

## A propósito de la enfermedad de Wegener y los epónimos en medicina

**Autor:** Pablo Young

Servicio de Clínica Médica, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

**Correspondencia:**

Dr. Pablo Young

Domicilio postal: Servicio de Clínica Médica, Hospital

Británico, Perdriel 74,

CP 1280- Buenos Aires, Argentina

Fax: (54-11) 4304-3393

E-mail: pabloyoung2003@yahoo.com.ar

Recibido: 26.12.2014

Aceptado: 20.01.2015

Epónimo deriva del griego “*eponymos*” que significa dar nombre a algo o a una persona. En medicina es muy común su uso, ya que resulta práctico darle un nombre a una enfermedad en lugar de describir todos los síntomas; por ejemplo, si se habla de la enfermedad de Alzheimer o de Parkinson, no se necesita explicar los síntomas, son tan frecuentemente utilizados que incluso personas no relacionadas a la medicina saben de qué se está hablando<sup>1-6</sup>. En la primera edición del Diccionario Dorland en el año 1900 se listan solo 32 síndromes con nombre propio. Debido a la complejidad de síntomas de las distintas enfermedades se ha preferido, a partir de principios del Siglo XX, utilizar los epónimos. Disponemos actualmente de diferentes libros sobre epónimos como: el libro de “Marcucci sobre epónimos médicos”; “Acrónimos médicos, epónimos y nemotecnia”; “Acrónimos médicos, epónimos y abreviaturas” y el “Diccionario de epónimos médicos de Ferkin y Whitworth”. En el sitio web “whonamedit.com”, se encuentran más de 15 000 epónimos<sup>7</sup>.

Para algunos, el uso de epónimos es inapropiado porque, a menudo, dan una cuenta poco veraz de cómo fueron descubiertas las enfermedades y reflejan influencias, política, lenguaje, hábitos o, aun, mero azar, más bien que logros científicos<sup>4, 6</sup>. Argumentan que, en algunos casos, la distinción ha sido otorgada a médicos que no fueron los primeros en describir una enfermedad o signo, sino que publicaron su hallazgo en revistas o idiomas más accesibles y en donde la política e, incluso, la casualidad, han jugado un rol (por ejemplo, Behcet reconoció la enfermedad que lleva su nombre en 1937, pero Benedictos Adamantiades había descrito un primer caso en 1930)<sup>8</sup>. También, mencionan que en distintos países se usan diferentes

epónimos para la misma entidad, por ejemplo, el hipertiroidismo autoinmune es la enfermedad de Basedow en Alemania, y enfermedad de Graves en el resto del mundo, aunque previamente la había descrito Parry, además de tener otras denominaciones a saber: enfermedad de March, enfermedad de Parsons, enfermedad de Flajani, enfermedad de Begbie<sup>9</sup>; un mismo epónimo se usa para referirse a enfermedades distintas (enfermedad De Quervain para la tenosinovitis de la mano así como para la tiroiditis subaguda); o bien, los apellidos se deletrean de distinta manera (espondilitis anquilosante de Bechterew en Alemania, o de Bekhterew en otros países, la que es denominada enfermedad de Marie Strumpell en otras partes del mundo). Incluso, objetan epónimos por haber adherido su autor a la ideología nazi (por ejemplo, Reiter y Wegener) lo que se detallará más adelante<sup>10</sup>. En las relaciones que se establecen entre las palabras y su significado se describen distintos fenómenos semánticos, tales como la polisemia: epónimos que tienen más de un significado (ej: enfermedad de Paget –osteítis deformante– y enfermedad de Paget de la mama); la homonimia: epónimos que, teniendo distinto significado, se escriben o pronuncian igual (ej: método de Abbot referido tanto a un método de coloración como a un método de tratamiento de la escoliosis, siendo dos autores diferentes) y la sinonimia: epónimos que nombran una misma realidad y, por lo tanto, expresan un mismo significado (enfermedad de Basedow o enfermedad de Graves). Todo lo señalado es cierto y de ahí que, en algunos países, existe la tendencia de eliminar estos nombres propios y limitarse a describir la enfermedad o lo que un signo representa patológicamente; así, en vez de signo de Babinski, decir únicamente reflejo plantar anormal con determinadas características. Más

aún, se ha llegado a hacer un llamado a editores de revistas médicas de abstenerse de usar epónimos en los artículos que publican<sup>11, 12</sup>.

A pesar de lo dicho previamente, creo que los epónimos se deben preservar en la medicina<sup>13</sup>. La tradición y el uso han impuesto su empleo y demostrado su utilidad en la práctica clínica cotidiana. Como ha mencionado Goic y fuera vertido por mí oportunamente, además de facilitar la comunicación entre pares, constituye un justo homenaje a la sagacidad clínica y capacidad de observación de sus descubridores, y el ser recordado en los libros de texto diariamente en todo el mundo al hablar de una enfermedad, signo o síndrome, es un honor que la medicina debería resguardar para los grandes hombres de ciencia<sup>1, 13</sup>.

Friedrich Wegener (Fig. 1) nació el 4 de abril de 1907 en Varel, noroeste de Alemania<sup>14, 15</sup>. Comenzó sus estudios en Munich en 1927 y terminó en la Universidad de Kiel en 1932. Ya en su educación de pregrado había desarrollado un gran interés por la patología, resultado de sus rotaciones con Karl A. Borrmann y en 1933 se convirtió en asistente del Departamento de Patología de la Universidad de Kiel. En junio de 1934 realizó una autopsia en un joven camionero de 38 años que falleció luego

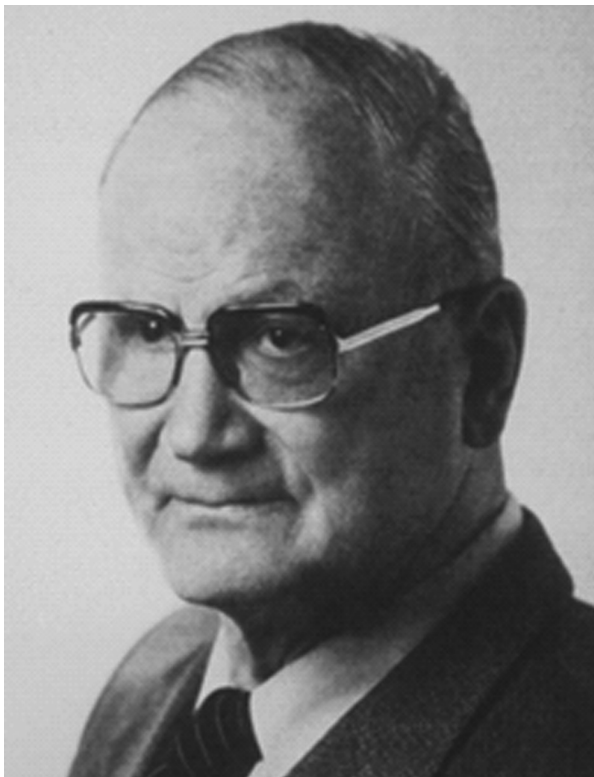


Figura 1. Dr. Friedrich Wegener<sup>12</sup>.

de una enfermedad febril e insuficiencia renal, notó la deformidad nasal y la inflamación del oído medio, la laringe, la faringe y la tráquea. El examen histológico de dichos tejidos mostró una granulomatosis necrotizante y en ambos riñones aumentados de tamaño se observó una glomerulonefritis necrotizante<sup>14, 16</sup>.

En otoño 1935, bajo la guía de Martin Staemmler (Fig. 2), comenzó su trabajo como patólogo en Breslau, que fue interrumpido en septiembre del 1939 por el comienzo de la guerra. Wegener cuenta que durante el verano de 1936 observó 4000 autopsias de las cuales él realizó 1200. La importancia de estos meses radica tanto en la descripción de sus dos últimos casos de granulomatosis necrotizante, como en la consideración del marco histórico, ya que Martin Staemmler fue severamente cuestionado en la posguerra por los trabajos sobre higiene racial. En 1939 Wegener publicó la que luego se consideró la descripción clásica de la enfermedad, cuyo título fue “Granulomatosis rinógena singular”, que había sido publicada previamente, en 1936, con el título de “enfermedad séptica generalizada de los vasos”<sup>16</sup>.

Es interesante leer su último artículo escrito en 1990, donde describe la historia de la enfermedad y cuenta que en ese entonces él ya conocía tres casos publicados<sup>16</sup>. Una vez que estalla la guerra él sirve al ejército como patólogo en Lodz donde se realizaban entre 50-100 autopsias por mes, la mayoría de los cadáveres provenían de judíos del ghetto de dicha ciudad (donde murieron 43.000 personas), que quedaba solo a tres cuadras de su centro de trabajo<sup>14</sup>. Es difícil creer que ante semejante evidencia Wegener

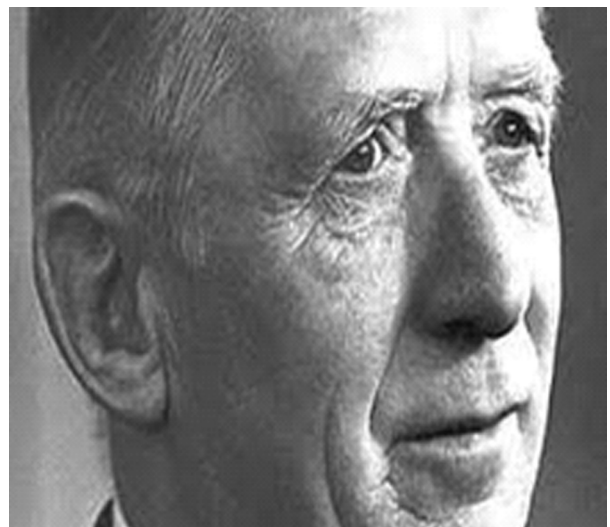


Figura 2. Dr. Martin Staemmler<sup>12</sup>.

desconociera lo que allí ocurría. Su trabajo terminó en 1944 cuando se enfermó gravemente de difteria, de la que se recuperó casi un año más tarde. Luego trabajó como cirujano en los campos de batalla hasta caer como prisionero de guerra americano. Recién en 1954, cuando Godman y Churg publicaron su artículo titulado granulomatosis de Wegener, fue que este comprendió la importancia de su descripción previa<sup>14, 15</sup>.

Retomó su carrera académica en 1964 en la Universidad de Lübeck y se retiró en medio del reconocimiento en 1970. Vivió para ver el descubrimiento de los ANCA (anticuerpos contra citoplasma del neutrófilo), así como el advenimiento de la ciclofosfamida que cambió el pronóstico de esta enfermedad. En 1990, a la edad de 83 años, falleció como consecuencia de un accidente cerebrovascular<sup>14, 15</sup>.

Un punto aparte merece la relación Wegener con el régimen Nazi, tema de difícil debate y que involucró a numerosos médicos que trabajaron en la Alemania Nazi<sup>14</sup>.

Como manifestáramos en dos trabajos previos, el caso de Wegener recibió particular interés, ya que no solo era miembro del Partido Nacional Socialista (requisito indispensable en la época) al que se afilió antes del inicio del gobierno de Hitler, sino que también recibió rango militar<sup>14, 15</sup>. Esto último hizo que fuera cuestionado en la posguerra, incluso declarado criminal de guerra por el gobierno polaco. Su archivo nunca fue encontrado y en 1947 se realizó la des-nazificación, donde numerosos testigos ratificaron su comportamiento honorable, sin poderse comprobar su participación activa en los experimentos y crímenes de guerra Nazi. Aquí no se cuestionan sus descubrimientos científicos. Tal vez sea oportuno recordar la diferencia entre capacidad académica y el verdadero valor del accionar médico. La medicina, tal como la entendemos, es mucho más que claridad científica, es enfrentarse en forma cotidiana con personas que buscan ayuda y confían; esto la convierte en una de las profesiones donde se pone en evidencia claramente la valoración ética de cada acto humano. En este sentido, no sólo son cuestionables las acciones sino también las omisiones, como el silencio de Friedrich Wegener en los años posteriores y su falta de rechazo público a los crímenes nazis<sup>14, 15</sup>.

Estos hechos han llevado a comunidad médica científica a cambiar el nombre de esta entidad y llamarla granulomatosis con poliangeítis (GPA)<sup>17, 18</sup>.

El caso de Wegener es uno más de tantos otros, como por ejemplo el de Hans Reiter quien estuvo personalmente implicado en múltiples crímenes de guerra como los experimentos de fiebre tifoidea en víctimas de los campos de concentración y el caso de Julius Hallervorden reconocido por la descripción de la enfermedad de Hallervorden-Spatz o déficit de pantotenatoquinasa, pero lo que es menos conocido es que él diseccionó más de 500 cerebros obtenidos de pacientes a quienes les realizó la eutanasia<sup>10, 19, 20</sup>. En estos casos, junto a otros cuadros descritos por Hans Eppinger, Murad Jussuf Bey Ibrahim, Eduard Pernkopf, Hans Joachim Scherer y Walter Stoeckel, las sociedades científicas de cada especialidad han abogado por el cambio de nombre de dichas entidades e inclusive hay autores que quieren eliminar todos los epónimos, hecho que no compartimos en la mayoría de los casos<sup>10, 15, 19, 20</sup>.

Como dijéramos en otro trabajo, no pretendemos quitarle valor a las creaciones realizadas por los hombres en tan terrible contexto, lo que no debemos dejar de lado es que cada acto del hombre está marcado por una valoración moral que engrandece o empequeñece ese acto. Miles y miles de brillantes hombres y mujeres vivieron en la Alemania nazi y no sólo fueron capaces de grandes creaciones intelectuales, sino que lo hicieron bajo presión y a riesgo de su propia vida<sup>15</sup>. De acuerdo a la filosofía de la historia y al revisionismo histórico, el gesto histórico debe ser valorado de acuerdo a las pautas vigentes en el momento en el que ese gesto tuvo lugar. Lo de Hitler o Hallervorden es repudiable hoy porque lo fue en aquel momento, ya que valorar pautas de hoy con gestos del pasado es difícil.

En el simple enunciado de un epónimo existe un vacío intelectual, si no lo vinculamos al conocimiento de la biografía de su autor, su nacionalidad, su especialidad, las circunstancias de su vida y de la medicina de su época<sup>13</sup>. El conocer la biografía y el entorno histórico de los descubridores o descriptores de signos, síndromes y enfermedades constituye una lección de la historia de la medicina que nos permite comprender mejor la evolución, el pasado, presente y futuro de la medicina universal. El estar presente en los libros de texto y ser recordado diariamente en todo el mundo al hablar de una enfermedad es un honor que la medicina debería resguardar para los grandes hombres de ciencia<sup>14</sup>.

**Conflicto de intereses:** El autor declara no tener conflictos de intereses.

## Bibliografía

1. Goic GA. Sobre el uso de epónimos en medicina. *Rev Méd Chile* 2009; 137: 1508-1510.
2. Alcaraz Ariza MA. Los epónimos en medicina. *Ibérica* 2002; 4: 55-73.
3. Jablonski S. Syndrome a changing concept. *Bull Med Libr Assoc* 1992; 80: 323-327.
4. Fargen KM, Hoh BL. The debate over eponyms. *Clin Anat* 2014; 27: 1137-40.
5. Duque-Parra JE, Llano-Idárraga JO, Duque-Parra CA. Reflections on eponyms in neuroscience terminology. *Anat Rec B New Anat* 2006; 289: 219-24.
6. Jana N, Barik S, Arora N. Current use of medical eponyms. A need for global uniformity in scientific publications. *BMC Med Res Methodol* 2009; 9: 18-27.
7. Whonamedit. A dictionary of medical eponyms. Ole Daniel Enersen; 2014. Disponible en: <http://www.whonamedit.com/> [consultado 28 diciembre 2014].
8. Evereklioglu C. Behçet's disease or Adamantiades-Behçet disease? An evidence-based historical survey. *Med Sci Monit* 2010; 16: 136-42.
9. Young P, Finn BC, Bruetman JE. La enfermedad de graves, signos y síntomas. *An Med Interna (Madrid)* 2007; 24: 505-508.
10. Strous RD, Edelman MC. Eponyms and the Nazi Era: Time to Remember and Time for Change. *IMAJ* 2007; 9: 207-214.
11. Matteson E, Woywodt A. Eponymophilia in rheumatology. *Rheumatology* 2006; 45: 1328-1330.
12. Woywodt A, Matteson E. Wegener's granulomatosis-probing the untold past of the man behind the eponym. *Rheumatology* 2006; 45: 1303-1306.
13. Young P. Granulomatosis con poliangeítis. *Medicina (B Aires)* 2014; 73: 262.
14. Young P, Finn BC, Bruetman JE. ¿Se debería seguir llamando enfermedad de Wegener? *Medicina (B Aires)* 2009; 69: 291-2.
15. Young P, Finn BC, Bruetman JE. ¿Se debería seguir llamando enfermedad de Wegener? *Medicina (B Aires)* 2009; 69: 689-90.
16. Wegener F. Wegener's granulomatosis. Thoughts and observations of a pathologist. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1990; 247: 133-42.
17. Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 2011; 63: 863-864.
18. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1-11.
19. Keynan Y, Rimar D. Reactive Arthritis – The Appropriate Name. *IMAJ* 2008; 10: 256-258.
20. Shevell M. The Declining Use of the Hallervorden-Spatz Eponym. *Journal of Child Neurology* 2012; 27: 1308-1309.