



Revista de Endocrinología y Nutrición
Vol. 20, No. 1 • Enero-Marzo 2012 • pp 4-6

Editorial

Recordando al gran Fuller Albright

Benito Domínguez-Rubio*

En este número se presenta un trabajo titulado «Síndrome de McCune-Albright: Características clínicas en población pediátrica y adulta»: es una serie de 12 casos de esta entidad tan poco frecuente; los pacientes fueron atendidos en dos Hospitales del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

El artículo posee valor por varios motivos: anteriormente sólo se habían publicado en México casos aislados de esta entidad,^{1,2} y aunque a la fecha esta serie puede parecer no muy numerosa debido a la poca prevalencia de la patología, conviene recordar que la serie original descrita por Fuller Albright fue únicamente de cinco pacientes.³ La descripción de los casos y sus manifestaciones clínicas endocrinológicas y no endocrinológicas es adecuada y prolífica, y los hallazgos son comparables a lo descrito en la literatura, excepción hecha de un mayor número de pacientes con gigantismo, cuatro pacientes de la serie de 12; lo cual amerita quizás estudios posteriores que traten de explicar tal hallazgo. Otro hecho de valor es que el presente estudio muestra el tratamiento y el resultado (evolución) que, tal como se ha reportado en otras series, no ha sido satisfactorio en la totalidad de los casos. En esta serie, el control de la pubertad precoz fue más adecuado: sólo un paciente tuvo difícil control y mal resultado final; en cambio, sólo se logró el control del exceso de hormona de crecimiento (GH) en un paciente de cuatro (se intentó tratamiento quirúrgico en un solo caso, y

el tratamiento farmacológico fue exitoso sólo en un paciente). Como se menciona en el artículo, es probable que se requieran otras modalidades de tratamiento para esta variante de presentación, ya que el uso de análogos de la somatostatina y/o cabergolina no proporcionan un control completo del exceso de GH,⁴ por lo que se ha propuesto como terapia adyuvante el uso de pegvisomant y radioterapia, aunque con esta última no se descarta el riesgo de malignización de las lesiones óseas.⁴

En el artículo también se describe un seguimiento que va desde un año hasta 16 años, lo que muestra que este tipo de pacientes requiere vigilancia estrecha, pues siempre existe la posibilidad de la aparición tardía de otras manifestaciones.⁵

Esta entidad fue descrita por dos equipos de investigación clínica, casi al mismo tiempo, liderados por un pediatra: James Donovan McCune y un endocrinólogo: Fuller Albright. La descripción clínica inicial no ha variado mucho con el tiempo; sin embargo, el descubrimiento de las alteraciones moleculares ha representado un avance significativo en la comprensión de la misma.

En el desarrollo del artículo se presenta una excelente revisión de los mecanismos y alteraciones moleculares que explican la mayor parte de las alteraciones clínicas descritas en esta enfermedad, lo que hace muy agradable su lectura.

La presentación de esta serie de pacientes nos permite recordar varios aspectos del aporte invaluable de Albright y, además, nos permite

*Servicio de Endocrinología, Hospital de Especialidades, IMSS, Torreón, Coah.

entender su contribución en el desarrollo y labor de la Endocrinología como una ciencia clínica y básica. Los campos de la Endocrinología y Nefrología han sido muy enriquecidos y beneficiados gracias a Fuller Albright; podríamos decir que su trabajo en la comprensión del metabolismo y balance de calcio, así como las alteraciones en estado normales de ingesta y enfermedades, han sido fundamentales en el inicio de la Endocrinología como ciencia clínica y básica, o de laboratorio; así como su indudable vinculación e interdependencia. Por otro lado, realizó la descripción de varias entidades relacionadas con el calcio, pero además incursionó con éxito también en otras aéreas: hipófisis y suprarrenales. Un breve recuento de las entidades que fueron descritas de manera inicial, o bien, que complementó su caracterización son: intoxicación con extracto paratiroideo, hiperparatiroidismo secundario a hiperplasia, raquitismo resistente a vitamina D, displasia poliostótica fibrosa, osteoporosis postmenopáusica, pseudohipoparatiroidismo, pseudo-pseudohipoparatiroidismo, acidosis tubular renal, síndrome Leche-álcali, hipercalcemia idiopática, síndrome de Klinefelter, síndrome de Turner y síndrome de Forbes-Albright. Fue de los primeros en plantear la posibilidad de los fenómenos de resistencia hormonal (pseudohipoparatiroidismo), o bien, de la producción ectópica de hormonas en un estado patológico (producción ectópica de PTH).⁶ Otra contribución, quizá más importante por la enorme influencia en el desarrollo de la investigación clínica y su relación con la investigación de laboratorio, fue ser fuente de inspiración para otros colegas, que bajo su tutela contribuyeron de manera decisiva en el desarrollo del campo de la Endocrinología.

La lectura del Discurso Presidencial, de la Reunión Anual de *The American Society for Clinical Investigation*, llevada a cabo en *Atlantic City, New Jersey*, el 8 de mayo de 1944: «*Some of the do's and do-not's in clinical investigation*»,^{7,8} nos deja entrever la personalidad de un pensador de gran ingenio y esclarecida inteligencia. Pero con un grado de modestia no menor, esto es notable desde el título nada pretencioso: «*Some of the do's and do-not's in clinical investigation*»; el cual permite notar que no se trata de una serie de indicaciones para obtener el éxito en la investigación clínica, sino sólo de **algunas** indicaciones. Más aún, cuando explica el origen de tales recomendaciones: «Miro a mi alrededor

a aquellos colegas nuestros que han alcanzado éxito en el campo de la investigación clínica, y al analizar cuáles son los métodos que han utilizado, veo ciertas recomendaciones o 'qué hacer', que puede valer la pena anotar; por otro lado, al mirar más allá, sobre todo en mi propio pasado, veo ciertas prácticas 'No-hacer', y que puede igualmente valer la pena anotar dichas prácticas que deben evitarse.»⁸

Un planteamiento fundamental de Albright es que cada proceso o alteración de un paciente debe tener una explicación, que quizá por ahora no se conozca, o que las teorías disponibles al momento no sean satisfactorias en su explicación. El investigador clínico deberá estar atento y ver más allá para poder elaborar teorías que expliquen tal situación, observar y medir el fenómeno, y entonces recurrir al laboratorio para probar las teorías elaboradas. Comunicar resultados y compartir resultados con otros colegas era una parte fundamental de la idea de investigación que tenía Albright, y es claramente visible en las muchas colaboraciones de las que fue partícipe.

Esta serie de casos publicada en el actual número de la Revista de Endocrinología y Nutrición, nos permite ver cuán vigentes son los mencionados preceptos, ya que curiosamente en la misma enfermedad descrita en 1937 es claro que la presentación clínica y su tratamiento requieren respuestas para el mejor resultado del tratamiento de estos pacientes.

Bibliografía

1. Hernández-Palestina MS, Pérez López-Burkle MI. Displasia fibrosa craneofacial: Nuestra experiencia y revisión de la bibliografía. *An Orl Mex* 2010; 55(2): 59-65.
2. Martínez-Hervás S, Feal TJ, Lorente R, Pérez A, Catalá M, Ascaso JF, Carmona R. Síndrome de McCune-Albright: Otra forma de neoplasias endocrinas múltiples. *Endocrinol Nutr* 2005; 52(4): 173-176.
3. Albright F, Butler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction. *N Engl J Med* 1937; 216: 727-746.
4. Chanson P, Dib A, Visot A, Derome PJ. McCune-Albright syndrome and acromegaly: Clinical studies and responses to treatment in five cases. *Eur J Endocrinol* 1994; 131(3): 229-234.
5. Liu F, Li W, Yao Y, Li G, Yang Y, Dou W, Zhong D, Wang L, Zhu X, Hu H, Zhang J, Wang R, Chen G. A case of McCune-Albright syndrome associated with pituitary GH adenoma: Therapeutic process and autopsy. *J Pediatr Endocrinol* 2011; 24(5-6): 283-287.
6. Baszko-Błaszyk D, Slynko J, Liebert W, Sosnowski P, Sowinski J, Wasko R. Difficulties in diagnosis and treat-

ment of acromegaly in a patient with a McCune-Albright syndrome. A case report and a review of literature. *Neuro Endocrinol Lett* 2010; 31(5): 594-596.

7. Kleeman RC, Levine SB, Felsenfeld JA. Fuller Albright: The consummate clinical investigator. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009; 4: 1541-1546.
8. Albright F. Some of the do's and do-not's in clinical investigation. *J Clin Invest* 1944; 23: 921-926.

Correspondencia:

Dr. Benito Domínguez Rubio
UMAE Hospital de Especialidades
No. 134 IMSS
Bulevar Revolución
(entre 26 y 27),
Col. Torreón Jardín
27000 Torreón, Coahuila