sedantes, una situación de persistente interés en la actualidad. Son cada vez mejor conocidas las nefastas consecuencias de la carencia afectiva, pero igualmente no se deberían olvidar los posibles inconvenientes del exceso de empatía, que puede convertirse en una saturación de mimos, lo que dejaría igualmente mal protegido al menor. Como se dice: hay cariños que matan.

En la práctica diaria, por supuesto, hay que pensar en el futuro pero ante todo interesa el momento presente. En este caso, calmar el llanto del chiquillo para facilitar el examen físico, hacerlo bien, con el pequeño paciente quieto y tranquilo, en posición adecuada sobre la mesa de exploración. Algunos colegas opinan que parte del miedo es debido a la bata blanca. Asunto objeto de larga controversia. Unos optan por pasar la consulta sin bata. De acuerdo con edad y temperamentos, esta norma podría ser útil, pero no parece aconsejable como una costumbre extendida si el colega quiere defenderse mejor del chorro de orina o del vómito en el momento más inoportuno. Y por si fuera poco, quizás tanto la bata como el fonendo indican al niño y acompañantes que están ante un médico, sin tapujos, lo que para muchos es preferible, lo mismo que resulta deseable ver a un policía de uniforme y no ca-

muflado de paisano. La bata blanca todavía impone un cierto respeto, lo que no es despreciable cuando hemos llegado a una situación de infravaloración del médico, que parece paralela a la universalización de la sanidad, sin entrar ahora en detalles. De todos modos, las costumbres van mejorando, el llanto de los niños ante el médico es menos habitual y el miedo a la inyección se ha transformado en el temor a las vacunas que luego resulta que no hacen apenas daño. Por otro lado, el llanto a causa de dolor físico no es tan frecuente como en lejanos tiempos y la actitud terapéutica al recetar analgésicos en la edad infantil ha mejorado. Sin embargo, también se deben recordar las paradojas: algunos padres solicitaban la medicación en forma inyectable para evitar la administración frecuente de los medicamentos por boca, el temor a una dosificación dudosa y los caprichos del niño negándose a tragar el jarabe. Y también luchar así con la mala memoria de los atareados familiares y su temido olvido de administrar la medicación al pequeño enfermo.

El niño en cuestión, recuerdo, no lloraba y, además de no llorar, presentaba una actitud peculiar: estaba como pasmado, con los ojos muy abiertos y una mirada de interrogación. No parecía tener miedo. Venía poco aseado y demasiado abrigado por su madre, una mujer todavía joven, vestida correctamente, provista de un enorme bolso y siempre protestando por la falta de puntualidad

en las consultas de pediatría, entre otros temas. No es preciso insistir en que mi primera visita no consiguió un comienzo tan estimulante como era el propósito habitual. Dado que a la fiebre prolongada de su hijo, durante más de dos semanas, no se había podido encontrar la causa, le habían propuesto el ingreso del niño en el hospital para explorarlo mejor. A lo cual la madre se había opuesto de manera tajante. Decía ella con una orgullosa sonrisa:

- Ya estuve en varios centros sanitarios de la ciudad y nadie acertó con lo que mi hijo tiene.

En otro hospital aquella señora había escrito una queja en el libro de incidencias o reclamaciones. En otras circunstancias me habría empeñado en el estudio hospitalario, pero sería perder el tiempo o la paciencia. Por tanto, fue preciso continuar la revisión ambulatoria, ampliando poco a poco los datos: la fiebre del niño era de predominio nocturno, marcando el termómetro utilizado por la madre treinta y nueve grados. En cambio, la toma de temperatura en la consulta de pediatría mostró menos de treinta y siete grados y en la exploración clínica no se encontró ningún síntoma febril ni de enfermedad infecciosa, inflamatoria o reumática.

El pediatra que escribe había interrumpido el trabajo en la sala de lactantes para pasar la consulta externa. Tomaba esta tarea en la consulta

ambulatoria como un cierto descanso frente a la máxima tensión que requerían los niños graves hospitalizados, a pesar de estar muy bien controlados por los eficientes jefes de sala. En este caso fue peor el remedio que la enfermedad. Aquel niño resultó un buen quebradero de cabeza. Al ser pediatra veterano intuía cuando no merecía la pena gastar mucho esfuerzo en causar buena impresión a los acompañantes del paciente. Sabía de antemano cuando no iba a recibir una señal de admiración. Así es que empecé directamente hablando algo más con la madre pero sin contemplaciones. Era chocante su conducta arisca, su talante inquisitivo, su tendencia a dialogar con el médico como si ella lo fuera también, y su desdén por la competencia de quienes la habían asistido previamente. Pronto me percaté de que no era fácil establecer con aquella mujer la conveniente empatía, conmiseración o aproximación afectiva, pero sin desánimo proseguí la tarea en aquel tipo de visitas, tanto con fines asistenciales como de orientación didáctica para mis acompañantes. Generalmente invitaba a unos de los asistentes a completar la exploración y dictar los hallazgos clínicos, que en este niño fueron nulos.

Me permití unas reflexiones acerca de las numerosas causas de fiebre sin foco y de origen desconocido. Hice referencia a una del pasado: hacia los años 50 del siglo XX había ocupado un lugar

destacado en congresos y publicaciones por no ser conocida antes. Eran lactantes alimentados con biberón que amanecían con fiebre, y luego durante el transcurso del día desaparecía la elevación de la temperatura, pero volvía a la mañana siguiente. Después de muchos quebraderos de cabeza se llegó a la conclusión de que aquellos niños tenían una “fiebre por leche seca”, o sea, por biberones preparados a base de leche en polvo y con poco líquido. Entonces se acababa de salir de la época de los biberones basados en leche de vaca hervida y rebajada con agua o de leche condensada. La cultura sobre salud y nutrición era poca y el médico no se prestaba siempre, o simplemente no tenía tiempo, de explicar con detalle la preparación de un biberón. Por fortuna, una vez sospechado el problema, era muy sencillo el método clave para el diagnóstico: bastaba ofrecer al lactante un biberón de agua, viendo que lo tomaba con avidez, y pronto desaparecía la fiebre. Seguidamente la madre dejaba de preparar unos biberones demasiado concentrados, pensando que alimentaban más, sin olvidar la cantidad de agua necesaria, que estaba bien especificada en el envase. Por desgracia hay que tener en cuenta que se trataba de años con una alta tasa de analfabetismo.

En cambio, la madre de este relato pareció persona muy ilustrada o muy enterada en temas médicos. Escuchó con atención el comentario:

- ¡Ese no es mi caso!-. Le faltó tiempo para interrumpir como un profesional.

Los que estaban junto a mí se asombraron de que no la mandara a tomar viento y por la paciencia que mostré al contestar:

- Por supuesto, señora, hablaba de otra cuestión antigua-; a su hijo no hay que cambiarle la alimentación, pero le vamos a recetar un jarabe muy especial (en realidad, un preparado vitamínico poco conocido).

- Es conveniente que vuelva la semana que viene y ya veremos como sigue su pequeño, si antes no hay otra novedad.

El drama no había terminado: la semana siguiente allí estaba la señora protestona con su niño, muy ufana, blandiendo el termómetro. La fiebre había vuelto y la madre no parecía apenada, sino loca de contento:

- Mi niño está peor, la medicación le sentó como un tiro. Y además, para que se entere, tiene sangre en la orina- dijo, enseñando un frasco de orina roja.

La exploración clínica minuciosa no percibió de nuevo nada anormal, incluida la tensión arterial (en pediatría esta medida sorprendía al principio gratamente a la familia, al ver que el médico trataba a los niños con el mismo interés que al padre o al abuelo), y se confirmó mediante

una tira reactiva que el color rojo de la orina era sangre por la presencia de hematíes. Entonces, como iba elaborando la opinión diagnóstica, mi reacción consistió en decir al ayudante próximo, en un lenguaje convenientemente oblicuo:

- Es preciso analizar la sangre de la madre y del niño, comprobando los grupos sanguíneos-.

De nuevo receté con actitud convincente otro medicamento de tipo placebo (era la trasnochada "entreten-terapia" que me enseñaron entre bromas y veras cuando era alumno interno) que nos permitiría repetir la visita una semana después. Ante la sorpresa de los acompañantes, la madre no captó nuestra intención y accedió gustosa, mostrando como un trofeo la nueva receta.

Lo que son las cosas, la enfermera jefe era persona bien informada y conocía que aquella madre también había llevado a su niño a la consulta de pediatría de otros dos hospitales de la ciudad. La nota de protesta que dejó en uno la identificó. Aparecía periódicamente con su hijo y sus protestas, como una cátedra ambulante. Los colegas recordaban que esta madre les traía locos: llevaba a su hijo con una hematuria periódica sin encontrar el motivo. Cada mes le aparecía a la criatura la orina roja. Al mismo tiempo llegó el resultado de los análisis solicitados: los hematíes de la orina tenían el grupo sanguíneo materno y no el grupo AB del niño. De modo que mi

conclusión fue la siguiente: cada mes la madre echaba un poco de su sangre menstrual en la orina del niño y la llevaba al pediatra. El laberinto estaba resuelto.

Para aquel grupo de pediatras fue un caso entre los primeros de falsa enfermedad, provocada por la misma madre. Y como hay una ley no escrita en pediatría por la que los casos raros no suelen venir a la consulta aislados, resulta que pocos días después en neurología pediátrica consiguieron descifrar otro largo quebradero de cabeza: un niño también de cinco años de edad presentaba periódicamente crisis de temblor, mal equilibrio, ratos de sueño prolongado y pérdida de fuerzas. El reconocimiento era siempre negativo y el primer diagnóstico fue de epilepsia del tipo de las ausencias, con EEG normal. Como era previsible aquello no fue convincente y en efecto resultó al fin que la madre le daba al pequeño de vez en cuando un comprimido de imipramina, el medicamento antidepresivo que en realidad ella necesitaba..

La fiebre ficticia, la falsa orina con sangre o la producción de diversos síntomas nerviosos, erupciones, mareos y otros más, resultaron ser manifestaciones de un nuevo trastorno en pediatría, o que pareció nuevo: el síndrome de Münchhausen por poderes, o sea, falsa patología producida por las personas próximas al niño. Lo

venía sospechando desde la primera visita y revelé a mis acompañantes algunas de las pistas. Como no debía convertir el consultorio en un aula, este tema sería el título para discusión en la próxima sesión clínica semanal a la que asistía todo el servicio y prestigiosos colegas pediátricos de muy diversa procedencia.

Allí fue demostrado que este síndrome, cuyo nombre alude a las aventuras fantasiosas del Barón de Münchhausen, era un apartado más amplio de una patología, o mejor una atrocidad, que va en aumento: el maltrato infantil, una paradoja porque ocurre en una época en la que el niño de los países desarrollados, como los occidentales, es un bien escaso y recibe mejores cuidados que nunca, y la pediatría preventiva ha alcanzado unos altos niveles que a mediados del siglo XX no se podían ni sospechar. Además el síndrome de Münchhausen resultó muy próximo al caso del niño que sufre abandono, también sospechado en el caso relatado, por el mal aseo corporal, las uñas sucias y la ropa maltrecha, y a su vez podía ser incluido dentro de las múltiples consecuencias de otra lamentable situación creciente: la violencia en la edad infantil. Como todo maltrato infantil se puso en marcha la comunicación con la autoridad competente. Sin embargo, con el tiempo nuestro grupo conocería que el perfeccionismo inherente a la preocupación podría conducir también a situaciones erróneas.

Se atribuyen a Meadow los primeros testimonios acerca del síndrome de Münchhausen por poderes, siendo muy comentados y discutidos. Luego se fue conociendo bien por los pediatras (lo mismo que distinguir el accidente fortuito o lesión no intencionada de la lesión provocada por el maltrato), de modo que ya no se olvidaba en la práctica este síndrome fantástico, causante a veces de repetidas visitas al pediatra.

¿Cómo actuar?. Ayudaría a la tarea diagnóstica conseguir una breve separación del niño de la persona causante, casi siempre los progenitores, en cuanto parece que esta especial mujer utiliza al niño enfermo en parte por el gusto de ir al médico como quien va de compras.

La realidad es que la madre es quien tiene el posible problema psicológico. Será preciso tratarla antes de que pueda producir graves lesiones en su hijo. Se piensa como si sufriera una adición, aunque puede ir unida a otros problemas psiquiátricos y casi siempre a unos antecedentes de haber sufrido maltrato cuando era pequeña. Es posible la ficción o simulación propia en el adolescente y en el joven, pero en el lactante y niño pequeño cuando se encuentren síntomas faltos de veracidad serán producidos por otros, la madre en primer lugar y más rara vez por otras personas próximas. A unos y otros hay que mantener bajo una vigilancia, discreta pero periódica

y persistente, hasta llegar a la curación psíquica de la persona perpetradora y de esta manera eliminar el riesgo para el niño. La psicoterapia debe abarcar a toda la familia.

Parecería tiempo perdido en aquella señora echar mano de la empatía, la pena compartida y la conmiseración, pero en este caso se pudo conseguir la solución, eliminando el peligro de enfermedad, secuelas psicológicas y de muerte incluso, tanto para el niño del relato como para sus hermanos.

La vida en general resulta ser un laberinto y tanto más cuanto más avanzan los años y los siglos. Si uno se atreve a plantear el porvenir de cada niño que llega a este mundo solo podrá asegurar que conocerá cambios sin precedentes, pero no será fácil predecir cuales exactamente. Conforme avanza la biotecnología se van aceptando las modificaciones progresivas del cuerpo y con alguna reticencia las del cerebro y por tanto de la mente. En aquel pasmado niño los vaivenes sufridos hacían prever un incierto futuro no cumplido.

Sin embargo, fue preciso agradecerle su involuntaria lección: cuando estaba perdido en el laberinto de incertidumbres de unos trastornos inexplicables, nos advirtió de manera muy eficaz sobre la realidad de ese lamentable maltrato in-

fantil sutil, por desgracia inventado por aquellos que los menores tienen más próximos. Uno creía que estas cosas no debían pasar pero pasan, de modo que el pediatra actual ya no se sorprende del elevado porcentaje de niños que sufren maltrato en sus distintos tipos y está alerta para la debida actuación profiláctica o de tratamiento.

AL BORDE DEL PRECIPICIO



Con los años cada vez me resultó más difícil cumplir el lema de seguir aprendiendo de forma constante, aunque mereció la pena intentarlo. Y así pude evitar otros derroteros: cuando no estaba trabajando o leyendo, me veía a menudo acosado por el castigo de la memoria lejana. Y no fue fácil eliminar algunos pensamientos no siempre deseados. Aquella tarde me dio por pensar en las noches de guardia pediátrica. En ellas, dormir unos minutos era un regalo inesperado, y posiblemente así seguirá siendo. Tampoco había tiempo para nada. En un mes de invierno los pequeños pacientes con dificultad respiratoria abundaban y afortunadamente mediante un examen clínico eficaz y poco más, su orientación resultaba rápida, seguida a menudo de una hospitalización de corta duración.

Sin embargo, aquella rutina podía cambiar cualquier noche. Esto es lo que le sucedió a un destacado colaborador en sus comienzos cuando tuvo que asistir a una niña de cuatro años de edad, hija única:

- Lleva toda la santa noche llorando, como un perrito-. Le dijo la madre, de procedencia andaluza.
- Será otra falsa urgencia infantil por un problema banal-. Pensó el joven pediatra, que ya empezaba a estar curtido por la práctica.

Tal vez era una familia ansiosa y una niña mi-

mada, pues no había ninguna alteración respiratoria o digestiva que justificara el lloro continuo por el comienzo de una gastroenteritis o de una otitis, entre otras muchas posibilidades. Pero sí encontró otra cosa: en la exploración somera de comienzo le llamó la atención una inmovilidad del brazo derecho y unas equimosis con sus manchas moradas en la misma extremidad y en una pierna. El intento de mover las extremidades producía sin duda dolor, con un llanto penoso.

En ese momento modificó su pensamiento diagnóstico. Cruzó por su mente de residente algo muy distinto: el fantasma que le habían agitado en clase y en conferencias sobre niño apaleado como ejemplo extremo del maltrato físico en la edad pediátrica. Esa epidemia, que nada tenía de común con las infecciosas, había sido identificada de forma dramática en el siglo XX y era algo que nunca debió aparecer.

- Dados los síntomas apreciados, será preciso hacerle unas radiografías de los dos brazos y las dos piernas- convino con el médico de guardia. La sospecha creció porque las placas fueron muy demostrativas: había varias fracturas óseas en los dos antebrazos en diferente estado de evolución, es decir, producidas en distintos momentos de tiempo. Como primer cuidado se procedió a la inmovilización del brazo dolorido, aliviando

también el dolor mediante paracetamol. Con la sospecha diagnóstica de maltrato, o lesiones intencionadas, ordenó el ingreso hospitalario para completar el estudio clínico y poner en marcha los posibles trámites de tipo judicial.

Por la mañana, en los comentarios de la habitual reunión previa de todo el equipo de pediatría con mi presencia, fue el enfermito que nos despertó el mayor interés. Después de la exposición detallada por el médico de guardia, quise explorar personalmente a la niña, poniendo de relieve otras anomalías:

- Además de la deformidad de ambos antebrazos y el dolorimiento en el lado derecho, las piernas también son más cortas de lo normal, con deformidad a nivel de los muslos, agregando: observen el color azulado de las conjuntivas oculares. Es normal al nacer, incluso durante el primer año de vida y a veces puede verse atenuado hasta los dos años, pero después es anormal. Cuando esta conjuntiva ocular azul no queda justificada por un trastorno de cianosis generalizada, por ejemplo, un niño azul con una cardiopatía congénita, indicará que el grosor de la conjuntiva ocular está disminuido, adelgazado, dejando trasparente el reflejo oscuro de la retina del ojo.

Así es como siguió evolucionando la orientación diagnóstica. De acuerdo con ella, se fue valo-

rando que la cara de la niña era triangular, los ojos algo saltones y al palpar la cabeza, resultó que la fontanela no estaba todavía cerrada. En el vientre no había aumento del hígado ni del bazo, no siendo preciso ahondar más porque se pudo contar con un médico adjunto de radiología que revisó despacio las radiografías obtenidas de urgencia aquella madrugada y dictaminó:

- Las lesiones no corresponden a las esperadas en el maltrato infantil-, como son las fracturas de las metáfisis o extremo de los huesos largos, el despegamiento de su revestimiento o periostio o una rotura de la diáfisis en espiral, entre otras.

De modo que, coincidiendo con el interrogatorio más detenido de los padres y por diversas consideraciones de tipo psicológico y social, quedó finalmente descartado el diagnóstico de fracturas por maltrato infantil, evitando caer en el error dramático de denunciarlo. En vez de un caso de violencia emergió la posibilidad de estar ante un trastorno primitivo de los huesos que producía su fragilidad, anormalmente aumentada.

El radiólogo hizo ver más peculiaridades: aparece una fractura reciente en el hueso radio del antebrazo derecho, pero también una en el lado izquierdo del mismo hueso, con un aspecto especial, también apreciado en otra antigua fractura del fémur izquierdo. Además, los dos grandes huesos de los muslos están incurvados, añadió.

Y todos los huesos incluidos en las placas presentan signos inequívocos de osteoporosis.

Había que pensar en las diversas enfermedades causantes de fracturas de repetición. Eran numerosas las causas, pero casi todas muy raras en la edad infantil, incluso el raquitismo nutricional que por entonces había desaparecido de aquella clínica pediátrica. La radiografía del raquis demostró que los cuerpos vertebrales estaban aplanados y con muy poca densidad, contribuyendo a la cortedad de la estatura. Los análisis descartaron no solo los raquitismos resistentes o no carenciales sino la hipofosfatasa. Así mismo, el estudio detenido de las radiografías eliminó la posibilidad de diversas displasias óseas con fragilidad, como la picnodisóstosis (trastorno padecido por el pintor francés Toulouse Lautrec) y la osteopetrosis o enfermedad de los huesos marmóreos.

Quedó por tanto evidenciado el diagnóstico de osteogénesis imperfecta, la enfermedad de los huesos de cristal. En esta niña era auténtica, y no imaginaria como en el caso aludido por Cervantes en su novela El Licenciado Vidriera. Resuelta la fractura mediante nuevo enclavamiento, cedió el dolor y la paciente marchó a casa. Se pretendió mejorar la calcificación de los huesos con preparados de calcio y vitamina D, sin resultado por si solos. Lo mismo ocurrió con los

anabolizantes y con la hormona de crecimiento. Más adelante, se añadió un eficaz fármaco monoclonal (denosumab) pero manteniendo los bifosfonatos.

Gracias a este problema poco habitual el joven médico de guardia se puso al día en el gran capítulo de las displasias óseas, dentro de las enfermedades de baja prevalencia. Hacía tiempo que destacaba la osteogénesis imperfecta dentro de las raras displasias óseas. Pronto quedó evidenciada su herencia dominante (aunque se presenta en general de manera esporádica) y la delección de los numerosos genes relacionados con la síntesis del colágeno. Otra de las consecuencias como la sordera, acabó por hacerse patente en esta niña. En cambio no hubo oportunidad de ver la mala coloración de los dientes, debida a la deficiencia en la dentina, síntoma que corresponde a otros tipos, pues son muy numerosos. La posibilidad de un diagnóstico temprano, incluso en la vida intrauterina, no ha conseguido hasta ahora buenos resultados en el tratamiento.

Aquella chiquilla no debería estar en estos relatos si no es por algo más: porque hizo reflexionar a los pediatras acerca de los riesgos de dejarse llevar por un prejuicio, como la sospecha de maltrato. Enseñó de manera involuntaria que los pediatras habían estado al borde del precipicio, por el peligro inminente de cometer un

grave error diagnóstico bajo el influjo de sus sentimientos humanitarios y de sus prejuicios doctrinales, que nunca deben condicionar la palabra del médico.

UN ÁNGEL ENTRE DEMONIOS



Cumplida con creces la edad de la jubilación, me resultó difícil desligarme por completo del pasado, por mucho que lo intenté. Y no soy el único. En mi caso, diversos acontecimientos me obligaron a evocar años lejanos en el trabajo asistencial: unas veces era una llamada por teléfono, en menos ocasiones la visita imprevista en casa, una carta cada vez más rara, o bien el reencuentro inesperado con un antiguo paciente. Para el enfermo o su familia resultaba comprensible notar que no les identificara así de golpe. Era algo lógico y siempre me disculparon. El escenario me mostraba como un médico jubilado suplicando a su memoria que no le fallase, pasados muchos años, como cuarenta e incluso más. Sin embargo, los veteranos enfermos o sus familiares se portaron siempre muy bien: se identificaron pronto antes de pasar a exponer sus consultas retrospectivas y aportaron una buena dosis de un tónico cerebral de eficacia reconocida: alguien con quien hablar.

Su intención era diversa: en los casos más afortunados solo les empujaba el afán sincero de agradecer los cuidados recibidos y testificar el cariño a su antiguo médico. Más a menudo lo hacían movidos por la ansiedad despertada ante algún problema de salud en la familia y el temor culpable de que este problema tuviera su raíz en la misma enfermedad que ellos padecieron hace mucho tiempo. En ocasiones les interesaba acla-

rar si había posibilidad de repetir en otros enfermos de la familia el mismo tratamiento antiguo o bien si podía haber dejado secuelas. Más de una vez se trató de un desacuerdo con la orientación dada por su médico actual. Nunca se trató de una reclamación. Común a todas las consultas era por mi parte el desasosiego como pediatra de no recordar bien los detalles de la enfermedad en cuestión. Y más aún, si había pasado mucho tiempo, tanto que el padre que consultaba ya era abuelo de varios nietos, el sentimiento mutuo dominante solía ser que no habían envejecido tanto como temían.

Todo comenzó precisamente con una de esas llamadas telefónicas al cabo de mucho tiempo: el padre de una paciente, asistida hacía doce años, preguntó si le podía dar alguna información sobre la enfermedad que había tratado en una hija suya. Lo que para aquel hombre, ya abuelo, parecía muy preocupante, en efecto, era saber si podía ser hereditario el trastorno que había diagnosticado en su hija, si podía aparecer en los hijos de otros hermanos. Recordé sin dificultad aquella niña, porque su diagnóstico no era muy frecuente, y ciertamente algo difícil. Tenía unos cinco años de edad y era una niña preciosa, de ojos azules con una larga melena de cabellos rubios bien peinados. Presentaba una fiebre muy alta durante más de una semana, con elevaciones hasta de 40 grados y descensos marcados,

y con una ligera erupción en pecho y espalda, como una urticaria ligera, que aparecía a veces coincidiendo con la fiebre alta y a ratos se borraba. El problema no había podido ser resuelto por el médico de su pueblo, viniendo con su problema a la consulta. A Rayos X no se había apreciado nada y la familia aportaba un análisis de sangre donde destacaba una gran elevación de la velocidad de sedimentación globular. De la exploración clínica de la pequeña todavía recordaba los datos principales: una marcada palidez de la piel, un aumento de los ganglios en el cuello, siendo palpables también el hígado y el bazo, aumentados de tamaño. Todo lo demás era normal. Recordé también que la pequeña soportaba bien la fiebre y hacía gala de un carácter vivaracho.

En su momento mandé repetir los análisis y la radiografía de tórax, mientras iba repasando las enfermedades que en aquella época eran las principales causantes de fiebre prolongada y rebelde, desde la tuberculosis y salmonelosis hasta la leucemia y leishmaniosis. Ciertamente siguen siendo muchas las causas de fiebre prolongada pero casi siempre, y por fortuna, van acompañadas de algún otro síntoma orientador. Si se consigue detectar la causa, el problema se puede orientar con cierta facilidad sin producir en el médico tanta incertidumbre como suele ser la situación en la familia.

No tardé en resolver las dudas. Reforzado por la buena respuesta a la medicación inicial y la evolución favorable, junto al entonces útil “jarabe de tiempo”, el diagnóstico fue de “enfermedad de Still”, que luego se conoció más bien como forma sistémica de la “artritis idiopática juvenil” y a veces como artritis crónica juvenil o como artritis reumatoide. En este tipo sistémico solían faltar los síntomas de inflamación articular o bien aparecían más adelante. Cuando era elocuente la lesión articular, con inflamación y con dolor en varias articulaciones, el diagnóstico era una tarea más fácil. En cambio, sin artritis, resultaba bastante difícil a menos que la experiencia clínica previa echase una mano, como fue el caso. Un tratamiento, a base de aspirina (todavía no prohibida en los niños pequeños) y de cortisona, solucionó afortunadamente el problema. La enfermedad de Still, además de su predilección por la edad infantil, siguió siendo la presentación clínica menos frecuente de esta artritis crónica infantil, de modo que a veces está en el grupo de enfermedades minoritarias o raras.

En las otras presentaciones de la artritis crónica juvenil o idiopática existen datos para admitir una predisposición genética asociada a especiales tipos HLA, pero no en la enfermedad de Still, que yo supiera, hasta ahora. Con esto el padre y abuelo quedó contento. En realidad, recordaba que al cabo de un par de meses la niña se había dado por curada. Sin embargo, me chocó en

aquella aclaratoria llamada telefónica que no se mencionara otras cosas de esta niña, porque había algo más, pero aquel padre y ya abuelo no quería hablar de nada más: solo deseaba tratar del aspecto concreto planteado, la posible repetición familiar de una peculiar enfermedad reumática. Tuvo suficiente con mis palabras, pero olvidó posiblemente de manera voluntaria algo peor. No me cabía en la cabeza que no mencionara otro problema que debería haberle producido un gran desconsuelo.

Un hermano mayor de la paciente se había casado y tenía hijos. Un día llevaron uno de ellos a visitarse. También asistió la abuela vestida de luto riguroso, a la vieja usanza. Le pregunté qué había pasado y me explicó, con muestras de un dolor contenido, que aquella niña que hacía más de diez años yo había asistido, por desgracia había muerto, pero no de la artritis o de otra enfermedad. Había faltado dos días de casa, coincidiendo con las fiestas del pueblo. Y la encontraron muerta con signos de haber sido golpeada con saña, había sido asesinada.

Ante tan terrible noticia, no fue fácil el diálogo. Solo al cabo de algunos días recompuse la historia. Fueron unos acontecimientos tan inesperados que intentaré resumir. De entrada no se encontró al culpable y encubridores, pero se solucionó pasados muchos años, casi coincidiendo

con la consulta telefónica citada al principio. De ahí mi extrañeza ante el mutismo selectivo de aquel padre. El hermano de la víctima que asistía a la misma consulta habló sin tapujos: dijo que sabía desde el primer día quién había sido el asesino. La mitad del pueblo opinaba igual, pero la policía y la justicia fueron muy lentas.

Era un caso de violencia juvenil donde el responsable debía haber destacado como principal sospechoso: estaba cerca y mostraba las características del joven violento y posiblemente psicopático: antecedentes de conducta agresiva dentro y fuera de casa, abandono de la escuela, abuso de alcohol, incapacidad de amar.

Al cabo del tiempo fue detenido, la familia de la víctima sintió algún alivio y atenuó su pena aunque nunca respondió con odio. Así se podía explicar la actitud del padre cuando fue tan parco en su llamada por teléfono. Conforme pasé estos trágicos hechos a la prueba demoledora de la letra escrita, fue inevitable pensar que los médicos en aquella época dedicábamos poco tiempo, recursos escasos y quizás poco entusiasmo en la prevención de los problemas psicosociales. Sin embargo, teníamos presente que el sufrimiento formaba parte de la condición humana y que nuestras palabras podían ser una buena medicina para el alma, ya desde la infancia.

A los pediatras nos gustaría disponer de una especie de vacuna frente a esta lacra de la patología psicosocial creciente, porque la experiencia diaria va mostrando que la mortalidad en el adolescente y en la juventud va estando relacionada, cada vez más, con este tipo de trastornos. Sus consecuencias, además de la habitual repercusión en la edad adulta, van desde un accidente, un suicidio, una violación o un homicidio hasta un amplio muestrario de conducta violenta, tanto física como psíquica. Las dos principales causas de muerte a esta edad son precisamente los accidentes y el suicidio. Cada cual en su lugar debería hacer todo lo necesario para modificar las raíces de la violencia.

Como un poderoso estímulo actuó la tragedia de aquella niña, lo más parecido a un ángel, que un mal día de su juventud recién estrenada tropezó con un demonio.

SALVADO POR LAS AMÍGDALAS



Para borrar la huella del relato anterior y olvidar malos recuerdos, retrocederemos unos años antes. No tan lejos como los tiempos de estudiante, pero sí al cabo de poco de ejercer en la gran ciudad. Tenía el nuevo domicilio y la consulta muy cerca de la primera clínica pediátrica privada. Los enfermos que visitaba y requerían hospitalización, para un mejor diagnóstico o para iniciar un tratamiento, si no podían o no querían ingresar en un hospital público, lo hacían en esta clínica. No era raro por tanto que me pasara a dar una vuelta por su planta baja al terminar el trabajo del despacho. Las atareadas enfermeras de aquellos tiempos lejanos me recibían con especial agrado y en ocasiones algún compañero aprovechaba su paso para hacer una pregunta médica, trasladar una confidencia personal o simplemente para charlar, casi siempre de fútbol. Aquel día el paseo no fue tan plácido porque fui llamado con insistencia desde la misma puerta del quirófano principal. Unos compañeros estaban preparándose, con el meticuloso lavado de manos y antebrazos, para intervenir un dolor agudo de abdomen, en un niño de edad escolar. Algo les preocupaba y ya que estaba allí les pareció oportuno sumar mi opinión.

Alegrándose claramente de verme, con rapidez informaron del caso que les inquietaba:

- Estamos a punto de intervenir para practicar una laparotomía a un niño adolescente, pero te

nemos algunas dudas-

- Bueno, aquí estoy a vuestra disposición, ¿de qué se trata?-

- Apenas hacen 24 horas que el chico ha ingresado con un dolor fuerte de vientre, seguido de vómitos y falta de deposiciones-

Preguntando por más síntomas, añadieron: tenía también fiebre alta, aunque la madre para saberlo no necesitó poner el termómetro, que entonces era de mercurio. Sus labios en la frente del hijo fueron, según costumbre común, más que suficiente. Una llamada telefónica al pediatra de cabecera les había resultado fallida, ya que al parecer estaba haciendo visitas a domicilio, tarea que entonces ocupaba mucho tiempo de los pediatras y el teléfono resultaba lento y poco práctico (no había móviles). El calenturón y el dolor habían espantado a la familia, y la ansiedad les había hecho salir corriendo a la clínica en busca del prestigioso equipo de cirugía pediátrica que daba gran parte de su fama a la institución. Allí se comprobó que el análisis de orina era normal, así como la radiografía de tórax. En cambio, el análisis de sangre mostró un aumento marcado de los glóbulos blancos, los leucocitos. El diagnóstico primero del joven médico de guardia había sido de apendicitis aguda.

Acepté completar la consulta, notificándolo a los inquietos familiares. Las enfermeras trasladaron con profesionalidad al dolorido niño al antequi-

rófano, donde procedí a explorarlo con cuidado pero con la urgencia que requería la situación. El cirujano pediátrico que iba a operar era famoso por su maestría, habilidad y gran eficacia. Acostumbraba a resolver hasta los más peliagudos retos de manera rápida, mediante un eficaz y envidiable diagnóstico directo. En cambio, el pediatra solía ser algo más lento al tener en mente el dichoso diagnóstico diferencial. No es que acostumbrara a recitarlo delante de la familia, cosa que indebidamente algún colega hacía incluso mostrando la página de un libro, pero tampoco lo olvidaba, pues no me costaba demasiado trabajo recordar las principales posibilidades de diagnóstico, mientras iba explorando el vientre con cuidado según la clásica norma de “pensar palpando o palpar pensando”.

En mi faceta de profesor cuando hablaba sobre el dolor abdominal en el niño para la orientación fácil del diagnóstico recordaba que los médicos ven también con las manos (adivino sonrisas en la época de la ecografía) y aconsejaba considerar el cuerpo del paciente como si fuera una casa con sus pisos y sus diversas habitaciones. Sin olvidar la terraza o las guardillas o buhardillas, porque a veces el dolor procedía de arriba, del sistema nervioso, desde un equivalente epiléptico o una migraña hasta una meningitis, sin olvidar la vagotonía fisiológica o constitucional. Otras veces la causa del dolor en el vientre residía en el piso

superior, bien en el cuarto correspondiente al aparato respiratorio (una pulmonía, una pleuresía, por ejemplo) o bien procedente de la habitación de al lado, del aparato circulatorio (una pericarditis, por ejemplo). Descartado lo anterior, se buscaba sobre todo en el piso bajo correspondiente al vientre, el abdomen, con todos sus órganos y todas sus causas de dolor, que sería demasiado extenso citar, aunque en el caso del dolor agudo urgente era obligado pensar en primer lugar en la apendicitis. Incluso había que buscar la causa más abajo, en el sótano de la casa, donde se localizaban los genitales y su patología.

Si aquel día pensé todo esto ahora es difícil de saber, pero sí es cierto que terminé la exploración con la maniobra que no era habitual en un cirujano, pero que aprendí de estudiante, y además era una herencia de los tiempos de la difteria:

- No hay que terminar ningún examen clínico sin mirar la garganta del niño-.

Y allí había un problema: las dos amígdalas aparecían muy engrosadas de tamaño y cubiertas de placas blancas. No sobrepasaban los pilares del nicho donde están estos dichosos bultitos con forma de almendra y no sangraban. Todo esto y la epidemiología me permitió descartar la difteria. Al mismo tiempo palpé unos nódulos en el cuello, correspondientes a unos ganglios au-

mentados de tamaño. De modo que pareció claro el diagnóstico:

- Mucho me temo que tendrá que esperar la extirpación del apéndice. Este jovencito presenta una angina mononucleósica o mejor dicho una mononucleosis infecciosa-. Puede producir dolor en el abdomen, aclaré, por los posibles ganglios inflamados o por la afectación del hígado, incluso por el aumento del tejido linfóide propio del apéndice, y todavía por una complicación posible y peculiar la colecistitis sin litiasis de vías biliares por el mismo agente causal: el virus de Epstein-Barr o virus EB, de manera que en el fondo no hay discrepancias de diagnóstico, solo de tratamiento. No hay ningún error, insistí, sabiendo que un error es difícil de asumir por el profesional prestigioso.

Después de conocer la posibilidad de confirmar el diagnóstico por el laboratorio y el riesgo de alguna complicación, aceptó el equipo quirúrgico suspender la intervención. El chico evolucionó con arreglo a lo esperado en la mononucleosis, acentuándose las molestias los primeros días: la enorme inflamación de las amígdalas dificultaba la toma de alimento, y en el abdomen cesó el dolor pero apareció un discreto aumento de tamaño del bazo, mientras la fiebre siguió alta y rebelde, con alucinaciones propias del síndrome Alicia en el país de las maravillas. Solo unas pe-

queñas dosis de prednisona le hicieron mejorar. Un análisis de sangre repetido mostró todas las características de la mononucleosis y la ausencia de inflamación duradera del hígado, que podía haber sido el motivo, principal o parcial, del dolor agudo de vientre, aunque no era raro para el pediatra encontrarlo acompañando a otros tipos de amigdalitis.

En realidad el interés por las amígdalas fue variable a lo largo de mi experiencia clínica. Al principio parecían que estaban en la garganta solo para molestar y que lo mejor que se podía hacer con ellas era eliminarlas. Como he referido en otra ocasión, unos meses antes del comienzo de la Guerra civil, fui revisado por un inspector médico escolar y catedrático de pediatría, que advirtió que padecía de una gran hipertrofia de amígdalas y adenoides como culpables probables de los resfriados de repetición. Además entonces preocupaba mucho el papel de las amígdalas como foco infeccioso origen de otras muchas enfermedades, incluidos el reumatismo y la nefritis. Y por el contrario se desconocía su importante papel como órgano defensivo, inmunológico. El que suscribe se libró de su extirpación por la guerra y tal vez así su resistencia al asma había sido mayor, aun a costa de conservar para siempre una voz algo nasal. Con el tiempo pude asistir a una disminución del número de apendicitis agudas que tenía ocasión de enviar

al quirófano. Y asumí el creciente valor defensivo de las amígdalas y que el apéndice tiene una constitución en parte linfática, de manera que alguien las había llamado la amígdala abdominal, que se añadiría a las dos de la garganta y a las adenoides o vegetaciones que están detrás de las fosas nasales. Pude comprobar también el paralelo respeto que cobraron las amígdalas, cuya extirpación se pensó cada vez más, en comparación mis sus primeros tiempos, cuando se eliminaban al menor pretexto. De ahí que tuviera una especie de estadística muy personal: disminución de las apendicitis y mayor abundancia de niños y jóvenes con amigdalitis, respetando las opiniones de los que barajan otros motivos, como el perfeccionamiento de los diagnósticos y los cambios en la alimentación.

Al margen de disquisiciones, quedó duradera la huella de aquel muchachillo que hace muchos años fue salvado del quirófano por las amígdalas, haciendo verdad lo que había dicho uno de los padres de la cirugía infantil emergente: el pediatra parecía el mayor enemigo del cirujano pediátrico.

DOS HERMANAS DE CUIDADO



Todo el mundo reconoce que el terreno de la pediatría es muy extenso y que por eso el trabajo del médico pediatra no es fácil. Para muchos lo más sorprendente es que los pediatras podamos conocer las enfermedades de los niños a pesar de que no hablen, poco o nada, olvidando que se habla tanto con palabras como con gestos y actitudes. También a través de la observación intuitiva de sus madres. Hay otras compensaciones que proporciona el trato con el niño sano o enfermo y que no es preciso repetir. Del obstáculo cierto de su amplio territorio clínico aludido derivan algunos cambios importantes, como puede ser la tendencia a la especialización, lo que permite entre otras consecuencias reducir el campo objeto de la actividad de un pediatra tanto si es preventiva, de diagnóstico sobre todo o bien al llegar al tratamiento. Pero esta progresiva especialización y fragmentación secundaria de la pediatría es un tema conocido en fechas relativamente recientes. Sin embargo, las raíces del proceso existían en los pediatras bastante antes, si bien solo lo solían reflejar en sus publicaciones científicas o en las aportaciones a los congresos. Este fue el caso de este pediatra, que defendió la especialización pero practicó la pediatría general, como obligación de su papel docente. En consecuencia, asistí tanto a niños con trastornos serios, propios de un consultor, como otros con motivo de una revisión más rutinaria, como dictaminar la normalidad de un recién nacido o de

un lactante. El problema siguiente resultó difícil a la hora de ser catalogado. Y no para mí únicamente.

No era la primera vez que aquella madre, muy simpática y culta, me llevaba a la consulta un familiar. En esta ocasión se trató una niña, de unos tres meses de edad solo para revisión. Según dijo:

- Así empezaremos con buen pie, comprobando lo bien que está y sin ningún trastorno, como nos ocurrió con su hermanita mayor-.

- Eso espero y en todo caso no fue muy grave lo que se encontró aquí, con la fortuna de hacer un diagnóstico temprano-.

La bebé actual era una copia exacta de la anterior. Hacía tres años, en efecto, había consultado con su primera hija para confirmar una anomalía ya sospechada por su pediatra habitual: le habían explorado la cadera y temían que pudiera presentar una luxación congénita de cadera. En su día la revisión propia había confirmado el diagnóstico de luxación de cadera y en consecuencia había recordado las medidas ortopédicas pertinentes para que la nena no quedara con una cojera de por vida. Indiqué en su momento que la actuación incluiría seguir poniendo un pañal doble o triple, la aplicación de un dispositivo o arnés que mantuviera la cadera en separación y tal vez si era preciso conseguir una adecuada

posición forzada mediante una molesta tracción continua. Eso como anticipo, porque en realidad pareció oportuno remitir la niña a la consulta de un cirujano pediátrico con mayor experiencia en este frecuente problema ortopédico del recién nacido y lactante. De esta manera todos los casos conocidos habían evolucionado bien.

Teniendo en cuenta el recuerdo de la primera niña, en la nueva hermanita, después de la revisión general sin nada anormal, centré toda mi atención en la exploración de las extremidades inferiores. Allí aprecié datos de interés indudable: una asimetría en los pliegues internos del muslo (“roscas”), el acortamiento comparativo de una pierna y una dificultad para el movimiento de separar la cadera izquierda. El cuadro clínico era idéntico al de su hermana. Esto reforzó una alta sospecha de la patología existente. Dada la edad, solicitamos una radiografía simple de caderas y el informe mostró unos datos típicos :

- Esta hermanita presenta también una luxación o displasia congénita de cadera, mucho me temo-. Ya conocen lo que hay que hacer. Tendrán que ir de nuevo al doctor que le recomendé para la otra hermanita.

- Lo siento, pero ahora no podrá ser, porque el que la curó ha fallecido-, contestó la madre.

- Pero si a mi amigo el especialista en cirugía pe-

diátrica lo veo casi a diario en el hospital y está perfectamente, dije con gran sorpresa-

- Es que no la llevamos a él-. Fuimos a un señor que tenía muy buenas manos para los huesos de los niños-. Lo que algunos dicen un “santo” y otros, un curandero furtivo. Confesó la madre después de algunos titubeos.

Curado de espantos con otras peripecias, no me llevé las manos a la cabeza, ni me puse a reñir con enfado a la madre y familiares acompañantes. En la consulta derrochaba paciencia, como es casi obligatorio en todo profesional dedicado a tratar con niños nerviosos, con mamás ansiosas, con papás exigentes y con abuelas defensoras de errores ancestrales. Reconocía que quizás tenía más paciencia con los enfermos y con los padres que con los hijos y con los alumnos. Era conocida la máxima condescendencia con algunas rarezas de las familias de etnia gitana por entonces, lo mismo que con los progenitores que añadían a su receta algo de homeopatía o bien posponían su tratamiento hasta realizar un viaje de peregrinación, si no es que pertenecían a una nueva confesión, hasta los Agnósticos Anónimos. A la larga conseguía mejores resultados que otros compañeros que en estas situaciones se sentían muy ofendidos y largaban con cajas destempladas a las familias, hablando incluso de actuaciones judiciales. El caso es que esa segunda hija sí que fue tratada por el cirujano pe-

diátrico, que no tuvo competencia ilícita como sucedió con la anterior. Lo insólito es que con el tiempo pude comprobar que tanto la “curada” por el curandero como la sometida a los cuidados ortopédicos de la medicina científica estaban igualmente bien.

Cuando tanto se especula con el impacto de la inteligencia artificial y su intervención futura para crear un nuevo cerebro, parece paradójico admitir que el curanderismo en sus diversas versiones está bastante difundido entre nosotros. Salvo contados casos muy sonados se ha ido dejando correr, tanto por parte de las autoridades como de la misma organización médica colegial. En tiempos muy anteriores a los de esta anécdota el problema debería ser peor, ya que no eran tan raras las intervenciones judiciales, reclamando un dictamen a una de las Reales Academias de medicina. Comparando con la actualidad, en éstas Reales Academias había menos función docente, sin que faltara, y una mayor actividad técnica por así decir, siendo destacada esta tarea de emitir un juicio sobre un caso de curanderismo. Cumplían así las Academias una función que hoy no se les exige ni se les gratifica, posiblemente porque hay otros organismos encargados de tal actividad. Entonces y ahora, era raro que el mismo enfermo o su familia planteara la reclamación, por lo cual se promovía el proceso gracias a las denuncias de terceros. En los archivos

académicos se pueden encontrar documentos donde se describen, con buena letra manuscrita, y con el estilo minucioso y estirado de otros tiempos cómo se iban realizando las investigaciones. Preguntaba el juez si el curandero poseía algún título, lo que se negaba más o menos abiertamente. Lo mismo ocurriría ahora, si bien se ha conocido el caso curioso de un médico que, ejerciendo como curandero, escondía su título de licenciado en medicina y cirugía. Y no faltará el que piense que algunos colegas coetáneos realizan unas prácticas curativas que están más próximas del curanderismo que de la medicina científica contemporánea.

Sin aprovechar la ocasión para pontificar ni siquiera profundizar en tan resbaladizo tema, aludiré cómo en los documentos antiguos se insistía en un punto: si el curandero había producido daño. Casi siempre la contestación era negativa (aparte el eventual daño por omisión), porque el curandero utilizó métodos poco agresivos como una oración, echar las cartas, aplicar una pomada, beber aguda bendecida o dar a comer un papel con unos crípticos garabatos. Había casos donde se imponían las manos o se hacían manipulaciones sobre todo de las articulaciones, como pudo ser el caso de la niña aquí referida. Se insistía en aquellas indagaciones si había engaño o no y la contestación también era negativa, porque el paciente bien sabía que no iba

a un médico sino a un “santo” o un curandero. Se preguntaba por la autoridad judicial si el curandero cobraba dinero y la contestación era no, igualmente. Sin embargo, el paciente y su familia no dejaban de aportar un buen óbolo, a veces espléndido y de lo mas insospechado, hasta un enorme camión en un “santo” muy conocido en el Sur.

Pregunté a los amigos y colegas por su explicación pero hasta el presente no la recibí ni la encontré en los libros actuales. Seguro que otros más duchos la encontrarán, en esta época actual en la que la sanidad oficial vuelve a iniciar una nueva campaña de lucha contra la medicina no justificada de manera científica.

A pesar de lo dicho antes sobre mi conducta condescendiente, siempre consideré muy justificada esta pugna contra el peligro o el fraude, pero siempre dudé que se llegue a erradicar tales actividades. Siempre volvieron e incluso con la represión tomaron nueva fuerza, con el especial prestigio que suelen adquirir los perseguidos. De todos modos, es muy lógica una llamada de atención acerca de la paradójica pujanza de las denominadas impropriamente medicinas paralelas o alternativas. Se debería profundizar más en su estudio y no solo rechazarlas de plano sin más. Porque pueden contener, además de mayor sintonía entre paciente y médico, tal vez un hilo

de comunicación secreta, un humanismo destacado, algún procedimiento mal conocido, una poderosa empatía, una escenificación peculiar, una valiosa utilización de los medios de comunicación o alguna reflexión de utilidad.

El hecho es que la actitud punitiva seguida hasta ahora no ha conseguido su limitación sino todo lo contrario: un aumento aunque revistiendo nuevos estilos. De una u otra forma tienen un impacto perjudicial tanto en la economía como en la salud. Como mínimo hay que contar que la quinta parte de los niños ha recibido alguna medida de este tipo y la tendencia señala un aumento progresivo.

Aquellas dos hermanitas, tan iguales en todo, con el mismo trastorno ortopédico pero curadas mediante un tratamiento aparentemente tan distinto, ocuparon un lugar entre mis pequeños pacientes inolvidables. Siempre tuvieron mi simpatía, tal vez porque no era obligada y porque me ofrecieron la oportunidad de un relato instructivo sin un desenlace dramático.

EXTRAÑA DEPENDENCIA



Habían pasado casi ocho años de mi vida en Cádiz, la ciudad más hospitalaria de nuestro país. La familia se había duplicado y el trabajo se vio multiplicado con rapidez, cuando en noviembre de 1964 sin pensarlo demasiado me vi sorteando el gran obstáculo de unas nuevas oposiciones. De aquellas temibles y criticadas oposiciones del siglo XX para optar a una de las pocas cátedras existentes en las tampoco abundantes universidades. La vacante de la cátedra de pediatría de Barcelona había salido previamente a concurso de traslado, pero el claustro de la Facultad de medicina no consiguió, en diez años, ponerse de acuerdo sobre si la plaza correspondía a uno de los dos ilustres y veteranos catedráticos solicitantes. De modo que salió la cátedra a la temida oposición libre con un resultado final favorable para mí. Las dificultades fueron sin tardar una pesadilla del pasado y pronto me encontré empezando una nueva vida en Barcelona, en lo que sería la decisión más importante de mi vida profesional.

En el patio del hospital había una plaza de aparcamiento reservada para cada uno de los catedráticos. Sin embargo, en los primeros días bajaba al hospital Clinic caminando por la calle Muntaner desde mi primer domicilio en la avenida Diagonal. Estábamos a primeros de febrero, pero el aire algo frío, salado y húmedo me parecía apetecible. Cuando llegué al hospital,

no entré, como en las primeras visitas protocolarias, por la calle Villarroel ni por la escalinata solemne de la Facultad de medicina en la calle Casanova. Aproveché una pequeña puerta lateral, a la izquierda de lo que era el paso para automóviles, que conducía a la planta sótano y permitía acortar el trayecto en un par de minutos. Ahora todo ha cambiado, pero la primera impresión era que todo el esplendor de aquella institución pertenecía al pasado. Fue un insólito espectáculo. Me chocó que el suelo de aquella planta no era de mármol, como hacía presumir su fachada principal, ni siquiera de terrazo, sino de cemento, y estaba muy desgastado, circulando por él un verdadero gentío. Al final del pasillo, cuando debía doblar para subir a las plantas de pediatría, no fue fácil ignorar a una autoritaria enfermera en la puerta de los dispensarios o consultas de infancia. No hice caso a su invitación para entrar, pero sí le pregunté por qué a hora tan temprana había tanta gente y tanta bulla en el pasillo. Era sorprendente una mezcolanza de peatones apresurados, enfermeras, médicos y camillas de enfermos.

- Es que no todos vienen al hospital- me dijo la enfermera-. En buen número solo van de paso, acortando entre la calle Casanova y la de Villarroel, para no dar la vuelta a la doble manzana del hospital.

Esto sucedía hace medio siglo largo. Acompañado por varios pediatras de los que prestaban su valiosa colaboración en la consulta, y algo pasmado por la información que acababa de darme la enfermera, continué mi andar apresurado, subí por las escalera a la primera planta, donde por la entreabierta puerta de la sala de lactantes vislumbré a una monja de la Caridad de Santa Ana. Se sumó algún otro pediatra al grupo, pero tampoco me detuve, ya que en la planta siguiente, en realidad una entreplanta o altillo, donde había un sobrio despacho, me esperaba el jefe de servicio, también acompañado de colaboradores.

El jefe de servicio, que en tantos años no había recibido el merecido rango de profesor adjunto numerario, tenía evidentes ganas de sacudirse su responsabilidad, y entre sus preocupaciones la primera era una pequeña paciente que llevaba mucho tiempo en la sala de infecciones. Como esta sala estaba en el piso siguiente, lo subí junto con el creciente grupo, también por unos desgastados escalones, sin hacer caso de un renqueante ascensor, mientras iba haciendo el primer diagnóstico del día en mi misma persona: me notaba algún síntoma de espasmo bronquial, prelude de lo que más adelante sería confirmado por un colega neumólogo como asma bronquial. Por cierto que este problema bronquial estuvo bien controlado, hasta que en la última década del si-

glo XX reapareció con cierta virulencia. Solo con la perspectiva de algún tiempo me di cuenta que esta recaída coincidía con mi jubilación adelantada de catedrático a los 65 años y no a los 70 como era antes y según volvió a ser de nuevo poco después. Quizás mis crisis de ahogo tenían algo que ver con unas ráfagas de un rencor reprimido por los cinco años de vida académica que me fueron amputados. No obstante, como en otras ocasiones salí reforzado del nuevo obstáculo. Por aquella época había leído lo que San Pablo escribió a los romanos: la tribulación trae paciencia, la paciencia se convierte en virtud y la virtud es madre de la esperanza.

No hubo tiempo de prestar atención a mi estado bronquial, que no trascendió al grupo que esperaba con expectación mi primer diagnóstico en el Clínic. Todavía debían esperar un poco. Mi sorpresa al llegar presuroso a la sala de infecciones fue un sonido que me resultó conocido: el golpeteo rítmico de un aparato de recuerdo imborrable, un pulmón de acero funcionando, que me evocó la terrible lucha contra la poliomielitis en mi etapa de Granada, y sobre todo en los dos primeros años en la capital gaditana. Era inevitable recordar alguna situación dramática vivida, cuando los enfermos de poliomielitis eran muchos, algunos con formas graves por parálisis respiratoria, y escasos los pulmones de acero. Había tenido que enfrentarme al dilema

de mantener a un enfermo irrecuperable en el tanque respirador durante más de dos semanas o bien sacarlo y poner a prueba su capacidad respiratoria espontánea, dejando su lugar a otro nuevo enfermo, que solía recuperarse de la afectación grave respiratoria en cuatro o cinco días por término medio. También había asistido al esfuerzo heroico, inolvidable, de mis ayudantes, que permanecían junto al enfermo noche y día, ya que la luz por aquellos años se iba cada dos por tres, y a ratos había que mantener la función del respirador a mano.

Aquella mañana barcelonesa, reverdecida en este relato, no percibí dentro del pulmón de acero un paciente, sino que al lado del aparato vi a una niña de unos nueve años de edad, sentada en una silla delante de una mesita. Pálida y delgada, de conducta reposada, muy modosita, con papel y lápiz en las manos haciendo algún trabajo escolar con aire de desamparo. El cuarto de la enfermita, el pulmón de acero y la cama para la acompañante ocupaban buena parte de aquella sala de infecciones, que había perdido la seriedad hospitalaria y tenía un aire hogareño.

El equipo médico de la sala, ante el silencio respetuoso de los acompañantes, me expuso el problema a ver si les podía abrir una brecha en un callejón sin salida: no encontraban la manera de prescindir del pulmón de acero para que la niña

respirara sin su ayuda, de modo que necesitaba estar dentro del pulmón a ratos durante el día y siempre por la noche. La poliomielitis había ocasionado ciertamente un grave problema respiratorio, en la fase aguda de la enfermedad, cuando, a la parálisis más intensa y más extensa, se sumó el espasmo muscular y alguna afectación alta del sistema nervioso. Sin embargo, el escenario clínico presente (parálisis parcial de los brazos y leve del diafragma derecho) no pareció suficiente para justificar el mantenimiento de la tortura de aquella primitiva respiración asistida. Le quedó instaurado un nuevo plan de fisioterapia, especialidad que realmente irrumpía con nueva fuerza en aquel tiempo, y le realicé una visita diaria, estimulando su ánimo y dándole conversación como vehículo de una confianza salvadora pues se trataba de una dependencia del tanque respirador, más psicológica que física. Yo había asistido algún otro caso similar donde “el destete” del respirador había resultado laborioso, pero en este no me fue fácil vencer la ansiedad de la familia, que asumía como irremediable aquella situación. Más receptiva parecía la propia niña que añoraba su casa, a pesar del mimo recibido en el hospital, donde gozaba de cierta celebridad. Finalmente se desplazó a su domicilio, donde pudo tener junto a ella algún tiempo el pulmón de acero, hasta que todos vieron que no era necesario.

No me fue fácil olvidar aquella niña, que se sobrepuso al desasosiego y fue el último caso de poliomielitis visto por mí en aquel año de 1965. Después, en toda España se vieron esporádicos casos de poliomielitis hasta el año 1989 y debida al virus de la vacuna oral alguno en el año 2002.

Ahora la poliomielitis es una enfermedad a punto de su erradicación mundial, siempre con voces de alerta (por ejemplo, algunos casos en 2019 en Filipinas) mediante la insistencia, ese proceso tan necesario en la enseñanza y en la prevención de las enfermedades: insistiendo en la vacunación de todos los niños del mundo a pesar de la insensata oposición de los grupos contrarios a la vacunación de los niños.

UNA LARGA AMISTAD



Una noche fue atendida en el servicio de urgencias pediátricas del hospital una niña de doce años de edad por presentar un trastorno muy grave de insuficiencia respiratoria. Con facilidad fue detectada una falta de función en toda la parte izquierda del tórax con signos claros de desplazamiento de la punta del corazón hacia la derecha. Una inmediata radiografía mostró algo que impresionó al joven pediatra de guardia: el lado izquierdo del tórax estaba ocupada por unas imágenes aéreas. Tenían todo el aspecto de ser parte del estómago o del intestino, lo que pronto fue confirmado por el informe radiológico. Cuando llegó el pediatra responsable de la guardia con solo ver la cara de la enfermita la reconoció y pudo explicar porqué se había producido aquella catástrofe. Mientras esperaba la llegada del cirujano pediátrico, se consiguió traer la extensa historia clínica de aquella niña.

Dentro del sobre de la historia había una gran cantidad de hojas evolutivas, informes de laboratorio, estudios electrocardiográficos, encefalogramas y diversas radiografías. No dio tiempo a revisarlas porque el cirujano pediátrico, llegado sin demora, advirtió que no era posible una intervención quirúrgica. La pequeña falleció de parada cardiorrespiratoria sin llegar a poner en marcha un dispositivo de respiración asistida.

En aquella extensa historia clínica había cons-

tancia de los trastornos padecidos durante sus doce años de vida, que habían dejado una huella imborrable en los pediatras del servicio y en todos los que tuvieron la oportunidad de asistirle o solo verla.

Había ingresado por vez primera con pocas semanas de vida, llevada por una madre con la doble angustia de tener una pequeña hija muy enferma y de haber sido abandonada por el progenitor. Además de fiebre, tos y momentos de parada respiratoria con un color amoratado en cara (cianosis) le notaban un aspecto general peculiar, de modo que las evidencias de su problema quedaban a la vista. Destacaba una cara especial con cejas muy pobladas y juntas, pestañas largas, descendido uno de los párpados anormalmente por falta de movimiento, el tamaño del cráneo reducido, la nariz pequeña, con los orificios dirigidos hacia adelante, los labios muy finos de comisuras desviadas hacia abajo, y aumentada de manera notoria la distancia hasta el labio superior. Además era abundante el vello no solo en cara sino por todo el cuerpo. Había anotadas más anomalías externas, como la dificultad para la extensión del codo, la cortedad llamativa de brazos y piernas, la soldadura entre los dedos o sindactilia en manos y pies, donde también faltaban algunos. Así que a una de las manos, además de pequeña, le faltaba parte de los dedos.

No sin trabajo se pudo resolver el inicial problema respiratorio que era una forma de tos ferina propia del lactante, donde el trastorno dominante y peligroso, más que la tos típica, son las crisis de apnea con cianosis alarmante. Como aparecen en los primeros meses de vida no había posibilidad todavía de prevenir con la vacuna, por lo que con el tiempo se propondría la vacunación de la madre embarazada. Hubo tiempo de sobra para ir completando la exploración de la pequeña. Por una parte el estudio de genética, cuando todavía no se podían evidenciar los varios genes responsables, mostró un cariotipo normal, y en ausencia de anomalías durante el embarazo y de una historia familiar completa se pensó inicialmente que se debía tratar de una mutación génica, dedicando más tiempo a descartar malformaciones internas. Destacó una hernia de la unión del orificio superior del estómago con la desembocadura del esófago (hiato cardioesofágico), que daría lugar a vómitos y problemas con la alimentación, y fue la pista de la última complicación fatal con la que comenzó este relato. Padeció varias neumonías de repetición, posiblemente producidas o facilitadas por el reflujo del contenido del estómago al esófago, y con el tiempo se visualizó una verdadera hernia deslizante, que posiblemente estuvo relacionada con la rotura final que motivó el fallecimiento. Por supuesto se habían intentado los remedios de postura, alimentación y todo el tratamiento

conservador para esta patología.

Desde la primera visita y desde el primer ingreso había sido la facies la que permitió hacer el diagnóstico. Si hoy no se puede hablar de síntomas patognomónicos, si cabe decir que la cara de esta niña era típica de una forma grave del llamado síndrome de Cornelia de Lange. En efecto, es de las pocas enfermedades en las que es posible hacer el diagnóstico con solo ver la cara del enfermo. Aunque hay variaciones en la intensidad de las anomalías, casi siempre es suficiente haber visto otro caso o solo recordar la ilustración en un libro o en el ordenador para establecer el diagnóstico. Hay raros casos familiares en los que los progenitores muestran indicios leves del trastorno.

Los síntomas digestivos, las frecuentes recaídas respiratorias y la precaria situación familiar motivaron ingresos repetidos y prolongados de la pequeña en las salas del servicio de pediatría del Hospital. Tantas veces ingresó y tan típico era su aspecto que acabó por ser conocida con el nombre del síndrome y no con el suyo propio. Era Cornelia. Su retraso psicomotor y la sordera no eran profundos y con el paso del tiempo pudimos establecer un contacto amistoso y gratificante con ella. Al principio la conducta era irritable con tendencia a producirse lesiones por mordeduras y arañazos, pero la conducta mejo-

ró con los años. Los alumnos iban a ver a Cornelia. Los médicos que venían periódicamente a los cursos de avances en pediatría preguntaban por ella. Fue estudiada con especial interés en el servicio de genética y se fue conociendo el tipo de herencia, casi siempre del tipo autosómico dominante con el gen principal localizado en el cromosoma 5, si bien hay otros genes implicados, uno de ellos ligado al X, siendo raramente familiar. Aquel día, cuando en la revisión de las novedades en la sesión a las ocho de la mañana, se dio cuenta de que había muerto, todos sentimos su pérdida.

No puedo decir que fueran pocos los casos de malformaciones congénitas que destacaron en mi trabajo, aunque hice todo lo posible para que el servicio de pediatría del hospital no se convirtiera en un museo de niños raros como pude comprobar en alguna clínica universitaria de pediatría extranjera de entonces. Sin embargo, esta patología congénita siempre ha tenido sus puntos de interés para el médico en general y sobre todo para el pediatra. Por una parte suele manifestarse pronto. También es un estímulo para mantener y ejercitar la exploración clínica con una obligada atención a los pequeños síntomas, buscando al mismo tiempo su relación con las grandes anomalías que suelen motivar la consulta. Además son enfermos que en el estado actual de nuestra ciencia recuerdan la certidum-

bre de que no siempre será posible una curación total, aunque se pueda conseguir una mejoría de las principales molestias y una adaptación a su frecuente discapacidad. De manera que el médico no acaba pronto, y a veces nunca, su contacto con ellos y les debe atender de una u otra forma, incluso pasada la edad pediátrica, para no ser perseguido por el remordimiento.

Por una vez nuestra unidad universitaria de pediatría había servido de museo pediátrico viviente, de modo que permitió la supervivencia de aquella niña a pesar de sus muchas complicaciones y de manera indirecta ayudó a despertar el interés pediátrico por las malformaciones congénitas y las enfermedades raras.

Como ejemplo de lo antes indicado, pero con los pies bien asentados en la tierra, terminaré este relato con un párrafo de un correo electrónico de un ilustre compañero y amigo: “ En unas horas de vuelo hacia el Sur podemos encontrar aquellos síndromes que aparecían hace cuarenta años en nuestro país. Todavía recuerdo sus nanismos. Gracias a usted en el año 1978 tengo publicada en la revista Medical Journal of Australia una foto de Cornelia de Lange, que identifiqué en Papúa Nueva Guinea al recordar aquella que había en la Cátedra de Pediatría”.

Ya que acabo de citar a un amigo cierto, debo justificar el título de este relato donde en mi afán de maquillar a los protagonistas involuntarios confundí lo que era una especial, prolongada y obligada relación profesional con una imposible larga amistad, tal vez porque en la propia experiencia consideré en más de una ocasión como amistad verdadera lo que solo era un conocimiento. Por otra parte, mi tendencia en la edad madura de convertir en amigos los que fueron mis alumnos, colaboradores o pacientes me mostrará a sus ojos como un patético y conmovedor iluso.

En realidad no es posible derribar por completo las barreras establecidas por la edad y por el nivel de la actividad de cada uno. Se pueden contar con los dedos de una mano los que de tan amplio y querido grupo llegaron con los años a tutearme por más que lo intentara yo, quizás faltándoles al debido respeto. Aparte la buena intención, sirva de consuelo saber que para la mayoría no es fácil contar con más de cinco amigos del alma. Por lo que a mí respecta son ya difuntos en su mayor parte, dejándome la enseñanza de dar menos importancia a la muerte. Y puestos a criticar, no parece que el futuro mejore. La empatía emocional irá disminuyendo conforme vayan aumentando, a niveles insospechados, las llamadas redes.

LUCES Y SOMBRAS DEL MEDITERRÁ- NEO



A mediados del siglo XX no se concebía un pediatra destacado, como solía ser un catedrático, sin que fuera un buen clínico, abalado por sus aciertos en el diagnóstico de las enfermedades de los niños. Y esto para toda la patología infantil, tan extensa. Además, aquella generación asumió la tarea de luchar para que la pediatría dejara de ser banalizada, frente a la tendencia de otros empeñados en limitarla a los procesos patológicos más comunes. Estos en verdad eran y son frecuentes, tales como los catarrros, con sus tosos y moquitos, los problemas con la alimentación, los vómitos y las diarreas y las llamadas infecciones propias de la infancia, presididas por el sarampión, que pronto disminuyeron hasta la pronta desaparición, gracias a las vacunaciones. Aquellos pediatras lucharon entre los primeros para que fuera una realidad el concepto de la pediatría como la total medicina de la edad infantil, y además todo lo concerniente a la salud y la profilaxis en el niño. Y así quedó consolidada, incluso cuando se vio dividida en numerosas especialidades.

El precepto básico de conocer y practicar la total medicina del niño era transmitido y en cierto modo se imponía a los discípulos, incluidos los que destacaban por su vocación docente. En primer lugar estarían dispuestos a ir pasando por las etapas sucesivas de profesor ayudante, adjunto o titular, profesor encargado hasta el máxi-

mo escalón de catedrático. Debían de este modo ir conociendo las técnicas de la enseñanza, pero también tendrían que realizar tareas científicas o de investigación. Y desde el primer instante debían ser unos clínicos sobresalientes. Más aún, convendría que en lo posible compatibilizaran la asistencia de los niños enfermos en el hospital con la práctica ambulatoria. Esto permitiría una visión más completa y real del terreno de la pediatría. Durante mucho tiempo la asistencia fuera del hospital estuvo presidida por la consulta privada, cuando todavía la Seguridad social no estaba consolidada y bien organizada ni las mutualidades estaban tan extendidas. Entonces el prestigio o fama del médico le seguía desde la calle hasta el hospital y no a la inversa.

Esta orientación tuvo una influencia evidente en la vida de muchos pediatras. Asumir el panorama profesional descrito les obligaba a cambiar el estilo de vida. Tal era la situación del nuevo catedrático de la Facultad de Medicina de Cádiz, heredera del Colegio de Cirugía fundado por Pere Virgili antes de trasladarse a Cataluña. En cuanto a la faceta asistencial, al principio le sorprendió que algunos días su consulta de pediatría era muy diferente de lo que venía viendo en el hospital: abundaban en efecto madres jóvenes, a veces con su primer hijo que era su principal ocupación, mientras el padre formaba parte de un grupo numeroso de técnicos de una empresa

de la luminosa ciudad marítima, que tenía una actividad naviera intensa. Aquellas mamás primerizas, antes de cambiar con la revolución de los 60, procedían en su gran mayoría de puntos alejados de la península y se encontraban sin el apoyo de la familia o amigos. En consecuencia, necesitaban consultar al pediatra a menudo por esos pequeños incidentes del bebé.

Sin embargo, lo mismo que en la mar los días de bonanza iban seguidos de una borrasca, aquel panorama plácido de la consulta se veía alterado de vez en cuando por las olas de un brote de varicela, de sarampión o de tos ferina, aparte del temor todavía persistente a la difteria y a la poliomielitis. Con sus consecuencias. Y todo se trastornaba más aún con la llegada de un niño grave o afecto de una enfermedad compleja, que iba a necesitar todo su esfuerzo como pediatra consultor. Incluso alguno ocuparía un lugar en la lista de los que nunca pudo olvidar.

Desde una población importante, de la misma provincia pero mirando al Mediterráneo, me llevaron a la consulta un párvulo de dos años de edad porque desde que cumplió los seis meses habían notado una creciente palidez en la piel con un ligero color amarillento en los ojos, un abombamiento del cráneo, y del vientre también. De vez en cuando el niño empeoraba, y entonces además de aumentar la palidez, la orina

era más oscura. Despabilado para hablar, dio los primeros pasos con retraso y no consiguieron mejorarle con un jarabe de hierro que le habían prescrito. En el examen clínico llamó la atención el engrosamiento de los huesos de la cabeza, que también parecía originar unos pómulos salientes y unas encías engrosadas con unos dientes prominentes. Cuando pasé a reconocer el pecho del niño, aprecié un soplo cardíaco de tipo sistólico. Pero si todo lo anterior era llamativo, más lo fue palpar en el lado izquierdo del vientre un bulto: su contorno característico indicó que era el bazo, pero de gran tamaño. También encontré aumentado de tamaño el hígado, pero de modo más discreto.

Me entregó la familia unos análisis elementales, viendo en la orina una cifra elevada de los pigmentos biliares, mientras en el análisis de sangre destacaba una anemia con menos de tres millones de hematíes y una cifra de hemoglobina de solo cinco gramos por dl. Como ocurría en aquellos tiempos, el cuadro clínico llegó a la consulta muy completo, por lo que no fue difícil indicar a la familia un primer diagnóstico:

- Su hijo padece una anemia hemolítica-. Es un descenso anormal de los glóbulos rojos, producidos normalmente pero con una destrucción excesiva, más rápida de lo previsto, de modo que no duran lo suficiente para hacer su función de

transporte del oxígeno desde el pulmón a todos los puntos del organismo.

- ¡Vaya! y qué haremos ahora-, preguntó el padre, bastante sorprendido y preocupado.

- Si cuento con su consentimiento, le ingresaremos en el hospital. Allí le haremos con rapidez las pruebas necesarias a fin de conocer la causa-. De acuerdo con ella, intentaremos aplicarle un tratamiento que le ponga bueno.

Gente culta y bien educada, los padres se hicieron cargo de la situación y aceptaron ingresar al pequeño, siguiendo sin rechistar el consejo del doctor. Éste no lo sabría hasta pasado mucho tiempo, pero cuando bajó del tren en la estación, hacía pocos meses, ya le esperaba cierto halo de su personalidad: su lección sobre anemias en el concurso-oposición había sido un punto muy importante para su éxito, en cuanto había incluido un grupo de defectos no tratados por los otros opositores. Tal vez era la causa igualmente de que todos los miembros de aquel servicio hospitalario de pediatría estuvieran muy interesados en el estudio de las anemias.

Lo primero que se hizo en el hospital fue un nuevo análisis de sangre con las máximas garantías. Me faltó tiempo para preguntar a los encargados del laboratorio si habían visto en la sangre del enfermito unos hematíes pequeños, redondeados como esferas y densos. La contestación fue

negativa; en cambio, habían observado que los hematíes presentaban una forma y un tamaño muy variables, algunos conservaban el núcleo y otros tenían forma de diana. También recibí pronto la radiografía de cráneo donde existía un engrosamiento de los huesos parietales. Así es que pude confirmar el diagnóstico sospechado de anemia hemolítica, y en cuanto a su origen, me permitió descartar la enfermedad más frecuente del grupo, la esferocitosis hereditaria y sospechar otra forma de anemia peculiar, por aquel tiempo poco conocida. De modo que ordené una prueba que habíamos puesto en marcha hacia poco: una determinación de las hemoglobinas mediante electroforesis. El resultado mostró un descenso de la hemoglobina A (la normal del adulto) con aumento de la hemoglobina F (propia del feto y del recién nacido) y de la hemoglobina A₂, una fracción normalmente escasa de la hemoglobina del adulto. Con todos estos datos pude comunicar a la familia un diagnóstico más preciso:

- Este niño sufre una anemia hemolítica peculiar. Tiene el dudoso privilegio de ser posiblemente uno de los primeros casos de talasemia mayor en España, del tipo de la beta-talasemia-. Esta anemia hemolítica lleva el nombre con el que se denominó al mar Mediterráneo en los tiempos greco-romanos (thalassa) y por eso se conoció también como anemia mediterránea.

- Les informaré algo sobre el mecanismo de producción de esta anemia-, agregué puesto que percibí en los padres capacidad clara de entenderme. Consiste en un fallo congénito en la producción de la proteína llamada globina, una parte de la hemoglobina, la encargada de transportar el oxígeno desde el pulmón a todos los órganos. Esto hace que sea destruida con facilidad en el bazo, entre otros inconvenientes.

Más adelante mis conocimientos fueron aumentando, al mismo tiempo que la talasemia dejó de ser una enfermedad rara para ser conocida como una de las taras genéticas más extendidas en el mundo. Fueron localizados los genes correspondientes en el cromosoma 11. Según los casos, los niños con una anemia grave podían ser homocigotos o doble heterocigotos. Esa situación clínica se designó como talasemia mayor, como era aquel caso. Otros podían ser únicamente portadores silentes, con trastornos leves (rasgo talasémico) o moderados (formas intermedias). Como compensación del trastorno, el paciente grave tendría una mayor actividad de la médula ósea. De ahí que en ausencia de tratamiento los huesos se ensanchaban, como empezaba a suceder en el cráneo.

Transmitido lo imprescindible del diagnóstico a la familia, recomendé el plan de tratamiento:

- Para el cuidado médico lo primero será supri-

mir el medicamento con hierro-. El niño ya tiene demasiado en su pequeño cuerpo, por la destrucción enorme de los glóbulos rojos y lo que se llama eritropoyesis ineficaz.

- Pues nos hemos lucido: era lo que nos habían aconsejado en varias consultas-, dijo la madre.

- El error era comprensible: se trata de una enfermedad hasta ahora poco conocida, mientras la falta de hierro es muy frecuente y peligrosa en los niños-. Pero en su caso no hay más remedio que suspenderlo. Además, añadí, su intestino absorbe este metal con especial avidez y lo irá depositando en diversos órganos, en especial en el hígado, en el corazón, en el páncreas y en las glándulas de secreción interna con los consiguientes trastornos.

- Y ¿qué haremos, que remedio ocupará su lugar?.

- Pues tomará ácido fólico-, que le proporcionará cierta ayuda en la intensiva producción de glóbulos rojos en la médula ósea. Y, eso sí, continuarán las transfusiones, pero con una mayor frecuencia y especiales cuidados.

Dado de alta, tuve ocasión de revisar al pequeño de manera periódica, comprobando que mejoraba el crecimiento y el estado general, aunque no fuimos capaces de conseguir unos niveles suficientes de hemoglobina y no cesó de aumentar el bazo, que abombaba el vientre y producía dolor, además de atrapar intensamente los glóbulos

rojos para destruirlos. En tal situación llegó un momento en que se consideró indicado extirpar este órgano (esplenectomía). Lo aceptó la familia y se realizó sin dificultad quirúrgica a los cuatro años de edad. Todo iba bien, disminuyendo la frecuencia de las transfusiones de sangre. Sin embargo, cuando el pequeño había cumplido seis años presentó repentinamente una meningitis bacteriana, llamada entonces supurada. El tratamiento antibiótico todavía no era fácil y apenas hubo tiempo de aplicarlo, ya que la infección fue fulminante, de curso letal.

A pesar de esta negra sombra, la familia superó el desaliento, conservó la esperanza, desechó la oportunidad legítima de dudar y buscar una segunda opinión, mantuvo la confianza firme en su pediatra y es más llevó a la consulta a una hermanita también afecta al parecer del mismo trastorno. Lo confirmé y asistí durante bastantes más años, al mismo tiempo que los conocimientos sobre la talasemia aumentaron y dejó de ser una enfermedad rara. Ahora la presentaban diversos grupos de migrantes, procedentes de África y del Sur de Asia, además de su clásica frecuencia en todos los países mediterráneos. El diagnóstico era cada vez más fácil y además era posible hacerlo incluso antes del nacimiento o en el recién nacido, tanto por la electroforesis o la cromatografía líquida para las hemoglobinas como por los estudios genéticos.

En el tratamiento habitual se aprendió a realizar las transfusiones no con sangre total sino mediante concentrado de hematíes, debidamente tratados para eliminar los linfocitos (causantes de sensibilización y la temible reacción del injerto contra el huésped). Las transfusiones se aplicarían siempre que fuera preciso a fin de mantener la hemoglobina entre nueve y diez gramos por dl, mientras se evitaba el depósito de hierro en los órganos mediante la desferoxamina y fármacos similares. Aprendimos también otra norma salvadora de vidas: no extirpar el bazo antes de los cinco años de edad.

- ¿Y por qué no es posible eliminar el molesto bazo antes de los cinco años de edad?-, preguntaron.

- Porque ahora se sabe que este órgano tiene una importante función defensiva, ante todo frente a las bacterias-. Si los gérmenes atacan a los niños sin bazo, evolucionan a menudo como una infección gravísima, como ocurrió en el otro hermano.

- Y qué más podemos hacer-, insistió la escarmentada mamá.

- En caso necesario, es posible evitar las graves consecuencias de la extirpación del bazo en el párvulo, aplicando las vacunas (neumococo, meningococo, hemófilus) y administrando un antibiótico tipo penicilina de manera periódica o ante la menor sospecha de una infección bac-

teriana. Este nuevo esfuerzo tendrá su premio. Todos recibieron, en efecto, la luz alentadora proporcionada por la buena evolución de aquella chiquilla, que pasados los años acabó despidiéndose de la consulta pediátrica con un crecimiento y desarrollo dentro de la normalidad, convertida en una guapa chica.

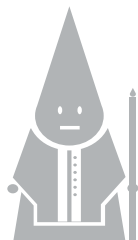
Sin embargo, su belleza no hizo olvidar una preocupación: las transfusiones de concentrado de hematíes contaban por entonces con filtros suficientes para evitar el paso de infecciones como la hepatitis B o el SIDA, pero todavía permitían transmitir el virus de la hepatitis C, de conocimiento posterior. Y como era de temer fue detectado en aquella chica. Hasta los diez y ocho años no le había producido síntomas. Había motivos para quedar esperanzados. Seguramente más adelante le habrá sido controlado tal vez con el moderno tratamiento que asocia tres fármacos en una sola pastilla diaria durante 12 semanas, siendo eficaz para todos los genotipos del virus.

Aquella historia fue un ejemplo más de los grandes progresos pediátricos durante medio siglo y contribuyó a despertar el interés creciente por la compleja enfermedad que es la talasemia. Sin embargo, antes, ahora y posiblemente siempre las luces irán acompañadas de sombras en la medicina. Todavía son numerosas las sombras de los nuevos conceptos, mal comprendidos o

un tanto misteriosos, como la globalización, las cadenas de bloques, el aprendizaje automático, los algoritmos conectados en red o la inteligencia artificial, que vienen a sumarse a los más clásicos errores diagnósticos, las omisiones en la prevención o las consecuencias de una terapéutica cambiante.

En un plano más cercano, la pediatría actual debe lamentar igualmente las sombras de los frecuentes efectos secundarios de la medicación, las crecientes resistencias bacterianas, las interacciones entre medicamentos, las diferencias en la eficacia o tolerancia según la genética o la carencia de compasión y de empatía. Lo que no debe ser un obstáculo para procurar la búsqueda de la verdad científica, el mejor camino hacia la salud y la felicidad, por cierto dos conceptos tan próximos que para algunos resultan sinónimos.

UNA SEMANA DE PASIÓN



Todos los relatos presentados tienen algo especial y una buena dosis de rareza, pero en el siguiente confluyen circunstancias de una repetición casi inverosímil. Incluso el nuevo pediatra que soporta actualmente grandes presiones asistenciales difícilmente conocerá algo similar. No obstante, como todos los demás casos, está basado en hechos clínicos ciertos. Me ocurrió antes de un año de estar en el nuevo puesto docente y tardé mucho más en asimilar lo sucedido. En esa época era todavía joven, pero la juventud no fue obstáculo para gozar de cierto prestigio clínico, y por consiguiente solía estar muy atareado. El abundante trabajo asistencial no era algo exclusivo, sino lo habitual en buena parte de los pediatras de aquel tiempo. Por eso no es de extrañar que de vez en cuando sintiera la necesidad de dejarlo todo y escapar lo más lejos posible, al menos durante unos días. Era fácil comprender esta escapada como una terapia contra el estrés, situación compartida con los que no tenían bastante con una jornada asistencial de ocho horas, seis días a la semana, para alcanzar todos sus objetivos. Porque pertenecía a un grupo de pediatras con una responsabilidad docente destacada y una devoción por el trabajo asistencial bien hecho, de manera que tales evasiones solo se las permitían coincidiendo con los días de vacaciones académicas.

Muy necesario y bien recibido era el asueto que

se disfrutaba al inicio de la primavera, es decir, en la Semana Santa. Así le ocurrió a este pediatra en la década de los años cincuenta del siglo pasado. Sin embargo, hice lo que hice obligado por la responsabilidad como médico, lamentando haber contado con muy poca ayuda, situación por otro lado no excepcional en aquella época. Con frecuencia tenía que realizar las actividades pediátricas bajo la mirada atenta de unos aplicados observadores, los alumnos y primeros discípulos, pero no sería así en lo concerniente al presente relato. Quizás escogí inconscientemente estar solo porque tal vez me embargaba un presentimiento:

- Los acontecimientos no iban a rodar bien -, según conté luego en una tertulia de rebotica, llevado por el posible alivio que suele traer la memoria compartida.

Era el primer día de Semana Santa y estaba preparando las maletas para la excursión tan anhelada, tarea que interrumpí porque me avisó una familia para que pasara con urgencia a visitar a un pequeño. Tenía que ir a su casa, dado que eran vecinos próximos y conocidos. Johnny un lactante de ocho meses de edad presentaba desde hacía un par de días fiebre de 38 grados, junto con vómitos y rechazo de los biberones. No habían solicitado ayuda hasta que les asustó una gran postración del niño, con quejidos y rechazo del alimento.

Acudí a verle con presteza. Mientras hacía desnudar al pequeño lo primero que pregunté era si el niño tenía diarrea y me dijeron que no. Pregunté si orinaba bien y me dijeron que sí. Sin embargo, el aspecto del pequeño era pésimo: con los ojos hundidos, postrado, inmóvil y de una palidez intensa. En el examen inicial del pequeño destacó igualmente una lengua seca, los latidos del corazón muy acelerados, una dificultad para palpar los pulsos, y las extremidades frías.

Para explorar el vientre hice quitar unas braguitas de plástico, que empezaban a ser utilizadas por aquellos años. Al principio, dentro de estas primitivas braguitas se colocaban las compresas que sustituían a los pañales de gasa, que habían sido el invento anterior en los cuidados diarios del bebé. En este lactante observé que dentro de las braguitas de plástico había humedad, con un ligero color amarillento y alguna hebrita roja como de sangre. No habían sido cambiadas hacia muchas horas y la niñera creía que no había diarrea sino que estaban mojadas por la orina. Mi impresión como pediatra no fue la misma, influyendo un peculiar olor espermático que desprendían los pañales, considerado propio de las infecciones por el bacilo *Escherichia coli*. Era un dato aprendido de alumno interno, todavía en la primera mitad del siglo XX y cuando la clínica lo era todo. Luego con el avance de la bacteriología en las heces sería un dato irrelevante, olvidado.

Comprobé sin duda la diarrea, pero en principio no supe con certeza si el niño orinaba bien, cosa que por desgracia no hacía.

Desde entonces y hasta que las madres aprendieron bien la lección, aconsejé que en cuanto un niño tuviese vómitos y diarrea, o simplemente fiebre, además de ponerle poca ropa y darle a beber líquido a menudo, convenía que le dejaran con el culito al aire para observar la caca y ver si orinaba bien. Así se comprobaba mejor el número y aspecto de las deposiciones y la cantidad aproximada de orina, y se evitaría además la irritación en la piel del área del pañal, entonces muy frecuente.

No acabaron ahí los problemas. Al palpar el vientre busqué sin resultado una retención de orina, quizás causante de una vejiga dilatada (el llamado globo vesical) y presté especial atención, pinzando la piel con el índice y el pulgar, al signo del pliegue propio de la deshidratación. Pero la piel de aquel lactante, con abundante panículo adiposo, daba una sensación gomosa, como de vaselina, signo frecuente en la deshidratación en los niños con sobrepeso y también si el trastorno por falta de agua era de tipo hipertónico. Como orientación diagnóstica previa indiqué:

- Se trata de una posible deshidratación causada por una diarrea aguda-. Será preciso actuar con rapidez y en el medio hospitalario.

En una clínica privada próxima se puso en marcha una rehidratación intravenosa, completada con dificultad por vía oral, en tanto se recibían los primeros análisis, que por aquellos años no podían ser muchos. Se puso el pene del bebé dentro de un tubo de laboratorio para recoger la orina, pero no fue posible: el niño no orinaba, estaba en anuria.

Al mismo tiempo en el análisis de sangre la parte del hemograma aportó unos llamativos datos que nunca olvidé: una disminución evidente de los glóbulos rojos indicando anemia, con los hematíes de forma irregular, distorsionados según decía el informe, y además un descenso de las plaquetas, mientras los glóbulos blancos estaban elevados. De los pocos datos que pude conseguir de bioquímica en sangre sobresalía el aumento de la urea. De forma que rectifiqué su diagnóstico inicial. En el pequeño más que una deshidratación avanzada y de diagnóstico tardío, lo que ya era de por sí una catástrofe, el trastorno principal era una suma de anemia hemolítica y uremia:

- El problema es más serio aún de lo temido al principio- dije-. Es una enfermedad que empieza a conocerse con el nombre de síndrome hemolítico urémico.

Desasosiego médico profundo fue mi primer sentimiento antes de pronunciar aquel diagnós-

tico y proceder a explicarlo en pocas palabras a los padres. Porque entonces, hace más de medio siglo, se sabía poco de este síndrome, y hacía falta mucho valor para admitir la propia ignorancia. Apenas recordaba de esta enfermedad su gravedad y algo de su mecanismo, detalles que tuve ocasión de confirmar, gracias a la información compartida con un colega nefrólogo:

- Algunas cepas del bacilo coli producen una toxina, la verotoxina, que lesiona la capa interna o endotelio de los capilares y arterias-. Allí se deposita fibrina y las plaquetas quedan atrapadas. En definitiva, se origina un cierre de los vasos, lo que produciría lesiones importantes en diferentes órganos, desde el riñón al sistema nervioso central. Por otro lado, los glóbulos rojos resultan deformados y debilitados al paso por los vasos obstruidos, de modo que son destruidos pronto. De ahí la denominación de esta enfermedad como síndrome hemolítico-urémico o bien urémico-hemolítico.

Al cabo de algunos años todo esto dejó de ser una novedad para este pediatra y para toda la medicina, distinguiendo las formas habituales asociadas a diarrea de otras más raras sin diarrea, o mejor las formas típicas y las atípicas. Con el tiempo también avanzó el conocimiento sobre las cepas de *Escherichia coli* más peligrosas y el tipo de toxina responsable, y así mismo la distin-

ción de un síndrome hemolítico urémico atípico de origen diverso: después de infecciones, entre ellas el neumococo, y por enfermedades metabólicas y autoinmunes. Era algo perfectamente desconocido hace 50 años, lo mismo que la posibilidad de salvar la vida del pequeño paciente mediante la diálisis peritoneal en el caso de que la transfusión de plasma fresco y otros recursos no dieran resultado. Esto es lo que sucedió por desgracia con Johnny, que falleció sin salir del coma a los siete días de haber comenzado los trastornos digestivos, mal catalogados al principio.

En tiempo reciente, el empleo del anticuerpo monoclonal eculizumab volvió a cambiar de manera radical el tratamiento del síndrome hemolítico urémico, así como el papel patogénico del trastorno en la regulación del complemento. Pero el recuerdo persiste y como protagonista de un capítulo nuevo de la pediatría, se rinde tributo al paciente, que aceleró nuestra información y resultó un pequeño maestro inolvidable.

Por si todo lo anterior fuera poco, la obligada presencia del profesor en el pequeño centro hospitalario le permitió atender al mismo tiempo a otro niño. También se llamaba Juan. Una coincidencia y las coincidencias, ya se sabe, a veces son preocupantes. Era un niño de unos siete años de edad y hacía unos ocho días que había sido asis-

tido por otro pediatra. Le había detectado una neumonía que se podía tratar en casa según una elemental receta escrita a toda prisa: la entonces indiscutible aspirina para la fiebre, una penicilina para inyección intramuscular en los glúteos y unos comprimidos de gantrisina, una sulfamida por entonces novedosa.

Todo había ido bien y estaban a punto de cumplir el plan de los siete días recomendado por su ilocalizable pediatra de cabecera. Pero de manera repentina Juan presentó una elevación de la fiebre por encima de treinta y nueve grados y una erupción roja de la piel. Este eritema empezó por la zona próxima a los ojos y a la boca para extenderse pronto a todo el cuerpo. Como el niño estaba muy irritable, los padres le habían dado para tranquilizarle unos comprimidos con dosis mínimas de fenobarbital, que se usaban por aquellos tiempos sin ninguna precaución. Llegaron con urgencia a la clínica y no se pudo encontrar al médico de guardia. No hubo más remedio que alertar al doctor que estaba a mano, cuidando otro paciente.

Comprobé la erupción que se parecía a la escarlatina, con un tacto algo rasposo y con sensación de dolor al tocarle. En cambio, no encontré alteración en la boca, ya que buscaba con interés si la lengua mostraba un aspecto de frambuesa, dato común en la escarlatina. No salí del paso

con una nueva receta, sino que la fiebre muy alta y el estado de gran irritabilidad aconsejaron ingresar al paciente y seguir de cerca su evolución. Pensé, pero no lo dije, en una posible reacción medicamentosa que en otros casos había visto aparecer típicamente hacia el séptimo día de haber comenzado una medicación del tipo de las sulfamidas y del fenobarbital, entre otras. En consecuencia, ordené suspender los medicamentos que venía recibiendo Juan y mantuve solo la aspirina infantil (entonces no se conocía el síndrome de Reye) y compresas frías de suero fisiológico sobre la piel, esperando que el tiempo aclararía el diagnóstico y traería la mejoría. Pero no fue así: pasadas unas cuarenta y ocho horas, si bien cedió la fiebre, en la piel aparecieron unas grandes ampollas, viendo la familia ante su mirada atónita que al tocar la piel del chico se desprendía en grandes láminas. De pronto tomó el aspecto espantoso del niño que ha sufrido una quemadura extensa al caerle encima agua hirviendo. A los cinco días de estar en el hospital Juan también falleció. Todos los esfuerzos del pediatra, de las monjas y de las enfermeras fueron en balde. Con los recursos conseguidos pocos años después, el final habría sido muy diferente.

No fue fácil superar el enorme desencanto, que no vería repetido igual en una larga vida profesional. Tanta frustración me dejó una perdurable

huella y fue el motivo de algunas reflexiones. Por un lado, si es difícil dar malas noticias, tampoco es fácil saber si uno lo ha hecho bien o mal, al margen de la obligación actual de cumplir un protocolo. También, en aquel caso, como pediatra compartí otra vez el sentimiento alarmante de no saber: nunca había visto en un niño mayor este cuadro de piel escaldada. Lo más parecido había ocurrido siempre en el recién nacido afecto de la enfermedad de Ritter o de su trastorno próximo el penfigoide ampolloso, ambas enfermedades de corta evolución y de pronóstico mortal. También tenía alguna experiencia sobre la escarlatina estafilocócica y quirúrgica, pero nunca un caso tan impresionante. Incluso había curado algún niño afecto del eritema multiforme mayor o síndrome de Stevens-Johnson. Éste en sus formas más graves es igual al trastorno aquí comentado. Confesé en su día a un alumno destacado:

- Me pasó por la mente que tal vez era una enfermedad nueva-. Sin embargo, el intenso trabajo y la dificultad de obtener una buena bibliografía me hicieron olvidar pronto esta posibilidad.

Los hechos descritos sucedieron en el año 1963. Y se tardaron cinco años más en conocer que en 1968 Lyell publicó en una revista inglesa de Dermatología un proceso similar y que llevó su nombre. Con el tiempo se reservó esta denominación

para los muy raros pacientes con un síndrome de piel escaldada de origen alérgico, lo que casi siempre estará relacionado con la intolerancia a unos medicamentos, como los recibidos por Juan, y en especial aquel tipo de sulfamidas. No obstante, hace años que el origen principal de esta catástrofe de piel escaldada, mejor llamada de "necrolisis epidérmica tóxica", corresponde tanto a los fármacos como a la infección estafilocócica a través de una toxina bien estudiada. Esa etiología bacteriana preside por tanto todos los esfuerzos de prevención y de tratamiento, tarea posible desde la llegada de los antibióticos de la estirpe de la vancomicina y clindamicina. Además son útiles una serie de cuidados similares a los difundidos en el tratamiento actual de un niño gravemente quemado.

Junto a la peculiaridad de presentar unas enfermedades poco comunes, emergen estos dos niños inolvidables empujados por la mano negra de la muerte, que agitó el árbol de sus vidas hasta romperlo de manera tan temprana. La muerte sigue siendo la gran enemiga del pediatra como de todo médico, que pronto sabrá que algún día perderá la batalla. Mientras los más optimistas hablan de la inmortalidad humana como algo posible en el futuro, los esfuerzos médicos reales se sintetizan en retrasar la muerte todo lo posible y cuando llegue el final de la vida, evitar el sufrimiento innecesario. Sin embargo, no se

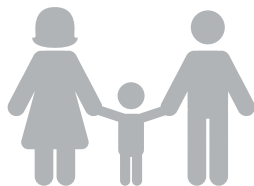
habla mucho de la muerte a los niños y lo poco que se hace pocas veces es correcto. Si se tiene duda de cómo hablar, lo mejor es decir lo menos posible, y nunca perder la serenidad propia de un profesional. Los cuidados paliativos van siendo realizados tanto en el hospital como en el domicilio y el final fatal ocurre ahora cuando el trabajo pediátrico está organizado de manera diferente a la vivencia descrita, hace 60 años.

Antes solía ser una experiencia muy dura: el pediatra en una consulta, en una visita domiciliaria o en un precario puesto de guardia se encontraba de sopetón ante un niño muriéndose, ahogado por una laringitis diftérica, deshidratado por una diarrea, desangrado por una hemorragia del tubo digestivo o en coma por una septicemia de origen bacteriano.

Con el paso del tiempo, los cambios demográficos y los avances médicos, el niño en nuestro medio ha llegado a ser un bien escaso. Por otro lado, las enfermedades están bien controladas desde el comienzo hasta el final. Así es que en un raro final fatal a veces la despedida es un acto silencioso, mientras se retiran los goteros y se eliminan los tubos de ventilación asistida, ante una familia debidamente advertida, si bien nunca totalmente preparada para la peor pérdida, la de un hijo.

Este relato pretendía comunicar una dura experiencia, ahora impensable, recordando aquellos dos niños, protagonistas inocentes de una semana de pasión, que con su enfermedad fatal dejaron una enseñanza imborrable: la responsabilidad del médico por lo que hace o deja de hacer, la confrontación con el paralizante miedo a lo desconocido, el imperativo de anteponer la compasión a cualquier otra emoción negativa, la necesidad de incluir la humildad en el código de una buena praxis.

ABUELO EN LA CONSULTA



Nada del otro mundo suelen ser los acontecimientos de cada día en una consulta de pediatría. Sin embargo, a veces se trata de algo especial, por la misma naturaleza de la enfermedad, por el entorno donde suceden o por la situación del mismo médico. Esto último era el caso: un día al comenzar las visitas de las tarde, estaba deprimido porque no podía olvidar a un paciente que había atendido a última hora de la mañana en el hospital: un tumor maligno en un niño de poco más de dos años de edad, un neuroblastoma de origen abdominal pero con metástasis en el cráneo, que producían una cara especial, con grandes hematomas alrededor de los ojos. Como profesor, había estado rodeado de alumnos y pediatras en formación cuando tuve que decir a la familia que no existía en aquel momento un recurso eficaz para curar a su pequeño. Aunque mi talante era animoso, según decían, no dejé de acusar el mal trago de aquella situación, a pesar de que no fuera la primera vez. Abrazando a los padres conseguí disimular mi emoción y calmar su angustia al tiempo que insistía para abrir una ventana de esperanza:

- Podemos aliviarle el dolor a su hijo afecto de cáncer-. Y esperar la evolución natural, que a veces ofrece curaciones difícilmente explicables.

En las visitas de la tarde me hubiera gustado también estar acompañado por los estimulantes discípulos, pero esta compañía no era del agrado

de las familias. Precisamente la preferencia de muchos padres por la asistencia privada estaba motivada, al menos en parte, por el deseo de evitar, según creían, la aparente curiosidad de los alumnos en los hospitales docentes.

Ciertamente no era una situación rara que un niño entrara en la consulta de la mano de sus abuelos, que tranquilizaban o aportaban su cariño o su autoridad según fuera la conducta del pequeño, unas veces inmóvil por el susto, otras demasiado inquieto, sujeto a duras penas.

Una experiencia diferente fue aquel día cuando creí estar soñando al ver en el despacho el espectro de mi abuelo materno: anclado de por vida en el medio rural, era un típico hombre de campo envejecido antes de tiempo, de piel curtida al aire libre, piernas separadas, espalda doblada por el trabajo, manos encallecidas y cabello blanco. Sin embargo, lo que estaba viendo era el mundo al revés: aquel abuelo venía de la mano de dos adultos jóvenes, en vez de la imagen habitual de un niño de la mano de sus abuelos o padres. Esta rara visión persistió cuando procedí a revisar al paciente. Venía a petición de un compañero de una ciudad próxima, que deseaba tener otra opinión para confirmar su diagnóstico, insistiendo en que no lo remitiera al hospital para su mejor estudio. Tampoco adelantaba muchos datos, quizás para poner a prueba al joven catedrático.

Desde que nació este pequeño personaje los padres, que tenían otros hijos sin problemas, estaban preocupados porque el nuevo recién nacido tenía la cabeza sin nada de cabello. En principio fueron tranquilizados al recordarles su pediatra que muchos niños al nacer tenían poco pelo, pero cumplido el año de edad les aparecía una buena mata de cabello. Su pediatra no desaprovechó la ocasión para advertirles al mismo tiempo que si un niño tiene mucho o poco pelo al nacer no significa nada sobre el futuro: no permite saber si el adulto será de abundante cabellera o presentará la temida tendencia a la calvicie varonil en su madurez.

Mientras la familia esperaba en vano la salida del cabello en aquella criatura, otros datos fueron aumentando su inquietud: la cabeza era grande en proporción al cuerpo, el niño crecía poco y era escaso su aumento de peso a pesar de los esfuerzos en reforzar la alimentación y de administrarle los tónicos en boga o los suplementos vitamínicos que entonces también eran prodigados. Cumplidos dos años de edad habían apreciado que la mollera o fontanela tardaba en cerrarse y que las venas eran muy visibles y tortuosas en las sienes y en la misma piel del cráneo. Los dientes habían salido sin seguir el conocido ritmo habitual y alguno se caía al poco tiempo de salir. A partir de ese momento su pediatra empezó a mirarlo con doble atención y

anotó que los ojos eran saltones y cuando cumplió el niño los tres años de edad, también escribió en su historial o ficha clínica que las uñas estaban deformadas en manos y pies y que no tenía grasa bajo la piel. Por fortuna, la conducta psicológica del pequeño era normal para la edad, incluso más porque parecía ir razonando como un anciano, aunque no tanto: no llegaba como mis amigos coetáneos a pensar más en las caídas que en el otro mundo.

Las anomalías fueron cada vez más notorias hasta que su pediatra le remitió al nuevo especialista cuando el niño tenía 7 años de edad. Los síntomas eran ya tan expresivos que en verdad el consultor no tuvo demasiada dificultad para emitir un informe diagnóstico. Era de esos casos “de libro” que ya había diagnosticado desde que traspasó la puerta. Sin embargo, consideró conveniente cumplir el protocolo del interrogatorio y de la exploración clínica para hacer un mejor diagnóstico y además hacerlo creíble, permitiendo al mismo tiempo reforzar la necesaria empatía, que uniría afectivamente a la familia consultante con el médico elegido. Aproveché las maniobras de examen físico para ir descartando las enfermedades que conocía con falta de grasa subcutánea (lipodistrofia), las que podían presentar anomalías de piel, cabello, dientes y uñas (displasia ectodérmica) y sobre todo las que mostrarían un estado de envejecimiento

precoz, pues la impresión general que daba el pequeño paciente era en realidad esa, la de un hombre muy mayor. Era viejo por su actitud corporal inclinada, viejo por el engrosamiento de las articulaciones, viejo por la inseguridad al caminar, la dentadura incompleta, la escasez de cejas y pestañas, los ojos excesivos, la nariz gan chuda y toda la expresión facial.

Recordé varias enfermedades causantes de un envejecimiento prematuro, acompañadas de otras perturbaciones llamativas que facilitaban ir delimitando su origen. A veces, en efecto, el niño presentaba además una alteración de las glándulas endocrinas, en otras padecía una parálisis cerebral, o bien sufría grandes trastornos esqueléticos. Así mismo conocía casos de vejez prematura con la piel muy engrosada en la palma de las manos y en la planta de los pies y en otros apreciaba una gran amplitud de los movimientos de las articulaciones.

Aunque lo tenía bastante claro desde el primer momento en que le observé, también completé la revisión mediante algunas pruebas, no por curiosidad clínica sino para fundamentar bien el diagnóstico: la radiografía de caderas mostró un fémur de forma anómala (coxa valga), en el análisis de sangre apareció muy elevado el colesterol, se pudo practicar EEG y ECG con resultados normales, lo mismo que el cariotipo. En éste con

las técnicas de entonces, no era posible estudiar el tamaño de los telómeros, que tanto interés tienen como una de las bases del proceso irremediable de envejecimiento. La familia insistió en conocer la opinión sin demora:

- ¿Qué significa todo esto, doctor, por qué esta alteración, por qué el niño está más envejecido de lo que manda su edad?-, dijo la madre con ojos brillantes de lágrimas y un rictus de tristeza.

- La enfermedad se llama progeria-. Es un caso muy raro, no se conocen más de 150 casos iguales y ese nombre alude al envejecimiento, que no se limita a una apariencia curiosa sino que es un trastorno de todo el cuerpo. Además de esas arrugas que parecen venir del futuro, hay que temer otros efectos propios de la edad avanzada, entre ellos la enfermedad coronaria.

- ¿Existe peligro de repetición en otros hijos y qué haremos con éste?-, insistió la madre, retomando el sentido práctico a pesar de la pena.

- El origen es congénito, el niño nace con la enfermedad-. Es debida a la alteración de un gen, o sea, mutación genética de tipo autosómico recesivo y teóricamente podría repetir en los descendientes de su hijo, pero no tengo constancia de una progeria familiar. En cuanto al tratamiento, algo se puede hacer en este momento, empezando por reforzar los tónicos que ya toma. Sabía, sin embargo, que no conta-

ba entonces con un tratamiento eficiente, y así veía difícil que aquel viejo prematuro sobrepasara difícilmente la edad juvenil.

Pasados diez años el conocimiento de esta curiosa enfermedad cambió en algunos aspectos y se pudo beneficiar del mejor estudio del mecanismo de producción (la progerina como forma anormal de Lamin A que dificulta la normal actividad del núcleo de las células). De esta manera fueron utilizados nuevos medicamentos como algunas estatinas conocidas por su eficacia para corregir la elevación del colesterol, el inmunosupresor rapamicina, el ácido zoledrónico, el lonafarnib y fármacos para impedir la agregación de las plaquetas y así prevenir la trombosis coronaria, y como siempre se abrió la puerta a la esperanza de la terapia génica. La triple terapéutica con lonafarnib, zoledrónico y estatina sería la más eficaz, sin carecer de efectos secundarios.

Reforzó la atención científica la evidencia de que la progeria ofrece un modelo humano (los hay también como casi siempre en ratones) para el estudio de una etapa vital que interesará a casi todo el mundo: la senectud, un grupo etario creciente, el de los blancos ancianos. Se podría así obtener deducciones válidas no solo para entender mejor el envejecimiento sino todo el proceso de la vida. De forma obligada

se obtienen deducciones de tratamiento como las citadas. Los investigadores poco a poco no dejan de estudiar remedios para evitarlo o atenuarlo. Son recientes los trabajos que añaden las transfusiones de plasma.

En más de una ocasión y con diferente intención habré dicho que el niño es el padre del hombre, ya que en la infancia puede estar el origen de algunos trastornos físicos y psíquicos del adulto, que se podrían haber evitado con una acertada detección en la edad infantil. En realidad, todo trastorno médico tiene una dimensión global, o sea, afecta a todos, pero aprovechando la enseñanza de aquel niño viejo, cabría repetir que el niño no es solo el padre del hombre, sino también el abuelo del hombre, de modo que interesaría cuidar a los niños pensando que con el tiempo acusarán la perfidia de los años, serán viejos y estos serán cada vez más numerosos.

SORPRESA DOBLE



Sobre mis clases y conferencias decían que solía incluir una pincelada humanística. Posiblemente era una chispa originada en la etapa de formación gracias a los contactos cercanos con los hermanos y los amigos, casi todos dedicados a disciplinas de letras. Por eso, seguía siendo un lector aplicado de otras ciencias alejadas de la medicina. Sin embargo, recordaba a menudo que la experiencia pesa mucho y los hechos deben ser observados con atención y debidamente guardados, de modo que para ejercer como pediatra consideré conveniente no olvidar una mirada hacia atrás, aunque también para avanzar, lo mismo que para vivir, me fue preferible mirar hacia adelante. Eso sí, sin padecer por la vida que no viviré.

Las consideraciones previas surgieron recordando que asistí a un niño de unos cuatro años de edad, procedente de un pueblo del interior y cuya familia iba a veranear a la ciudad de la costa atlántica. Solicitaron mi ayuda porque la criatura no comía casi nada, lo que era totalmente cierto y no como en tantos otros casos en que oía el falso lamento de una mamá angustiada “el niño no me come”. También vomitaba a menudo y el incremento de peso y talla era pobre. Para compensar, era tan despabilado que en el curso de la conversación los padres dijeron que era más listo que el hambre. Aquellos padres, como otros veraneantes, quitaron algunas horas a la

playa y sus alicientes y decidieron llevar su hijo a la consulta que no estaba precisamente lejos del mar océano ni del puerto, por lo que por un lado sentía en mi despacho el batir de las olas y por el otro escuchaba el bramar de los buques en los días brumosos del invierno.

No conseguí obtener más datos con el interrogatorio completo y tampoco aprecié nada especial en una exploración clínica muy fácil, sin forcejeo con el pequeño paciente, del que recuerdo unos ojillos diminutos y recelosos, porque debía ser un experto en reconocer pediatras, dadas las repetidas visitas que había necesitado. Este pediatra nuevo era todavía un hombre joven, casado y con dos hijos, con un carácter afable (no excesivo para no mostrar un corazón demasiado tierno) y se entendía bien con los niños, que parecían adivinar las personas más gratas para ellos, tal vez porque se sentían apreciados. Sentimiento infantil que no subscribían siempre los adultos compartiendo su trabajo docente y hospitalario, donde le veían a menudo como persona seria, tanto por su conducta y su manera de pensar como por su estilo formal de vestir (en realidad con el tiempo comprendí que era una máscara involuntaria para ocultar la timidez).

Como el examen clínico no orientó el diagnóstico, pasé a realizar una radioscopia con un aparato monobloc, que tenía como muchos mé-

dicos. Antaño era difícil encontrar una consulta de pediatría o de medicina general sin este complemento diagnóstico, en gran parte por la exigencia de las familias. Más de un compañero tuvo que soportar a unos sorprendidos padres que le preguntaban “¿no le echa los rayos al niño?” aunque la consulta hubiera versado sobre un claro retraso escolar. Por otro lado, sobre los peligros de la radiación Roentgen no se hablaba mucho, es la verdad. En este contexto, este pediatra practicaba la radioscopia únicamente cuando lo veía preciso, y a sus colegas próximos y discípulos aconsejaba limitarse a una radioscopia muy rápida, como fotográfica, ya que si anotaba algo anormal, ordenaba igualmente con rapidez practicar una radiografía para analizar mejor los detalles, en vez de insistir con el paciente bajo la pantalla. Es posible que hubiera cometido así algún error diagnóstico, pero quizás también pude evitar la radiación en el médico y en el niño con sus posibles secuelas a largo plazo. En aquel niño fue muy útil la radioscopia, pues apareció en la pantalla de inmediato y sin ninguna dificultad una imagen redonda en la parte anterior y superior del pecho.

- ¡Niño quítate la medalla!.- fue mi instantánea y sorprendida exclamación. Porque en aquellos años todo niño llevaba su medalla, que conservaría de joven y no rara vez hasta la edad adulta. - ¡No lleva ninguna medalla!, exclamó la ma-

dre-. Aunque le parezca raro, no es costumbre en nuestra familia.

- Me parece bien que no lleve nada en torno al cuello, pero resulta imposible que no se haya visto antes esta imagen redonda, en el pecho del crío,- repliqué entre molesto y asombrado, alzando las cejas. Algo hemos pasado por alto.

Entonces la familia confesó que de más pequeño, como quien dice de siempre, también presentaba molestias al tragar y alguna regurgitación, que al parecer poco a poco cedieron, con remedios sintomáticos. Y había sido sometido incluso a un examen radiológico hacía tiempo, pero el estudio se había realizado dándole a beber previamente la papilla de bario, antes de hacer la radiografía, de modo que aquella imagen debería haber quedado camuflada por la gran bolsa radio-opaca de bario, el contraste utilizado en aquel tiempo.

En otros casos en que me había enfrentado al enigma de una enfermedad de larga duración o a una pesadilla de un trastorno recurrente necesité cierto tiempo o como decía, dormir una noche sobre la almohada de la duda. No sucedió así en este niño. Mi actuación fue rápida: ordené enseguida una radiografía, que confirmó con claridad la existencia de un cuerpo extraño, detenido en la parte alta del esófago a nivel de la estrechez fisiológica. De

acuerdo con la familia, organicé el tratamiento, de manera que sobre la marcha fue atendido por un colega otorrinolaringólogo, quien por endoscopia extrajo con habilidad no una medalla, sino una moneda, la conocida como peseta rubia.

Al indagar por qué y cómo el niño se había tragado la moneda, después de mucho rodeo y con la alegría de haber resuelto el caso, se llegó a la conclusión de que el accidente había ocurrido en su mismo bautizo. Nadie lo desmintió nunca. Era costumbre, más en los pueblos, al salir de la iglesia después de bautizar al niño, cuando tenía pocos días o pocos meses de edad, que el padrino arrojara monedas a los chiquillos. Estos le acosaban diciendo, entre otras cosas, algo así como, “eche usted padrino, no se lo gaste todo en vino”. Dado que las molestias del sufrido niño empezaron muy pronto, parece que ese fue el mal día en que el pequeño inhaló la moneda y que por una vez fue causa de mal el bien de recibir un sacramento y hacer una fiesta. A pesar de todo, hubo una segunda sorpresa: el hecho de que se pudiera extraer el cuerpo extraño, pasado tanto tiempo, mediante un tubo, por endoscopia, sin gran dificultad y sin complicaciones.

Como era casi una regla general con los niños de familias veraneantes asistidos en los meses

de calor, no recibí noticias posteriores, aplicando el dicho francés de “nada de noticias, buenas noticias”. Sin embargo, quedó como recuerdo la buena costumbre de que quitaran la medalla al preparar el paciente para la exploración, dado que durante años, como se dijo, la radioscopia era práctica frecuente, como frecuente era que los niños llevaran su medallita desde el nacimiento. Y por cierto, la medalla y a veces un escapulario eran una de las cosas que regalaban los padrinos y que la familia se olvidaba al salir presurosa y aliviada de la visita médica, un trance a menudo estresante por mucho cuidado que tenga el personal asistencial. Con este material descuidado podría hacer un esbozo de la evolución de las devociones y modas, empezando por el paso de la medalla religiosa a la profana, y de la pieza de joyería colgada del cuello a las cambiantes pulseras iniciadas en los años 60 con la revolución hippy. Además con el tiempo los pediatras aconsejaron no poner cadenas y cordones en el cuello de los niños pequeños como prevención de un posible accidente o lesión no intencionada de asfixia. Es lo que tuvieron en cuenta los jóvenes padres, aunque no fue suficiente para prevenir aquel accidente, o sea, lo que se denomina también una lesión no intencionada. Cambio de terminología propuesta para huir del concepto de accidente como algo inevitable, pero quizá también para algún escéptico

por el deseo del cambio: si no podemos modificar el problema, cambiemos el nombre.

Los progresos pediátricos han sido constantes. En los accidentes van cambiando sus causas pero siguen ocupando un lugar prominente de la patología en la edad infantil. A la cabeza están los accidentes de circulación, causando cada año de cifras millonarias de muertes en todo el mundo, que superan a las debidas a todo tipo de violencia: guerras, crímenes y terrorismo. Hasta el tiempo presente parece difícil un total arreglo de los accidentes de circulación, a no ser que se consiga gracias a los automóviles automatizados, sin conductor. Éste por ahora sigue estando sometido a sus emociones y a muy diversos peligros.

Por uno u otro motivo, no pude postergar el recuerdo del niño de la medalla, como uno de los pequeños personajes aleccionadores. Proporcionó dos sorpresas y un final feliz. Y la imagen ayuda a mantener viva la memoria.

CONTRA VIENTO Y MAREA



Desde niño la palabra superviviente la asociaba a las peripecias de un naufrago solitario en una lejana isla. No es de extrañar que las islas siempre ejercieran sobre mí un especial atractivo, sentimiento sin duda poco original, porque seguro que formarán una multitud los que compartan este efecto emotivo al evocarlas. Da lo mismo que sean de la España insular o que sean otras más lejanas como Cuba, la República Dominicana, Puerto Rico y demás islas del Caribe, las Filipinas, Bali, Sicilia, Malta, las islas del mar Egeo, algunas de las del mar Báltico y tantas otras que tuve la suerte de conocer. La añoranza llevaría esta narración por derroteros muy distintos a lo que pretende, como es el recuerdo de algunas de las enfermedades particulares que conocí en pacientes isleños.

En mi memoria destacó hace tiempo como niño inolvidable un enfermo procedente de la más nórdica de las islas Baleares, con sus impresionantes paisajes barridos por el fuerte viento de la tramontana, las mareas bravas y la huella cultural de las distintas civilizaciones o dominaciones recibidas, incluida la inglesa. Todavía no había conocido personalmente los atractivos de Menorca, desde Mahón, su célebre lazareto y su gran puerto natural hasta la encantadora Ciudadella, cuando me llegó a la consulta este niño con extrema urgencia.

Tenía menos de un mes de edad y le ingresé sin tardanza en el hospital, ya que la sospecha inicial de los colegas era de glaucoma congénito. Esta grave anomalía podría terminar en ceguera, si no fuera posible una intervención oftalmológica precoz. Sorprendió en primer lugar que los ojos eran muy grandes y oscuros, haciendo pensar en efecto en el denominado buftalmos, etimológicamente ojo de buey. El diagnóstico previo no fue correcto, pero el pronóstico sí. La anomalía congénita ocular resultó no ser un glaucoma, sino que estaba presidida por una grave miopía que había producido un enorme desprendimiento de retina. A pesar de los esfuerzos del equipo de oftalmología acabó en una ceguera total, una amaurosis. Fue un duro golpe para todos, empezando por los padres que no tenían otro hijo. Por si fuera poco, durante su vigilancia hospitalaria se comprobó que aquella criatura no oía, confirmando que por desgracia existía una profunda sordera, hipoacusia de origen neurosensorial según los recursos disponibles, que no incluían en aquellos años los medios actuales para el diagnóstico precoz y sus consecuencias para la mejor rehabilitación, como la exploración mediante otoemisiones y reflejos evocados.

Costó lo suyo asimilar la situación tanto a los padres como para los mismos médicos, abrumados por estas dos graves discapacidades sensoriales. Sin embargo, el pequeño tenía buena vitalidad

y la exploración psicomotora dio una excelente puntuación, señalando una buena capacidad intelectual. Así es que, obsesionados todos por el problema de ojos y oídos, tardamos un poco más en detectar que este inolvidable niño tenía además unas piernas y unos brazos más cortos de los propios para un lactante pequeño. Así mismo, las cuatro extremidades estaban incurvadas de manera anómala. En ellas las radiografías encontraron alteraciones óseas, con las que concluyó la odisea diagnóstica y guiaron al puerto seguro del diagnóstico definitivo, que transmitimos a la familia:

- Hay que admitir que su hijo padece también una enfermedad ósea hereditaria muy rara y conocida no hace muchos años- .

- Y cómo es todo esto, si no hay otros casos en nuestra familia-, dijo sorprendido y receloso el padre.

- Es un trastorno congénito, con genética conocida, pero posiblemente por una mutación nueva. Es debido, agregué, a una alteración del tejido conjuntivo (colágeno) que justifica la aparición tanto de las lesiones esqueléticas, como las importantes anomalías asociadas en ojos y en oídos.

Fueron precisas visitas frecuentes y, en contra de todos los pronósticos iniciales, el pequeño prosperó y no tardó mucho en ser dado de alta, para que siguiera los controles por su pediatra habi-

tual, quien cuidó bien su salud general mientras iba recibiendo la asistencia propia para sus diversas anomalías. Eran muchas y serias, pero podían haber sido más numerosas y más acusada, en especial las del esqueleto.

En otros pacientes se describieron una fisura palatina y la temible malacia de la tráquea y por supuesto más patología del esqueleto. Todo correspondía a una displasia esquelética derivada de la perturbación congénita del colágeno tipo II, de herencia autosómica dominante, generalmente por mutación de nuevo. Los hijos del afecto tenían alto riesgo de padecer la enfermedad, según se informó en su momento al paciente.

Al cabo de muchos años con motivo de una visita de turismo, y en una plaza cercana al ayuntamiento de la ciudad, un día me acerqué a una tienda de prensa y lotería, al parecer regentada por un joven muy animado, de talla no alta pero aceptable. Llevaba audífonos y mostraba la conducta propia de una persona ciega. Cerca había un hermoso perro blanco y también alguien a quien reconocí, el padre del joven. Después de los asombrados saludos, me informaron que aquel niño tan preocupante en sus primeros meses de vida, contra viento y marea había ido mejorando en su desarrollo corporal y destacando en la esfera psicológica. Y más aún, los restos de audición le habían permitido su educación en

una institución especializada. Por otro lado, las alteraciones esqueléticas estaban suficientemente superadas. Nuestro amigo había pasado de la idílica seguridad del seno materno a una vida libre pero llena de sorpresas desagradables. Gracias a su caudal neuronal y psicológico consiguió retomar un buen camino. Esa es la resiliencia. En cuanto al entorno el padre había cerrado una pequeña industria y se había dedicado al cuidado del hijo, que con el tiempo ganó más que suficiente para mantener a toda la familia, donde parecía claro el fruto insólito conseguido, sin duda añadiendo a los cuidados psicopedagógicos y médicos el acierto de unos padres que habían sabido fomentar en su hijo las emociones positivas y habían conseguido evitar las negativas como el rencor o la envidia.

Pocas veces se podía celebrar una evolución tan feliz. Juntos, pues, brindamos con la conocida "pomada" de Menorca. Y, además de la habitual sobrasada, este doctor se llevó algo más: el recuerdo inolvidable de un niño convertido en un prototipo juvenil al mostrar las enormes posibilidades de superación de toda adversidad. Como decía, otro buen ejemplo de la resiliencia, cuyo poder indiscutible ayuda ciertamente a la naturaleza humana siempre que interaccione con un ambiente favorable, aunque la genética haya planificado otro porvenir.

MARINERO FALLIDO Y OTROS DUENDES INSULARES



Grande y reconocido es el afecto creado por la amistad. Tampoco es pequeño ni despreciable el lazo afectivo que une a colegas y discípulos, aunque no hay que esperar verlo siempre reflejado en las palabras habladas o escritas, sino más bien por los hechos y entre ellos el mutuo ejemplo. El impacto de esta interacción repercute como es obvio más en los discípulos pero llega igualmente al profesor, que recibe un valioso estímulo, que incrementa su afán docente y en ocasiones le dirige hacia derroteros nuevos o inesperados. Conforme me fui haciendo mayor, no necesité mantener en actuaciones públicas la actitud de seriedad mostrada en mis tiempos juveniles de profesor y me gustó cada vez más convertir en amistad la relación con discípulos e incluso de antiguos pacientes. Pero no fue fácil y debo confesar que se pueden contar con los dedos de una mano los que me han llegado a tutear. Aunque no me lo puedo sacar de la cabeza, lo acepto porque igual me pasó a mí con la generación anterior, la de mis profesores, aunque eran otros tiempos.

Alentado por la trayectoria ejemplar del chico menorquín, antes referida, me sentí obligado a comentar otras historias de niños insulares. Había comenzado el conocimiento de las islas españolas en mi etapa gaditana con un contacto más próximo, casi obligado, con las Canarias. Si bien no dejaba de sentir ese atractivo algo misterio-

so que tienen todas las islas, las Baleares habían sido solo un motivo de la casi obligada visita turística hasta que las conocí muy a fondo y esto ocurrió empezando desde el mismo despacho clínico: a través de los familiares de los niños asistidos en la consulta. Había nacido así una relación profunda, coincidiendo con unos años de sanidad pública todavía insuficiente, lo que obligaba a las familias a salir fuera del terreno insular para buscar solución de los problemas más difíciles. Habría que añadir posiblemente la tendencia viajera de los isleños en general, de modo que aquellas familias no lo pensaban dos veces cuando tenían que salir de una isla y eso que los medios de comunicación no eran demasiado confortables.

A partir de 1965 y durante el resto del siglo XX se añadieron otras circunstancias: aquel nuevo profesor de pediatría en Barcelona tenía prestigio en el manejo de las enfermedades de baja prevalencia o raras en general y en especial de los trastornos genéticos. Era sabido además que el paciente tornaría siempre a su pediatra habitual con un amplio informe en el que estarían detallados los resultados de la consulta realizada. Esto multiplicó los contactos y dio la oportunidad de asistir a numerosos niños, hoy adultos, algunos miembros de familias ilustres y estrechar los lazos de amistad y profesión con pediatras de reconocido prestigio. Porque daba la

casualidad afortunada de que algunos colegas, antes de arraigar y triunfar como pediatras isleños, habían sido compañeros en Granada, discípulos en Cádiz o colaboradores en Barcelona.

En los años sesenta la isla de Formentera no tenía desarrollada la merecida fama turística actual. Su mar, sus playas, su clima tenían las mismas excelencias, pero padecía de algunas carencias derivadas del aislamiento, como la falta de asistencia médica, la monotonía en la alimentación y las malas comunicaciones. En tales condiciones, vino desde allí a mi consulta la familia de un veterano pescador: el padre siempre con el mismo pantalón azul desteñido, una gastada gorra griega y unos brazos robustos de piel curtida por el mar. Su mujer, toda ataviada de negro, ayudaba a caminar con mucho amor al hijo único que era el motivo de la visita: un chico muy rubio de unos doce años de edad, con ojos de color azul claro, como de pez. En la primera impresión destacaron también unos labios de color azulado y los dedos ensanchados en sus extremos, como palillos de tambor. Su andar era torpe, se cansaba pronto y le gustaba quedarse sentando en el suelo o en cuclillas. De la primera exploración clínica detallada no fue posible olvidar que el pecho y la espalda aparecían deformados por grandes anomalías esqueléticas, con el esternón muy prominente y la columna vertebral desviada, produciendo una joroba marcada, anotada en

su ficha clínica como cifoescoliosis. Nunca habló aquel chico: no por dificultades idiomáticas o por timidez ante el médico; no hablaba porque era evidente su grave discapacidad intelectual.

Fue fácil saber el trastorno que sufría: estaba afecto de un síndrome mencionado en otra ocasión, la enfermedad de Marfan, pero en su forma grave o dismórfica. La situación clínica estaba además complicada con una cardiopatía congénita cianótica que asociaba los cuatro trastornos clásicos, una tetralogía, ejemplo de la llamada enfermedad azul. Aquella malformación del corazón se consideró inoperable en las circunstancias de este niño y por las limitaciones técnicas de la época. Tal cúmulo de desgracias, que venían golpeando al chico desde la cuna, concedieron no solo mucha empatía en la relación sino el suficiente interés para prestarle la mayor atención posible y su inclusión entre mis perdurables maestros inocentes.

Hubo algo más, sin embargo. Anoté con interés la apreciación de cierta discordancia biológica entre los rasgos físicos de los padres y su especial hijo. Nunca me atreví a profundizar en este aspecto, adaptándome a lo que la buena familia refirió espontáneamente. Gente amable y de pocas palabras, siempre informaron con interés y puntualidad, sobre las novedades médicas que iba padeciendo su hijo, negando de manera es-

cueta el conocimiento de cualquier antecedente familiar. Rechazaron así mismo cualquier intento de ingreso hospitalario y de hacer demasiadas pruebas de diagnóstico, aunque no por razones económicas. En todo momento mostraron un gran cariño por el niño y el reconocimiento para el pediatra, que les trataba con especial afecto, disimulando su interés de profundizar en la cuestión médica y científica. Otras familias de islas cercanas traían una sobrasada o una ensaimada, ellos siempre dejaron una botella de licor de hierbas ibicencas, que me duraba hasta la próxima revisión.

Transcurrieron seis años y varias visitas, hasta que ya no aparecieron más. No me sorprendió porque era de temer un obligado final fatal. Este niño, marinero fallido, dejó a su pediatra sumido en un mar de dudas. Pasado mucho tiempo recibí noticias, que confirmaron lo que había sospechado: aquellos padres eran adoptivos. Una joven pareja extranjera dejó el hijo a su cuidado con una buena dotación económica, sabiendo que tan buena gente lo querría como si fuera propio. Este tipo de adopción irregular no era tan rara durante la primera mitad del siglo XX y se conocía también en pueblos retirados, como en los de las Hurdes cacereñas, según recordó un reportaje televisivo no hace mucho. Una historia más que curiosa, que recordé mientras iba conociendo la fama imparable de la más pequeña

de las islas baleares. Al fin pude conocer la isla, viéndola al llegar a ella en barco, elevada sin exceso sobre un azul mar bello, como un gigante pacífico que le abraza.

No pude dedicar tampoco toda la atención más que merecida por la isla de Ibiza, a la que tuve ocasión igualmente de ver transformarse y crecer, pero también de conocer la idiosincrasia loable de sus amables pobladores, consiguiendo aprovechar, pero también resistir, el formidable impulso del tsunami turístico. Los niños ibicencos me resultaron especiales por haberme ayudado a una inicial percepción de todo lo que significa esta compleja isla, hasta situarla entre los enclaves terráqueos de mayor interés, partiendo de su misma geografía, que venía a conjugar de manera armoniosa el mar y la tierra. Comprendí el significado de los apellidos frecuentes de aquellos niños visitados, llamados Marí, Costa, Ribas o Riera, que a su modo me recordaron que era un país marítimo con un pasado histórico glorioso, mientras otros nombres aludieron a ser más propios de tierra más o menos montañosa, porque también se llamaban de manera repetida Planells, Prats, Serra, Torres o Tur.

Hicimos un largo camino juntos. En la década de los sesenta, al iniciar esta relación, empecé asistiendo niños ibicencos con diversas anomalías del crecimiento y las persistentes infeccio-

nes, dos aspectos cuya intensidad y frecuencia cambiaron con rapidez, de manera profunda y afortunada. Luego en el papel de pediatra consultor colaboré con los atareados pediatras de aquella isla pitiusa en el estudio de nuevas enfermedades aportadas por la reciente oleada de población inmigrante y como es lógico en las enfermedades raras, las patologías de mal pronóstico o crónicas y los problemas genéticos, quizás de mayor incidencia. Igualmente intervine en dilemas relativos al persistente asma bronquial infantil y de discapacidad de diverso tipo con su trasfondo de una familia con necesidades especiales.

Significaban para mí una vez más unos pequeños maestros: niños y familias que entonces, ahora y siempre han enseñado mucho al encargado de su cuidado, en especial sobre la vertiente humana de la atención médica y la necesidad de intentar una modificación favorable del entorno psíquico, físico y social. El cambio demográfico, por ejemplo, hizo disminuir la endogamia, de modo que junto con el estudio genético aportó una repercusión favorable en determinadas enfermedades. También se acompañaron del incesante progreso terapéutico, gracias al cual ya no hubo tanta dificultad en resolver situaciones adversas pocos años antes como la mala función congénita de la glándula tiroidea o un trastorno heredado del metabolismo causante de discapa-

cidad intelectual, como la fenilcetonuria o la galactosemia.

Próxima a las últimas enfermedades citadas, perdura en mi memoria la de un paciente raro y complejo, difícilmente olvidable. El niño pertenecía a una familia de marinos y su domicilio era cambiante. Me llegaron en los años 60 desde Ibiza, pero pronto vendría de una población marítima del sudeste. En una familia muy numerosa, donde los hijos aparecían periódicamente cuando el marido pasaba inquieto algunos días en tierra y la mamá apenas tenía tiempo de atender a la numerosa prole.

No me resultó chocante que el cuadro clínico apreciado en su primera visita presentara una sintomatología variada y elocuente, destacando un vientre grande, donde por palpación aprecié sin dificultad un hígado aumentado de tamaño y duro. También era grande el bazo. La piel presentaba un color terroso menos las palmas de las manos que estaban enrojecidas, algunas venillas dilatadas en la cara y varios hematomas en diversas partes del cuerpo. Busqué inútilmente signos de un posible derrame peritoneal (ascitis), aunque sí recuerdo una hernia umbilical. Todo ello hacía meses que preocupaba a la madre, aparte la inapetencia rebelde y la tendencia al vómito. Centré el escenario diagnóstico en una posible enfermedad crónica del hígado, en primer lugar

la afección que entonces sobresalía: la cirrosis hepática, situación que cambió mucho con los progresos acerca de las causas de lesión del hígado, lo que allanó el camino para su prevención y tratamiento, englobándola como un estadio final en las muy diversas hepatopatías crónicas.

Los primeros análisis confirmaron que efectivamente había una enfermedad crónica de hígado, pero costó mucho más descubrir su origen bien definido: era una lesión hepática por acumulación de un metal, la enfermedad de Wilson donde el cobre en orina está aumentado y la ceruloplasmina en plasma disminuida. Sin agobiar al sufrido lector con más datos de esta enfermedad minoritaria, reconoceré que no era excepcional que se presentase de aquella forma tan avanzada, como enfermedad crónica, habiendo pasado casi diez años sin manifestaciones evidentes.

Lejos de la época del trasplante hepático, fue posible facilitar la eliminación del cobre con D-penicilamina (después habría otros medicamentos), recomendando así mismo disminuir los alimentos ricos en este metal como el chocolate, la gelatina, la soja, los frutos secos, los mariscos y las setas. No es la primera vez que la patología nos evidenció la importancia fisiológica de un factor nutricional. En este caso el cobre, que interviene en el ciclo metabólico de las proteínas, las grasas y los hidratos de carbono.

En la evolución del paciente surgieron hemorragias digestivas altas por varices esofágicas. Pasó al servicio correspondiente en el hospital, donde empezaron con técnicas de esclerosis, siguiendo con cirugía de la hipertensión portal. Como dato curioso, pocos años después, en 1977 durante el XV Congreso Internacional de Pediatría de Nueva Delhi conocí la cirrosis hepática infantil considerada endémica en la India. Destacó en aquel evento su posible origen tóxico debido al cobre captado por pulseras y brazaletes o recibido en los alimentos cocinados en utensilios de cobre o de latón. Todavía la cirrosis infantil de la India es una enfermedad definida, aunque se reconoce también su origen infeccioso y por causas muy diversas.

Pasando en la evocación al océano Atlántico, recordé que tanto en la etapa granadina, como en la gaditana, pero también en Barcelona, recibí con frecuencia la colaboración de un grupo distinguido de discípulos de las islas afortunadas, las Canarias. Además de ser especialmente fieles a mis criterios en la cambiante pediatría, llegado el caso no dudaron en consultarme sus problemas clínicos más acuciantes, resueltos con dos sentimientos aparentemente opuestos: un gran respeto mantenido en los años y una amistad cierta a prueba de discrepancias. En época más reciente, comentando la afortunada posibilidad presente de conseguir la curación de la mayor parte de los niños afectados de leucemia, le pre-

guntaron a este pediatra por el primer enfermo infantil que en su propia experiencia consideró curado de tan temible enfermedad. Su contestación fue rápida: correspondió a un niño procedente de Canarias, y tuvo noticias favorables suyas hasta los 40 años de edad.

Recordé la inquietud que me fue planteada por dos hermanos procedentes de la misma isla canaria. Eran dos niños varones que tanto a la familia como a su pediatra habían causado serios sobresaltos casi desde su nacimiento, por lo que un día decidieron buscar pasaje en un buque platanero y realizar una lejana consulta en Cádiz. Uno de los niños estaba padeciendo una inflamación muy dolorosa de las dos manos y los dos pies. Por tanto un síndrome mano-pie, recordando al lector que por entonces era poco conocida la enfermedad exantemática por virus con ese mismo nombre, tal vez porque era confundida con una de las muchas variantes clínicas de las erupciones prevalentes como el sarampión y la rubeola. Casi al mismo tiempo el otro hermano sufrió una crisis de alarmante palidez y gran decaimiento, mostrando el análisis elemental de sangre que se trataba de una crisis de anemia.

La consulta no fue inútil: el estudio diagnóstico a fondo confirmó que tan diferentes trastornos en los hermanos eran manifestaciones de una misma y peculiar anemia. El nuevo análisis practicado incluyó el estudio por electroforesis de las hemoglobinas y se descubrió una alta ci-

fra de una anormal, la hemoglobina S. En efecto, aquellos dos niños padecían la drepanocitosis o anemia de células falciformes, o sea, glóbulos rojos curvados en forma de hoz. Al mirar la sangre al microscopio se pudo confirmar esta peculiar morfología de los hematíes. A partir de estos datos fue relativamente fácil encajar las piezas del rompecabezas planteado por los dos hermanos: la enfermedad contenía los síntomas propios de una anemia hemolítica, es decir, destrucción aumentada de los glóbulos rojos (que fue citada en los pacientes afectos de talasemia). El trastorno anémico a veces sufría una agravación sea por agotamiento en la producción de los hematíes (una anemia aplásica) sea porque la sangre alterada obstruía los vasos sanguíneos dando alteraciones en los huesos (de ahí la citada dolencia de manos y pies) y en otros órganos, por entonces respetados.

Hace medio siglo largo la drepanocitosis era rara en la España tanto peninsular como insular. Sin embargo, la conocían bien los estudiosos en pediatría como en toda la medicina por estar ampliamente difundida en el Mundo. Su predominio en África coincidía con los países de mayor epidemia de paludismo (ahora denominada más a menudo malaria), porque la peculiar estructura de aquellos glóbulos rojos los hacía resistentes al plasmodio, el parásito transmitido por el mosquito y productor de la enfermedad, todavía causante de elevadas cifras de morta-

lidad. También era ya sabida su presentación predominante en personas de etnia negra. Sin embargo, resultó entonces sorprendente que los protagonistas del relato no tenían ningún rasgo físico propio de esta raza, empezando por la coloración blanca de su piel. Como consultor había tratado otras hemoglobinopatías, incluida la asociación de drepanocitosis con talasemia, pero no conocí niños similares. No había motivos para pensar en una paternidad discordante. Los estudios antropológicos y genéticos inclinarían a emplearlos en la hipótesis de que los primeros pobladores de estas islas debían proceder de los pueblos del norte de África, antes de su colonización por los españoles hace quinientos años. Sin alargar la discusión sobresale el papel de las modificaciones provocadas por el ambiente, en este caso la adaptación defensiva frente a la infección por Plasmodium.

De los pacientes isleños recordados, acabaré por presentar uno que fue motivo de un antiguo tipo de consulta: la junta de médicos.

Ocurrió en otra isla canaria y en una familia hindú, que no se había entendido demasiado bien con los colegas locales. Todos, pediatras y familiares, estaban lógicamente preocupados porque se trataba de un lactante que tomaba con dificultad el biberón, no aumentaba de peso debidamente y sobre todo porque presentaba unas crisis periódicas de vómitos, diarrea, lengua seca y

otros signos de deshidratación. Aprovechando mi presencia en un congreso y la repercusión de mis trabajos en la prensa, convencieron al padre para que permitiera visitar al niño. La junta de médicos fue en el domicilio de la familia hindú, al aparecer engalanado para la ocasión. Antes de nada se celebró lo que parecía una pequeña ceremonia de bienvenida en torno a una mesa cubierta de pétalos de rosas, varillas humeantes y perfumadas y aperitivos de colores muy vivos, acompañados de pequeños vasos de un licor verde. Después de intercambiar algunos comentarios sobre la actividad comercial de aquella familia, al fin se pudo ver al paciente. Se consiguió con esfuerzo que fuera desnudado aquel pequeño lactante, apareciendo el dato más importante al quitarle los pañales: afectaba a los genitales. Destacó un clítoris de unos 2 cm de longitud, junto con unos labios mayores fusionados en la parte baja.

El pediatra local, cuando consiguió prescindir de la presencia acuciante de la familia, puntualizó:

- Este aspecto genital dudoso lo hemos considerado propio de un niño varón con un pene poco desarrollado-

- Mi opinión, sin embargo, es que se trata de una niña virilizada-. Dije, basándose en mi experiencia. Advertí que las causas podían ser múltiples dentro de un estado intersexual, pro-

blema también designado pseudohermafroditismo o mejor un síndrome de ambigüedad genital. Con discreción no mostré mi sorpresa ni abordé a fondo en aquel momento el problema genital. Su corrección no parecía demasiado urgente, pero antes quise hacer algunas puntualizaciones a la familia, cuando retornó presurosa a la reunión médica:

- ¿No ha tenido otros trastornos?- pregunté al padre, porque la madre y otras mujeres permanecían en segundo plano.

- Sí que ha padecido varias crisis de diarrea y de vómitos- dijo adelantándose la madre- ; las hemos ido sobrepasando mediante la administración de suplementos de suero fisiológico, que nos recomendó nuestro pediatra.

El pequeño grupo médico estuvo de acuerdo en el diagnóstico más probable: lo que se conocía entonces como síndrome adrenogenital y luego mejor como hiperplasia suprarrenal congénita. Comunicué a la familia la principal noticia:

- Su hijo es una niña- y además con algunos problemas, agregué. Lo más importante desde el punto de vista médico está en el origen del trastorno, pues todo indica que procede de una mala función de las glándulas suprarrenales.

Explicué que existía una secreción excesiva de un andrógeno. Esta anomalía se acompañaba

a menudo de otras deficiencias paralelas, entre ellas las causantes de la pérdida salina, que podía ser una causa de muerte por deshidratación.

Terminó la junta de médicos, recomendando un tratamiento mediante un preparado de hidrocortisona por vía bucal. En pocos días se conoció que el sexo cromatínico (cromatina de Barr estudiada en células de la mucosa bucal) era positivo y por tanto confirmó que el sexo era femenino, mientras que en sangre el sodio estaba disminuido y el potasio aumentado, lo propio de la pérdida salina. Más adelante llegaría, pero en otros pacientes, el estudio de los cromosomas mediante el cariotipo, a su vez superado por la demostración del gen causante y el tipo de mutación existente.

Como dato común a otros protagonistas de estos relatos, nos mostró dilemas y enseñanzas, mientras su imagen se proyectaba en un gran telón de fondo donde iban apareciendo los grandes cambios experimentados por la pediatría y su entorno social, durante la segunda mitad del siglo XX. La enfermedad motivo de esta narración podría ser reconocida en el recién nacido mediante una prueba de cribado, sería posible el despistaje prenatal e incluso la posibilidad, algo controvertida, de un tratamiento durante el embarazo, mientras el estudio genético permitió determinar el gen

responsable y sus mutaciones.

Llegó a nuestra consulta como hombre y salió como mujer.

Pasado el tiempo tuve ocasión de preguntar por su evolución y recibí una noticia sorprendente: la pequeña había sido enviada a la India, porque pertenecía a una colectividad hindú para la que no era un enfermo sino un ser especial, elegido, y en cuanto fuera posible ingresaría en un monasterio cerca de Jaipur.

EL NIÑO DE LAS MONJAS



De acuerdo con los datos publicados en la revista Archivos de Pediatría, había nacido el año 1984 de un parto vaginal normal en el servicio de Obstetricia de un hospital universitario de los antiguos, los que estaban unidos funcionalmente y por la arquitectura a una Facultad de medicina. La madre era drogadicta por lo que no fue inesperado que desapareciera a los dos días del parto, bajo los efectos de un síndrome de abstinencia. Nunca más se supo de aquella pobre mujer, ni de ningún otro familiar.

A diferencia de ahora, en que es elevada la demanda para adoptar a un recién nacido o un lactante, incluso si tiene alguna patología, entonces los adoptantes eran más exigentes. Para este niño no se encontró nadie que le quisiera, tal vez porque empezó necesitando el cuidado médico por un síndrome de abstinencia de drogas y la vigilancia de una ictericia en el recién nacido algo más intensa de la normal. Además, cuando no tenía un mes de edad presentó un cuadro alarmante de fiebre, vómitos y diarrea. De modo que, bajo la protección inicial de una monja, fue ingresado en la sala de lactantes, de donde prácticamente no volvería a salir en toda su vida.

Pronto se complicó la situación porque en los meses siguientes el niño presentó una serie de trastornos respiratorios de frecuencia y gravedad creciente, en su mayoría neumonías de repetición (no había todavía técnica para demos-

trar el papel causal del *Pneumocystis jirovecii*), tendencia a la diarrea a veces con aislamiento de *Cristosporidium*, salmonellas y bacilo coli, estomatitis debida a candidas, un escaso aumento de peso y talla, y en varias ocasiones lesiones llamativas en la piel. Se apreciaron así mismo varios nódulos submaxilares, en axilas y región inguinal, propios de ganglios aumentados de tamaño, y más adelante presentó también un aumento de las glándulas parótidas, del hígado y del bazo.

Por todo lo citado, en especial, la repetición de las infecciones respiratorias y de las crisis de diarrea, no fue necesario ser un clínico excepcional para sospechar que se trataba de un cuadro clínico favorecido por lo que se conoce habitualmente como una baja de defensas, es decir, una deficiencia inmunitaria o inmunodeficiencia. Fue algo más que una sospecha desde que el joven pediatra encargado de su control, tuvo conocimiento de los resultados de los análisis de sangre entonces posibles. A pesar de que dominaba de manera especial las enfermedades de la inmunidad y las alergias, cavilé bastante y consulté repetidamente a los compañeros acerca del origen de aquella enfermedad con inmunodeficiencia.

Ahora lo sabemos, pero en principio no se encontró fundamento para pensar que fuera una forma conocida de inmunodeficiencia primaria hereditaria, como en el caso de que el pobre niño

hubiera asociado un descenso muy marcado de las plaquetas, un trastorno del movimiento de tipo de la ataxia, o que los pequeños vasos de la piel y conjuntivas oculares estuvieran dilatados con telangiectasia, y así sucesivamente. Fue descartado el efecto perjudicial del "hospitalismo psicológico" con su correspondiente carencia afectiva, falta de afecto materno sobre todo, como ocurriría igualmente si hubiera sido un niño abandonado en el hospicio en otras épocas, en un hospital antiguo o en cualquier otra situación de abandono, incluido el inconcebible maltrato en su misma casa. Al contrario, en este pequeño se fueron acumulando una serie de condiciones para mostrarle como un ejemplo del raro "hospitalismo favorable", porque aquel niño - como otras veces un enfermo adulto, generalmente un anciano-, pudieron encontrar en el hospital el apoyo físico y el calor afectivo que no tenían fuera, en su casa.

Resultó una larga tarea despejar la incógnita diagnóstica en este paciente, al fin posible gracias a la intervención de todo el Departamento, alertado por el médico residente. El servicio de inmunología destacó la ausencia de ciertos síntomas significativos como los ya citados y se valoraron las alteraciones en el análisis de sangre: el descenso de glóbulos rojos, de glóbulos blancos y menos de las plaquetas, la elevación tan persistente como paradójica de la gamma globulina y una disminución de los linfocitos

T4. Había pues un trastorno de las defensas de tipo celular. Esta inmunodeficiencia celular fue confirmada. Y así poco a poco, pero con mucha dificultad, se llegó al diagnóstico de síndrome de inmunodeficiencia adquirida infantil o SIDA pediátrico. Fue positiva la primera prueba diagnóstica posible en aquel momento (ELISA pero nada aún de aislamiento del virus, Ag 24, genoma viral, etc.), para demostrar la presencia prolongada de anticuerpos frente al virus de la inmunodeficiencia humana, VIH, por aquellos años denominado virus HTLV-III. Más adelante este tipo de diagnóstico sería mucho más fácil y exacto y sobre todo en el siglo XXI donde todo progreso tecnológico es posible.

La aparición de los síntomas, tan pronta y rápida, permitió deducir que la transmisión del virus VIH se había producido a través de la placenta materna (contagio por vía vertical), asociada a una nueva infección en el momento del parto vaginal. Fue un caso llamativo, ya que los primeros pacientes de SIDA descritos a principios de la década de los 80 eran en adultos, y se tardó un par de años en conocer los casos pediátricos, aunque por desgracia no tardaron mucho en dejar de ser una rareza. Para el servicio de pediatría de aquel hospital sirvió para postular este niño como el primer caso de sida pediátrico publicado en España, si bien hubo duda razonable sobre si fue el primero diagnosticado, porque coincidía con otros similares en importantes hospitales infan-

tiles, que estaban viviendo un parecido problema de SIDA pediátrico. Pronto dejó de ser algo excepcional. El drama solo acababa de empezar.

Aquel diagnóstico, aparte del gran revuelo provocado, propio de una enfermedad nueva en pediatría, trajo como secuela la peculiar respuesta inicial de las personas cercanas al enfermito: el temor al contagio por aquella enfermedad incurable fue grande, y se tomaba la mayor precaución imaginable a la hora de alimentarlo, asearlo y medicarlo. Durante meses estuvo en aislamiento riguroso “tipo alerta” en una pequeña habitación, rodeado de batas, mascarillas y guantes. Todo el personal utilizaba con profusión esta peculiar vestimenta y no se recurría a una escafandra parecida a la de un astronauta en la luna porque no estaba a mano, como se vio algunos años después con motivo de una infección por virus Ébola. Era una reacción de miedo, casi de pánico, ya conocida con motivo de otras epidemias anteriores: las de poliomielitis hasta el año 1963, la tuberculosis en los años cuarenta y cincuenta, la fiebre tifoidea o el tifus exantemático (el célebre piojo verde) de la posguerra.

Recordaron los pediatras veteranos que en sus años de infancia o de estudiantes, ante la evidencia de una epidemia, la familia tenía tendencia a aislarse, se relacionaba poco, llegaba a romper amistades, encalaba la vivienda, se trasladaba al campo o a un pueblecito considerado libre de la

epidemia. Más o menos como hacían, según la literatura, en la Edad media ante la peste negra. En todas aquellas infecciones, cuando se conoció mejor la causa y el mecanismo de contagio, se fueron tomando unas medidas de prevención más sensatas como el lavado de las manos, cuidado con el agua de bebida y eliminación correcta de las aguas residuales, hasta conseguir una vacuna, siempre la mejor solución. En el caso del SIDA, al principio se temía ante todo lo que pudiera producir lesión o contacto con sangre. Había quien iba en aquella época a la peluquería con su maquinilla de afeitar, sus tijeras y su peine. Y no era el único que actuaba con el corazón inundado de temor.

Nuestro niño, a pesar de su situación y tal vez porque no llegó a conocer otra, era muy paciente, sonriente a menudo y de temperamento cariñoso, reaccionando ante la presencia del doctor con una sonrisa ilusionada y gestos de gratitud, aunque viera a enfermeras y médicos acercarse a él cubiertos por un ropaje aislante verde (gorro, bata, mascarilla, polainas). En su pequeña habitación, solo podía ver por la ventana unos destellos de luz del sol poniente, adivinar el revolotear de alguna paloma, o sentir el trájín de la calle próxima al hospital, localizado en el centro de la ciudad. De modo que se alegraba cada vez que se abría la puerta de su cubículo, aunque fuera para recibir una inyección. Como compañero tenía un muñeco de trapo que de vez en

cuando era esterilizado. Pasado algún tiempo su aislamiento mejoró: fue trasladado a un box con las cuatro paredes de cristal, y se estableció un protocolo de prevención simplificado de acuerdo con lo que se fue aprendiendo en cuanto a la transmisión del virus VIH, que en pediatría casi siempre ocurría a través de la placenta materna y durante el parto, o más excepcionalmente por punción con agujas infectadas, por transfusiones de sangre o por abusos sexuales.

Pasaron los meses, los años y el enfermito llegó a ser no solo el paciente ingresado durante más tiempo en aquella sala, sino el más querido por las monjas (ahora no las hay en este hospital), por las enfermeras y por todo el personal asistencial. Como jefe del departamento procuraba visitarle a menudo, aunque otros cien enfermos estuviesen esperando.

El tratamiento era insuficiente, ya que no se disponía de los antirretrovirales de aparición posterior. Asociando zidovudina, lamivudina y nevirapina la evolución habría muy diferente. Con la evolución natural de la enfermedad se fue anotando, a pesar de los ímprobos esfuerzos del equipo pediátrico, un deficiente aumento de peso, de talla y de las adquisiciones psicológicas, padeció frecuentes recaídas de los trastornos respiratorios y digestivos, y al final presentó los síntomas propios de una lesión cerebral, la encefalopatía progresiva infantil asociada al vi-

rus VIH: su cerebro se hizo prematuramente viejo y falleció a los 4 años de edad. Fue enterrado en un céntrico cementerio de la ciudad, aprovechando un nicho propiedad de las monjas. Una de ellas, junto con una joven residente y el jefe de la sala, le acompañaron con pena a la última morada.

Luego fueron diagnosticados más casos de SIDA pediátrico, pero los nuevos fármacos -iniciados con la zidovudina- iban a permitir la prevención durante la gestación, o bien conseguir una prolongada supervivencia, convirtiéndolo en una nueva enfermedad crónica.

Han transcurrido 30 años, pero sigue brillando como un símbolo del difícil progreso pediátrico aquel niño que pasó por la vida sin apenas rozarla.

PISTAS FALSAS



No hacía mucho tiempo que estaba en mi definitivo destino vocacional, afrontando con ánimo las complejas tareas de la reorganización de una cátedra y sus servicios clínicos. Por entonces fue siempre una tarea complicada, en cuanto una cátedra clínica en un ciudad importante actuaba, no como una institución docente, sino prácticamente como una entidad independiente y punto de especial atención. El responsable de la cátedra, hace más de medio siglo, no era alguien encargado de la difícil misión de orientar y adaptar la enseñanza al número de alumnos y a las cambiantes normas de educación médica. Siempre fue una misión ineludible, aunque en pocas ocasiones bien comprendida por todos, empezando por los que impartían las ordenanzas desde un ministerio, una dirección general o un rectorado. Ni siquiera había suficiente entendimiento entre los catedráticos de otras disciplinas o especialidades. Esto quedaba patente al comparar los programas y en los intentos de hacer una docencia integrada, que fracasaron repetidamente, de modo que una determinada enfermedad le sería explicada al sufrido alumno un año por el patólogo, al siguiente curso se le expondría en patología general y sucesivamente en los distintos cursos de patología médica y quirúrgica. Por supuesto en Pediatría había que esforzarse en presentar las peculiaridades en la edad infantil. No cabe duda que todo lo referente a la enseñanza de la pediatría era una tarea en verdad desbordante. No es de extrañar que

fuera causante de un desasosiego frecuente en el profesor. Este sentimiento nunca cesó, porque a la formación en la etapa de licenciatura o pregrado siempre tuvo que sumar la educación sanitaria de las familias y escolares y la formación continuada o de postgrado en una ciencia cuyo estudio dura toda la vida.

También había otra responsabilidad acuciante: la organización de los servicios clínicos dependientes de la cátedra cuando aún no se habían jerarquizado los hospitales clínicos, que estos en aquel momento eran los únicos llamados universitarios. Había que atender sin demora y lo mejor posible a los pacientes que acudían al hospital, a veces atraídos a menudo por su prestigio, o bien como último recurso para un mal que fuera del hospital no encontraba remedio, pero también no rara vez acuciados por la necesidad. Nunca como entonces era notorio el predominio en los hospitales públicos de los pacientes menos dotados económicamente.

Un cambio de catedrático suponía casi siempre una renovación total de todo el personal médico voluntario que asistía a una cátedra y sus servicios, pero que carecía de cualquier tipo de contrato profesional. No obstante este grupo de colegas acudía en número ciertamente crecido a prestar su necesaria colaboración. A menudo llegaba atraído por la recompensa del título de profesor ayudante; así mismo por el prestigio con-

ferido por la veterana institución hospitalaria; también por el estimulante contacto con otros colegas que ayudaba a estar al día, y quizás en algunos casos como fuente de pacientes que pasaban del hospital a una consulta privada.

Durante la época evocada, en casi todas las cátedras, un total de nueve de pediatría en España, la renovación se producía de manera rápida y radical, sin tener en cuenta la incertidumbre del porvenir. En Pediatría de Barcelona la fórmula adoptada fue la aceptación inicial del centenar largo de asistentes voluntarios durante un año. Pasados los doce meses de prueba, fueron seleccionados los pediatras ya titulados que podían hacer una jornada de trabajo hospitalario completa y diaria, uno para cada tarea. Esta medida aumentó las críticas al nuevo profesor, al reducir el número a una treintena, para atender las salas de hospitalización, con un pequeño cupo extra para las consultas externas.

Desde los comienzos todos los admitidos cumplieron con creces las expectativas y pasados dos años fueron los que optaron a la plaza hospitalaria remunerada. Fueron contratados por una comisión creada en el hospital a este efecto con motivo de su jerarquización y modernización, con el estímulo añadido de la creación de los modernos hospitales de la Seguridad social. La Comisión del Hospital Clínico actuó con modernos criterios y sus resultados fueron altamente

satisfactorios. Como es de suponer los candidatos en la etapa previa conseguían penetrar en la órbita de una cátedra poniendo de manifiesto sus méritos pero también había otros métodos: uno de ellos, no muy frecuente era quedar bien con el nuevo jefe o profesor, enviándole algún paciente a su consulta o convocándole a una junta de médicos.

Muy próxima a la vivienda definitiva del nuevo profesor de pediatría, vivía la familia de un conocido industrial barcelonés. Allí acudió solicitado por uno de los encargados de sala en el Servicio de Pediatría del Hospital, donde había prestado su valiosa colaboración durante muchos años sin ninguna recompensa. Solo en la nueva etapa alcanzó el grado universitario de doctor, fue profesor adjunto y hasta su jubilación jefe del servicio de pediatría. La verdad es que era un colega muy prestigioso y que no solicitó en modo alguno la consulta por el deseo de agradar sino por las exigencias de una familia acostumbrada a la excelencia en todo. Gozó siempre de gran prestigio y de la total confianza de sus pacientes. Contando con esto era lógico suponer que la junta médica se enfrentaría con un difícil problema.

Se trataba de un niño de edad escolar y eran los primeros días del curso académico en un colegio privado de mucha exigencia. El colega había expuesto en privado su opinión pero fue la madre,

como era habitual, quien puso al día lo que era una gran preocupación familiar:

- Jaume, que es el menor de mis cinco hijos, no ha tenido hasta ahora nada más que la varicela y algunas anginas. Por eso nos tiene muy asustados por este dolor de vientre tan fuerte y que no cesa-

- Lo presenta, añadió su pediatra, desde hace 5 días, sin mejorar con los supositorios antiespasmódicos que receté.

- No me mejoran-, interrumpió lloriqueando el chiquillo de unos 9 años, sino que me hacen más daño todavía.

- Bueno, todo lo hacemos para evitar que no tengas que operarte en una clínica-, dijo su pediatra, agregando: todos los datos que hemos ido anotado hablan de un dolor de tipo cólico, con retortijones. Y dirigiéndose a mí: hemos inspeccionado las heces, comprobando que no había sangre. Tiene un análisis de orina normal y un hemograma donde el único dato claramente anormal es un aumento de los eosinófilos del 7%.

De acuerdo con la pauta ya conocida, pasé a una exploración clínica completa, con especial atención al vientre, anotando que la parte más sensible a la palpación estaba alrededor del ombligo, mientras las zonas correspondientes al hígado, al bazo y sobre todo el apéndice, no presentaban molestias. En fin, la observación y mis manos ayudaron a confirmar que el niño tenía un buen aspecto y no presentaba fiebre, ni cualquier otro

signo de gravedad. Después de un cambio de impresiones, se acordó decir a la familia:

- Este niño está bien tratado y en buenas manos. Como no hay síntomas de cuidado, no es necesario el ingreso en clínica- .

Añadí : en cuanto a la causa del dolor hay varias posibilidades. Dado el aumento de eosinófilos se ha pensado en una alergia alimentaria y más remotamente en unos posibles parásitos intestinales, que parecen han vuelto por el Maresme, donde ustedes tienen su casa solariega y han estado en ella durante todo el verano. Esta epidemia, que esperamos sea pasajera, surgió coincidiendo con la llegada de trabajadores africanos. Por eso, repetirán el análisis de heces solicitando un estudio de huevos y parásitos. En mis años antiguos de trabajo en Andalucía, tuve ocasión de tratar algunos niños con dolor y hasta obstrucción intestinal debida a parásitos intestinales como giardia y áscaris. Recomiendo también un análisis de orina, aunque su aspecto se vea muy normal. De otras muchas causas no hay que hablar por ahora. Mientras tanto debe seguir la vigilancia y la misma medicación. Y dado que somos casi vecinos, por una vez en este tipo de consultas, puedo acercarme de nuevo con su pediatra pasados dos días para ver al chico, y los análisis.

- ¿Pero podemos estar tranquilos, no pueden adelantar alguna opinión más?-, solicitó el padre.

- El diagnóstico adelantado por su pediatra queda en primer lugar. Es lo que llamamos dolor abdominal funcional, cada vez más frecuente en nuestra sociedad actual que parece sufrir una epidemia de estrés. Sin embargo, insistimos en la espera de los nuevos análisis para descartar otros trastornos de mayor importancia.

Pasadas las 48 horas, acudimos al domicilio el pediatra habitual y el consultor, comprobando la total normalidad de los análisis de heces y de la orina, mientras el pequeño paciente tenía menos dolor y conservaba un buen estado, aunque se había quejado de ligera molestia en las piernas, cuando abandonó el lecho. La proximidad del reconocimiento anterior no fue obstáculo para que como consultor repitiera el examen clínico. Tuve recompensa: cerca de los tobillos observé unas pocas manchas rojizas del tamaño de una lenteja pequeña. Se apreciaban también al tacto. No oculté que me preocuparon porque tuve la clara certeza de qué se trataba. Asintiendo con la cabeza dije al chico:

- Por favor, ponte de espaldas-

- Aquí está el diagnóstico, - dije bajando el pantalón del pijama. Todos vieron unas manchas similares a las aparecidas en los tobillos, pero muy numerosas cubriendo las dos nalgas.

- Es una púrpura reumática o púrpura abdominal: uno de los diagnósticos más raros de la lista del dolor de vientre en los niños. Ciertamente

no es frecuente, pero mi compañero también tiene buen conocimiento de la cuestión. Jaume nos ha hecho cavilar un montón, presentándonos al principio de manera involuntaria solo un síntoma de la enfermedad: la gran molestia en el vientre.

- ¿Qué peligro existe?-, solicitó ansiosa la madre.

- Por parte de su experimentado pediatra será necesaria una vigilancia especial del riñón, al menos durante dos meses-. Hay un buen porcentaje de niños en los que el síndrome de Schönlein-Henoch, que éste es su nombre científico, todo queda en la erupción de la piel, un ligero dolor en las rodillas y unos párpados algo hinchados. Solamente en menos de la tercera parte puede sufrir daño el riñón.

- ¿Y cómo sabremos que ocurre esta complicación?.-

- Sobre todo porque aparecerán en la orina unos indicios de sangre y aumento de la albúmina. Como saben, nada de esto se ha visto en los análisis, por lo que es de esperar que forme parte del grupo más numeroso de niños, que curan totalmente.

Tuvimos ocasión de comentar más de una vez la buena evolución y las peripecias del diagnóstico, que nos había obligado a reconsiderar las múltiples causas de dolor abdominal en el niño, desde las banales como el dolor funcional a las

más graves como las neoplasias, desde las antiguas erradicadas como la tuberculosis abdominal hasta las propias de anemias hemolíticas de frecuencia aumentada, y desde las infecciones intestinales a la invaginación intestinal recidivante, entre otros procesos quirúrgicos. De modo que nuestro paciente, nos llevó una vez más a la necesaria actualización del tema. No es extraordinario que le recuerde cincuenta años después.

LA VISTA ENGAÑA



Cuando una tarde primaveral admiraba desde el balcón del despacho las frondosas acacias cercanas con un verdor recién estrenado, la enfermera me advirtió que para comenzar las visitas había dos familias que estaban empeñadas en pasar juntas. En general, tal suma no venía bien porque el alboroto de dos niños juntos en una consulta médica no era doble, es que se multiplicaba. Aquel día no tuvo más remedio que hacer una excepción. Eran diferentes familias y sin embargo parecían tener el mismo problema, que además consideraban como algo especial. También, la madre de uno de ellos, llamado Teo, era maestra de una pequeña población del centro de la provincia. La conocía por la revisión de otros hermanos y le tenía en gran aprecio como persona culta, equilibrada, y de un talante moderno.

Pasó a mi presencia con su hijo de apenas un mes de edad, acompañando a una mamá joven, apocada, que llevaba en brazos a su primer hijo, también de unas cuatro semanas de edad. Se arrimaba a la maestra como si fuera su madre. Habían dado a luz en la misma clínica y casi al mismo tiempo. Lo que les preocupaba, a ellas y a sus médicos, es que los dos niños pudieran presentar el mismo trastorno. Por lo pronto estos niños empezaban la vida por dos senderos paralelos. Y así seguirían durante algunos años, formando parte de las consecuencias del ímpetu demográfico de los años sesenta.

Como me era difícil mirar a un niño sin intentar un diagnóstico, empecé a valorar de refilón no solo la personalidad tan distinta de las dos madres, sino los peculiares rasgos faciales de los pequeños. Sin embargo, no adelanté ninguna opinión hasta completar en los dos el interrogatorio, seguido de un examen clínico ordenado, con una inspección previa general y luego por regiones, de la cabeza a los genitales.

Consideré oportuno examinar primero a Teo, al hijo de la madre mayor, no tardando en comprobar unos signos llamativos, que posiblemente también habían sido sospechados por la madre, aunque el tocólogo y el pediatra local no habían querido definirse, pasando la papeleta al consultor. Al tomar a Teo en mis manos, noté una laxitud en el tono muscular y cuando el bebé empezó a llorar sin lágrimas, hizo una mueca que agudizó los rasgos de la cara que habían llamado antes la atención: unos ojos rasgados y oblicuos cuyo aspecto peculiar estaba acentuado por un pliegue en el ángulo interno de cada ojo; se sumaban a una naricita pequeña como un botón sonrosado, sobre una boca también pequeña, pero de labios gruesos, que dejaban salir la lengua. Al darle la vuelta, aprecié en la parte posterior del cuello unos gruesos pliegues de piel. Con unos gestos afirmativos de la cabeza indiqué a la mamá que algo había, el aspecto era el propio de la enfermedad cromosómica más frecuente: un síndrome de Down.

- Como seguramente sabe, Teo será una persona Down-, dije a la advertida madre. En el resto de la exploración no hay ninguna anomalía, incluso es normal la auscultación del corazón, lo que es un alivio dada la alta frecuencia de malformaciones cardiacas en estos niños.

Sin pasarlo por el filtro de la duda, el poso dejado por los centenares de casos similares anotados en mi experiencia, permitió un rápido diagnóstico. Sin embargo, indiqué la conveniencia de practicar algunas pruebas a Teo, en especial el estudio de los cromosomas para la aclaración de si se trataba de la habitual trisomía 21 regular (en vez de tener dos cromosomas 21 tendría tres) o bien si era un mosaico o un caso de translocación, todo lo cual confirmaría el diagnóstico y también podía influir en el pronóstico de Teo y de su familia. No se había difundido la amniocentesis y otras pruebas de laboratorio para la detección prenatal y la madre ya había asumido la situación diciendo:

- Ya sospechaba que a los 40 años de edad era alto el riesgo de tener un hijo con estas características-

- Pero el pronóstico puede ser el mejor posible, si recibe rápido un buen programa de estimulación o atención temprana-, me apresuré a decir.

Enseguida pasé a prestar toda la atención a Toni, el otro bebé, el motivo principal de que esta tar-

de estuvieran juntos en la consulta aquellos dos pequeños. La relación de la joven mamá con la maestra era clara: había sido alumna suya. Por su parte, ella solo apreciaba que Toni tenía poca fuerza para tomar el pecho y que el médico que asistió el parto aconsejó que viniera a conocer la opinión del experto. En Toni ante todo llamó la atención sus ojos. Tenía algunos rasgos comunes con el anterior como las escleróticas azules, la falta de lágrimas, los movimientos oculares mal coordinados o estrábicos y las pupilas pequeñas y negras. Eran propios de niños menores de un mes de edad. Sin embargo, también eran ojos muy pequeños con un pliegue en el ángulo interno que iba de abajo hacia arriba (el pliegue de Teo iba desde arriba hacia abajo). Además el párpado superior cubría parte de los ojos. Eran ciertamente unos ojos muy pequeños pero no oblicuos. Mientras lo iba comentando, la madre, que parecía sumida en el periodo de depresión después del parto, se atrevió a hablar y dijo:

- En la familia se conocen otros parientes con los ojos pequeños, aunque no habían tenido problemas de vista ni de otro tipo- , que yo sepa.

- Tomo nota - dije-, porque está claro mi diagnóstico. Es una blefarofimosis, es decir, una malformación de herencia dominante y por tanto posiblemente repetida en la familia.

- Lo que yo temía, y mi médico también, es que Toni tuviese el mismo trastorno de Teo-

- Eso ya está eliminado-, le confirmé, pero debe decirme, si le parece bien ahora o en otro momento, a solas, si tomó bebidas con alcohol durante el embarazo.

- Puedo contestarle ahora, porque nunca me ha gustado el alcohol, ni antes ni después del embarazo. - dijo la joven madre, insistiendo con cierto enfado: ¡todos lo saben!.

- Muchas gracias, mujer. Esto nos permite descartar un trastorno parecido, con ojos pequeños y otros rasgos faciales, que es el síndrome alcohólico fetal, contesté- agregando: no es demasiado raro pero todavía es mal conocido.

Sin más interrupción, pasé a reconocerle con detención buscando si habría algo más. Cuando practiqué la exploración general de Toni encontré un hallazgo de importancia: en la auscultación fue evidente el ruido de un soplo cardíaco. Era sistólico, rudo, fuerte y estaba situado en el borde izquierdo del esternón, hacia la mitad del lugar propio de la silueta cardiaca normal. La sospecha primera recayó en una cardiopatía congénita sin cianosis del tipo de una comunicación entre los dos ventrículos. Como suele ser bien tolerada y cabe la posibilidad de que ocurra un cierre espontáneo de la comunicación anormal, le expliqué a la mamá:

- Por el momento la forma de los ojos no tiene importancia, pero necesita vigilancia y descartar

algún trastorno parecido como el espasmo de los párpados cuando hay aumento de la presión en el ojo o glaucoma. En cuanto al soplo cardiaco descubierto hay una posibilidad de su desaparición espontánea en el primer año de vida.

Continué recibiendo noticias de ambos pequeños con cierta frecuencia. Influyó la nueva dedicación de la madre de Teo, pues se había especializado en la educación de los niños con síndrome de Down. No era raro que apareciera por la consulta con varios de ellos, todos de la misma comarca. De camino preguntaba de manera repetida si había alguna razón especial para una mayor frecuencia en su población. Nos hizo pensar en factores genéticos, en una posible influencia de sustancias ambientales causantes de anomalías congénitas, una deficiencia de micronutrientes como el zinc y otros, pero fue una cuestión que por entonces no fue posible resolver. Quizás simplemente estaba dentro de lo normal con aparición de un caso por cada 600 ó 700 nacimientos cuando no se interrumpía la gestación, cosa que luego vino sucediendo en el 90 por ciento al diagnosticar la trisomía 21 antes de nacer.

La madre de Teo consiguió que su hijo estuviera en el grupo de los mejores de estas personas de capacidad diferente, en las que es posible una larga supervivencia, hasta superar los 60 años y una buena adaptación social, incluida la actividad la-

boral tutelada. Es algo que no se podía ni soñar cuando inicié mi vida profesional, ya que la falta de estimulación, las complicaciones, la poca atención médica, junto con errores diversos en la crianza, contribuían a una mortalidad precoz y una marcada discapacidad intelectual. Luego empecé a preocupar la mayor frecuencia de alzhéimer y un envejecimiento adelantado en estas personas Down, que a pesar de todo proclamaron sus diferencias, llegando a protestar por la interrupción del embarazo como consecuencia del diagnóstico prenatal.

La historia de Toni fue diferente. En los ojos se descartaron otros trastornos urgentes. Sin embargo, tuvo que ser operado con éxito de la persistente comunicación interventricular. Más adelante desarrolló una miopía grave y manifestó retraso en los años escolares, sin recibir más datos de su vida y actividades. En cambio, Teo siguió estando en el grupo de cabeza. Fue un buen representante de las personas Down, de capacidad diferente, a las que el pediatra ayudó con afán, por la especial empatía que les unió y porque fueron un modelo para estimular la investigación en el trastorno cognitivo, las anomalías en la inmunidad, la sobreexpresión de algunos genes o la precocidad del proceso de envejecimiento. Ciertamente tuvo un lugar destacado entre mis pequeños maestros.

CURA MILAGROSA



Desde bastante lejos llegó al hospital una familia muy alarmada porque su hija presentaba desde hacía unas dos semanas una rara erupción en la cara. Su médico habitual compartía el desasosiego. Sobre el fresco rostro de una colegiala que empezaba a florecer había aparecido una mancha con forma de alas de mariposa, o sea, en los pómulos y en el dorso de la nariz. El color era rojo violado, aumentando de extensión y de intensidad si le daba el sol.

Cuando terminé su exploración física agregué a la lesión de la piel de la cara una ligera inflamación en los codos y muñecas, lo mismo que en las rodillas y en los tobillos. Al preguntar a los padres por otros síntomas, solamente habían notado fiebre no continua y poco elevada, así como dolor de piernas. Considerando todo ello y en especial la erupción facial tan típica me fue relativamente fácil pensar en un diagnóstico inicial: se trataba de un lupus eritematoso sistémico.

De las pruebas realizadas, la radiografía de tórax mostró un ligero derrame en la pleura derecha y entre los datos de laboratorio llamó la atención en el análisis de sangre la presencia de las llamadas células LE, denominadas así por creer que eran propias del lupus eritematoso. Había también disminución de linfocitos, de los glóbulos rojos y de las plaquetas. En orina se anotó un aumento discreto de albúmina y de hemáties. Y

lo más notorio fue el aumento de los anticuerpos antinucleares ANA en sangre. Por entonces no había posibilidad de más pruebas. aunque no se tardó mucho en saber que algunos fármacos favorecían la acción de la luz ultravioleta sobre el ADN de la piel, de modo que las células propias de la piel liberan unos factores que intervienen en la inmunidad: interleucina 1 y 6, así como factor de necrosis tumoral alfa, todo lo cual lleva a un aumento de la síntesis de los antígenos implicados en la patología autoinmune.

Un diagnóstico ciertamente rápido fue seguido de un pronóstico muy reservado, en cuanto en pacientes anteriores con este mismo problema había tenido que luchar contra una lesión renal o con un ictus por lesión vascular en el cerebro con su secuela penosa de parálisis cerebral en forma de hemiplejía.

Recomendé un tratamiento basado en un preparado cortisónico y se procedió a su observación mientras iban llegando las pruebas para ratificar el diagnóstico. La primera y muy agradable sorpresa fue que la chica a los pocos días empezó a presentar una mejoría evidente. Se rebajó el derivado de cortisona y siguió mejorando, hasta el punto de que al cabo de un par de semanas estuvo prácticamente bien ante nuestra sorpresa. El cambio favorable continuó, y según el informe periódico, que fue llegando durante años,

la curación fue para siempre. Aquella bella adolescente estaba curada de un lupus eritematoso sistémico y sin complicaciones, lo que no era fácil en tan poco tiempo y con un tratamiento tan pobre en aquel tiempo.

- ¿Cómo explicarlo? ¿Fue una equivocación?- preguntaron mis colaboradores.

- La principal alternativa al diagnóstico sería un lupus sistémico o cutáneo producido por medicamentos- les dije, pero además de los síntomas, todos (familiares y médicos) nos repitieron que no había recibido ningún fármaco y menos uno de aquella lista extensa de sospechosos habituales de producir el lupus como la hidracida o isoniacida y los antiepilépticos.

Ni entonces ni ahora el lupus ha sido una enfermedad frecuente en la edad infantil a pesar del aumento de las llamadas enfermedades autoinmunes. Tal incremento ha sido objeto de estudio para intentar un remedio preventivo. No hay acuerdo a este respecto, hablándose de los cambiantes factores ecológicos y de la disminución de las infecciones. En este sentido las vacunaciones preventivas, ahora numerosas, tendrían una muy discutida influencia indirecta, disminuyendo las infecciones, no por su propia estimulación inmunológica.

Igualmente, la evolución de esta chica me insinuó una vertiente resbaladiza de la medicina: tal vez hay algo más que anticuerpos, fármacos y cirugía en el proceso de curación de las enfermedades. Pueden curar también otras técnicas acreditadas, también algunos factores por ahora desconocidos o distintas formas de energía, incluida la propia mente.

Ante evoluciones favorables inexplicables se suele hablar de excepciones en lugar de aceptarlas como un estímulo para la investigación, incluyendo las interconexiones entre cuerpo y mente. El viejo tema de cuerpo y alma sigue siendo motivo de discusión, a pesar de que la actividad mental para muchos no sería más que el resultado de la función de billones de neuronas.

No volví a saber nada de la niña hasta que surgió una noticia que me avivó el recuerdo. El año 2009 fue beatificado un fraile capuchino de Granada, a quien había conocido como hombre santo. Su principal milagro había sido la curación de una señora que había sufrido un lupus eritematoso y pudo estar presente en la ceremonia de beatificación. Por un momento pensé escandalizado si no sería la misma paciente que creía haber curado. Pero no me fue difícil desechar la duda cuando comprobé que la paciente del milagro vivía en un pueblo de Castilla y la cronología tampoco coincidía con la correspondiente a la niña cura-

da. Por su excepcional curación y por un instante de profunda incertidumbre, aquella adolescente me dejó una huella para siempre.

OLFATO CLÍNICO



De la enfermedad fenilcetonúrica atendí varios pacientes durante mi vida profesional, antes de que fueran agrupados en servicios especializados para su mejor asistencia y diferenciados de otros trastornos con aumento del aminoácido fenilalanina en la sangre.

No hacía mucho recordé una experiencia compartida con un ilustre colega: uno de mis enfermos, una niña con moderada discapacidad intelectual, llamaba la atención en la sala de espera por desprender un mal olor peculiar. Era el típico olor desagradable y raro, conocido como olor a ratones, una pestilencia amoniacal, ya que estos pequeños roedores orinan a menudo. Se hacía patente cuando la anomalía metabólica no estaba corregida y en aquella niña desapareció en cuanto recibió una dieta con un nivel bajo del aminoácido fenilalanina.

En la fenilcetonuria, como en la falta congénita de glándula tiroides y más adelante la fibrosis quística y la drepanocitosis, el avance principal había sido posible gracias al cribado neonatal, la conocida prueba del talón en el recién nacido. Proporciona el diagnóstico de más de 30 trastornos congénitos, aunque en la práctica son menos los beneficiados por el cribado universal. Uno de los últimos incorporados como posible fue la inmunodeficiencia congénita, que obliga inicialmente a un aislamiento riguroso (niño burbuja).

Los avances son continuos y no solamente en la descripción o diagnóstico de nuevos trastornos, cada vez más temprano, de la mano de la genética sobre todo, sino en la manera de ir perfeccionando su tratamiento. En la fenilcetonuria al principio se pusieron dietas carentes por completo de fenilalanina, lo que agravaba el cuadro al ser un aminoácido esencial. Pronto se vio que lo correcto era aplicar una dieta no exenta sino baja en este aminoácido. Más adelante surgió la posibilidad de mejorar la tolerancia al aminoácido en cuestión mediante la administración del coenzima BH4.

Supe que el olor peculiar de la orina y de los enfermos fue curiosamente lo que indujo a Fölling a profundizar en sus estudios y llegar al descubrimiento de esta metabolopatía congénita importante, que es la fenilcetonuria.

Y como una desviación paralela del interés, me planteó una cuestión: ¿cuál era la posibilidad presente de un diagnóstico en el niño enfermo mediante el olfato?. Conocía la actitud de los compañeros, que sonreían con suficiencia cuando se hablaba de algún colega de la generación de su profesor, a quien se le atribuía un buen ojo clínico: en realidad una capacidad de realizar un diagnóstico rápido, intuitivo ante la primera impresión captada en un enfermo. Vendría a ser el resultado de una percepción rápida de numero-

sos síntomas, desde la expresión de la cara a la actitud corporal, y otros muchos, entre ellos la sensación olfatoria.

Tal propiedad profesional en los médicos, aparte de ser ejercitada cuando estaban impelidos por las condiciones ambientales, en otros tiempos era facilitada porque llegaban los enfermos a la consulta en situación clínica avanzada; lo habitual era que las enfermedades siguieran su curso natural. Por un lado no podían ser bien detectadas por métodos diagnósticos tempranos y fiables. De otro modo, era notoria la carencia de recursos eficaces de tratamiento y el medio ambiente era muy distinto. Por ejemplo, en las casas la presencia de ratones era corriente.

El paso de los años incluye algunas paradojas. Por ejemplo, la importancia creciente en la vida diaria dada a todo lo referente a la cambiante realidad corporal como el aliento y el olor personal. Ahora modificado mediante desodorantes de todo tipo, que no existían en los años de mi adolescencia. No tengo recuerdos desagradables a este respecto. Tal vez agua, jabón y cambio de ropa eran suficientes. En cambio, en el largo camino del progreso médico, lo concerniente al olfato médico fue perdiendo relieve con el tiempo, aunque los síntomas derivados deben persistir, si bien menos marcados o - quien sabe- mal apreciados al no prestarles atención o por falta

de ejercicio de esta habilidad, que parece mejor en la mujer. De todas maneras, en la historia de la pediatría habría que incluir un capítulo extenso sobre las enfermedades diagnosticadas en su día por el olfato, en cuanto podía ser detectado un olor anormal y distinto según el tipo de patología. La memoria de los viejos pediatras, cuando los años la han respetado, tiene ejemplos suficientes. Para el que escribe el olor del paciente siempre tuvo un gran poder de evocación y en su tiempo fue conociendo datos concernientes, que parecen imposibles, como que existan hasta cuatrocientos tipos de olores. Lo que no es una exageración si conociéramos los que puede percibir un perro, que tiene 220 millones de receptores olfativos, mientras los humanos tenemos solamente unos 5 millones.

El olor corporal dentro de condiciones normales tiene variaciones individuales conocidas y unas veces es motivo de preocupación. pero también puede dar lugar a situaciones jocosas y a expresiones propias del lenguaje desordenado actual, del que solo se atreven a escribir los escritores célebres, que hablan sin empacho cuando procede de las axilas o de los pies y no digamos de las situaciones derivadas de un pedo imprevisto. Es curioso que el pedo frecuente en el perro se tolera pero no así con el humano, a no ser en el niño pequeño, en el que se celebra como una gracia, lo mismo que el eructo necesario, sin olvidar las variaciones según las culturas.

Sin deslizarnos más por la pendiente peligrosa del desenfado, no dejaré de repetir una anécdota. En las visitas de las salas hospitalarias, terminábamos el pase de visita en una pequeña sala donde se presentaba el caso del niño enfermo necesitado de especial atención. Nos sentábamos en círculo y en medio de todos un residente mostraba el paciente con su historia clínica y se procedía a su discusión o deliberación. Me correspondía dirigir la pequeña sesión clínica, que cerraba el trabajo de la mañana. Las sillas que estaban a mi lado tanto a izquierda como derecha quedaban libres supongo que por respeto, aunque no descarto otras posibilidades. Un día eran cuatro las sillas libres y algún asistente estaba de pie.

- Siéntense junto a mí, que lo mío no es contagioso- . Les dije en tono jocosos.

Lo hicieron a regañadientes y con mala cara. Terminada la sesión, subí al despacho para dejar la bata blanca y ponerme la chaqueta. Noté una sensación apesadumosa inhabitual, pero fui con prisa a buscar el coche para ir a casa, pasadas las dos. Dentro del viejo Seat 1500 seguía el hedor, ya preocupante. Al llegar al piso no había nadie y me decidí aclarar aquella pestilente sensación. Al fin se me ocurrió mirar la suela de los zapatos y en la derecha había ¡horror! una enorme caca de perro, indudable origen de aquella peste, que no conseguí arreglar por completo hasta que llegó la asistenta y lavó los zapatos en el fregadero.

Por entonces, y por ahora, eran frecuentes estas deyecciones caninas cerca del muro que separa el hospital de la plaza que está frente a la fachada de la Facultad. Cuando se llegaba temprano y con el tiempo justo no se tenía el suficiente cuidado para evitar este regalito de la incivilidad de los compatriotas amantes de los queridos perros.

Compensaré con el recuerdo ingrato de otro niño como ejemplo de un olor peculiar ayudando al diagnóstico. Sucedió hacía mucho más tiempo en una consulta con un colega en la etapa gástrica y la reunión tuvo lugar en un pequeño hospital existente cerca del Ayuntamiento. El pequeño paciente de unos ocho años de edad procedía de un pueblo de la costa atlántica, tan solo a unos catorce kilómetros de Ceuta y Tánger. Su estado era lastimoso, con una situación sensorial próxima al coma, destacando una respiración acelerada y muy profunda. Esto le hacía temer a su médico habitual que podía estar sufriendo una patología respiratoria, tal vez complicada con afectación del sistema nervioso, como pasaba con demasiada frecuencia con la tuberculosis. El problema fue que la radiografía de tórax no mostró una imagen de tuberculosis pulmonar ni de patología pulmonar de otro tipo. Pero con aquella respiración tumultuosa el pobre niño desprendía un aliento de olor llamativo, claramente urinoso, por lo que incluso antes de hacer

una exploración clínica, impregnada de todo el afecto posible ante un niño que iba a morir, me fue inevitable evocar la uremia, como se llamaba entonces a la etapa final de la insuficiencia renal. Entre una serie de análisis, había uno medio traspapelado con una cifra enormemente elevada de urea en sangre (no se determinaba aún la creatinina). Apenas quedó tiempo para aclarar que el pequeño habitualmente había necesitado beber gran cantidad de agua, y que había sufrido numerosos brotes de infección urinaria, mal tratada por entonces. Pensé en consecuencia que las posibles pielonefritis habían ido lesionando el riñón y disminuyendo el número de nefronas con función hasta su agotamiento final irreversible. La explicación sencilla de lo que había sucedido y el saber qué era lo que le pasaba a su hijo ayudó algo a la familia en su duelo, pero como pediatra quedé dolorido por no poder hacer nada para aliviarle. Con el tiempo lamenté que todo aquello no hubiera ocurrido algunos años más adelante, cuando la diálisis o el trasplante habrían podido ser la última solución y el correcto diagnóstico de la infección urinaria y su causa la mejor manera de prevenir.

Con el estímulo de estos dos niños inolvidables, no tuve gran dificultad en añadir otras enfermedades en las que el olor podía ser un síntoma importante, sea corporal, del aliento o de la orina. Entre los errores congénitos de metabolismo

conocía la enfermedad de orina de jarabe de arce y también la acidemia isovalérica donde el olor evoca el queso o los pies sudados, si bien en el libro de exploración clínica había transcrito en su primera edición una lista más larga.

En cuanto a las enfermedades adquiridas, recordé el “fedor o hedor acetonémico”, o sea, el olor a acetona (manzanas maduras) propio de todas las situaciones patológicas con aumento de los cuerpos cetónicos en sangre y orina, como podría ser la diabetes descompensada. Hasta no hacía mucho el detectar, en el aliento o en la orina mediante una tira reactiva, el aumento de acetona era un motivo de gran alarma. No por el miedo a la diabetes descompensada, con una incidencia relativamente baja en la infancia comparada con el adulto, sino por la “acetona” en sí, que fue considerada como una enfermedad prevalente en la infancia en la primera mitad del siglo XX. Por fortuna fue aclarado el error de tal diagnóstico y de las medidas terapéuticas derivadas. Se supo, en realidad, que muchos niños en el curso de una enfermedad febril banal, con inapetencia, vómitos o dieta restringida, modifican su metabolismo y ante la falta de hidratos de carbono queman las reservas de grasas, cuyo resultado es el incremento de acetona. La importancia depende de la causa y su único tratamiento es mantener en lo posible una alimentación y una nutrición suficientes y compatibles con el

trastorno infeccioso banal en curso.

Quizás el recuerdo del papel del olfato en la medicina tuvo algo que ver con algunos progresos no tan lejanos. Antiguamente se valoraban las percepciones olfatorias en las distintas enfermedades. Casi cada patología importante parecía tener su olor. La fiebre de Malta olía a paja mojada y la enfermedad de hígado descompensada a tierra húmeda, aunque lo más llamativo era el cambio del aliento en otras enfermedades y con la edad. Evocaba el olor tierno de los bebés y el aliento floral de las chicas adolescentes, pero con el tiempo conocí el aliento ofensivo de los viejos. Y no dejaba de tomar nota de que obviamente las alteraciones principales del aliento correspondían a trastornos del aparato digestivo. Las múltiples causas de halitosis enlazaban el pasado con el presente y es posible que nunca dejen de preocupar.

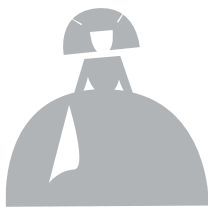
De estos orígenes elementales han surgido técnicas más modernas y actuales como el test del hidrógeno para la mala tolerancia a la lactosa y otros hidratos de carbono o el test de la urea para conocer las consecuencias de la infección por *Helicobacter pylori*, desde la gastritis y dispepsia gástrica hasta la patología tumoral del estómago.

El médico actual no necesita esforzarse en aplicar

los cinco sentidos en el diagnóstico. Las pruebas complementarias se lo facilitan. Quizás así evita errores. Entre otras razones porque cuando se aplica con intensidad especial un sentido se oscurecen los otros. Al escuchar apasionadamente una pieza musical, el oído toma un gran protagonismo y los otros sentidos, incluso la vista, se apagan.

En el aire espirado se pueden determinar con rapidez y facilidad el alcohol o las drogas. Las antiguas aproximaciones clínicas mediante el olfato irán descubriendo progresivamente otras técnicas objetivas para detectar mediante el aire espirado los trastornos del hígado, del páncreas y de la motilidad intestinal. Así cabe concluir con un aura de esperanza el recuerdo persistente de un coma urémico fatal.

HISTORIA DE UNA ADOLESCENTE



Entraron los tres en el despacho con puntualidad, de punta en blanco y muy formales. Al frente del grupo dominaba una abuela de pelo teñido de rubio, pocas arrugas, bien vestida, y con cierto aire autoritario. Junto a ella, un adulto de unos cuarenta años de edad, con un traje oscuro sin faltar la chaqueta, una camisa blanca con gemelos y una corbata de caballitos. La tercera era un niña de once años de edad, de buen aspecto para una somera mirada clínica, vistiendo el uniforme de un colegio de la parte alta de la ciudad. Además de mostrar prisa, daban una apreciable información sobre el medio donde se desenvolvían y así empezaban a facilitar de manera inconsciente algo de orientación. No era fácil que se tratara de una enfermedad grave ni siquiera seria, lo que era habitual en aquel despacho, como los dos pacientes que les acababan de preceder en la consulta: una familia de un anticuario de la gran ciudad con un hijo ahogándose por asma bronquial, y una familia de arroceros en el delta del Ebro, vestidos de modo entre rústico y deportivo, para una revisión de su simpático hijo Down.

No tardó en tomar la iniciativa la abuela del trío, recalcando la preocupación que tenían con aquella niña. Según la abuela, era muy caprichosa con las comidas, las restregaba por el plato, se las comía a medias o las rechazaba abiertamente, de manera que temían estuviese mal alimentada.

Como la notaban pálida y delgada, sospechaban abiertamente que presentaba un problema de la conducta alimentaria, que no habían conseguido que interesara lo suficiente a su pediatra habitual. En cambio, ellos creían conocer bien la cuestión, por su anterior propia experiencia y por la numerosa información conseguida, incluyendo la posibilidad de una predisposición hereditaria, según habían aprendido rastreando por la red.

Puesto que había ocasión para una conversación distendida, consideré conveniente una alusión a las nuevas técnicas de información y comunicación de repercusión tan importante en la medicina. Hablé de sus numerosos aspectos positivos, pero sin olvidar su influencia negativa en la relación del enfermo con el médico, porque el origen de un exceso de información estaba induciendo a los pacientes y familias a menospreciar su papel como médico. También recordé que esta información no controlada había producido angustia en las familias y es sabido que no hay cosa más deformante de la realidad que la ansiedad. Además, advertí que los datos que llegan por este conducto al profano no siempre son fiables y de valor actual. Tampoco olvidé que más de un paciente le había transmitido una queja: ¡necesitaba un médico que le mirase a los ojos y no solo a la pantalla del ordenador!. Intenté una posible justificación a esta conducta tan opues-

ta a la buena empatía: el colega estaría atareado en cumplimentar la historia clínica electrónica o digital, que estaba sustituyendo de manera progresiva a las historias clínicas escritas en papel o cartulina. Las viejas historias clínicas, como las mías, se iban quedando insuficientes para contener de forma adecuada la enorme cantidad de datos que debían recoger, no solo los procedentes del interrogatorio, del diálogo y del examen físico, sino también las montañas de análisis clínicos, los crecientes métodos de diagnóstico por la imagen y la dominante genética.

Fue así como se convirtió en un diálogo extenso lo que había comenzado como el interrogatorio inicial de la visita. Intervinieron todos, muy poco la niña que permaneció siempre retraída no sé si jugando con el móvil, algo el padre con aspecto preocupado, y casi todo el tiempo la desenvuelta abuela. La ausencia de la madre, justificada por motivos de trabajo, llamó la atención porque ya no era la pasada época en la que las abuelas eran las habituales portavoces de los problemas médicos de los niños, cuando se consideraban las depositarias de la escasa información sanitaria existente.

Del intercambio de opiniones y del examen físico correspondiente se llegó aquella misma tarde a la conclusión de que los trastornos motivo de aquella consulta, desde el punto de vista médi-

co, no eran más que algunas modificaciones corporales y psicológicas propias de los comienzos de la edad del cambio, de la adolescencia. Empezaba a mostrar pequeños botones mamarios, indicando que la pubertad había comenzado.

La chica, pletórica de salud, resultó bastante atenta y dio la impresión de que estaba allí a gusto porque al fin podía hablar para que le escuchasen, lo que no sucedía en casa, donde la disciplina resultaba una amenaza y el ambiente no era el que necesitaba su despabilada mente adolescente. Recibió la comprensión por parte del pediatra, sabedor de que en la adolescencia la mayor atención se presta al futuro. Se resolvió su protesta por haberle limitado en casa el uso del móvil, aclarando que dos horas diarias de pantalla, del móvil, de la TV o de otro artilugio, sería lo más correcto. Y no fue difícil captar que los motivos básicos de la alarma familiar y de la consulta profesional, aparte la información recibida de los medios de comunicación, procedían del antecedente del trastorno que había padecido hacía años la madre de la niña. En esta misma consulta había sido revisada durante varias visitas, hacía al menos treinta años. Inevitablemente afloró aquel episodio, que no había quedado borrado.

Resultó inevitable la recuperación del historial clínico de la ausente madre, que era bastante ex-

tenso. En su caso, llegó a la consulta con la abuela actual cuando era todavía una mamá joven. Aunque el tiempo parecía muy lejano, ante la mirada silenciosa de los otros, entre el recuerdo de la abuela y la memoria del pediatra no se tardó en reconstruir la patología de aquella otra chica. Había llegado a la consulta cuando la pediatría empezaba a darse cuenta de la importancia de la medicina de la adolescencia. Más por razones administrativas que por otra cosa, muchos pediatras de aquel tiempo dejaban de asistir los niños a los siete años de edad y en los casos que los podían atender, por ejemplo, en una consulta privada, les daban el alta hacia los catorce años cuando ya habían cumplido el desarrollo. Sin embargo, a esta edad estaban todavía en la mitad de la metamorfosis de la adolescencia y poco a poco fue evidente que aquellos chicos y chicas necesitaban seguir siendo vigilados y cuidados, si bien por trastornos distintos y mediante una relación médico-paciente diferente a la considerada apropiada para los bebés y los niños. Fue necesaria, y lo sigue siendo, una modificación de la misión médica y psicológica en esta edad y al mismo tiempo la adopción de unas maneras diferentes en la relación del pediatra con su paciente.

En la actualidad la salud del adolescente es un buen termómetro de la sociedad y su atención médica ha ido cambiando en calidad y canti-

dad. Al principio el pediatra que atendía a los primeros adolescentes se fijaba casi únicamente en si era normal la situación del crecimiento y del desarrollo, y en la posible persistencia de las enfermedades crónicas que no habían concluido con el desarrollo. Esto es lo que se esperaba con un excesivo optimismo, de manera que la adolescencia, aparte de ser la edad del pavo, sería la edad más sana de la vida, la mañana de la vida. Sin embargo había otros aspectos más interesantes y trascendentes, que luego fueron comprendidos. Por esto, la consulta de aquella niña que luego sería la madre de la visitada recientemente, no fue realizada ante la aparición de las anomalías iniciales, sino cuando ya sufría una sintomatología muy marcada. Quizás todos se confiaron porque era un niña que se ponía pocas veces mala, aunque era muy llorona desde pequeña, y mala para dormir y rebelde para comer, compensaba estas deficiencias al ser muy despabilada y con el tiempo muy buena alumna y estudiante. Había tenido la primera regla un año antes, pero pasados tres meses, le desapareció. Cuando llegó a los trece años de edad la familia consideró que ya había bastante y realizaron una serie de visitas médicas infructuosas antes de llegar a la consulta recordada aquí.

La que estábamos evocando era ya una mocita, que recibía su pequeña paga semanal para sus gastillos con las amigas, y que parecía sobresalir

en la pandilla. Destacaba en todas las materias de estudio, el cumplimiento escolar era de claro perfeccionismo, pero hacía con desgana los deportes del colegio, lo mismo que unas clases extra de esgrima, que le habían recomendado. Sin embargo, su deporte favorito era encerrarse en su cuarto a oír música y jugar con los aparatitos que fue recibiendo como regalos y cada vez más complicados, aunque lejos de la complejidad actual. También le gustaba compartir largas horas encerrada en su habitación con una amiga de su edad. Un día la descubrieron comiendo tierra en el jardín, pero lo que asustó de verdad a la madre fue su conducta con la comida: apenas comía y si era forzada se levantaba de la mesa y se iba al baño, donde -como al fin descubrieron- vomitaba.

A regañadientes aceptó venir a mi consulta de pediatría. Con bastante esfuerzo conseguí que se quitara algo de ropa, excesiva aunque eran meses calurosos. Si fuera solo por su cara, se diría que no había problemas: mejillas normales, mirada inquisitiva pero viva, labios rojos. Sin embargo, al descubrir el pecho la impresión fue de espanto: el desarrollo de los pechos era mínimo y estaba en los huesos, con resalte de todas las costillas y signos extremos de desnutrición. En la espalda las escápulas parecían a punto de perforar la piel, que era seca, amarillenta y cubierta de un vello especial, como lanugo fetal. La esta-

tura era normal para la media familiar pero el peso estaba muy por debajo de lo normal para la edad, de modo que el índice de masa corporal no llegó a 20. El examen clínico completo, dirigido por el diagnóstico que se iba perfilando, no mostró anomalía de los órganos principales a no ser una ligera palidez de la conjuntiva de la cara interna del párpado inferior, pero se aconsejó realizar unos análisis de sangre.

En espera de los resultados este pediatra, que ya tenía prácticamente su diagnóstico, habló aparte con la chica y le dijo que estaba poniendo en peligro su vida si no corregía su manera de comer y si no ocurría lo peor no eran raras las complicaciones producidas en diferentes órganos por la desnutrición. Como eran bastante amigos, ni el pediatra dramatizó demasiado ni la adolescente prestó mucha atención al pequeño sermón. Seguramente los especialistas de ahora lean esto con piadosa condescendencia, pero en otros casos me había dado buenos resultados, cuando era aplicado al comienzo de los trastornos y apoyado con algún fármaco de los existentes para mejorar el apetito. Así es que cuando volvió al cabo de una semana con unos análisis descartando una afectación de los órganos vitales y nada significativos respecto al metabolismo y endocrinología, excepto datos de anemia por falta de hierro, receté una ampolla de hierro y aconsejé que hiciera

una consulta con una especialista en psiquiatría infantil buena conocedora de los trastornos de la conducta alimentaria en los adolescentes.

Como era previsible, el diagnóstico de anorexia nerviosa o mental fue confirmado por la colega especializada en los trastornos psicológicos de niños y adolescentes. Practicó un tratamiento ambulatorio (otros preferían una hospitalización inicial) basado en técnicas de modificación de conducta y terapia familiar, porque puso de relieve una situación tensa en la relación con los padres que estaba creando mucha ansiedad. Pasado año y medio, después de algunos altibajos, se dictaminó la curación. Un informe confidencial indicó que se había resuelto el conflicto familiar y en la chica destacó su obsesión por estar delgada y el temor anormal a la obesidad con una tendencia obsesivo-convulsiva, que debía ser vigilada.

Pasó el tiempo, se cumplió la adolescencia y la paciente se casó y tuvo tres hijos, demostrando que la situación endocrinológica era favorable. Nada preocupante en el plano social y cultural, triunfó plenamente en su profesión, si bien los rasgos psicológicos citados de alguna forma persistieron. Llegaron noticias sobre días de anorexia alternando con episodios de bulimia, sin una perturbación demostrable de su salud ni de su adaptación familiar y social. Siempre bella, con-

servó un gran encanto personal y demostró tener un alma acorazada contra las adversidades. Los hechos recordados evidenciaron, en el primer caso, el abuso posible de un diagnóstico basado en sospechas de una patología muy temida, que por ello puede incidir en las familias pero igualmente en el mismo médico, siempre alerta ante la posibilidad de un trastorno de la conducta alimentaria. Del mismo modo, fue una ocasión más para subrayar la importancia de la anorexia de tipo funcional, en todas las edades pediátricas, desde el lactante al escolar, pero especialmente peligrosa en la adolescencia, casi siempre en forma de anorexia nerviosa, que puede aparecer hasta en uno de cada cien adolescentes, sobre todo mujeres. El riesgo de acabar en una desnutrición maligna y fatal es posible. Por otro lado, los factores sociales predisponentes (esos modelos de alta costura muy delgadas, por ejemplo), un papel de la genética y el fondo psicopatológico de la persona pueden persistir y eventualmente crear conflictos. En este caso lo raro y digno de selección fue que una madre con tales antecedentes no aceptara en ningún momento que ella tuviera la menor preocupación por la conducta alimentaria inadecuada de su hija, que tanto alarmó a los demás familiares. ¡A ver si dejan de preocuparse de nuestra alimentación de una puñetera vez! Llegó a decirme, sin tener en cuenta que la herencia puede intervenir en algunos casos. Ella había sobrevivido como

una excepción al pronóstico habitual y se había adaptado a su peculiar psicología. Los límites de la normalidad a veces son imprecisos.

La lección valió la pena para recordar que junto al entorno y las modas de alimentación también puede influir la propia personalidad vulnerable del adolescente, a veces en las fronteras de lo que la medicina considera patológico.

CONCIERTO INCREÍBLE



Quedó perplejo este veterano pediatra cuando al caer la tarde tuvo tiempo de revisar la correspondencia, todavía abundante por entonces. Entre las facturas y unos posibles informes por escrito remitidos por los pacientes, algo no excepcional todavía, destacó una suntuosa invitación. Era para un concierto de guitarra, en un local céntrico y de una capacidad más bien reducida, que ya conocía de otro evento similar. No fue el motivo de mi sorpresa el programa, porque estaba basado en adaptaciones a la guitarra de música española, destacando piezas de Sor, Tárrega, Albéniz, Granados y Rodrigo, a los que nunca me cansé de escuchar. Por si faltaba algo, la devoción a la música de guitarra creció desde que conocí personalmente al mítico guitarrista Andrés Segovia al coincidir en residencias próximas durante los días de asueto veraniego y cuando su hijo era un niño pequeño. Y todavía más, con el tiempo tuve una de las recompensas que vienen con los años: un nieto brilló pronto como intérprete del mismo instrumento, la guitarra clásica española. Todo eso no quiere decir que este pediatra fuese un experto en el idioma universal de la música, ya que un complicado sarampión infantil le dejó como secuela, si permiten la vieja expresión, un oído de artillero.

Si no es que fuera una coincidencia de nombre y apellido, la invitación correspondía a un joven que yo había controlado en la consulta duran-

te varios años. De inmediato recordé algo que pareció impropio: aquel paciente padecía unas deformidades en las extremidades superiores. Hecho un mar de dudas, anoté con cuidado especial la fecha para no faltar al acontecimiento musical, que me interesó tanto por el programa musical como por la comprobación de la difícil maestría del antiguo paciente.

Lo primero que se me ocurrió es que hubiera un error en el nombre. Sin embargo, mientras llegaba el día del concierto, encontré el tiempo suficiente para reconstruir la historia clínica del posible joven guitarrista. Tenía ocho años cuando le asistí en la consulta para su primera visita, remitido por un amigo colega, que había estudiado en la misma Facultad. Decía el compañero en el escueto informe de presentación, propio de un médico saturado de trabajo, que el niño remitido padecía desde hacía un año una intensa anemia, pero era una anemia que no respondía a la medicación habitual basada en derivados de hierro.

En aquella primera visita tuve una primera sorpresa: a simple vista aquel chico no presentaba la palidez blanca, marmórea, propia de la anemia anunciada, sino que mostraba en la piel una pigmentación oscura, morena, pero de un tinte peculiar. También era evidente un cráneo algo pequeño, mostrando en sus respuestas y en el

test de dibujo habitual una cierta discapacidad intelectual, posiblemente de grado leve, de tipo *borderline*, aunque no había que descartar el peso de la timidez en su conducta.

Nunca pasaba por alto la observación de las manos y en este niño hubo recompensa: mostraron algo llamativo, el escaso desarrollo del dedo pulgar en ambas manos. Dado que una malformación puede ir acompañada de otras, presté especial atención a una exploración física completa, en la que empecé anotando un retraso en el crecimiento, como de un año, circunferencia del cráneo reducida en 2 cm sobre la media para la edad, los ojos pequeños y los pabellones auriculares de implantación baja, pero con una audición excelente. En la piel chocaba la citada pigmentación aumentada; era especial porque no había aparecido con la enfermedad sino que había nacido así, pero no recibió mucha atención por médicos y familiares.

Revisé despacio los análisis de sangre que aportaron, y allí estaba la clave principal: un descenso tanto de los glóbulos rojos, como de los blancos y de las plaquetas. Como esta alteración se venía repitiendo en los análisis sucesivos, no hubo dificultad en decir que se trataba de una anemia aplásica congénita o constitucional, un trastorno en el que la médula ósea no produce de manera suficiente los elementos formes o ce-

lulares de la sangre. La radiografía de las manos describía bien las alteraciones en las falanges de los dedos afectados, pero no se prolongaban las anomalías en el hueso del antebrazo llamado radio, propio de otros casos conocidos, más acusados. Los síntomas señalados en piel y manos, sobre todo, me permitieron dar un apellido a la enfermedad: era una anemia aplásica congénita de Fanconi. En aquellos años su diagnóstico era fundamentalmente clínico y con pruebas hematológicas sencillas, como las señaladas. Actualmente es muy bien estudiada y con un fundamento genético complejo, si bien predomina la transmisión de tipo recesivo.

Aún pendiente de otras pruebas, como la punción de médula ósea y el cariotipo, cuando tuve la oportunidad de verle, ya tenía datos suficientes para explicar a la familia la rareza y rebeldía del trastorno y la poca respuesta, más bien el perjuicio, de la medicación basada en preparados de hierro. También les aclaré por qué el chico tenía a menudo moratones (equimosis) en las piernas y otras partes de su cuerpo debido a la cifra baja de plaquetas, y por qué padecía infecciones frecuentes, en especial respiratorias, debido a la falta de un factor defensivo fundamental como son los glóbulos blancos. No expliqué a la familia que mi mente estuvo trabajando duro para desechar diversos diagnósticos próximos, como las anemias aplásicas adquiridas y

otras congénitas, pero con diferentes anomalías asociadas. En unos casos las enfermedades descartadas eran definidas por las alteraciones en las uñas y en la piel y en otros por una función insuficiente del páncreas, tanto en su secreción de insulina como de los enzimas digestivos, con los trastornos derivados.

Hasta la edad de catorce años en que pasó, según la normativa vigente, a la medicina de adultos, estuve atento a la aparición de unas temidas complicaciones, entre ellas la posibilidad de leucemia o de sufrir un tumor maligno. No ocurrió, aunque el desarrollo físico y psicológico siempre estuvo en los límites bajos de la normalidad, compensado todo por un carácter afable al mismo tiempo que la edad le iba infundiendo un aliento nuevo. Pudimos comprobar su voluntad férrea para mantener su vocación, y siguió siendo un chico encantador en su trato. Destacaba una gran sensibilidad artística, que me fue mostrando en las revisiones periódicas. No dejamos, por supuesto, de completar el estudio con las pruebas que se fueron conociendo. En la médula ósea presentó una deficiencia de los progenitores de las tres series de células sanguíneas y en el cariotipo apareció un trastorno de fragilidad cromosómica, propio de esta patología y que la distingue de otras próximas.

Aunque resumido ahora, el relato anterior pue-

de ser suficiente para explicar mi intriga y por qué no falté al concierto. Había pasado tiempo, pero busqué lo que me había ayudado al diagnóstico y comprobé durante el concierto que en la mano izquierda el defecto del pulgar permanecía muy acusado, pero con una gran agilidad y movilidad de los otros dedos conseguía el dominio de las cuerdas en los travesaños del mástil desde la más gruesa, la sexta, a la primera, la más fina. En cuanto a la mano derecha, que abajo debe pulsar las cuerdas, funcionaba bien, ya que en ella el deficiente desarrollo del pulgar no era tan acusado. Al terminar, no dudé en acercarme, felicitándole sin mucho preámbulo:

-Enhorabuena. Excelente la interpretación. Es un doble placer el saludarle y felicitarle- Por el bonito concierto y por su excelente estado de salud. Me costaba trabajo creerlo en un portador de la Anemia de Fanconi.

- Le recuerdo, doctor. Estoy muy agradecido por su asistencia al concierto y más aún por los años de cuidados pediátricos- respondió el joven guitarrista-. Aparte de no hacerme daño en su día con los medicamentos, fue un acierto darme ánimos y que me pasara sin dilación a la medicina del adulto.

En esta segunda etapa, efectivamente, un buen especialista hematólogo le hizo aplicar, antes de

abusar de las transfusiones de sangre, un trasplante de medula ósea con donante familiar, único remedio curativo actual para enfermedades de este tipo. Gracias a tan eficaz tratamiento pudo seguir con su afición principal, la guitarra, que compatibilizaba con los estudios universitarios de una ingeniería técnica.

Han pasado muchos años y todas las ciencias empiezan a preocuparse con el impacto progresivo de la tecnología. Se adivina un futuro en el que un concepto antes indiscutible como una profesión para toda la vida deberá cambiar y no digamos un trabajo para toda la vida. Se levanta el espectro ominoso de la falta de trabajo para todos, porque muchas actividades, incluso la medicina, podrán ser desempeñadas con mayor celeridad y mejor acierto de manera automática por robots y aparatos basados en algoritmos expertos. La música se resistiría más, en cuanto como arte depende del impacto emocional. Sin embargo, si las emociones pueden reducirse a diversos procesos bioquímicos, tampoco este lenguaje común y este arte universal de la música se libraría de la biotecnología. Tampoco se discute su bienhechora influencia sobre el cerebro, superando al indudable papel de las palabras. He sabido que el oído musical está más en el cerebro que en la oreja y la interpretación correcta depende más de una musculatura bien entrenada y coordinada que de unos dedos largos y afilados.

Aparte la tentadora especulación sobre la gran revolución que tiene preparada el siglo XXI, el relato de este chico demostró una vez más que ante la discapacidad es importante fomentar la autoestima. Se podrá conseguir con la oportuna información de la familia, y en ocasiones mediante ayuda psicológica, a menudo de tipo informal o bien gracias a la intervención de un profesional. Además, como pediatras no olvidaremos la posible raíz orgánica del problema, que puede permitir una curación radical como en este joven, gracias a los progresos de la medicina en la era de los trasplantes. Cuando le atendí de niño fui prudente con las palabras y con los gestos, sabiendo que nadie puede prescindir de un rayo de esperanza.

ESPÍRITU PURO



Una visita inesperada, intercalada entre el trabajo clínico pediátrico de cada tarde, me trajo una pésima noticia: había fallecido un amigo. El portavoz de la mala nueva era uno de sus hijos, con una edad alrededor del medio siglo y a quien yo conocía desde pequeño. Desgraciadamente no podía decir que fuera un acontecimiento sorprendente desde que pasé los ochenta años y los amigos iban desapareciendo, y no fue necesario gastar muchas palabras para expresar el dolor por la ausencia irreparable de uno de los mejores y escasos amigos. De sólida formación humana y de gran prestigio profesional como ingeniero su charla amistosa era siempre instructiva y abarcaba temas muy amplios, sin caer en el tópico de los avatares políticos vividos. Al ser el más pequeño de una larga serie de hermanos, necesitó despabilarse y sobreponerse a la adversidad consiguiendo triunfar como un industrial infatigable y emprendedor. Una vez jubilado se convirtió, con su mujer, en un viajero infatigable, que periódicamente traía noticias interesantes de todo el mundo, desde Noruega a Nueva Zelanda.

Resultó que año y medio antes mi amigo había empezado a quejarse de dolor en la espalda, sin duda intenso y creciente porque era persona muy sufrida, casi estoica. Después de recurrir a los remedios caseros y a los tratamientos habituales, con medicación para el dolor y la

posible inflamación, sin apreciar mejoría, su médico habitual había recomendado una radiografía simple de columna vertebral y unos análisis de sangre. Como no dieron ningún hallazgo de interés para el diagnóstico de la causa, le recomendó insistir en la medicación sintomática, reforzándola con un medicamento de la extirpe opiácea. La anhelada mejoría no llegó y el estado general empeoró con problemas del apetito y de la digestión, perdió mucho peso y la conjuntiva ocular cambió su color blanco por un ligero tinte amarillo. Llevaba varios meses así, pero al fin su médico consideró que ya había bastante y le remitió a un especialista de aparato digestivo, que entre otras pruebas ordenó que le realizaran un ecografía abdominal. Allí estaba la causa oculta de tanto sufrimiento: había un nódulo en el páncreas. El paso siguiente fue practicar una resonancia magnética, que confirmó que existía un cáncer del cuerpo del páncreas y además otros dos nódulos en el hígado, indicando metástasis. Se ratificó el grave diagnóstico viendo el aumento de los marcadores tumorales en el análisis de sangre y el tipo histológico en una biopsia de un nódulo. Luego de considerar que la cirugía no estaba indicada, se puso en marcha la penosa quimioterapia, con cambios sucesivos a medida que los efectos resultaban tan ineficaces como intolerables. Pocas semanas antes del final, presentó melenas (sangre en heces) de tanta intensidad que requirieron una transfusión de sangre.

Ansioso por ofrecer a su padre alguna ayuda, el hijo portador de la noticia se brindó como donante. Sin embargo, no pudo hacer la donación, ya que en el análisis de su sangre había surgido una alteración que la inutilizaba formalmente. De manera que, terminado el sentido párrafo de condolencias, fue obligado dirigir la charla a ese análisis prohibitivo y sus peculiaridades. El dato adverso era la positividad para el virus de la hepatitis C. Y la preocupación del informante era doble, por la infección en sí y por la total ignorancia sobre el origen del contagio. Misterio que no había podido aclarar con los médicos consultados. Le habían explorado para buscar síntomas de una infección actual del hígado, una hepatitis, sin encontrar ningún hallazgo como podía ser el aumento del tamaño del hígado, una alteración de las pruebas de función hepática en los análisis o signos de fibrosis hepática mediante ultrasonidos, pero el aumento de los anticuerpos antihepatitis C era evidente y persistente, y por tanto subsidiario de tratamiento. Por fortuna el estado general del portador era bueno y solo compartía con su padre una alopecia plenamente establecida.

Le habían preguntado si su madre presentaba igual positividad para el virus hepatitis C y le hubiera transmitido la infección en el periodo perinatal, lo que se había descartado; si había trabajado en un laboratorio clínico con manipu-

lación de muestras de sangre, si había compartido jeringuillas y si había recibido transfusiones, si había estado sometido a un trasplante o un tratamiento con diálisis, a todo lo que dijo que no. También negó haber tenido relaciones sexuales de ningún tipo ni heterosexual ni homosexual, lo que sus médicos no acababan de entender. Como el portador sacó a relucir la cuestión y llevaba el diálogo de manera muy distendida, no hubo dificultad en profundizar e insistir:

- ¿De verdad de la buena que eres un espíritu puro, que en tus cincuenta años no recuerda haber practicado sexo?-

- Le insisto que así es, pero no acepto lo de espíritu puro, porque tengo muchas otras necesidades materiales, contestó.- Añadió sonriendo: para que se entere, ni siquiera me masturbo, no soy autosexual, soy asexual.

- Por favor, perdona mi sorpresa; necesito alguna explicación, porque es la primera vez que me planteo el tema. Únicamente he leído algo sobre un raro síndrome de “deseo sexual hipoactivo” en la mujer y su intento de mejorarlo con un fármaco, que pretendía inútilmente ser la Viagra femenina.

- Pues no crea que es una condición tan rara: hasta el tres por ciento de la población puede ser asexual, en especial en el grupo de mujeres, sobre todo las que prefieren quedarse solteras pero también en algunas casadas, que tienen

igualmente esta ausencia permanente de atracción sexual. Algunas pueden tener sentimientos románticos para otras personas, pero no son exactamente sexuales, aunque la gente próxima pueda considerarlo así. Y es algo distinto del celibato o la castidad, sin acompañarse tampoco de anomalías anatómicas o funcionales de los órganos reproductores.

- A cambio de tan interesante explicación, yo te diré la única causa posible de tu infección por el virus de la hepatitis C hasta ahora asintomática: al nacer recibiste una exanguino-transfusión por los vasos del ombligo. Te explicaré cómo fue y me extraña sobremanera que no te lo hayan dicho en la familia, en especial tu padre que estuvo presente en el nacimiento y no sabía que estuviera tan mal de la memoria.

- La exanguino-transfusión o transfusión de recambio en el recién nacido-, dije, en aquellos años tenía su principal indicación para el tratamiento de las formas graves de la enfermedad hemolítica del recién nacido.

Esta enfermedad hemolítica se producía ante todo cuando existía una incompatibilidad de grupos sanguíneos entre la madre y el feto. Podía ser para los grupo AB pero en la época de tu nacimiento ocurría sobre todo cuando la madre era Rh negativa y el feto Rh positivo, que es el grupo más frecuente, alrededor del 85% de las

personas. Los glóbulos rojos de tu hermano feto (primer embarazo) pasaron a la madre durante el curso de la gestación o durante el parto. El organismo materno los consideró unos cuerpos extraños y tuvo que fabricar anticuerpos contra ellos. Estos anticuerpos persistieron, de modo que en un segundo embarazo, como fue tu caso, pasaron al nuevo feto, haciendo todo lo posible por destruir sus hematíes, considerados como no propios.

Antiguamente, es decir, hace más de cincuenta años, todos quedarían sorprendidos ante un neonato mostrando los síntomas propios de la anemia hemolítica, en especial una ictericia marcada, que entre otros efectos tenía los debidos a su paso al sistema nervioso central. De manera que originaba lesión cerebral, una encefalopatía, que podía ser mortal o dejar las secuelas propias de una grave forma de parálisis cerebral. Con el tiempo se aprendió a diagnosticar la enfermedad hemolítica antes del nacimiento mediante las alteraciones detectadas por la ecografía y en el líquido amniótico, aplicando un tratamiento con gamma globulina e incluso con transfusión del feto dentro del útero. Casi siempre había que tratar al recién nacido. No solía ser bastante la fototerapia y otros remedios, siendo necesario eliminar la tóxica bilirrubina mediante el recambio de la sangre del feto por la exanguinotransfusión.

- Supongo que todo fue bien en mi caso, dijo el portador del virus de la hepatitis C.

- Pues verás. Mi presencia como consultor fue requerida por el pediatra de la clínica cercana donde se estaba practicando la transfusión de recambio porque tenían dudas para calcular bien la velocidad del recambio y corregir la alteración del potasio en sangre. Habías alarmado mucho con una parada cardiaca fugaz. Todo quedó bien para siempre.

- Y no se pudo haber hecho algo para prevenir la enfermedad hemolítica tan peligrosa? , preguntó el portador C.

- En aquellos años no había más prevención que la derivada del conocimiento de los grupos sanguíneos y evitar un segundo embarazo si se descubría incompatibilidad, remedio mal aceptado en las épocas del boom demográfico de los años 60. A partir de 1968, poco después de tu nacimiento, se comprobó que inyectando gammaglobulina antiRhesus o antiD a la madre se controlaba el trastorno inmunológico y no había enfermedad en otro hijo. Fue un remedio tan eficaz que resulta un trastorno patológico muy raro en la actualidad. Hoy si el recién nacido tiene una ictericia hemolítica hay que pensar en otras causas.

- ¿Y no se procuró evitar la infección por virus C a través de la transfusión? - insistió el portador

- Tampoco. Hace 50 años no se conocía el virus de la hepatitis C y no era posible por tanto su

detección en la sangre para la transfusión-.

Y así concluye este relato acerca de un rocambolesco diagnóstico tardío del origen de una infección por el virus de la hepatitis C . Ha tenido la suerte de suceder en un momento en el que se han conseguido nuevos medicamentos muy eficaces de acción viral directa, mejorando los resultados del tratamiento previo con interferón pegilado junto con ribavirina. En ausencia de vacuna, la erradicación de la infección y sus graves consecuencias, hasta el cáncer de hígado, se basa en el tratamiento durante tres meses de todos los portadores, como así está ocurriendo en el caso aleccionador protagonista de este relato. Nunca es tarde si la dicha es buena.

CONFIDENCIAS EN EL PARQUE



En su larga etapa crepuscular, este pediatra jubilado no tardó en darse cuenta que podía contar con algunos soportes externos y no solo manteniendo algo de trabajo y cierta ilusión, complemento de la resiliencia innata. Cuando nacieron sus cuatro hijos, fruto del amor, no se le ocurrió pensar que estaba haciendo la mejor inversión de su vida. Cualquier contratiempo olvidado lo dio siempre por bueno ante el inmejorable soporte proporcionado cuando fue preciso por hijos y nietos. Pero no desperdició la ocasión de fomentar la relación valiosa con un grupo de amigos, esos hermanos que da la vida. No fue tarea fácil en una gran ciudad, aunque podría haber sido peor.

Durante años y desde los albores de la vejez disfruté de una especie de tertulia peripatética. Había surgido durante unos paseos matutinos por el parque más próximo, aprovechando sus senderos flanqueados de arboleda variada. Aunque contaba con la compañía de otros dos galenos, predominaban los tertulianos de profesiones distintas. Más o menos, todos eran habladores, de manera que yo intervenía más bien poco, siendo más a menudo un oyente atento y estimulante. Escudaba mi parquedad verbal, aparte del secreto profesional, en los antecedentes: consideraba que ya había hablado demasiado por razones profesionales. Tanto en la clínica como en la cátedra, en efecto, estuve obligado a uti-

lizar la palabra como un instrumento principal en la transmisión de los conocimientos. Todavía ahora considero que es un método importante para enseñar y para aprender, a pesar de la invasión progresiva y muy útil de las modernas técnicas de información.

Uno de los notarios tertulianos era el más joven del grupo porque no llegaba a los setenta años. Una enfermedad pulmonar le obligaba a ir con un carrito acarreando una pequeña bombona de oxígeno, que necesitaba respirar de manera casi continua. Esto no parecía un obstáculo para mantener un talante alegre y destacar como uno de los más habladores, gustando apuntalar los temas de actualidad con sus propias vivencias. Aficionado al vicio de la conversación, a propósito de una noticia periodística reciente explicó con detalle una confidencia que le afectaba personalmente:

Como hijo de una familia terrateniente de buen nivel económico, vivió mimado y sobreprotegido hasta los ocho años. A esta edad, habiendo sobrepasado la guerra civil, ya no pudieron sus padres demorar más su asistencia a un centro de primera enseñanza en la capital de una provincia mediterránea. Conoció a su primer maestro. Le dijeron que sería como un segundo padre, pero él no gozó del afecto y protección esperados, suponiendo que tal vez estaba molesto por

su retraso en la incorporación a la escuela. Reconocía que era un chico siempre bien vestido y peinado, que tenía sobrepeso y su conducta era una mezcla de timidez y retraimiento. Estas tendencias posiblemente provocaron también el rechazo de sus compañeros de escuela. Durante las primeras semanas fue olvidado o ninguneado a la hora de los juegos y de los primeros deportes, porque además era bastante torpe con la pelota, y en bicicleta no se atrevía a montar.

Pasó el tiempo y al aislamiento anterior se sumaron las injurias, proferidas por un agresivo compañero, que parecía el cabecilla del grupo de niños, mientras las niñas a la hora de los juegos hacían corros aparte, limitándose a cuchichear y mirar lo que hacían sus compañeros más alborotadores. Le pusieron un mote y de gordito pasaron a decirle mariquita y de las palabras pasaron a los hechos, dándole empujones sin motivo, luego zancadillas y finalmente golpes, hasta tirarlo por las escaleras. Recibía los insultos y agresiones sin protestar de manera evidente, lo que aumentaba la furia del matón agresor y de su pandilla.

Nada de lo dicho contó a la familia, pues le daba vergüenza y porque en un primer intento de comunicarlo no recibió ningún apoyo. Recordó que le llevaban a menudo al médico porque se quejaba de dolores muy diversos, unas veces de

barriga, otras de cabeza o de piernas. En casa pasaba mucho tiempo con malhumor y tristeza, encerrado en su cuarto y leyendo. En el colegio evitó el patio siempre que pudo y se refugió en las tareas escolares, en las que no falló, después de un bache inicial.

Al final del curso hubo que esperar a que un profesor se percatara de lo que había estado ocurriendo, ante el silencio culpable de los demás niños y de los monitores en los deportes. Se puso en contacto con los padres y no encontraron otra solución para interrumpir aquella crueldad de los compañeros que la más sencilla, pero tal vez no la mejor: un cambio de colegio, el camino más fácil. Así consiguió terminar bien la segunda enseñanza, aunque su personalidad seguía siendo la propia de una persona retraída y su imagen corporal, con su tendencia al exceso de peso, tampoco había cambiado. Sin olvidar por completo el sufrimiento causado por el acoso recibido, superó algunas rachas depresivas e incluso lo que luego supo eran unas ideas suicidas, pasando a la universidad para estudiar Derecho.

No fue precisamente popular, pero las encerronas en su cuarto las utilizó en buena medida para estudiar a fondo, obtener buenas notas y salir de la Facultad no solo con el título de abogado sino con las oposiciones para notario, tan difíciles, casi preparadas. Antes de tres años las

había ganado. Este triunfo profesional aumentó al fin su autoestima y junto con el lúcido patrimonio familiar se convirtió en un soltero de oro en su pequeña capital. De manera que cuando llegó a su primer destino profesional, en una mediana ciudad muy cerca de Portugal, junto al triunfo profesional asegurado, fue feliz con una esposa comprensiva, olvidando sus problemas en la etapa escolar.

Durante años pensó que su antecedente era algo habitual o común entre los escolares y de efectos transitorios. Sin embargo, en sus lecturas científicas posteriores y en la prensa diaria le sorprendió la frecuencia de las noticias referentes a la violencia entre iguales en la edad infantojuvenil. Conoció todo tipo de detalles sobre el acoso escolar, que pronto se conoció por su nombre inglés: bullying. La sorpresa se convirtió en preocupación cuando la creciente información hablaba de su frecuencia cada vez mayor, entre otras razones por el declive de la masculinidad y el menor soporte de los padres. Y más aún los datos conocidos señalaban que en el origen del problema intervenían tres factores que reconoció: la personalidad del niño matón agresor, las propias características del niño acosado y todo el entorno que les rodea. La información tardía recibida despertó su gratitud por haber sobrevivido y aumentó el interés de la familia por la cuestión.

- ¿Y con todo ese problema, cómo fueron las cosas en tu propia familia? - le interrumpieron los tertulianos del parque, que ya empezaban a considerar largo el rollo.

- Os diré. Lo que me dijeron tardíamente me sirvió de poco, pues yo me había puesto por mi cuenta al tanto- replicó el notario amigo.

- ¿Pero no tuviste temor de que repitieras una experiencia tan amarga como padre?- le insistieron.

- Yo habría aconsejado que tus hijos hicieran mucho deporte y ejercicios de todo tipo para conseguir una buena y respetable musculatura- dijo un veterano otorrinolaringólogo presente, que tenía un gimnasio propio en su domicilio..... y lo utilizaba pasados los noventa años.

- Claro. Hice algo de eso y algo más. Llegado el momento aleccioné a mi hijo con todo lo que había aprendido últimamente. Aunque los acontecimientos sobrepasaron las expectativas:

- Resultó que también en el colegio de mi hijo había un matón que intentaba avasallar a todo colega nuevo, si lo consideraba más debilucho-. Las primeras y escuetas noticias no dejaban lugar al optimismo. Mientras cavilaba como actuar nos visitó el deportista padrino de mi hijo mayor. Le invitó al cine cercano al parque y mientras se comían una gigantesca bolsa de palomitas se enteró de la situación y posiblemente le dio algunos consejos.

A la semana siguiente -continuó el notario- me llamaron del cole. El maestro me dijo algo que no me podía figurar. Resumiendo un largo sermón: el matón se metió con mi hijo, quien en vez de convertirse en sumisa víctima, le sacudió una patada en las espinillas con las botas de montaña. A los pocos días, ante la expectación de su cuadrilla, el matón intentó de nuevo acosarle y mi chico le metió un viaje en la cara con el bolígrafo que por poco no lo deja tuerto. Y se acabó.

Ante el estupor de su veterana audiencia añadió, como disculpándose:

- Comprendo que no fue un método ideal pero en esta nueva generación de niños acosados el problema parece que quedó resuelto a corto plazo-. Desconozco si aquel matón trasladó sus intentos a otras víctimas, como sería de temer. Y todavía agregó:

- Aquí donde me veis, además de cambiar de actitud, he llegado a ser un experto en el tema con la historia de tres generaciones, pues en uno de mis nietos hubo un conato de repetición del drama del acoso escolar. Los psicólogos aconsejan la utilización de recursos fundamentados en el conocimiento del origen del acoso. Hablan de la conveniencia de proceder a una revisión suficiente de la personalidad del acosador, de los observadores y del acosado. También han discutido el empleo de diversos sistemas de vigilancia

en los centros docentes, que ayudaría a detectar los crecientes casos de abuso sexual. Se van difundiendo las condiciones para la denuncia y la actuación judicial, destacando la trascendencia de la educación. Todo esto necesita tiempo y preparación y sus frutos, tardarán en ser evidentes.

- En cuanto al publicado aumento actual de la frecuencia del acoso y de la violencia entre iguales-, aportó un amable bancario jubilado de origen gallego, el relato escuchado está señalando que el problema siempre existió y que las maneras de resolverlo han ido cambiando-.

- Es posible que en otro tiempo (más todavía del considerado en esta sufrida familia) hubiera más protección de los padres y de los maestros- se vio obligado a intervenir en la charla este pediatra, sintetizando sus ideas:

El acoso escolar no debe considerarse como un accidente localizado en el tiempo sino que tiene secuelas lejanas en la salud mental y también posiblemente en la física. Coincide con un aumento más general de la violencia, pero con manifestaciones distintas según los tiempos y las edades. Se calcula que al menos uno de cada cinco niños ha sufrido violencia. Alcanza un punto crítico en la adolescencia, por una serie de cambios físicos y psíquicos bien sabidos, y en general no es bien atendida. Ahora hay más visibilidad y mayor preocupación por la cuestión, dado que las noticias se extienden con enorme facilidad y un

caso de suicidio relacionado con el acoso escolar provoca una lógica respuesta mundial. Y como no todo el mundo sabe, Internet y el móvil han creado otro tipo de acoso escolar, el ciber-acoso, que requerirá nuevas actuaciones.

Para combatir la violencia en todas sus vertientes es preciso asumir y difundir nuevas técnicas de aprendizaje social y emocional. Esto no lo digo yo. Lo dice la Organización mundial de la salud.

EL NIÑO Y LA PRÓSTATA



A la hora de ir terminando estos fantasmas de mi pasada actividad asistencial sucesiva en Granada, Cádiz y Barcelona no me resultó fácil elegir un paciente final con impacto suficiente para alternar con los precedentes. Dándole vueltas a lo que permanecía en mi cabeza como restos de un extenso archivo de historias clínicas, volví al principio, a los tiempos en los que estuve ligado a la Facultad de Medicina granadina. Fueron años de formación intensiva, cuyos jalones principales podían ser la plaza de alumno interno numerario, luego de médico interno, la obtención del primer título de especialista, el grado de doctor y la consecución de la categoría de profesor adjunto de pediatría por oposición. Renuncié. según recordé en otras ocasiones, a destinos profesionales muy prometedores y obtenidos con esfuerzo: Málaga como inspector médico escolar y Murcia como Puericultor del Estado. De modo que para subsistir me fue obligado instalar una consulta privada. Sin duda lo que se esperaba. Los sueldos eran muy bajos y el pluriempleo se consideraba conveniente y habitual. El salario como profesor titular y luego como catedrático no era suficiente para sobrevivir. Si algo chocó fue la tardanza en hacerlo.

Era época todavía de muchos niños propensos a enfermedades frecuentes y graves, y los especialistas de pediatría solo se parecían a los de ahora en una cosa: su número no era suficiente para

atender las demandas asistenciales. Igualmente, antes como ahora no se podían tratar a todos los niños como si fueran iguales. Junto a las diferencias del aspecto externo, la edad o el sexo no se tardaría en apreciar que dejan su impronta las influencias del ambiente social y los matices cualitativos o cuantitativos del psiquismo. Algunas variaciones se han ido borrando con el progreso, como las diferencias en la conducta e incluso en el modo de enfermar si ocurre en el medio rural o en una gran ciudad. Desde el principio cada visita me dejaba alguna enseñanza.

Una tarde, después de una mañana larga en el hospital y antes de una noche de sueño escaso propio de la etapa preparando oposiciones, se presentó en el despacho una familia muy nerviosa y apenada, solicitando ser visitada sin cita previa.

- Por favor, nuestro único hijo, este niño pequeño de tres años de edad, tiene mucha dificultad para orinar-, dijo una madre joven con ojos brillantes de lágrimas, ansiosa por la suerte de su hijo, mientras el padre, con claro atuendo campesino de la época, quedaba en segundo lugar, fumando.

- Vamos a ver, dije con aire doctoral pero mirándole con simpatía, dígame en qué consiste esa dificultad; cómo es el chorro de la orina-

- Es que el chorro se le corta enseguida y parece que le duele porque llora y se echa mano al pito-

dijo la madre con cierto apuro.

- Bueno, no se preocupe, con algún dato más tendremos datos suficientes para conocer su enfermedad y buscarle remedio. ¿Cuánto tiempo lleva así?-

La madre, peinada con un gracioso moñito alto, que se llamaba de “arriba España”, sin maquillar y con una falda azul plisada por debajo de las rodillas (me hizo recordar el uniforme de las chicas cuando hacían el Servicio Social), miró al marido con sumisión y éste con un gesto rudo le indicó que siguiera ella:

- Resulta que lleva cuatro meses que al orinar llora y hace esfuerzo, mucha fuerza-

Lo anoté en la ficha como disuria, y algo más: dado que vivían en un cortijo, solo habían podido ir dos veces al médico del pueblo, que sin reconocer al pequeño les recetó el preparado Urotropina (hace tiempo inexistente) conocido para el tratamiento de las infecciones de la orina. El niño no tuvo ningún alivio. Al contrario, además, perdió las ganas de comer y se estaba quedando muy delgado.

Antes de la exploración, advertí que sería bueno que el niño orinase en una escupidera, por su necesaria ayuda en el diagnóstico y por la precaución habitual: “no sea que lance el chorrito cuando menos se espere”. No se consiguió que

orinase, de manera que se pasó al examen clínico, que fui dictando a la enfermera, que era mi hermana Luisa: palidez de piel y mucosas, panículo adiposo escaso, vientre algo prominente, pene con prepucio largo y enrojecido. Y ocurrió lo que temían: el pequeño lloró y soltó un chorro de orina, fuerte pero corto, manchando con un color rojo llamativo la sabanita que cubría la mesa de exploración.

- Señora, esto no me lo había dicho-, se lamentó el doctor, mirando más bien con interrogación a la madre, que se disculpó ruborosa:

- Es que me dio vergüenza y estaba cortada por la falta de costumbre-. Aquí en la ciudad y en el despacho de un médico.

- Bueno. No tiene importancia-, dije condescendiente. Vamos a ver. La orina roja a veces se debe a algunos medicamentos y en raras ocasiones a comer ciertos alimentos como remolacha roja, moras o frambuesas, y veo por sus gestos de negación que no es el caso. También puede parecer roja, pero no tanto, si se pierde mucha bilirrubina o sus derivados. Entonces, la causa principal aquí será la presencia de sangre. Pero no se asuste. Como es bastante roja, su origen no debe estar en el riñón; más bien habrá que pensar en las partes bajas de los conductos de la orina, las vías urinarias. Por un vez, porque lo consideraba una mala costumbre, transmitía parte de mi pensamiento diagnóstico a la familia, para calmar su

creciente ansiedad. Podría haberme callado. Sin embargo, proseguí:

-Vemos sangre roja en la orina, insistí, sobre todo cuando hay una cistitis, es decir, una infección- Otras veces si hay piedras en la vejiga de la orina, o sea, una litiasis vesical, favorecida por alguna estrechez de las vías y otros motivos que no son del caso.

- Para descartar estas dos posibilidades principales-, necesitaremos completar la exploración clínica.

Para ello empecé por palpar el vientre, encontrando en la parte baja, hacia la pelvis, algo importante: un abultamiento del tamaño de una naranja. No lo sometí a manipulación, pero si lo suficiente para anotar que no era liso y uniforme, lo que parecía descartar un globo vesical, es decir, una vejiga dilatada por la orina retenida. En el resto del examen clínico solo anotamos la palidez en la piel y en la conjuntiva ocular, el resalte de las costillas por la desnutrición y el vientre algo abultado, a mayor nivel que el tórax.

- Hay problemas en la vejiga de la orina, como temía y les indiqué antes-, de manera que en cuanto sea posible será preciso practicar como mínimo dos pruebas de diagnóstico: un análisis de orina y una radiografía.

No les agradó la idea, por el miedo a los rayos X y el temido aumento del gasto, que podría so-

brepasar su presupuesto, en un año que había sido malo para el aceite y pendiente de la lejana cosecha de trigo. Ante la sonrisa o incredulidad de un lector actual, fue preciso dedicar unos minutos a señalar que no eran muy costosas y que la alternativa sería ingresar en el hospital Clínico, que hacía poco estaba en funcionamiento. Esto segundo les aterrorizó y fue inútil cuanto intenté hacer en aquel frío día de febrero granadino para convencer a la joven familia de labradores. Debidamente instruidos, fueron aquella misma tarde a una dirección próxima a realizar la radiografía simple o directa del abdomen y el análisis de orina, con una nota donde se exponía el interés y las sospechas de diagnóstico.

Al día siguiente, a las cuatro en punto de la tarde, estaban de nuevo en la consulta con su niño y las pruebas practicadas. En ellas se confirmó la existencia de sangre urinaria baja, sin anomalías propias de las afecciones renales o altas, como habría sucedido si fuera la entonces frecuente nefritis o mejor dicho una glomerulonefritis aguda, casi siempre después de una infección por estreptococo. Y en la radiografía, el especialista que también era profesor en la Facultad de Medicina, advirtió que no había cálculo vesical, un hallazgo frecuente en aquellos años 50, sino una sombra irregular que requería más estudio.

- Me temo que les tengo que dar una mala noti-

cia-, les dije. Pero les veo valientes y los malos tragos cuanto antes se pasen, mejor. Sin más rodeos, añadí: es urgente descartar un tumor de la vejiga. De nuevo les propongo que ingresen en el hospital sin remedio, para confirmarlo y si es preciso extirparlo.

- ¿Pero los niños ¿también tienen tumores? preguntó-, hablando por primera vez el padre. Creí que era una enfermedad de las personas mayores, -agregó-.

- Tiene razón: hasta ahora se tenía a los tumores como algo muy raro en la edad infantil. Sin embargo, cada vez son más los niños en los que se descubren diversos tipos de tumores, unos benignos y otros malignos. El niño también puede padecer cáncer, -resumí. Es más les puedo añadir que a veces el tumor de la vejiga procede de la próstata incipiente, ese órgano como una pequeña castaña que hay a la salida de la vejiga, pero que no funciona hasta que el niño se hace hombre.

- La próstata dice ¡pero eso es de lo que padece el abuelo! - exclamó el padre.

Que su niño tuviera algo especial y que no había oído nunca en otros niños, le dio curiosamente cierta conformidad y protagonismo al padre, mientras la madre atendía con recato. Y después de una breve conversación sobre el origen y funciones de este órgano, aclarando por qué lo tenían solo los varones, aceptaron su ingreso en la clínica universitaria de pediatría donde ya

ejercía con prestigio el primer cirujano infantil de aquella ciudad. En el hospital, después de completar el estudio, se confirmó el diagnóstico y se pudo extirpar por completo un tumor vesical de tipo sarcomatoso, desarrollado a partir de las células embrionarias correspondientes a la incipiente próstata.

Pasados diez días fue dato de alta y pasaron por casa para despedirse:

- Estamos muy agradecidos por haber ayudado a que nuestro hijo vuelva curado al cortijo -, dijo el padre. Nos han dicho, agregó con semblante alegre, que el tumor ha sido eliminado por completo y que, como nos dijo aquí, procedía de la próstata.

- La corta edad del niño, la extirpación total y la falta de diseminación- les respondí- son puntos que permiten adelantar una evolución satisfactoria, sin contratiempos.

- Gracias, añadió la madre, con una sonrisa que iluminaba su sonrosado rostro, - y pronto recibirá una cántara de nuestro aceite, muy rico, aunque rasca y pica un poco-.

- Muy agradecido. Si hay alguna novedad, ya saben, aquí estoy a su disposición,- contesté-, desconociendo entonces que dentro de tres años tendría que desplazarme como docente a otra capital andaluza.

Mientras tanto me fueron llegando sorprenden-

tes retazos informativos según las cuales un pediatra de Granada había descubierto la próstata de los niños, lo que sorprendía a muchos y alentaba a los abuelos, que sabían de qué iba el misterioso órgano, por lo que no dudaban en financiar una consulta con tal de conocer a tal médico de niños. Así ocurrían las cosas por entonces.

Se sucedieron años sin tener noticias de la familia, que como otras muchas en aquellos años, de escasez y sequías bíblicas, no prodigaban sus visitas médicas en la ciudad. Sin embargo, el sufrido médico del pueblo informó que el niño evolucionó bien. La lejanía de los acontecimientos nos separaba y nos unía al mismo tiempo. Y siempre resultó de recuerdo grato aquella temprana ocasión de poner de relieve el papel de la oncología en el niño. Corrían unos años en que iban surgiendo, con lentitud desesperante, los primeros medicamentos antitumorales como los derivados de la mostaza nitrogenada, los de fundamento metabólico como el metotrexate y la mercaptopurina o bien de origen vegetal (vincristina), que tardarían unos 20 años en difundirse para ayudar al progreso de la oncología del niño. Advirtieron los hechos recordados que en la edad infantil también es temible el cáncer y que avanzado el siglo XXI su terreno se podría mostrar como un ejemplo de la nueva medicina positiva o de precisión de la mano de los avances de la inmunidad y de la genética.

ÍNDICE

Prólogo,	4
Sonrisa enigmática,	6
Laberinto de incertidumbres,	12
Al borde del precipicio,	20
Un ángel entre demonios,	24
Salvado por las amígdalas,	28
Dos hermanas de cuidado,	32
Extraña dependencia,	37
Una larga amistad,	41
Luces y sombras en el Mediterráneo,	45
Una semana de pasión,	52
Abuelo en la consulta,	59
Sorpresa doble,	64
Contra viento y marea,	68
Marinero fallido y otros duendes insulares,	71
El niño de las monjas,	80
Pistas falsas,	85
La vista engaña,	90
Cura milagrosa,	94
Olfato clínico,	97
Historia de una adolescente,	103
Concierto increíble,	109
Espíritu puro,	114
Confidencias en el parque,	119
El niño de la próstata,	124

©MANUEL CRUZ HERNÁNDEZ
mchbcn@gmail.com

Diseño e ilustraciones
www.maosdesign.com

Barcelona, febrero de 2020

MANUEL
CRUZ
HERNÁNDEZ



Pequeños maestros

MANUEL
CRUZ
HERNÁNDEZ



Pequeños
maestros