

HUMANIDADES EN PEDIATRÍA

EPÓNIMOS EN PEDIATRÍA (3) ¿Quién fue Wiedemann?

Víctor M. García Nieto

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife

Hans-Rudolf Wiedemann (Figura 1) es conocido en nuestro medio por la descripción del síndrome EMG. No obstante, es un pediatra de gran actividad científica y publicista que describió otros trastornos y autor de libros muy conocidos acerca de las displasias óseas y los síndromes dismórficos.

Nació el 16 de febrero de 1915 en Bremen. Su padre era médico y muchos miembros de la familia de su madre habían sido profesores universitarios. Asistió al *Old Gymnasium* en Bremen y estudió medicina en las universidades Freiburg, Munich, Hamburg, Lausanne y Jena, donde concluyó sus estudios de medicina en 1940.

Debido a un problema intestinal que había adquirido en 1937, fue excluido del servicio militar¹. Hasta el final de la segunda guerra mundial trabajó como médico residente en el Departamento de Pediatría de la Universidad de Jena cuyo jefe era Jussuf Ibrahim, conocido neuropediatra. Su departamento en Jena era uno de las pocas «islas no contaminadas» en la Alemania nazi. Al final de la segunda guerra mundial consiguió una plaza de *senior consultant* en el hospital de niños de su ciudad natal, Bremen. En el otoño de 1946, Otto Ullrich (1894-1957) le ofreció la oportunidad de ser *chief consultant* en el Departamento de Pediatría de la Universidad de Bonn. Ullrich era un conocido genetista clínico. Durante su estancia en este Centro publicó diversos artículos sobre displasias óseas, mucopolisacaridosis y malformaciones congénitas de origen exógeno¹.

Llegó a Bonn a finales de 1952 como Jefe del Departamento del Krefeld Children's Hospital. En esta época murió su antiguo mentor Ibrahim.

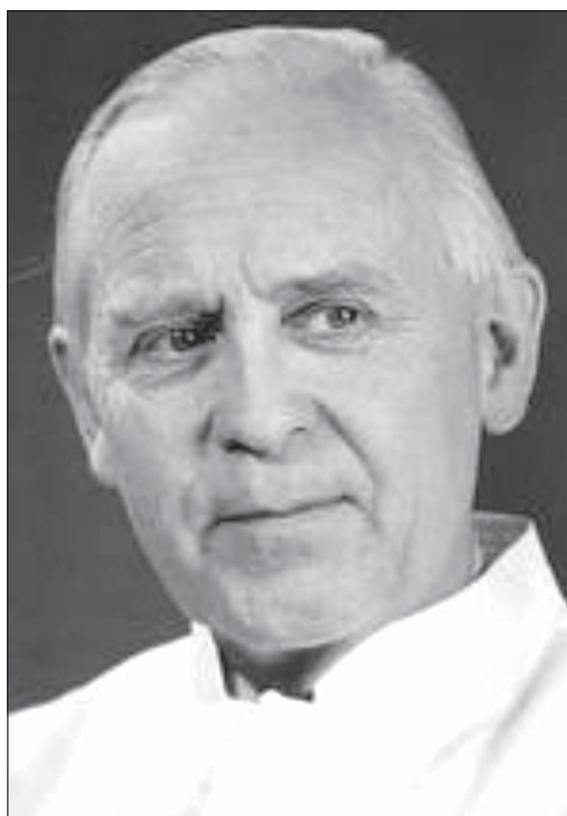


Figura 1. Hans-Rudolf Wiedemann

Wiedemann pudo sucederle pero desistió por las condiciones difíciles que imperaban en la Alemania Oriental.

En 1949, Krefeld y Barr habían descrito la cromatina sexual². Nuestro autor y su equipo describieron nuevos métodos hematomorfológicos destinados a la identificación de la cromatina X. Con motivo de estos estudios, publicó algunos artículos relacionados con las anomalías del desarrollo sexual.

En 1960, Wiedemann apreció un incremento acusado de la incidencia de malformaciones congénitas que tenían un aspecto inusual. Observó que de 13 recién nacidos, nueve de ellos tenían amelia o focomelia. En una búsqueda retrospectiva, encontró 100 casos en niños nacidos desde 1959. Ante esta perspectiva, escribió un artículo en el que afirmaba que esas malformaciones debían ser producidas por una causa exógena. La publicación apareció el 16 de septiembre de 1961 y fue la primera llamada de atención sobre lo que luego se llamó «la catástrofe de la talidomida»³. Unos meses después, W. Lenz y W.G. McBride tuvieron éxito en la identificación del agente teratógeno.

En 1961 fue nombrado Jefe del Departamento de Pediatría de la Universidad de Kiel, cargo que mantuvo hasta su jubilación en 1980. En este periodo trabajó sobre las displasias esqueléticas hereditarias, las mucopolisacaridosis y mucopolipoidosis, las aberraciones cromosómicas y los síndromes malformativos.

En la primavera de 1964, basado en los hallazgos observados en tres casos, publica un artículo relacionado con un nuevo síndrome⁴. Esos datos coincidían con los comunicados por Bruce Beckwith en una conferencia anatomopatológica dictada en noviembre de 1963⁵. Es lo que se conoció, a partir de entonces, como síndrome EMG (exoftalmos, macroglosia, gigantismo) o síndrome de Wiedemann-Beckwith.

En 1965 fue nombrado presidente de la *German Society for Constitutional Research*⁶.

Con su discípulo Jürgen Spranger y el conocido pediatra parisino Pierre Maroteaux, describió en 1966 la displasia metatrópica⁷. Ese mismo año, publicó con Spranger la displasia espondiloepifisaria congénita⁸.

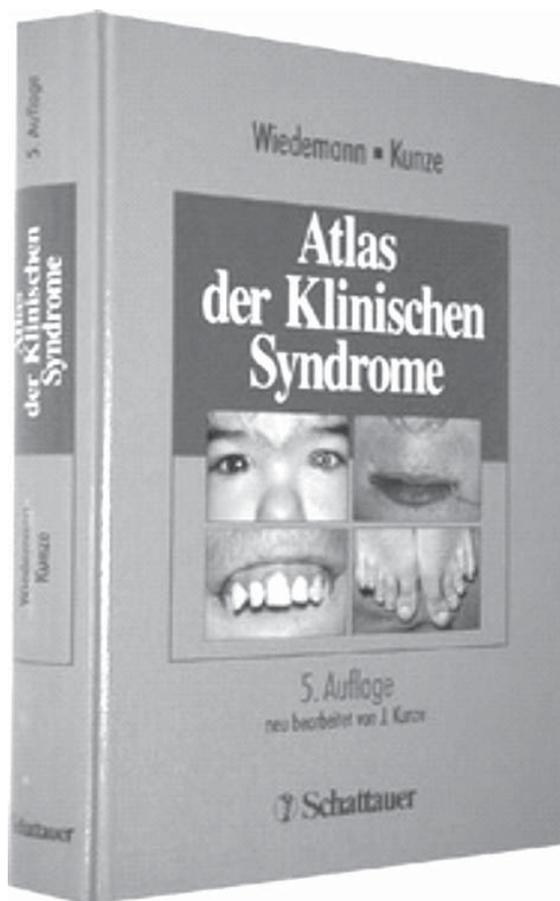
En 1969 fue elegido miembro de la *German Academy of Scientists and Physicians Leopoldina* en Halle⁶.

En 1972 describe una nueva variante de la enfermedad de Niemann-Pick, el tipo C¹. En 1974, apareció su atlas de «Displasias óseas» y en 1976, su libro sobre los síndromes característicos (*Das charakteristische Syndrom*).

En 1980, se retira de la vida académica oficial aunque sigue publicando artículos sobre la displasia mesomélica, el síndrome EMG o la progeria.

En 1983, denomina síndrome Proteus (*Elephant man's disease*) a un cuadro descrito, inicialmente, en 1979, por Michael Cohen consistente en un crecimiento atípico de huesos, piel, cabeza, además de otros síntomas diversos. La denominación *Proteus* estaba relacionada con el dios griego Proteus «el polimorfo» (dios capaz de cambiar de forma),

En 1982 apareció una segunda edición mas voluminosa de su libro «Atlas der Klinischen Syndrome», con una versión inglesa en 1985 y otra española, en 1987. La tercera edición de ese tratado vio la luz en 1989. Fue escrito junto a su discípulo Jürgen Kunze¹ (Figura 2). La cuarta edición apareció en 1995 y la quinta en 2001.



Portada del libro «Atlas der Klinischen Syndrome», escrito por Hans-Rudolf Wiedemann junto a Jürgen Kunze

Durante mucho tiempo escribió una magnífica serie de artículos denominada *Pioneers of Pediatric Medicine*, que se publicaba mensualmente en el *European Journal of Pediatrics*⁶.

En su Autobiografía¹, de la que nos hemos guiado básicamente para escribir esta pequeña nota, agradecía a su mujer Gisela su paciencia y su constancia que fueron necesarias para «alcanzar sus logros profesionales y científicos».

BIBLIOGRAFÍA

1. Wiedemann H-R. Hans-Rudolf Wiedemann in a half century of german pediatric genetics. *Am J Med Genet* 1992; 43:740-746.
2. Barr ML, Bertram EG. A morphological distinction between neurones of the male and female, and the behaviour of the nucleolar satellite during accelerated nucleoprotein synthesis. *Nature* 1949; 163:676-677.
3. Wiedemann H-R. Hinweis auf eine derzeitige Häufung hypo- und aplastischer Fehlbildungen del GliedmaBen. *Med Welt* 1961; 1961:1863-1866.
4. Wiedemann H-R. Complex malformatif familial avec hernie ombilicale et macroglossie-un «sindrome nouveau»? *J Génét Hum* 1964; 13:223-232.
5. Beckwith JB. Extreme cytomegaly of the adrenal fetal cortex, omphalocele, hyperplasia of kidneys and pancreas, and Leydig cell hyperplasia. Another syndrome? Presented at Annual Meeting of Western Society for Pediatric Research, Los Angeles, 1963.
6. Opitz JM, Mullen P. Hans-Rudolf Wiedemann: An appreciation. *Am J Med Genet* 1992; 43:737-739.
7. Maroteaux P, Spranger J, Wiedemann H-R. Der metatropische Zwergwuchs. *Arch Kinderheilk* 1966; 173:211-226.
8. Spranger J, Wiedemann H-R. Dysplasia spondyloepiphysaria congenita. *Helv Pad Acta* 1966; 21:598-661.