

Epónimos en pediatría. ¿Quiénes fueron Albert Niemann y Ludwig Pick?

Miguel Angel Zafra Anta¹, Cristina Elipe Maldonado², Rocío Rodríguez Díaz², Carolina Merchán Morales².

¹ Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada. Comité de Historia de la Pediatría de la AEP

² Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada

Introducción. Definición del epónimo: enfermedad y síndromes.

La enfermedad de Niemann-Pick (NP) incluye un grupo de trastornos hereditarios autosómicos recesivos que asocian esplenomegalia, déficits neurológicos variables y el acúmulo anómalo lisosomal de esfingomielina o colesterol¹. También se llama lipodosis de esfingomielina-colesterol. El concepto de enfermedad lisosomal de depósito fue acuñado en 1963 por HG Hers (*Biochem J*). Da lugar a una afectación multiorgánica.

La enfermedad de NP se definió originariamente como una reticuloendoteliosis según la alteración histológica. También se la denominó histiocitosis lipoidea. En 1961, Crocker clasificó la enfermedad en cuatro tipos en función de los órganos a los que afecta y la edad a la que aparecen los síntomas (tipos A a D)². En el año 1966, Brady (1923-2016) demostró que algunos pacientes con NP tenían en sus tejidos una deficiencia de la enzima esfingomielinasa ácida³.

La clasificación CIE-10 incluye a NP en E 75-2 ("Otras esfingolipodosis"), la sitúa en "enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas".

La CIE-9 la incluía en 270-7, "lipodosis", en "trastornos del metabolismo de los lípidos".

La incidencia es 0,4-0,6/100.000 nacidos vivos.

En España hay unas 20 familias afectadas.

El estudio de esta patología es sujeto de diversas investigaciones desde instituciones públicas; pero fundamentalmente

desde fundaciones privadas y asociaciones de pacientes y familiares. El trasplante de órganos, el tratamiento con enzima sustitutivo, la terapia génica y el trasplante de médula ósea se han empleado con resultados limitados.

El diagnóstico de NP depende en primer lugar de la apreciación de las manifestaciones clínicas. El diagnóstico definitivo requiere la demostración de la deficiencia de esfingomielinasa (NP A y NP B) o del trastorno del procesamiento del colesterol LDL en cultivo de fibroblastos.

El tratamiento de soporte es para todas las formas de NP. No hay tratamiento específico para las formas A y B. La forma NP tipo C se beneficia del tratamiento con miglustat (evidencia Grado 2C)¹. El miglustat es un inhibidor de la enzima glucosilceramida sintasa de administración oral; tiene utilidad como tratamiento reductor de sustrato en diversas enfermedades por depósito lisosomal de glucoesfingolípidos, también en la enfermedad de Gaucher tipo I.

Autores del epónimo

Albert Niemann (Berlín, 23 de febrero de 1880, Berlín, 22 de marzo de 1921).

Pediatra alemán. Describió esta patología por primera vez en 1914 en una niña de etnia judía askenazi^{4,5} (denominación de la etnia judía de centro y este de Europa).

Ludwig Pick (Berlín, 31 de agosto de 1868; campo de concentración de Theresienstadt, 3 de febrero de 1944).

Patólogo alemán, judío^{5,6}. En 1927, describió las características histopatológicas de la enfermedad que lleva su nombre hasta la actualidad.

Según el Diccionario de la Real Academia Nacional de Medicina:

Niemann alude a Albert Niemann. Es incorrecta la forma "Nieman". La pronunciación original aproximada es /níman/; pero entre hispanohablantes se oye también /niéman/

Pick alude a Ludwig Pick. La pronunciación original es /pík/

Enfermedad de Niemann-Pick. Categorías

En la actualidad se divide en dos subcategorías¹:

- NP tipo A y B. Se caracterizan por una deficiencia primaria de la actividad de esfingomielinasa ácida, causada por mutaciones en el gen Fosfodiesterasa 1 de la esfingomielina (SMPD1 en siglas en inglés), localizado en el cromosoma 11p15.1-p15.4.
- NP tipo C se caracteriza por una alteración en el transporte y procesamiento celular de las proteínas LDL-colesterol (lipoproteínas de baja densidad), causada por mutaciones en los genes Ila-

mados NPC1 y NPC2, que codifican para las proteínas NPC1 y NPC2, encargadas del transporte del colesterol no esterificado dentro de la célula, lo que ocasiona una acumulación de dicho colesterol no esterificado en niveles tóxicos en el lisosoma. Hay un tipo D, que es una variante alélica del tipo C, propia de Nueva Escocia (Canadá). Se denominan actualmente C1 y C2 respectivamente.

La enfermedad de NP tipo A determina la forma aguda neuronopática, y su incidencia es mayor en la población judía ashkenazi, tiene mal pronóstico, afecta desde los primeros meses de vida y progresa rápidamente. El NP tipo A en askenazi, el 90% de los casos son debidos a 3 mutaciones (p.Arg496Leu, p.Leu302Pro y c.996delC (fsPro330)) en el gen *SMPD1*. Su patrón de herencia es autosómica recesiva

NP tipo B es pan-étnica, debuta más tardíamente y progresa más lentamente. NP tipo C puede presentarse desde periodo neonatal hasta la edad adulta.

Para las manifestaciones clínicas véase la Tabla1 y la figura 1.



Figura 1. Manifestaciones clínicas, histológicas en Niemann-Pick A. Mancha rojo-cereza

Afectación hepática y esplénica, distensión abdominal en lactante. Las células de Niemann-Pick son de gran tamaño, con un núcleo excéntrico y un citoplasma abundante y pálido, finamente vacuolado y de aspecto espumoso (foam cells)

Imágenes tomadas de: [http://www.madrimasd.org/blogs/biocienciatecnologia/2016/10/03/133524-Mancha-rojo-cereza-\(Patterson1\).Otra-etiología-obstrucción-de-arteria-central-de-la-retina-traumatismo-ocular-en-enfermedades-metabólicas-de-almacenamiento-como-la-enfermedad-de-Niemann-Pick-enfermedad-de-Farber-enfermedad-de-Tay-Sachs-enfermedad-de-Sandhoff-en-la-leucodistrofia-metacromática-en-las-mucopolisidosis-y-sialidosis](http://www.madrimasd.org/blogs/biocienciatecnologia/2016/10/03/133524-Mancha-rojo-cereza-(Patterson1).Otra-etiología-obstrucción-de-arteria-central-de-la-retina-traumatismo-ocular-en-enfermedades-metabólicas-de-almacenamiento-como-la-enfermedad-de-Niemann-Pick-enfermedad-de-Farber-enfermedad-de-Tay-Sachs-enfermedad-de-Sandhoff-en-la-leucodistrofia-metacromática-en-las-mucopolisidosis-y-sialidosis) .<http://sociedadcanariadeoftalmologia.com/wp-content/revista/revista-17/17sco06.htm>

Tabla1. Clínica y diagnóstico en la enfermedad de Niemann-Pick (modificado de Patterson1)

	Clínica	Diagnóstico/ Mutación asociada
Niemann Pick A	<p>Inicio: los primeros meses de vida.</p> <p>Manifestaciones: ictericia neonatal prolongada, distensión abdominal por hepatoesplenomegalia, hacia los 3-6 meses de edad, enfermedad pulmonar intersticial, dificultad para comer, pérdida de las habilidades motoras tempranas, pérdida rápidamente progresiva de la función neurológica, neuropatía periférica, mancha roja macular en la retina (fondo de ojo). Infecciones respiratorias de repetición.</p> <p>Pronóstico. La muerte típicamente es por insuficiencia respiratoria, ocurre a la edad de dos o tres años.</p>	<p>El diagnóstico se confirma cuando la actividad esfingomielinasa ácida residual es <10 por ciento del control.</p> <p>Estudio de médula ósea o sangre, y DNA en afectos. Portadores sólo por estudio de DNA.</p> <p>SMPD1 (11p15.4-p15.1)</p>
Niemann Pick B	<p>Inicio: en la época de lactancia o en la infancia, edad escolar.</p> <p>Manifestaciones: hepatoesplenomegalia, trombocitopenia, estatura baja con retraso en la maduración esquelética, enfermedad pulmonar intersticial, hiperlipidemia, anomalías oculares. Las anomalías neurológicas (signos cerebelosos, nistagmo, afectación extrapiramidal, retraso mental, trastornos psiquiátricos y neuropatía periférica) ocurren en alrededor del 30 por ciento.</p> <p>Pronóstico: Generalmente menos severo que NP-A, con la mayoría de los pacientes afectados sobreviviendo hasta la edad adulta.</p>	<p>El diagnóstico se confirma cuando la actividad esfingomielinasa ácida residual es <10 por ciento del control.</p> <p>Estudio de médula ósea o sangre, y DNA en afectos. Portadores sólo por estudio de DNA</p> <p>SMPD1 (11p15.4-p15.1)</p>
Niemann Pick C1 y C2	<p>Amplio espectro fenotípico. El inicio varía desde intraútero hasta la lactancia, la infancia, la edad escolar o la edad adulta.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Casos prenatales: se presentan con ascitis fetal. • Casos de inicio neonatal: con enfermedad hepática grave y / o insuficiencia respiratoria; otros neonatos tienen hipotonía y retraso en el desarrollo con poca o ninguna implicación hepática y pulmonar. • Casos de inicio en infancia media o tardía. La mayoría de los casos, y después del desarrollo temprano normal. Las manifestaciones neurológicas son afectación cerebelosa (torpeza, problemas de la marcha, eventual ataxia franca), oftalmoplejía supranuclear vertical y deterioro cognitivo lentamente progresivo. La distonía, la disartria, la disfagia y las convulsiones son comunes. La muerte generalmente ocurre por neumonía por aspiración en la segunda o tercera década de la vida. • Casos de inicio del adulto. Generalmente es similar a los casos de menores / niños pero con una progresión más lenta. Los casos de adultos también pueden presentarse con disfunción cognitiva o trastornos psiquiátricos. 	<p>Diagnóstico confirmado por alteración de la esterificación del colesterol LDL y tinción con filipina positiva en fibroblastos cultivados de la piel.</p> <p>Biopsia de piel, y DNA en afectos.</p> <p>Portadores sólo por estudio de DNA</p> <p>NPC1 (18q11-q12)</p> <p>NPC2 (14q24.3)</p>

Descripción inicial de la Enfermedad de Niemann-Pick

En el año 1914, un pediatra alemán (*Kinderarzt* o *Pädiater*) llamado Albert Niemann describió el primer caso de NP en una niña con una hepatoesplenomegalia masiva, junto con linfadenopatías, ictericia y un cuadro neurodegenerativo progresivo, que falleció a los 18 meses de edad. Niemann, después de un estudio exhaustivo, llamó la atención del relativo parecido histológico con la enfermedad de Gaucher; pero por la evolución clínica, su temprano fallecimiento, pensó que debía ser una variante o bien otra entidad⁷. Dicha enfermedad de Gaucher había sido descrita en 1882 por el dermatólogo francés Philippe Charles Ernest Gaucher.

El patólogo alemán Ludwig Pick, en 1926 mostró⁸ que la histología de la enfermedad descrita por Niemann en 1914 era diferente del Gaucher, y llamó la atención sobre la descripción original de Niemann. Pick hizo publicaciones en 1927 (*Med Klinik*) y en 1933 (*Am J Med Sci*) sobre histología de casos con hepatomegalia similares, y las nombró en el título usando conjuntamente su nombre y el de Niemann “esfingomielinosis o esplenomegalia de células lipoides”. Se conocen como células de Pick a los histiocitos espumosos presentes en la médula ósea, el bazo y el hígado en esta enfermedad.

La comunidad médica acuñó rápidamente el nombre de enfermedad de Niemann-Pick (NP), en honor a ambos facultativos alemanes⁹.

En la prensa de España Médica de 1-9-1934, p28, se cita la presencia de la Enfermedad de Niemann Pick en el *Traité de Medecine des Enfants*, de P. Nobecourt, L. Babonneix, J. Cathala y J. Hutinel. 5 tomos. Editado por Masson (1934).

Albert Niemann

Datos biográficos iniciales

Nació el 23 de febrero de 1880 en Berlín, localidad donde también murió, el 22 de marzo de 1921. Su padre se llamaba Albert (Wilhelm Carl) Niemann (1831-1917), tenor heroico muy famoso en su época. Interpretó en la Ópera de Berlín y en el

Metropolitan de Nueva York. Se atrevía incluso a discutir con el compositor Wagner algunas escenas del Tannhäuser. La madre fue una actriz y cantante también famosa: Hedwig Niemann-Raabe (1844-1905). Tuvo dos hermanos¹⁰, Gottfried y Oscar, ambos pintores y el último, además, prometedor tenor, pero murió joven.

Su mujer era Katharina Wassermann (1882-1942), exmujer de Oscar Wasserman (conocido banquero de Baviera y activista judío, primo del bacteriólogo August Paul von Wassermann (1866 - 1925). Este fue un bacteriólogo alemán famoso, que trabajó en La Charité-Berlín, conocido por desarrollar un test de fijación de la sífilis.

Albert no tuvo hijos.

No hemos encontrado imágenes de Albert Niemann, ni la causa de su prematura muerte (41 años). Se adjuntan la de sus padres, hacia 1880) como homenaje a la familia. Pero no debe confundirse. Hay una iconografía extensa de ellos, por su fama en la escena. Figura 2.

Niemann estudió medicina en Berlín, Friburgo y Estrasburgo (antes de 1918 era territorio Alemán) y se doctoró en Estrasburgo en 1903. Adquirió formación y experiencia en la clínica médica con Ernst Victor von Leyden (1832-1910) y en el Instituto de Anatomía Patológica del Hospital Moabit.



Figura 2. Padres de Albert Niemann. Albert (Wilhelm Carl) Niemann (1831-1917). Tenor. Padre del pediatra y Hedwig Niemann-Raabe (1844-1905). Madre del pediatra



Figura 3. Suglingsheim –horfanato– en Belin-Halensee; distrito Charlottenburg-Wilmersdorf de la actual ciudad de Berlín.

Imagen del edificio actual situado sobre Suglingsheim Belin-Halensee, el anterior quedó muy afectado en la Segunda Guerra Mundial. <https://www.berlin.de/ba-charlottenburg-wilmersdorf/ueber-den-bezirk/rundgaenge/kiezspaziergaenge/artikel.162232.php>

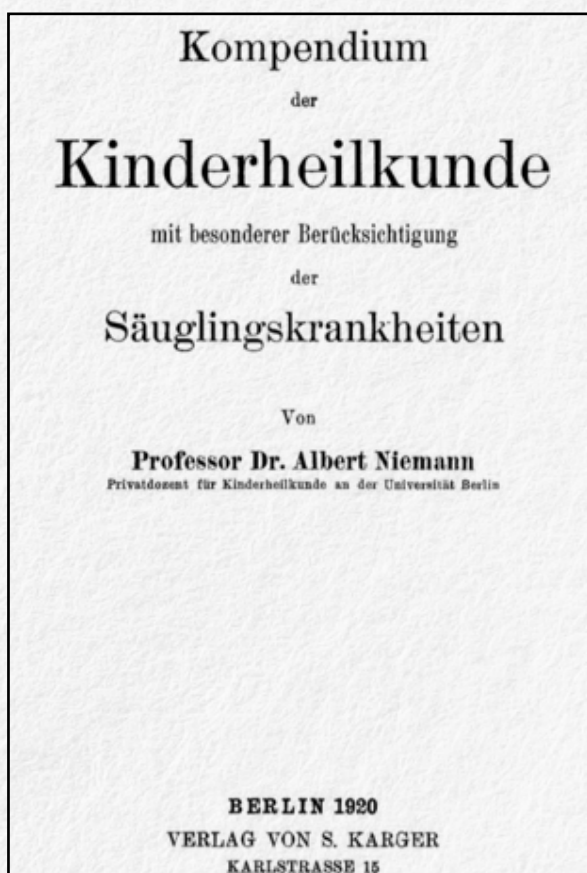


Figura 4. Compendio de Pediatría, de Albert Niemann.

Se formó en Pediatría como interno en la Clínica Universitaria *Suglingsheim der Verein Suglingskrankenhaus Berlin (Suglingsheim es Infants' Home*, horfanato/inclusa), gestionada por la “Sociedad Berlinesa de Hospital de Niños”. Consiguió el cargo de profesor asistente en la Clínica Universitaria de Niños en 1908. Profesor titular en 1914. En 1919 fue nombrado catedrático. Desde 1918 era director del *Suglingsheim* –horfanato– en Belin-Halensee; distrito Charlottenburg-Wilmersdorf de la actual ciudad de Berlín⁵. Véase la figura 3.

Actividades institucionales, de divulgación, conferencias científicas.

La patología del metabolismo en Pediatría era una de sus principales líneas de dedicación.

Publicó trabajos, predominantemente en alemán, también en inglés.

Debía tener una precoz relevancia en su entorno berlinés, pues se le encargó escribir un capítulo en el libro sobre Otto L Heubner (1843-1926) internista, pediatra y profesor alemán. Véase: Conmemorativo de Otto L Heubner. Consejero médico, profesor y director de la clínica. En su LXX cumpleaños y finalización de su enseñanza. (*Festschrift Dr. Otto L. Heubner, Geheimem Medizinalrat, Professor und Direktor der Universitatskinderklinik in Berlin, zum LXX. Geburtstag und zum Andenken an den Abschluss Seiner Lehrtatigkeit*) Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 1913. P 467-487.

Publicó extensamente en el *Yearbook of Pediatrics*, del que fue editor eventualmente.

Publicó un “Compendio de Pediatría”¹¹: *Kompedium der Kinderheilkunde mit besonderer Berucksichtigung der Suglingskrankheiten*. Karger, Berlín, 1920. Figura 4.

Se puede ver un comentario en la revista JAMA (JAMA. 1921; 76 (15): 1037.

Su muerte prematura truncó su carrera^{4,5}, en la que debió interferir además la Primera Guerra Mundial.

No hemos encontrado datos sobre la actividad de Albert Niemann en la Gran Guerra. Probablemente actuara de médico en



Figura 7. Inválidos de guerra y sanitarios de la Cruz Roja, Berlín, 1916.
https://www.dhm.de/fileadmin/medien/lemo/Titelbilder/f5_88.jpg

Berlín, o quizá en campaña. Ver Figura 7 y 8, que adjuntamos como homenaje a los sanitarios durante la guerra, y a la Cruz Roja.

No hemos encontrado referencias a tumba familiar, de hecho su madre y su padre fueron enterrados en sitios diferentes. Al padre originalmente se le enterró en el cementerio de Schöneberg St. Matthew (la

tumba fue cerrada en 1939), la piedra se trasladó a Stahndorf, el cementerio del sudoeste, departamento de Erbb. La madre en *Südwestfriedhof der Berliner Synode (Berlin South West Cemetery)*.

A Albert Niemann, pediatra, no debe confundírsele con el farmacéutico-químico Albert (Friedrich Emil) Niemann (1834-1861) de la Universidad de Göttingen, que en



Figura 8. Sanitario alemán socorriendo en campaña a soldados heridos en la Primera Guerra Mundial. https://static.deutschlandfunknova.de/editorial/Redaktionskonferenz/_entryImage/150119_weltkrieg_dpa_thumb.jpg

1859 fue el primero en sintetizar la cocaína de fuentes vegetales, y que la investigó con fines terapéuticos.

Ludwig Pick

(31 de agosto de 1868; 3 de febrero de 1944). Véase Figura 5.

Datos biográficos iniciales

Nació en Landsberg an der Warthe, localidad entonces alemana, a orillas del Warta, cuyo nombre actualmente es Gorzów Wielkopolski, Polonia. Pertenece a Polonia tras la Segunda Guerra Mundial, desde 1701 había sido de Prusia.

De niño tenía gran talento para la ciencia y las matemáticas. Además tocaba el violonchelo, y dirigía en coros y la orquesta escolar.

Su padre se llamaba Hermann, que era un hombre de negocios, y su madre, Bertha. Tenía 3 hermanos. La familia era de origen judío ¹².

Era un soltero convencido. No se le conocen hijos.



Sirvió con honores en el ejército alemán, en la Primera Guerra Mundial ⁵. El haber luchado por Alemania, durante el nazismo, a algunos judíos les confería un trato especial, pero sólo hasta finales de los años 30. Por este origen judío, se le internó en 1943 en el Campo de Concentración de Theresienstadt. Era un campo de concentración-gueto inicialmente para prisioneros políticos checos, luego también para soviéticos, yugoslavos, polacos, judíos de los Países Bajos, de Austria, Dinamarca y alemanes. Se trasladó allí a muchos alemanes de "especial mérito", músicos, artistas, científicos, matemáticos y ancianos. En este campo de concentración falleció Pick, a los 76 años, a consecuencia de una neumonía ¹³. Está enterrado en la República Checa, en Terezín, localidad cercana al campo de concentración. Ver Figura 6.

Estudios de Medicina y formación en Anatomía Patológica

Estudió en Heidelberg, Leipzig, Best y Königsberg. Se doctoró en medicina en Leipzig, en 1893. Estudió patología con Ernst Neumann (1834-1918), en Königsberg. Desde su doctorado y hasta 1906 trabajó en la clínica ginecológica de Leopold Landau, en



Figura 6. Entrada de Theresienstadt, Arbeit macht frei (El trabajo os hará libres). *Arbeit macht frei* (El trabajo os hará libres). Lema a la entrada de Theresienstadt, como en Auschwitz y muchos otros campos de concentración alemanes. Actualmente es un museo en memoria de las víctimas de la represión nazi.

Tomado de: https://en.wikipedia.org/wiki/File:Czech-2013-Terezin-Theresienstadt-Arbeit_macht_frei.JPG

Berlín, donde organizó el Departamento de Anatomía Patológica^{5,6}. Era una clínica privada de gran prestigio. Leopold Landau también fue muy activo con el movimiento sionista. El mismo Pick escribió un libro sobre el judaísmo.

Desde 1906 fue director de departamento de Patología del Fiedrichshain-Berlín. Fue el primer hospital universitario asociado a La Charité. Este era un distrito periférico a Berlín, que se incorporó a dicha ciudad en 1920.

Fue profesor titular en 1909, y catedrático desde 1921.

Se le describía como un hombre bajito y obeso, adicto al trabajo, pues su jornada era de 6 am a 7-8 pm, incluso muchos domingos.

Era muy riguroso en sus estudios postmortem. Fue innovador en técnicas diagnósticas histológicas. Hizo contribuciones en el campo genitourinario y en pigmentación melanótica. En 1912 acuñó el término feocromocitoma para describir el cambio de coloración cromafín asociado a los tumores de la médula adrenal⁶.

Actividades institucionales, de divulgación, conferencias científicas.

Tenía reconocimiento mundial, con numerosas publicaciones a lo largo de 40 años^{13,14}. Había sido invitado a conferencias en Nueva York ya en 1913 y 1914. Y dio clases en la Facultad de Harvard en 1931-32.

Tiene publicaciones en alemán y en inglés.

En 1933, sólo meses después de la llegada de Hitler al poder, el régimen nazi obligó por ley a los judíos a renunciar a sus puestos profesionales y a los médicos a no atender a los arios. Pick fue depuesto de su puesto en Berlín. Renunció a emigrar y permaneció en Berlín hasta que fue arrestado en 1943.

Datos finales de las biografías. Reconocimientos o no:

Varios epónimos conservan el nombre de Pick, incluyendo el síndrome de Lubarsch-Pick, células de Pick (histiocitos especiales en la enfermedad de NP, localizados en el

bazo y la médula ósea) y la Retinitis de Pick (1901, una retinitis asociada a caquexia y anemia secundarias a cáncer de estómago o hemorragia gastrointestinal). Se ha reivindicado su figura en las últimas décadas¹³⁻¹⁵.

No hemos encontrado datos en internet sobre reconocimientos a Albert Niemann. Véase la Tabla 2 para las primeras publicaciones en español de esta enfermedad.

Asociacionismo de Niemann-Pick.

En Estados Unidos, muy activa, la National Niemann Pick Foundation: <http://nnpdf.org/>

Localizada en Fort Atkinson, estado de Wisconsin EE.UU.

Asociacionismo en España: <http://www.fnp.es/>

Hay una Fundación Niemann-Pick España. Puesta en marcha en 2001 por Juan Girón Sánchez, enfermero, padre de afectado (ABC-Sevilla, 24-10-2001, p 40).

Además hay una Asociación Niemann-Pick de Fuenlabrada-Madrid, registrada en 2009. <https://anpf.es/anpfes/>

Epílogo

Las vidas de Niemann y Pick ofrecen ciertos paralelismos. Los dos provenían de familias intelectuales y con influencias artísticas, aunque ambos siguieron el camino de las ciencias, en concreto de la Medicina, llegando a alcanzar la formación médica y el éxito de forma muy precoz. Los dos fueron espectadores inocentes del periodo final de máxima influencia de la ciencia alemana debido a las Guerras y al fanatismo nazi. Además, sus vidas se vieron truncadas por guerras: Niemann, que era alemán, falleció en los años siguientes a la Primera Guerra Mundial y Pick, que sirvió al ejército de Alemania en la misma, fue arrestado por ser judío en la época de la Segunda Guerra Mundial, falleciendo en un campo de concentración.

La biografía y obra de Ludwig Pick ha sido muy reivindicada, no sólo por la importancia de sus investigaciones, sino entre otras razones por su fallecimiento en un campo

Tabla 2. Primeras publicaciones en español o de españoles sobre NP.

Año	Autores/Revista	Revista/País	Comentarios
1954	Rodríguez Acuna A, Gutiérrez MM, Céspedes Fonseca R. Gaucher y enfermedad de Niemann-Pick.	Rev Med Costa Rica. 13(239):49-55/ Costa Rica	
1956	Díaz Rousselot J y cols. Enfermedad de Niemann-Pick	Arch Med Infant. 25(4):243-68/ Cuba.	
1962	Rizzardini M, Solimano G, Oxman S. Enfermedad de Niemann-Pick.	Pediatría (Santiago). 5: 247-55/ Chile	Revista Chilena de la Cátedra de Pediatría de Julio Meneghello
1972	Delgado A, Lozano MJ, Garcia Fuentes M, Bueno M, Recio M. Enfermedad de Niemann-Pick, forma clásica infantil (tipo A).	Boletín de la Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría 7 (26): 111/ España	
1990	González de Dios J y cols. Estado actual de la enfermedad de Niemann-Pick. Evaluación de 6 casos.	An Esp Pediatr 32 (2):143-8/ España.	
1999	Peña Quintana L, Ramos Varela JC y col. Enfermedad de Niemann Pick tipo B: nuestra experiencia.	III Congreso de Errores innatos del metabolismo. Santiago de Compostela/ España	Disponible en Memoria de Sanidad de Canarias 1997-99.
2009	Rodríguez-Pascau L, Gort L, Schuchman EH y cols. Identification and characterization of SMPD1 mutations causing Niemann-Pick types A and B in Spanish patients.	Human Mutation 30 (7):1117-22/ EE.UU. (Inglés).	Primer análisis exhaustivo de mutaciones en pacientes españoles. Barcelona.

de concentración, y por ser víctima del holocausto judío¹³⁻¹⁴. En cambio la biografía de Albert Niemann quizá se ha visto difuminada en primer lugar por el gran protagonismo artístico de sus padres, y porque probablemente se perdieran muchos datos suyos. Podría hacerse un juego de palabras que está en su apellido: Niemann, en alemán, es el hombre-nunca.

Por otro lado, es curioso cómo Niemann descubrió la enfermedad que posteriormente llevaría su nombre junto con el de Pick, en una niña justamente de la etnia de su colega. Su sentido del estudio clínico no le dejó convencido de que “fuera otra paciente con enfermedad de Gaucher”, descrita pocos años antes, porque, aunque la histología era aparentemente similar (al menos con las técnicas histológicas de la época) a la enfermedad que padecía esta niña, la evolución rápida de la misma le hizo pensar que estaba ante al menos una variante. Lo que comenzó el pediatra, lo completó el patólogo Pick, quien precisamente encontró diferencias histológicas con la enfermedad de Gaucher y contribuyó decisivamente a la caracterización de la enfermedad. Ambos médicos, que vivían en Berlín y tenían tareas universitarias hacia 1920, quizá se conocieron.

Podemos sacar la lectura de lo importante que es aprender de cada paciente, por rutinario que parezca “ver siempre lo mismo”, quizá el siguiente paciente que tengamos delante nos haga ver la diferencia que puede haber entre las enfermedades y nos anime a aprovechar el tiempo con cada consulta.

Bibliografía

- Patterson MC, Nordli DR, Dashe JF. Overview of Niemann-Pick disease. UpToDate Inc. (acceso: 11 de noviembre 2017). Disponible en: <http://www.uptodate.com>
- Crocker C, Farber S. Niemann-Pick disease: A review of eighteen patients. *Medicine*, Baltimore, 1958;37:1-95
- Desnick RJ, Barton NW, Furbish S, Grabowski GA et al. Roscoe Owen Brady, MD: Remembrances of co-investigators and colleagues. *Mol Genet Metab*. 2017. 120 (1-2):1-7.
- Anónimo. Albert Niemann. Whonamedit?. A dictionary of medical eponyms. Enersen OD. [acceso: 11 de noviembre 2017] . Disponible en <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/603.html>
- Beighton P, Beighton G. The man behind the síndrome. Springer-Verlag Berlin. 1986. P 138 y P 221.
- Anónimo. Ludwig Pick. Whonamedit?. A dictionary of medical eponyms. Enersen OD. [acceso: 11 de noviembre 2017]. Disponible en <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1203.html>
- Niemann A. Ein unbekanntes Krankheitsbild. *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Berlín, N F, 1914. Volume 79: 1-10.
- Pick L. Der Morbus Gaucher und die ihmähnlichen krankheiten (die lipoid zellige Splenohepatomegalie Typus Niemann und die diabetische Lipoidzellenhypoplasie der Milz). *Ergebnisse der Inneren Medizin und Kinderheilkunde*, Berlin 1926;29:519-27.
- Zarco-Román J, Romero-Gómez HE, Carbajal-Rodríguez L. Enfermedad de Niemann Pick tipo A. Presentación de 12 casos. *Acta Pediatr Mex*. 2017; 38 (3):152-164.
- Geni. Albert Niemann. [acceso: 11 de noviembre 2017] En: <https://www.geni.com/people/Prof-Dr-Albert-Niemann/6000000013761160324>
- Anónimo. Albert Niemann: Kompendium der Kinderheilkunde mit besonderer Berücksichtigung der Säuglingskrankheiten. Karger, Berlin 1920. Comentario en la revista JAMA (JAMA. 1921; 76 (15):1037)
- Geni. Ludwig Pick. [acceso: 11 de noviembre 2017] En: <https://www.geni.com/people/Ludwig-Pick/6000000015906298639>
- Strous RD, Edelman MC: Eponyms and the Nazi Era: Time to Remember and Time for Change. *Isr Med Assoc J*. 2007;9:207-214
- Kondziella D. Thirty neurological eponyms associated with the Nazi Era. *Eur Neurol*. 2009; 62: 56-64.
- Simmer HH. The 50th anniversary of the death of Ludwig Pick (1868-1944). *Pathologe*. 1994 Feb; 15 (1):65-8.