

## Crítica de libros

***Neurocutaneous disorders: phakomatoses and hamartoneoplastic syndromes.* Editado por Martino Ruggieri, Ignacio Pascual-Castroviejo, Concezio Di Rocco, Springer Verlag, Berlin, New York, 2008. 1091 páginas, cartonné. € 289. ISBN 978-3-211-21396-4**

*Neurocutaneous disorders: phakomatoses and hamartoneoplastic syndromes* supone una obra enciclopédica producida con la finalidad de reunir las principales investigaciones y el estado actual de conocimientos sobre las enfermedades neurocutáneas. La primera consideración que uno se hace es sobre la conveniencia de realizar esta ardua tarea. ¿Realmente merece la pena el estudio de este pequeño grupo de enfermedades? ¿Necesitan los clínicos y neurocientíficos una obra tan exhaustiva? Al realizar una búsqueda en la base de datos de PubMed con las palabras clave “phakomatoses” o “neurocutaneous disorders”, uno se encuentra con cerca de 17.000 artículos, lo que indica el interés en estas enfermedades por parte de clínicos e investigadores.

Un gran número de estas enfermedades está bien sistematizado y existen criterios establecidos para su diagnóstico. Tal es el caso de las neurofibromatosis 1 y 2, la esclerosis tuberosa, el síndrome de Sturge-Weber, y la enfermedad de von-Hippel-Lindau. Sin embargo, en los últimos años se han descrito muchas “nuevas” enfermedades y síndromes que tienen en común el presentar una afectación del SNC junto con manifestaciones diversas en la piel. En la práctica diaria de nuestra profesión nos vamos a encontrar, cada vez más frecuentemente, con alguna de estas enfermedades cuya identificación y manejo constituyen el objetivo de esta obra. Con este motivo, no tendremos más remedio que realizar una búsqueda bibliográfica o proceder a la consulta de un libro como el que comentamos. La importancia de estos diagnósticos radica en que varias de estas malformaciones se acompañan de anomalías de otros órganos o sistemas distintos al SNC o de tumores.

Los editores han estimado conveniente incluir bajo la

denominación de enfermedades neurocutáneas un número cada vez más grande de estas entidades que comparten la afectación de la piel y el cerebro y que hasta ahora no habían sido consideradas como verdaderas facomatosis

El prefacio está escrito por el Profesor Jean Aicardi, del Institute of Child Health de Londres, una figura de reconocido prestigio internacional en el campo de la Neurología. En este prólogo, Aicardi justifica la obra y explica los nuevos conceptos acerca de estas enfermedades y síndromes. El volumen está dividido en 72 capítulos redactados por 70 autores de diversos centros que trabajan en disciplinas distintas (neurología, pediatría, dermatología, oncología, radiodiagnóstico, genética, neurocirugía etc.). Esta diversidad de autores y de especializaciones explica los diversos enfoques con los que se aborda cada una de estas enfermedades. Los capítulos tienen una extensión dispar, medida en número de páginas, dependiendo de la importancia de cada una de estas anomalías neurocutáneas. El primer capítulo sobre la embriología de estos procesos nos clarifica la noción de que en las facomatosis no sólo está afectado el ectodermo, sino que también pueden estar involucradas las otras capas embrionarias, y sobre todo nos introduce a las llamadas “neurocristopatías” o enfermedades derivadas de los trastornos de la cresta neural, que ahora incluyen diversos síndromes neurocutáneos aparte de las neurofibromatosis y la melanosis neurocutáneas, así como la relación de estos procesos con la formación de tumores.

Cada capítulo consta de una introducción, perspectiva histórica, terminología, manifestaciones clínicas, anomalías y/o neoplasias asociadas, diagnóstico por neuroimagen, genética molecular, tratamiento y manejo ulterior de los pacientes (estudios de seguimiento necesarios, etc.), para terminar con una gran cantidad de referencias. Las ilustraciones son de alta calidad, tanto las de neuroimagen como

los esquemas, y sobre todo destacan las fotografías en color de las lesiones cutáneas y de los rasgos morfológicos de los afectados. También se pueden encontrar tablas que incluyen un listado de manifestaciones clínicas o de hallazgos de neuroimagen. Los capítulos suponen una fuente inapreciable de consulta sobre los diversos cuadros clínicos de estas enfermedades, cada vez mejor conocidas y menos “raras”. Cada sección constituye una excelente revisión y actualización de cada síndrome o enfermedad.

La notoriedad científica de los editores es conocida, así como la de muchos de los autores. Entre ellos destacamos al profesor español Ignacio Pascual-Castroviejo, hasta hace poco jefe del servicio de Neuropediatría del Hospital “La Paz” de Madrid, cuyas aportaciones bibliográficas al tema de la obra son incontables y de una altísima calidad científica, que le han convertido en una de las figuras de la Neuropediatría más prestigiosas del mundo. Para nosotros, los neurocirujanos, también es de sobra conocida la figura del Profesor Concezio di Rocco, catedrático de

Neurocirugía Pediátrica de la Universidad Católica de Roma, autor de numerosos estudios en el campo de la neurociencia pediátrica, y en particular sobre los trastornos del desarrollo del SNC, incluidas las enfermedades neurocutáneas, y sobre su tratamiento neuroquirúrgico. El profesor Martino Ruggieri, menos conocido por los neurocirujanos, en la actualidad dirige un programa de investigación dedicado a las facomatosis en la Universidad de Catania.

El texto es de impecable impresión y calidad lo que justifica su precio. Pensamos que este trabajo viene a constituir una obra de consulta imprescindible para la biblioteca de cualquier Universidad u Hospital y que será frecuentemente examinada por pediatras, neurólogos infantiles y de adultos, oncólogos, dermatólogos, radiólogos, así como por genetistas clínicos y por investigadores de diversos campos de las neurociencias. También nos parece conveniente su adquisición por parte de los Servicios de Neurocirugía, y en especial de los de Neurocirugía Pediátrica.

*J.F. Martínez-Lage*  
Murcia

\*\*\*\*\*

***The spina bifida: management and outcome.* Editado por Memet M. Özek, Giuseppe Cinalli, Wirginia J. Maixner, Springer Verlag, Milan, Berlin, Heidelberg, New York, 2008.**

**556 páginas, cartonné. € 189,95. ISBN 978-88-470-0650-8**

Desde las obras de James y Lassman (Spinal dysraphism, Londres, Butterworths, 1972) y Mc Laurin (“Myelomeningocele”, Grune & Stratton, 1976) no se había publicado ninguna monografía extensa del tema, si exceptuamos los pequeños textos editados por las Asociaciones de Afectados de Espina Bífida, cuyo ámbito de difusión es local o nacional. Recientemente, la espina bífida ha sido considerada como una enfermedad en vías de desaparición, sobre todo en los países desarrollados. A ello habrían contribuido los avances en la prevención (mejores cuidados prenatales, administración de ácido fólico, etc.), así como el desarrollo de impresionantes medios de diagnóstico prenatal ( $\alpha$ -feto-proteína, ecografía de alta resolución, resonancia magnética prenatal...) que han desencadenado un aumento de la interrupción voluntaria del embarazo. Sin embargo, las malformaciones congénitas del tubo neural siguen presentándose en países subdesarrollados, o en vías de desarrollo, e incluso en países de nuestro entorno, afectando sobre todo a la población inmigrante.

A la vez, junto a la disminución de nacimientos de niños con mielomeningocele hemos visto aumentar, en los

últimos 20 años, los casos de espina bífida oculta, probablemente por el mejor conocimiento de estas malformaciones congénitas por parte de los pediatras, y por el desarrollo de las nuevas técnicas de neuroimagen. A pesar de los problemas de capacidad mental, física y de calidad de vida, los niños operados de mielomeningocele tienen una mayor (y mejor) supervivencia que motiva una creciente preocupación sobre los problemas que aparecen durante la adolescencia y en la edad adulta.

Probablemente, los neurocirujanos más jóvenes, tanto residentes como especialistas recién graduados en centros que no disponen de Unidades de Neurocirugía Pediátrica, pueden haber acabado su formación sin haber tenido la oportunidad de tratar, desde el inicio, niños con espina bífida. Baste decir que, en nuestro hospital, hemos pasado de tener una tasa de 6-8 casos de mielomeningocele al año a no haber visto ninguno durante el año 2007. Sin embargo, los casos de espina bífida oculta y las revisiones de los pacientes anteriormente operados de mielomeningocele, siguen poblando nuestras Consultas Externas.

Dicho esto, la publicación de esta obra parece total-

mente justificada, ya que está llamada a cubrir unas necesidades de formación y actualización de diversos especialistas que tratan estas patologías (neurocirujanos, neurólogos y neuropediatras, cirujanos ortopédicos, urólogos, rehabilitadores), y de otros médicos de disciplinas que colaboran en el tratamiento de pacientes con espina bífida (endocrinólogos, genetistas, anestesistas, radiólogos y neurorradiólogos, psicólogos etc...).

El libro *Spina bífida: management and outcome* consta de 8 secciones con 39 capítulos, escritos por 67 conocidos colegas de diversa nacionalidad y especialización. La Sección I comprende 5 capítulos sobre historia, embriología, anatomía patológica, aspectos epidemiológicos, y consideraciones éticas en el disrafismo espinal. El diagnóstico y tratamiento prenatales (tan actuales) son abordados de manera importante en la Sección II. La Sección III abarca el diagnóstico y manejo (anestésico, quirúrgico y pediátrico) iniciales tanto del mielomeningocele como de sus anomalías asociadas (hidrocefalia y deformidades de la columna). En la Sección IV se tratan las patologías asociadas como son la de Chiari II y siringomielia, complicaciones tardías de las válvulas, epilepsia, espasticidad y anclaje medular, y las anomalías cerebrales asociadas a la espina bífida. Los problemas ortopédicos de la columna y de las extremidades, los trastornos de la marcha y la rehabilitación son considerados en la Sección V, y los problemas urológicos en la VI. Los aspectos psicosociales, adaptativos, la sexualidad y los problemas endocrinológicos se ven cubiertos en la Sección VII. La última Sección aborda de manera exhaustiva las diversas entidades que se incluyen bajo la denominación de espina bífida oculta (meningocele anterior y lateral, lipomas, diastematomielia, senos dérmicos espinales y quistes neurentéricos). Me han parecido especialmente interesantes los capítulos sobre historia, aspectos éticos del tratamiento pre- y post-natal, cirugía intra-útero,

espasticidad en la espina bífida, y lipomas, y sobre todo los referentes al manejo pre- y post-quirúrgico y el de la operación propiamente dicha.

En cuanto a la edición de la obra, el libro está cuidadosamente impreso y cuenta con 250 ilustraciones (dibujos y fotografías) que la hacen muy atractiva. La bibliografía de los diversos capítulos es abundante y actualizada. El tamaño y disposición del texto parecen también totalmente adecuados para facilitar su lectura. El esfuerzo de los editores, M.M. Özek, G. Cinalli y W.J. Maixner, se ha visto recompensado con la publicación de esta importante obra que, a nuestro parecer, viene a cubrir una laguna de conocimientos sobre un tema que nunca ha dejado de ser actual.

Con cierta desilusión hemos comprobado la escasa participación de autores españoles, tanto en la redacción de los capítulos como en las referencias bibliográficas. Quizás, ello refleje el limitado atractivo que los temas de espina bífida e hidrocefalia tienen entre nuestros profesionales. El tratamiento quirúrgico de estas dos afecciones, considerado como poco prestigioso, estuvo casi siempre relegado a los principiantes. Sin embargo, desde el punto de vista de nuestra práctica, estos dos procesos ocupan una gran parte de la actividad neuroquirúrgica cotidiana, lo que hace que la adquisición de esta obra sea altamente recomendable para las bibliotecas de los Servicios de Neurocirugía y de las Secciones de Neurocirugía Pediátrica de nuestros hospitales. Pienso que esta monografía también será de utilidad para neuropediatras, neurólogos, neurofisiólogos, rehabilitadores, urólogos, y cirujanos pediátricos y ortopédicos y, en general, para todos los profesionales implicados en el tratamiento y seguimiento de los pacientes con espina bífida. A pesar del inconveniente del idioma, quizás sería también una buena compra por parte de las asociaciones de familiares y afectados de Espina Bífida, como obra de referencia y consulta.

J.F. Martínez-Lage  
Murcia