

## NOTA HISTÓRICA

### Epónimos del síndrome Ehlers-Danlos y su variante tipo IV o Sack-Barabas



### Eponyms of Ehlers-Danlos syndrome and its type IV variant or Sack-Barabas

F.S. Lozano Sánchez\* y J.A. Torres Hernández

Servicio de Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Recibido el 1 de agosto de 2016; aceptado el 2 de agosto de 2016  
Disponibile en Internet el 24 de septiembre de 2016

#### Introducción

Epónimo es el nombre de una persona o de un lugar que da nombre a un concepto u objeto de cualquier clase. En medicina, es generalmente el nombre propio de un médico que fue quién descubrió o describió una determinada enfermedad. El lenguaje médico está lleno de epónimos. Un ejemplo es la enfermedad de Alzheimer; al decir Alzheimer todos los médicos se entienden. Conjuntamente con el uso de un epónimo, los médicos honramos a diario a su descubridor.

Presentamos los epónimos Ehlers-Danlos y Sack-Barabas, por haber tratado recientemente un caso en nuestro servicio, que también será motivo de una Carta científica en ANGIOLOGÍA.

#### Síndrome de Ehlers-Danlos

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) tiene una larga historia que se remonta a la antigua Grecia, así en el 400 a. C. Hipócrates observó que los nómadas escitas tenían articulaciones laxas y presentaban múltiples cicatrices. En 1657, un cirujano holandés, Janszoon van Meekeren, presentó en la Academia de Leiden un marinero español que se hizo famoso por ser capaz de estirar la piel de su pecho a un brazo de

distancia. Pero la primera descripción completa de esta condición se debe al ruso Alexandre Nicolaevich Chernogubov, quien en 1892 presentó 2 pacientes en la Sociedad Dermatológica y Venereológica de Moscú, uno de los cuales era un chico de 17 años que sufría luxaciones recurrentes y nódulos cutáneos; su piel era hiperextensible y frágil, y tenía múltiples cicatrices resultantes de lesiones menores. Chernogubov diagnosticó con precisión que las manifestaciones clínicas fueron causadas por una anomalía en los tejidos conectivos del joven, sin embargo, el artículo donde escribió sus conclusiones no obtuvo notoriedad en Europa occidental.

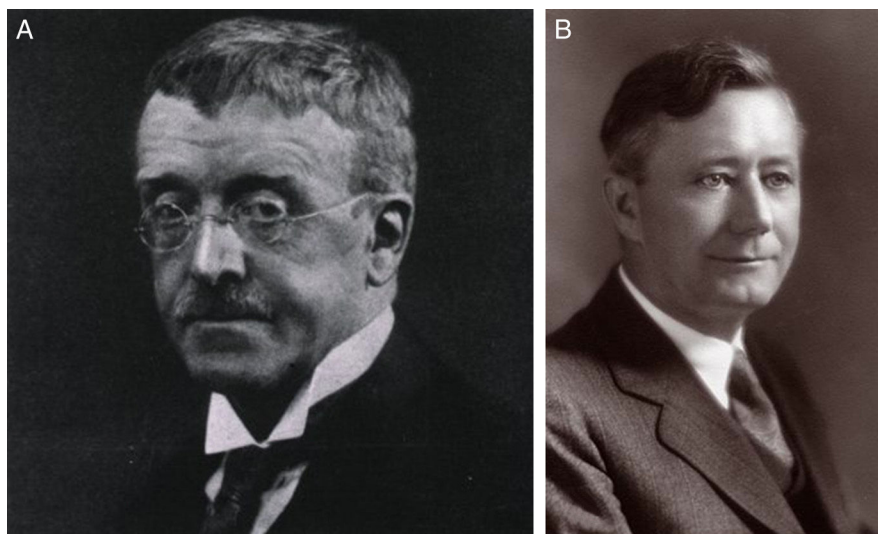
Así las cosas, los epónimos del síndrome se deben al danés Ehlers, quien en 1901 la describió con base a la hiperelasticidad dérmica, hiperlaxitud articular e hiperequimosis múltiple, y al francés Danlos, quien en 1908 lo observó en un paciente con seudotumores moluscosoides (fig. 1).

El nombre del síndrome (SED) fue sugerido por Pommeau-Delille y Soussie en 1934, y posteriormente (1936) ratificado por Frederick Parkes-Weber. Se han utilizado otros términos ciertamente evocadores como «hombre o mujer elástico/a» o «hombre de goma de la India». En Rusia se sigue conociendo como síndrome de Chernogubov.

Edvard Laurits Ehlers (Copenhague, Dinamarca, 26 de marzo de 1863/7 de mayo de 1937), fue un dermatólogo danés. En 1901 publicó con todo detalle el caso de un paciente con articulaciones laxas, hiperelasticidad de la piel y tendencia a la aparición de hematomas, caracterizándolo como una nueva entidad clínica. Este hecho fue contemporáneo a otra descripción del francés Henri-Alexandre Danlos.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lozano@usal.es (F.S. Lozano Sánchez).



**Figura 1** Epónimos del síndrome de Ehlers-Danlos: el danés Edvard Laurits Ehlers (1863-1937) (A) y el francés Henri-Alexandre Danlos (1844-1912) (B).

Ehlers creció como hijo del alcalde de Copenhague. Fue admitido en la facultad de medicina en 1891, y posteriormente continuó sus estudios en Berlín, Breslavia, Viena y París. En Islandia, realizó estudios para el control de la lepra, siendo recompensado con un premio del Fondo Nacional de la Lepra en Londres. En 1906, fue nombrado Jefe de la Policlínica Dermatológica en el Hospital Frederiks de Copenhague. Desde 1911 hasta su jubilación en 1932, fue director en el Hospital Municipal de Copenhague.

*Henri-Alexandre Danlos* (París, Francia, 26 de marzo de 1844/Chatou, Francia, 12 de septiembre de 1912), fue un dermatólogo francés. En colaboración con Edvard Ehlers, describió las enfermedades hereditarias del tejido conectivo a las que añadió su nombre.

Estudió medicina en París, y durante la primera parte de su carrera realizó la investigación en el laboratorio de Charles Adolphe Wurtz. En 1881 se convirtió en médico clínico, y 4 años más tarde fue Jefe de Servicio en el Hospital Tenon de París. Participó en estudios utilizando diferentes preparaciones de arsénico y mercurio en el tratamiento de la sífilis y otras enfermedades de la piel.

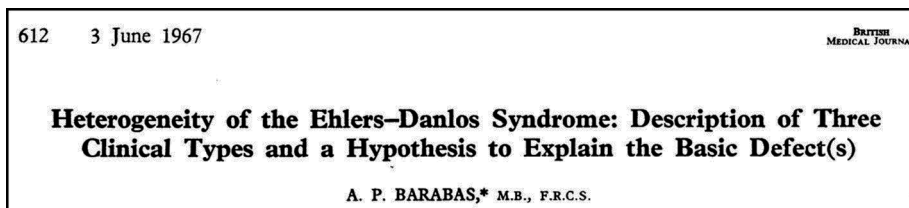
Danlos fue pionero en el uso del radio para el tratamiento del lupus eritematoso de la piel, y en 1901 con el físico Eugène Bloch, fue el primero en aplicar radio sobre las lesiones cutáneas de la tuberculosis.

### Síndrome de Sack-Barabas

En 1936, George Sack, médico alemán, describe el primer caso de SED con accidente vascular<sup>1</sup>. Posteriormente el cirujano británico Andras P. Barabas, describe magistralmente 2 casos en 1967<sup>2</sup>. Barabas reconoce esta condición como parte de síndrome de Ehlers-Danlos, como un grupo de desórdenes hereditarios que afectan al tejido conectivo y la denomina síndrome de Sack<sup>3</sup> (fig. 2). Actualmente es llamado síndrome de Ehlers-Danlos tipo vascular (formalmente tipo IV) o síndrome de Sack-Barabas.

El SED tipo IV (vascular) tiene una prevalencia estimada de 1:100.000 individuos y solo constituye el 4% de todos de los casos del SED. Las manifestaciones arteriales, que suelen afectar a grandes vasos, se califican como catastróficas (roturas arteriales, con/sin aneurismas o pseudoaneurismas previos) y de sombrío pronóstico.

*Andras Pall Barabas*. Nació en Hungría en 1934 y asistió a la escuela de medicina en Budapest (1953-56). En 1956 tomó parte en la revolución húngara contra Rusia y el comunismo, y luego llegó a Inglaterra como refugiado. Profesor de la Facultad de Medicina de Manchester, 1961; Fellow del Royal College of Surgeons, 1964; Tesis doctoral sobre la heterogeneidad del síndrome de Ehlers-Danlos, 1967. Finalmente, fue cirujano vascular en Suffolk, Inglaterra.



**Figura 2** Título de la primera publicación de Andras P. Barabas (1967). En una posterior publicación (1972) propone el epónimo de síndrome de Sack o Ehlers-Danlos «arterial type».

## Bibliografía

1. Sack G. Status Dysvascularis, ein Fall von besonderer Zerreislichkeit der Blutgefäße. Deutsches Archiv für klinische Medizin. 1936;178:663–9.
2. Barabas AP. Heterogeneity of the Ehlers-Danlos syndrome: Description of three clinical types and a hypothesis to explain the basic defect(s). Brit Med J. 1967;2:112–5.
3. Barabas AP. Vascular complications in the Ehlers-Danlos syndrome, with special reference to the «arterial type» or Sack's syndrome. J Cardiovasc Surg (Torino). 1972;13:160–7.