

Niccoló Paganini Virtuosismo y patología (1782-1840)

Dr. Juan José Puigbó

RESUMEN

En este trabajo se presentan rasgos biográficos de uno de los arquetipos del virtuosismo del violín, Niccoló Paganini (1782-1840), quien nació en la ciudad de Génova y falleció en la ciudad de Niza. Ha sido considerado como el “Padre de la moderna técnica del violín”.

Se hace una breve síntesis de la valiosa contribución de la escuela italiana del violín en la época pre-Paganini, integrada por destacados compositores y ejecutantes. Se destaca la influencia italiana en el desarrollo del arte de la ejecución del violín. En la biografía de Paganini se describen sus grandes habilidades que lo llevaron a ser considerado como el violinista asombroso, original único e irreplicable en la historia de la música. Las cualidades excepcionales de este músico se atribuyen a un factor genético, asociado a su capacidad intrínseca y a su entrenamiento. Se hace una descripción de las características somáticas peculiares que poseía Paganini basada en las descripciones médicas y de algunos músicos contemporáneos. Se ha planteado por diversos autores la hipótesis de que el músico sufría de un trastorno hereditario del tejido conectivo y se han propuesto dos posibilidades: la de un síndrome de Marfan o la de un síndrome de Ehlers-Landos. Se presenta un resumen de los criterios clínicos y bioquímicos que caracterizan a estas afecciones.

Lo que parece bien fundamentado es que padecía de un “síndrome de hipermovilidad articular” cuya verdadera naturaleza es conjetural aun cuando cabe inclinarse por la hipótesis de un subtipo III, hipermóvil de Ehlers-Danlos. Este padecimiento lo afectó a lo largo de su existencia, pero contribuyó a que fuese el violinista irreplicable que es como es recordado en la historia de la música.

Objetivos

La siguiente presentación tiene varios objetivos, entre ellos exponer una síntesis de la biografía de uno de los arquetipos de los virtuosos del violín, así

como, de la importante escuela italiana que lo había precedido. Hacer el análisis de las relaciones entre el virtuosismo del músico y una patología que lo afectó y al mismo tiempo lo benefició. Discutir las bases en que se fundamenta la hipótesis de que padeció de un trastorno hereditario del tejido conectivo, en especial, sobre aquellas que han sido planteadas al respecto, como son el síndrome de Ehlers-Danlos y el síndrome de Marfan. En el eximio artista confluyeron el genio, la enfermedad de base genética y el entrenamiento, para lograr un virtuoso asombroso, original, único e irreplicable en la historia de la música, como fue nuestro personaje.

Niccoló Paganini, ha sido considerado como uno de los más grandes virtuosos del violín de todos los tiempos, y además fue el músico que con sus contribuciones iba a ensanchar las posibilidades de ejecución con el violín y fue también quien promovió en forma decisiva el desarrollo de la literatura para este instrumento y logró extender sus posibilidades técnicas. Se lo considera como el “Padre de la moderna técnica del violín”. Si bien hubo excelentes violinistas que lo precedieron no cabe duda de que Paganini, asimiló todos sus avances para convertirse en el más grande virtuoso del violín. Además, fue uno de los máximos representantes del movimiento instrumental del Romanticismo europeo y quien dejaría una impronta indeleble en la historia del virtuosismo.

La época pre-Paganini

La escuela italiana del violín.

Durante los siglos XVII y XVIII van a florecer en Italia grandes maestros del violín y la historia de

este proceso evolutivo culminará con la aparición a finales del siglo XVIII y comienzos del XIX con la figura de Niccoló Paganini, quien llegó a ser una especie de “super star” de su tiempo. La historia del violín ya se había iniciado en Europa en el siglo XVI. Un violín construido con 3 cuerdas apareció con la fecha del año de 1542 y su fabricación fue atribuida a Andrea Amati (c.1520- c.1611), de Cremona, quien fue el padre de los fabricantes de violín en Italia (1) y fundador de la famosa “Escuela de Cremona”. Además de Amati, otros fabricantes en el norte de Italia fueron Gasparo da Salo (1540-1609) y Giovanni Maggini (1579-c. 1630) de Brescia, pero la artesanía del instrumento llegaría a su cima en el siglo XVII y en los comienzos del siglo XVIII en los talleres de Antonio Stradivari (1644-1737) y Giuseppe Guarneri (1698-1744), ambos de Cremona y con el austríaco Jacob Stainer (1621-1683). Los “Stradivarius” pasarían a convertirse en el patrón de oro de los instrumentos de cuerda. A partir de 1600, los violines se fabricaron también en numerosos sitios de Europa.

Los grandes violinistas italianos fueron en su gran mayoría también excelentes compositores. Cuando apareció en la escena Paganini, el universo de los violinistas, estaba ya, densamente poblado en Italia (1).

Arcangelo Corelli (1653-1713). Maestro de Maestros

Había nacido en 1653 en Fusignano, cerca de Bolonia. Fue considerado como el patriarca de todo los grandes violinistas y era apodado el “Maestro de Maestros”. Sin embargo, aun cuando era un magnífico ejecutante fue mucho más conocido por sus composiciones. Corelli compuso conciertos para violín, pero fueron más célebres sus conciertos tipo “Concerti Grossi” los cuales los escribió en el transcurso de varias décadas de su vida y entre otros de sus logros más importantes figuran sus doce sonatas para violín Op.5, en las cuales llega a codificar el arte de la práctica del violín que imperaba hacia los años de 1700 en la península itálica.

Antonio Vivaldi (1678-1741). El genio del Barroco

El “Padre Pelirrojo” (el Prete Rosso) como era apodado Vivaldi, fue uno de los gigantes en el campo de la composición y también uno de los más brillantes virtuosos del violín, además de que también se desempeñó como director y empresario. Nació en

Venecia el 4 de marzo de 1678 y murió en Viena en 1741. Su obra tuvo una gran influencia en su época y especialmente sobre Johann Sebastián Bach. Fue nombrado profesor de violín, en 1703, del “Ospedale della Pietá”. Desplegó en su ciudad natal una gran actividad musical y trabajó en diversos escenarios, tales como, el de la catedral de San Marcos. Entre sus conciertos para este instrumento, sobresalen los 12 conciertos titulados “L´estro armónico” (1711) y otros 12, conocidos con el nombre de “La Stravaganza”. Viajó por numerosas ciudades de Italia y Europa. En 1725, compuso algunos de sus conciertos más famosos como: “Il Cimento dell´ Armonia e dell´ Inventione”, Op. 8, donde está incluida la famosa “Cuatro estaciones”. Alcanzó una gran reputación en toda Europa como compositor y virtuoso. De Venecia viajó a Viena en donde falleció el 28 de junio de 1741 y fue enterrado en un cementerio el cual fue eliminado, ignorándose donde descansan sus restos. La lista de las obras producidas por Vivaldi es inmensa (cerca de 800 composiciones), compuestas principalmente para el violín y fue sin duda alguna, uno de los más grandes virtuosos de este instrumento.

Giuseppe Tartini (1692-1770). Maestro de las naciones

Tartini fue considerado como otro de los grandes maestros del violín de su época, tanto como compositor como ejecutante. Nació el 8 de abril de 1692 en Pirano, en la Península de Istria. Se destacó como violinista de la ópera y fue designado después (1721) como “primo violino” y jefe de conciertos de la Basílica de San Antonio en Padua, puesto que conservó hasta su muerte acaecida en 1770. Viajó a la ciudad de Praga y su fama se extendió por toda Europa, sobresaliendo por sus trinos, dobles paradas (pausas, intervalos) y por la perfecta pureza de su entonación. Entre sus composiciones sobresalen 12 sonatas Op 1. para violín, violoncelo o arpa y otras 12 sonatas, Op. 2, así como, la famosa sonata llamada “Sonata o Trino del Diablo”. Tartini ocupa una posición destacada en la historia del violín y realizó muchas, así como muy valiosas, contribuciones a la técnica del instrumento.

Francesco Geminiani (1687-1762). “El Arte de tocar el violín (1751)

Discípulo destacado de Corelli, se dedicó como su maestro, al género de los “Concerti Grossi” y al

de las sonatas, a diferencia del género para el violín solo que fueron cultivados principalmente por Vivaldi y Tartini. Fue compositor, brillante ejecutante y además adquirió gran fama por la publicación de su libro el “Arte de tocar el violín” (1751) que constituyó un excelente aporte para la enseñanza de este instrumento. Geminiani nació en Lucca en 1667 y falleció en Irlanda en 1762. Residió por largo tiempo en Londres, donde, a partir de 1714 compuso sus sonatas para violín Op.1 (1716) y escribió 6 nuevos “Concerti Crossi” Op.2 y Op.3, (1732,1733) así como 12 sonatas para violín (1739). Se presentó en París (1749-1751) donde se convirtió en el compositor más solicitado de aquella época. En sus últimos años, a partir de 1759, viajó a Irlanda, donde recibió el nombramiento de “Maestro de Música” por el Conde Bellamont. Falleció en esa ciudad el 17 de septiembre de 1762. Geminiani se destacó por la dulzura y la melodía de su ejecución, la perfección del tiempo y de la entonación. Contribuyó a elevar la ejecución del violín en la Gran Bretaña.

Francesco Veracini (1690-1768). El Fiorentino. “Un Dios y un Veracini”

Veracini fue otro de los grandes violinistas que precedieron a Paganini. Nació en Florencia (1690) en el seno de una familia de músicos y murió en su ciudad natal en 1768. Permaneció en Roma por 1 año y luego regresó a Florencia, donde se perfeccionó en el estudio del violín.

Veracini fue un viajero infatigable (1711-1716). Viajó a Munich, Inglaterra, Düsseldorf y después volvió a Venecia, para ocupar la posición de primer violín de la catedral de San Marcos, donde conoció a Vivaldi. Después siguió su peregrinaje a Dresde (1717-1722) y estuvo en Londres en varias oportunidades (1735,1741-1745). Compuso óperas: Adriano, Rosalinda y sus “Sonatas académicas Op. 2, para violín y violoncelo”. En Inglaterra obtuvo un rotundo éxito, siendo elogiado por la maestría en el manejo del arco, los trinos, arpeggios y porque su sonido podía destacarse con gran nitidez, aun en una orquesta numerosa (1,2). En una oportunidad naufragó y perdió sus valiosos violines Stainer (fabricados por el famoso maestro Tirolés Jacobo Stainer). Murió a los 78 años de edad en su ciudad natal. Veracini, fue otro de los grandes violinistas de Europa y se lo consideró que era mejor ejecutante que compositor, pero fue estimado como un músico de gran talento y un gran maestro de este instrumento.

Pietro Locatelli (1695-1764). Una estrella del siglo XVIII. “L’Arte del violino”

Locatelli va a ser el más grande de los virtuosos italianos del violín en el siglo XVIII, así como Paganini va a ocupar este sitio en el siglo XIX. Nació en Bérgamo en 1695 y murió en la ciudad de Amsterdam en 1764 a la edad de 68 años. En Bérgamo, en la escuela de la Basílica de Santa María Maggiore, recibió su formación musical. Luego estudió en Roma durante 10 años y aquí compuso sus doce “Concerti Grossi” Op. 1, los cuales serían publicados posteriormente en Ámsterdam.

El viajero peregrino

Se convirtió en un viajero incansable este virtuoso, así en 1723, salió de Roma a Mantua, Venecia, Munich y Berlín. En 1720, llegó a Ámsterdam donde fijaría su residencia. En 1733 publicó “L’Arte del violino” que contenía 24 caprichos, con 12 conciertos para violín. Esta publicación ejercería una profunda influencia en su tiempo y fue donde expuso una visión integral de su extraordinaria técnica. Contaba, entre sus violines, con un Amati (1618) y un Stainer (1667). Hacia 1740, Locatelli gozaba de una extraordinaria reputación por toda Europa y compuso además de sus “Concerti Grossi”, overturas para teatro, sonatas para violín y trío sonatas. Entre sus últimas obras figuran 10 Sonatas, Op. 8 (1752) y escribió los últimos 6 “Concerti Grossi” Op. 9, que lamentablemente se extraviaron. Murió en Ámsterdam, en 1764. Locatelli fue considerado como el violinista supremo de su tiempo. Se distinguía por su rapidez y porque nunca se le oyó tocar una nota fuera de tono, así como por su predilección en tocar en las regiones más altas del violín, sin el apoyo del mango. Fue sin duda alguna el virtuoso más sobresaliente de la era pre-Paganini.

La escuela francesa

Para cerrar este ciclo de grandes virtuosos de la escuela italiana, cabe citar además a Giovanni Battista Somis (1686-1763) natural de Turín, formado en la tradición de Corelli y quien con su escuela de violín ejerció una gran influencia en la formación de la escuela de París. Con él se formaron Jean-Marie Leclair (1697-1764) (1) y Louis-Gabriel Guillemain (1705-1770). El discípulo más destacado de G. B. Somis fue, Gaetano Pugnani (1731) quien a su vez transmitió sus conocimientos a su discípulo Giovanni Battista Viotti (1755-1824) natural de Fontanetto da Po, quien sería considerado “El Padre de la ejecución moderna del violín”. Sobresalió

además entre los numerosos discípulos de Tartini, la figura de Pietro Nardini (1722-1793).

La escuela germana

En la historia de la música van a surgir en Alemania y en Austria, grandes compositores para el violín, tales como Johann Sebastián Bach, Händel, Haydn, Mozart y luego, Beethoven, los cuales produjeron numerosas obras maestras para el violín, que forman parte del repertorio más selecto que se dispone para este instrumento. En cambio, no produjeron, esos países, en esa época, grandes virtuosos.

Johann Sebastián Bach (1685-1750)

Uno de los más grandes compositores del mundo, era un ejecutante del órgano y del violín. Escribió sus conciertos para violín, donde se refleja la influencia de Vivaldi, así como también compuso sonatas y partitas. Entre los violinistas germanos del entorno de Bach, que tuvieron a su cargo tocar las composiciones del celebre músico para este instrumento, se encuentran Johann Georg Pisendel (1687-1751), quien era discípulo directo de Vivaldi y quien llevó a Dresde, el manuscrito de las obras de Vivaldi. Fue también el autor de varios conciertos para violín. Otro de los violinistas de la esfera de Bach, fue Frank (o Frantisek)- Benda (1709-1786) natural de Bohemia y a quien se lo considera como el maestro más destacado del violín de la escuela de Alemania del Norte.

Johann Georg Leopold Mozart (1719-1787). “Método para el violín”

El padre de Wolfgang Amadeus fue compositor, director y violinista. Publicó en 1756 su reconocido “Método para el violín”: “Versuch einer grünlichen violinschule”; es decir “Un tratado sobre los principios fundamentales para tocar el violín”, publicado en 1756, el cual lo consagró como un verdadero maestro en este campo. En ese mismo año, nació su famoso hijo W. A. Mozart. Este texto del autor fue publicado, cinco años después, del libro de Geminiani, el cual había aparecido en 1751.

Wolfgang Amadeus Mozart (1756-1791)

Este compositor austríaco y un verdadero genio de la música, fue también un excelente violinista y compuso una serie de cinco conciertos para violín.

Se desempeñó como violinista en su viaje (en 1777-1778) al Sur de Alemania, París y luego a Munich. En las “Cartas de Mozart” relata que “todo el mundo elogió mi bello tono puro”. Pero poco después haría la siguiente declaración: “yo no quiero ser un violinista más”. Pero siguió, sin embargo, componiendo 35 “Sonatas para violín y piano”, en las cuales, Mozart, en el dúo de violín-piano, elevó la participación del violín y la igualó con la del piano.

Rasgos biográficos de Paganini

El día 27 de octubre de 1782 tuvo lugar el nacimiento en la ciudad de Génova, del que sería un verdadero prodigio del violín (2). Su deceso ocurrió en la ciudad de Niza, el 27 de mayo de 1840, cuando contaba 58 años de edad. El padre Antonio Paganini era un empleado de modestos recursos económicos, pero un ferviente aficionado a la música y tocaba, tanto el violín como la mandolina, sin que fuese muy sobresaliente en su ejecución. La madre Teresa Bocciardo también manifestaba inclinación por la música (1-4).

Un talento precoz

El padre guió los primeros pasos del hijo, y comenzó su instrucción a los 5 años con el estudio de la mandolina y desde los 7 hasta cumplir los 10 años del violín. También estudió con el maestro de capilla de la catedral y comenzó a tocar en público al cumplir los 9 años. Obtuvo un gran éxito con unas variaciones sobre la “Carmañola”, la canción revolucionaria francesa, de su propia creación, que se había perdido y recientemente fue redescubierta (1). Estudió también con un violinista de la orquesta de nombre Cervetto y con el violinista más destacado de Génova, llamado Costa. Se refiere que el padre era muy exigente con él y lo hacía practicar durante largas horas. Su carrera como concertista va a extenderse en un período de 45 años que se inicia con una presentación, en una iglesia de Génova, en 1794, cuando contaba 11 años y va a terminar en Turín en 1837, en un concierto de caridad realizado en esta ciudad en 1837.

Estancia en Parma (1795-1796)

Cuando contaba 13 años su padre lo llevó a la ciudad de Parma, de modo que recibiera lecciones con el famoso Alessandro Rolla, quien después de oírlo tocar el último concierto del propio Rolla con tal perfección, manifestó que no tenía nada que enseñarle y lo orientó hacia el estudio de la

composición. También estudió por corto tiempo con el compositor y maestro de violín Ghiretti, en esa ciudad, quien le dictó un curso intensivo de contrapunto y otro de sus maestros fue Ferdinando Paer (1771-1839), en composición. Debía permanecer en Parma hasta el año de 1796 y después volvería a Génova, donde se radicaría hasta 1799, hacia finales del siglo XVIII.

En esa época, le fue posible entrar en contacto con el famoso violinista francés Rodolphe Kreutzer (1776-1831), a quien Beethoven le dedicara la que se denomina “Sonata a Kreutzer”. También pudo leer “L’arte del violino” de Locatelli.

En esa ciudad empezó a dar sus primeros conciertos (1797-1798) y después en Lombardia, acompañado de su padre, luego a Lucca, Pisa, Livorno y en las ciudades próximas, solo o en compañía de su hermano mayor.

Una vida disipada (1798-1805)

Se dedicó al juego y llegó hasta el extremo de vender su violín para pagar sus deudas. Afortunadamente para él un aficionado y admirador suyo que se encontraba en Livorno le hizo el magnífico regalo de un Guarneri, que pasó a ser su instrumento preferido (3). No sólo el juego, sino también las damas constituían otro campo de su inclinación y se refiere que desde 1801 hasta 1804, mantenía relaciones con una dama de la alta sociedad toscana. Durante ese período se dedicó a profundizar en el estudio de la guitarra, la cual llegó a tocar en forma excelente y para cuyo instrumento también escribió numerosas obras.

Original desde el comienzo

Una de las características de Paganini referida por su biógrafos (3) consistía en la búsqueda incesante, por descubrir todo aquello novedoso que podría producir “el sonido que asombraba a la gente”.

Los 24 caprichos para violín: un gran desafío

Uno de los aportes iniciales en materia de composición para solo de violín, fueron estos famosos 24 caprichos que los empezó a escribir a partir de 1815 y que contribuyeron a enriquecer la composición musical y la literatura para el violín, ya que requieren de una gran maestría técnica, hasta el punto que han sido considerados como el máximo desafío que debe enfrentar cualquier virtuoso del violín, en su carrera de concertista.

Estos caprichos, fueron dedicados por Paganini “Agli artisti” (a los artistas), pero de hecho, eran

muy pocos de sus contemporáneos e incluso de los violinistas de nuestro tiempo, que son capaces de enfrentar las múltiples exigencias técnicas inherentes a estas asombrosas obras que fueron escritas para solo de violín. Estos caprichos fueron publicados por primera vez en Milán en 1820.

Estancia en Lucca (1805-1809)

Volvió de Parma a Génova, hasta 1801 cuando viaja a la que en ese entonces era la República de Lucca, durante el período Napoleónico. El modo de tocar de Paganini va a llamar rápidamente la atención en esa ciudad. En el concierto realizado en la catedral con motivo de la celebración de la “Santa Croce” (Santa Cruz) hizo una sorprendente exhibición por su excepcional habilidad para imitar con la cuerda de su violín, el canto de los pájaros y también a otros instrumentos, tales como la flauta, el trombón y el corno. Obtuvo un grandioso éxito como ejecutante. Fue designado director de la orquesta nacional de Lucca, lo cual le permitió familiarizarse con el repertorio lírico. Desarrolla sus habilidades y alcanza a emitir el “tono cantante” (o timbre cantante) que lo haría posteriormente famoso.

Poco, después en el año 1805, la Princesa María Anna Elisa Baciocchi, hermana mayor de Napoleón, quien había sido designada para gobernar a Lucca y Piombino, nombró a Paganini violinista de la corte. Se refiere también que fue amante de la Princesa por algún tiempo. Además, en esa época tenía varias amantes y aparentemente fue cuando contrajo la sífilis.

Una absurda leyenda. La cuerda única

Para esa época empezaron a tejerse dentro del público europeo, las historias según las cuales (5) el violinista poseía dotes especiales, dada su gran destreza con el instrumento y además por su capacidad para tocar piezas valiéndose de una sola cuerda. Entre estas leyendas se contaba que el violinista había hecho un pacto diabólico y que sus habilidades tenían un carácter sobrenatural. Las murmuraciones crecieron hasta alcanzar el plano de lo fantástico. Dentro de esas historias, la más absurda era, la de que el violinista había asesinado a su amante, por lo cual, había sido condenado a prisión y sólo disponía de un viejo violín con una sola cuerda. Se llegó hasta el punto de agregar el dato macabro que la cuerda estaba hecha del intestino de la mujer que él había asesinado. Estas ridículas historias fueron desmentidas posteriormente por el propio Paganini, pero ya estaban muy arraigadas

dentro de la mente del público, el cual experimentaba un placer morboso repitiéndolas.

La verdad era que había compuesto durante su estancia en Lucca una pieza titulada la “Scena amorosa”. Paganini usó dos cuerdas, una grave, la de sol, equivalente a la voz del hombre y otra más aguda la de mi para imitar a la de una joven. El éxito fue inmediato y su alteza, le dijo ¿por qué no tocáis en una sola cuerda la próxima vez, “mon cher Paganini”? El violinista aceptó el desafío y compuso una nueva obra llamada “Sonata Napoleón” (Sonata Napoleone) compuesta solamente para la cuarta cuerda.

El reconocimiento en Italia

A partir de 1809, Paganini se desliga de su posición en Lucca y empieza a recorrer toda la península itálica, donde va a provocar un gran impacto, causando el asombro de los concurrentes a los conciertos, donde además de destacarse por tocar variaciones en la cuerda única, sobresalía por sus arpeggios (sucesión más o menos acelerada de los sonidos de un acorde), con sus saltos (movimientos repentinos de una nota baja a una alta o viceversa), múltiples paradas y con el *pizzicato* (pulsación de las cuerdas con el dedo) que producía con su mano izquierda, todo lo cual, no se había oído en el pasado a ningún violinista.

Pero también, en esa época, durante los tres años siguientes fue dado a hechizar al público con sus habilidades, pero estas habilidades también lo hicieron acreedor a que se lo considerase como el “bufón o payaso” del violín y le hizo ganar una inmerecida fama de charlatán.

Su debut en la “Scala de Milán” (1813)

Con la presentación en esta ciudad, la cual era el centro cultural de Italia, Paganini no sólo adquiere un sólido reconocimiento en toda la península itálica, sino que va obtener una proyección en el campo internacional. Su fama alcanza a los medios musicales de Austria, Alemania, Francia e Inglaterra. Todas las opiniones son coincidentes: Paganini es un verdadero fenómeno y los epítetos de alabanzas se multiplican: “es asombroso, maravilloso, único, sorprendente, milagroso, inesperado, etc., pero sobre todo inexplicable”.

Así surgió la conocida expresión italiana de que Paganini “*non si ripete*”

El genio. Las cualidades excepcionales

De acuerdo con sus biógrafos (2) era capaz de ejecutar ciertos pasajes, saltos y dobles contactos,

de una manera tal, como ningún otro violinista lo había hecho con anterioridad. Su digitación especial, su capacidad para imitar el sonido de numerosos instrumentos de viento, de tal modo, que parecía que estuviese tocando varios de ellos a la vez, el poder tocar la escala cromática justo hasta el puente, en sus posiciones más altas con una gran pureza de entonación, todo lo cual parecía completamente increíble. Era capaz de ejecutar las composiciones más difíciles en una sola cuerda y sus variaciones en la cuerda de sol despertaban una admiración universal, porque en verdad, nadie había oído antes, algo semejante.

Sachs (2) señala que Paganini en un concierto que tuvo lugar en 1832 en París tocó su famoso “Movimiento perpetuo” (Moto Perpetuo, Op. 11) a la increíble velocidad de 12 notas por segundo, tiempo que le toma a muchos músicos, para leer 12 notas. Otra de sus innovaciones fue la introducción de la práctica de la memorización, pues era capaz de memorizar un programa completo de música.

Estas sorprendentes innovaciones fueron resumidas por Guhr (2) en las siguientes categorías: 1. La *scordatura* (alteración de la afinación convencional de las cuerdas), para permitir que el violinista ejecute la obra en una tonalidad distinta, sin necesidad de transponerla. 2. El uso no ortodoxo del arco, como era el empleo del rebote del arco sobre las cuerdas. 3. El *pizzicato* con la mano izquierda que crea el sonido “*staccato*” (“destacado”: sonidos netamente separados) sin tener que usar la mano que sostiene el arco. 4. El uso amplio de armónicos (sonidos armónicos naturales producidos generalmente con un instrumento de cuerda). 5. El uso de la cuerda de sol, para tocar una composición completa. 6. La rara digitación. Resulta de todo esto evidente que nadie antes que él había descubierto, explorado y desarrollado más las capacidades técnicas del instrumento y a la vez el haber ensanchado el campo de la expresión, así como desarrollado la cualidad de generar en el oyente emociones de elevada intensidad.

Roma (1819-1828): En 1819 tiene lugar su primera presentación en Roma y luego pasó a Nápoles y Palermo, sitios donde alcanzó un notorio éxito. En 1824 conoció a una joven cantante de nombre Antonia Bianchi, con la cual tuvo un hijo que fue llamado Aquiles. Esta relación amorosa fue la más duradera de todas, la cual se sostuvo hasta 1828 y marcó un hito en la tormentosa vida amorosa de Paganini, circunstancia que el atribuía a su “ardiente sangre

genovesa”.

La salud de Paganini

Se conoce por sus biógrafos (1,2) que Paganini no contaba con una buena salud desde su niñez, efectivamente, tenía una condición enfermiza que debería extenderse hasta la edad adulta. En los años de 1822 y 1823, cayó gravemente enfermo, sin que se conozca cual fue la causa, pero fue tal su mala condición, que tuvo en ese tiempo que suspender su actividad como concertista. Después de su recuperación, cuando ya se encontraba en la cuarentena de su vida, emprendió su actividad como concertista por toda la extensión geográfica del continente europeo.

Gira y triunfo en Europa (1828-1834)

En esta gira el virtuoso conquistaría a Europa que se rendiría al violinista debido a una ejecución sin precedente. Se inició con el viaje a Viena en 1828, donde alcanza un éxito apoteósico, las salas de conciertos estaban repletas y el público hacía espera con antelación, para evitar perderse el espectáculo. Pasa luego a Praga donde vuelve a experimentar problemas de salud: lo operan del maxilar inferior y le extraen toda la dentadura. Después de recuperarse, viaja a Polonia (1829), y en Alemania (1829), pasa a Leipzig (1829), Berlín y Hamburgo (1830) donde se repiten los éxitos anteriores y recibe los elogios de numerosos músicos de la talla de F. Mendelssohn, F. Chopín (en Varsovia) (1829), Robert Schumann (en Frankfurt) y de H. Berlioz y F. Liszt en París (1831, 1832), así como también de los críticos de la época.

Uno de estos señalaba que “yo estaba en una posición en la cual podría ver todos los movimientos de sus manos y brazos, y que siendo él una figura bastante pequeña, debía gozar particularmente de una gran flexibilidad, fuerza y elasticidad... Él tiene la precisión de un reloj provisto de alma. Él es, en todo caso, un maestro perfecto del instrumento, en la posesión de lo más elevado de sus facultades. El número de conciertos donde se presentó fue enorme para esa época: 14 en Viena, 11 en Berlín, 12 en París y 15 en Londres”.

Austria

Su estancia en Austria le abrió las puertas para el resto de Europa. El pueblo de Viena se convirtió en su más ardiente admirador. En lo personal, la relación con Antonia Bianchi terminó y su hijo Aquiles quedó bajo su custodia y a partir de entonces lo acompañaría por muchos años. Recibió numerosos premios y

honorarios, entró en contacto con los músicos de Viena y tuvo la oportunidad escuchar la séptima sinfonía de Beethoven. Dejó en esta ciudad una impresión inolvidable. En Praga no tuvo tanto éxito pero allí fue escrita la primera biografía sobre Paganini por el Profesor Julios Schottky.

Alemania

Obtuvo allí, otro éxito apoteósico y viajó durante dos años por todo el país. Lo que más impresionó al público alemán sobre Paganini, era por encima de su habilidad técnica, el gran impacto emocional que producían sus interpretaciones. Conoció al compositor alemán y violinista Ludwig Spohr (1784-1859) quien estaba radicado en Cassel y el cual emitió conceptos elogiosos sobre Paganini, en especial, por su habilidad con la mano izquierda, la pureza de su entonación y su manejo de la cuerda de sol, pero por otra parte refería que su actuación, en general, no le satisfizo plenamente. También entró en contacto con el compositor, violinista y director alemán Karl Wilhelm Ferdinand Guhr (1787-1848) en Francfort del Mein, quien fue el primer profesional que tuvo la oportunidad de estudiar a fondo, las cualidades especiales que poseía Paganini y sus observaciones fueron recogidas en un libro que tituló: “El arte de tocar el violín de Paganini” (1829-1830).

Algunas opiniones valiosas y favorables

Así son, las de Félix Mendelssohn en correspondencia dirigida a sus amigos: “Cartas a Ignaz y Charlotte Moscheles” (2) donde dice: “Su ejecución sin equivocaciones, está más allá de lo imaginable. Ustedes me pedirían demasiado si esperan de mí que pueda darles una descripción de su ejecución. Me tomaría toda la carta, porque él es tan original, tan único, que se requeriría un análisis exhaustivo para poder expresar una impresión sobre su estilo”. El crítico A.B. Marx, comentó que “no era tan solo la asombrosa técnica de Paganini sino la poesía interior y su imaginación”, lo que lo hacía ser tan maravilloso (2).

El climax parisino

Paganini llegó a París el 9 de marzo de 1831, donde también obtuvo un triunfo espectacular, fue aclamado por la sociedad parisina en su totalidad, por los músicos de la época, los intelectuales, pintores y escritores. Los comentarios eran de que nunca se había oído nada como eso en la ciudad y los oyentes habían enloquecido de entusiasmo. En síntesis, Paganini fue considerado como un verdadero maestro del arte.

Paganini, también se dispuso a enfrentar a las críticas del conservatorio. Obtuvo un contrato muy favorable con la ópera, pues logró una duplicación en el precio de las entradas. Los violinistas franceses, sostenían la superioridad de la escuela francesa en el manejo de ese instrumento, pero tuvieron que reconocer finalmente, la excelencia de Paganini y su insuperable virtuosismo. Su triunfo fue apoteósico y se dice que en los doce conciertos ganó la suma extraordinaria de ciento sesenta y cinco mil francos.

El éxito londinense (1831-1833)

Después de dejar a Francia, llegó a Londres en junio de 1831, para realizar una gira de conciertos por Inglaterra. La primera presentación en la ciudad tuvo lugar el 3 de junio de 1831, donde alcanzaría un estupendo éxito. Dio más de 15 conciertos y obtuvo ganancias por la suma de diez mil libras esterlinas. Los comentarios se referían a él, como el interprete del instrumento, más fino que se hubiese oído y que lograba que el instrumento hablara y sintiera en sus manos. Después de Londres, emprendió una gira por Irlanda (12 conciertos), Escocia (23 conciertos) y en el interior de Inglaterra (49 conciertos). Después volvió a Londres y dio 12 conciertos en el Covent Garden. En 1832 y 1833, retornó a París, donde permaneció algún tiempo inactivo. A mediados de 1833 vuelve de gira a Inglaterra (dio 8 conciertos en Londres y 44 en las provincias). A su retorno a París, en noviembre de 1833, sufrió una hemorragia pulmonar de la cual se recuperó. Sufrió también, innecesarios ataques por parte de algunos sectores de la prensa que lo tildaban de ser codicioso, en verdad, como la mayoría de los ejecutantes, cobraba buenos honorarios, quizás a veces en exceso, pero también era verdad que hacía numerosos donativos, para obras de caridad.

La declinación (1834)

A partir de 1834, empezó la declinación de aquella fulgurante carrera de concertista. Los conciertos en Londres no tuvieron el éxito precedente, entre otras razones, la de haber sufrido una lesión en un dedo. Tocó después en Bélgica, Holanda y Francia, pero sin alcanzar los éxitos previos. Regresó a Italia y se presentó en Genova, Piacenza y Parma, lugares donde fue recibido con honores. Compró una villa cerca de Parma, aquella ciudad que lo había acogido en su juventud, reorganizó la orquesta de esa ciudad y se mostró tan satisfecho que llegó a declarar que la orquesta de Parma, era la mejor de Italia. En 1836

pasó por la ciudad de Niza y dio unos conciertos excelentes en Marsella en 1837. Pero, de acuerdo con la opinión de quienes lo habían oído previamente, se podía decir con propiedad, que ya no era el mismo hombre de antes. En junio de 1837, presentó 2 conciertos de beneficencia en la ciudad de Turín. Fueron éstas sus últimas presentaciones. De allí partiría de nuevo a París.

Una aventura final: “El Casino Paganini” de París (1837-1838)

Paganini en su exitosa carrera de virtuoso, había amasado una considerable fortuna. Decidió hacer una inversión en un establecimiento destinado al juego y al disfrute de la música, pero el proyecto fracasó, después de un corto tiempo de operación. Poco después experimentó una pérdida completa de la voz debido a una afectación de la laringe.

Los días finales (1839-1840)

En 1839 Paganini retornó a Niza, pero ya su salud se deterioraba rápidamente. Su fallecimiento ocurrió en esa ciudad el 27 de mayo de 1840 cuando contaba 57 años de edad. Paganini fue polémico hasta el final, rehusó ser atendido por un sacerdote, por lo cual, lo declararon hereje y se le negó a los familiares el permiso para su entierro, de modo que sus restos permanecieron en un sótano hasta 1845. Hoy sus restos reposan en el cementerio de Parma.

La obra

Está dedicada al violín y a la guitarra. Entre las más notables se encuentran los “24 capricci per violino dedicati agli artiste”, Op1. Los 6 conciertos para violín y orquesta, el No. 2 con el famoso Rondó “La campanella” (La Campanilla), las sonatas para violín: La Primavera, Maestosa Sonata sentimentale, Sonata con variación, “Non piu mesta accanto al fuoco”, “Le Streghe”, Sonata Napoleone, I palpiti, Perpetua. (Sonata movimiento perpetuo), el famoso Moto Perpetuo Op11 (1832), Nel cor piu non mi sento, Duo Merveille (Sonata en do mayor), las variaciones sobre “God save the King”. Entre las obras para guitarra se encuentran la Gran Sonata en la mayor, la Sonata No.4 en re mayor, Sonata No. 30 en la mayor, Sonata No. 6 en fa mayor, Sonata No. 14 fa mayor, Ghibibizzi y 3 caprichos (originalmente para solo de violín). También eminentes compositores, como Schumann y Liszt hicieron transcripciones de los caprichos de Paganini y Brahms compuso 28 variaciones sobre un tema de Paganini.

La enfermedad

El testimonio del médico: una extraña apariencia (1831)

Son valiosísimas las informaciones suministradas por el médico de Paganini de nombre Francesco Bennati de París (6) quien hace la descripción acuciosa de la extraña figura y de ciertas características somáticas del violinista. De acuerdo con el doctor Bennati “Paganini era pálido, delgado y de mediana estatura, aun cuando sólo cuenta con 47 años de edad, su delgadez y la falta de dientes le ha ocasionado el hundimiento de la boca y hace que la barbilla, le sea más prominente, todo lo cual, le confiere el aspecto de representar mayor edad que la que tiene. A primera vista, su cabeza es voluminosa y está sostenida por un cuello largo y delgado, por lo cual ofrece una acentuada desproporción con sus delicadas extremidades”.

Esta imagen extraña se acentuaba por su frente: “que es alta, ancha y cuadrada, su nariz aquilina, su boca irónica.... sus orejas amplias y protuberantes con la cavidad que era profunda del pabellón de la oreja, el pelo negro desgreñado que contrasta con la palidez de su piel... Su pecho es estrecho y redondeado; su lado izquierdo es ligeramente menos amplio que el lado derecho y está ligeramente deprimido en su parte superior. La respiración es igual y fácil, aun cuando el lado derecho se distiende algo más que el izquierdo.... Permítaseme hacer notar, la manera como él sujeta y coloca su violín o la posición en la cual a veces pone su brazo, y entonces dígame si hay algún artista que sea capaz de imitarlo. Por ejemplo, quien otro, para producir cierto efectos, podría ser capaz de cruzar sus codos y colocarlos casi uno sobre el otro, delante de su pecho...”

“¿Dónde más, excepto en Paganini encontramos una disposición natural que facilite prodigiosamente su ejecución: su hombro izquierdo se encuentra en una posición de una pulgada más alta que el otro, lo cual cuando él se pone de pie y sus brazos le cuelgan hace que el derecho parezca más largo que el izquierdo? Y la extensibilidad de los ligamentos capsulares de ambos hombros, la flojedad o relajamiento de los ligamentos que conectan las muñecas con el antebrazo, los carpos a los metacarpos y a las falanges ¿Quién más tendrá estas (características) y así tener la habilidad para hacer lo que hace?... Sus manos no son desproporcionadas en tamaño, pero tienen el doble de alcance por la extensibilidad que logra por todas sus partes. Por

ejemplo, él es capaz de impartir a las primeras falanges de los dedos de su mano izquierda... un extraordinario movimiento de flexión, a los cuales sin mover la mano, los conduce con una dirección lateral a su flexión natural y esto (lo hace) con facilidad, precisión y rapidez. La naturaleza lo debe haber dotado de una disposición orgánica ajustada a una práctica perfecta....”

En síntesis, de acuerdo con esta precisa descripción que nos hace Bennati quedan puestas en relieve una serie de características somáticas peculiares que poseía Paganini: 1. Las alteraciones somáticas y esqueléticas (las orejas amplias y protuberantes, con la cavidad auditiva profunda, el volumen de la cabeza y las citadas características faciales, la asimetría del tórax, el cual es descrito como estrecho, redondeado y deprimido, la elevación del hombro izquierdo). 2. La hiper movilidad y la flojedad de las articulaciones, por él mencionadas. 3. Además cabe la posibilidad de que la enfermedad periodóntica que sufrió, con pérdida temprana de la dentadura, pudiera ser otra manifestación ligada al mismo padecimiento. La elevación del hombro izquierdo con respecto al derecho, es un dato sugestivo de que tenía cierto grado de cifoescoliosis. La hemorragia pulmonar (1833) puede relacionarse con afección broncopulmonar (con menos probabilidad TBPC) o con diátesis hemorrágica.

Genética, capacidad intrínseca y entrenamiento

Los hallazgos mencionados suministran una base para sustentar la tesis (7) de que el ilustre artista padecía de un trastorno hereditario del tejido conectivo que se caracteriza por ciertas anomalías, especialmente por la hiper movilidad articular, así como por la flojedad que poseía este tejido en el artista.

Pero además, de la intervención del factor patológico mencionado, no es menos cierto, también que el entrenamiento a que se somete cualquier violinista contribuye al desarrollo de ciertas características somáticas que propenden a mejorar la ejecución. En Paganini se produjo una asociación de su extraordinaria capacidad innata como músico con un trastorno hereditario del tejido conectivo, a lo cual se le sumaron las habilidades adquiridas por el entrenamiento.

La patología

La salud de Paganini

Como ya se mencionó Paganini sufrió de mala salud precozmente, padecimientos que empezaron

en la niñez, duraron toda su vida hasta la adultez y lo acompañaron hasta su muerte. Fueron innumerables los facultativos que le brindaron atención médica tales como, Magendie, Borda, Hahnemann, Martecchini (en Viena), Sirius Pirondi (en Marsella) y Francesco Bennati (en París), que lo examinaron en el curso de una existencia que estuvo plagada de achaques y de sufrimientos físicos. Llegó incluso, a suspender por motivo de sus enfermedades y dolencias los conciertos entre 1821 al 1823.

Rasgos somáticos

El aspecto general era muy llamativo y su figura era característica: extraña, bizarra, fantasmagórica, lo cual, lo hacía inconfundible, y que fuese observado por la gente, cuando deambulaba por la calle. La palidez cadavérica de su rostro, su pelo negro desgreñado, su delgadez, sus brazos colgantes, la disposición angulada de su cuerpo y la vestimenta oscura contribuían al aspecto demoníaco. Pero estas impresiones se esfumaban cuando el artista dejaba oír el sonido de su instrumento. En cuanto a su temperamento, era considerado como excesivamente nervioso. La talla: era de una talla mediana. Las manos: eran de forma y longitud normales. Pero de acuerdo con Guhr podía alcanzar más de 15 cm desde el índice hasta el dedo meñique, conservando el control del tercero y cuarto dedos. El testimonio del Dr. Martecchini de Viena es importante al respecto, así, al referirse a las características y condiciones de su mano izquierda, nos dice: “es asombroso lo que puede hacer con ella; el puede mover todas las articulaciones lateralmente y puede doblar hacia atrás al pulgar hasta tocar el dedo meñique. Mueve sus manos con tanta flexibilidad como si no tuviese músculos o huesos” (7).

El Dr. Sirius Pirondi anotó a su vez: “la clavícula está conformada de tal manera que le permite sostener al violín con firmeza con la ayuda de la barbilla, sin requerir el soporte de la mano izquierda, lo que le da una perfecta libertad técnica. La forma y blandura de su mano izquierda son realmente únicas; por ejemplo, el puede doblar el pulgar hacia atrás en un grado extraordinario y sin el más mínimo esfuerzo. Se pensó alguna vez, que sus dedos eran desusualmente largos, pero esto constituye un gran error. Ellos son de longitud normal en reposo pero muy delgados y finos. Al tocar, ellos pueden extender su alcance de una manera que sólo los sabios pueden explicar” (7). Entre los múltiples padecimientos que sufrió Paganini figura la sífilis, también padecía de tos persistente y en una

oportunidad tuvo expectoración hemoptoica, sufría de molestias intestinales y presentaba los efectos del tratamiento mercurial para la sífilis (estomatitis). También tuvo problemas visuales (pérdida de la visión) y pérdida de la voz, que en los últimos años de su existencia llegó hasta alcanzar la afonía completa.

La hipótesis

En estos rasgos somáticos donde predomina la condición de la hipermovilidad de las articulaciones, se ha llegado a plantear la hipótesis de que Paganini padeciese de un trastorno hereditario del tejido conectivo, habiéndose postulado dos posibilidades: de que se tratase de un síndrome de Ehlers-Danlos (7) o bien de un síndrome de Marfan (8).

Es sobre esta hipótesis que nos vamos a permitir centrar la discusión: Paganini padecía de un trastorno hereditario del tejido conectivo

Estas enfermedades producen anomalías múltiples en diversos sistemas del organismo y están relacionadas con mutaciones en los genes correspondientes a los componentes del tejido conectivo o de sus enzimas y que en su mayoría se heredan según un patrón mendeliano simple (9-12).

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED)

Mckusick (10) nos ha suministrado algunos datos históricos sobre esta afección. La primera descripción se le debe a Job van Meekeren (13), cirujano de Ámsterdam, quien describe en 1682, la gran distensibilidad de la piel que presentaba un joven paciente español, de 23 años de edad, el cual podía estirarse la piel que cubría el hemitórax derecho hasta la boca. Al autor ruso Tschernogobow en 1891 (14) se le ha reconocido, a posteriori, el mérito de haber hecho la primera descripción clínica de este síndrome, basada en el estudio de dos casos, donde señaló sus principales características y planteó como substratum la insuficiencia del tejido correctivo. Ehlers (1901) hizo hincapié en la laxitud articular y las hemorragias subcutáneas a que están predispuestos los pacientes (15) y Danlos (1908), destacó las tumoraciones que se desarrollan en el tejido subcutáneo (16).

La herencia dominante autosómica fue clasificada en ciertos tipos a los cuales se han añadido, otras formas autosómicas recesivas y uno es de un tipo recesivo ligado al cromosoma X, así como también, se reconoció la heterogeneidad genética del SED (10). Beighton (17) inicialmente en una monografía sobre la enfermedad (1970), clasificó el SED en 5

formas clínicas diferentes, las cuales han sido extendidas en el presente hasta 10 tipos (1989) (18). En la denominada “clasificación de Berlin (1986), se dividió el síndrome en 11 tipos y posteriormente, se simplificó a 6 tipos, la cual se conoce como la “clasificación de Villefranche”. Pero estas clasificaciones revisten un carácter provisional debido a las investigaciones que se encuentran en curso y que irán esclareciendo y aumentando el conocimiento sobre este síndrome.

Se ha sugerido que el defecto atañe a la red del colágeno y en algunos tipos se ha establecido que existe un defecto a nivel molecular. De esta manera, este constituye el primer defecto hereditario del colágeno, que ha sido dilucidado a nivel molecular, fuera de la alcaptonuria (10).

Etiología

El SED es un defecto desconocido de la biosíntesis del colágeno y que, como ya se mencionó, en la mayoría de los casos se relaciona con una transmisión autosómica dominante. El colágeno es una proteína resistente y fibrosa que juega un papel esencial en la unión, la consolidación de las células y la que proporciona elasticidad a los tejidos corporales. Es una afección rara, estimándose su prevalencia en 1 por cada 5 000 o 10 000 sujetos vivos, que afecta a hombres y mujeres de todas las razas y grupos étnicos. Se han registrado cerca de 500 pacientes en la literatura mundial. La prevalencia en el sur de Inglaterra de todas las formas del padecimiento es de 1 entre 160 000 (19).

El defecto del colágeno se caracteriza por la debilidad del tejido conectivo. Se asocia con frecuencia a la disfunción mecánica y a la hiper movilidad articular, hecho medular del síndrome hereditario clásico “del SED”. Se han registrado 10 tipos de SED, algunos de los cuales incluyen algunos subtipos. En algunos de estos se han encontrado defectos moleculares. En el término colágeno se incluyen una familia de proteínas que comprende, al menos 15 diferentes moléculas, cuyas sub-unidades (cadenas alfa) son los productos de al menos 18 genes (18,20). Los colágenos más importantes desde el punto de vista mecánico son los tipos I, II, y III y posiblemente el V (18).

La estructura de todos los colágenos de este grupo principal son similares. Todos son sintetizados inicialmente, en formas de elevado peso molecular, conocidas como procolágenos. Estos procolágenos intersticiales contienen dos clases de dominios estructurales, el colágeno triple helix y el dominio

globular.

El tipo I, es el principal componente de los tendones, ligamentos y cápsulas articulares y está asociado con una fuerza ténsil elevada. El tipo II, se encuentra en el cartílago, y su estructura está diseñada para resistir el estrés compresivo. El tipo III, se encuentra asociado con el tipo I y se halla en concentraciones elevadas en los tejidos que son extensibles: intestino piel, vasos sanguíneos. El tipo V se encuentra en pequeñas cantidades en la mayoría de los tejidos conectivos blandos. Estos tipos constituyen los denominados colágenos intersticiales, que forman fibrillas alargadas con estriaciones transversales, con una periodicidad de 67 nm, visibles al microscopio electrónico (18). El tipo IV está limitado en su distribución a la *laminae* de las membranas basales.

La estructura de los colágenos intersticiales: los polímeros adoptan una estructura en forma de cuerdas y la disposición de las fibrillas y fibras, es en espirales, helicoidales, las cuales suministran la esencia de las propiedades mecánicas que poseen.

La síntesis del colágeno: es un proceso muy complejo que involucra numerosos estadios, después que los componentes de las cadenas alfa hayan sido sintetizados intracelularmente.

El SED es como ya se mencionó un trastorno hereditario del tejido conectivo que se caracteriza por una tetralogía clínica: la hiper movilidad articular, la extensibilidad dérmica, la fragilidad tisular, las cicatrices cutáneas y la diátesis hemorrágica. Este síndrome de hiper movilidad es debido a la laxitud articular, la cual es capaz de engendrar múltiples complicaciones que producen un cuadro clínico muy proteico.

Tipo I. Forma severa o gravis

Criterios mayores: las manifestaciones cardinales (21).

Este trastorno del tejido conectivo se caracteriza por 1. La hiper movilidad articular (90 %). 2. La hiper extensibilidad de la piel (90 %) sin que ésta sea laxa. 3. La fragilidad tisular (90 %) (dermatorexis) que conduce a la escisión fácil de la piel y a la formación de cicatrices anchas y delgadas (atróficas): conocidas como papiráceas o en “papel de cigarrillo”, con una pigmentación oscura sobre las prominencias óseas (especialmente en rodillas y codos) y 4. La historia familiar.

Criterios menores: 1. La piel es blanda y aterciopelada como gamuza húmeda. 2. Los

pseudotumores moluscoides que son tumoraciones (organización y calcificación de hematomas) que se encuentran en la vecindad de las áreas de presión y de cicatrización. 3. Los esferoides calcificados subcutáneos (visibles a los RX) que son palpables como nódulos duros, numerosos, parecidos a granos de arroz, en los antebrazos y espinillas. 4. Tendencia a las magulladuras, a las equimosis y a las hemorragias. 5. Hipotonía muscular y retraso del desarrollo muscular. 6. Complicaciones debidas a la hiper movilidad articular (esguinces, lujaciones, sublujaciones, *pes planus*). 7. Manifestaciones ligadas a la extensibilidad y fragilidad tisular (hernia hiatal, prolapso anal, divertículos, etc.). 8. Complicaciones quirúrgicas: eventraciones. 9. Acrocianosis y fenómeno de Raynaud. 10. Elastosis perforans serpiginosa: una condición rara, de etiología desconocida que cursa con pápulas eritematosas, queratóticas, de configuración serpiginosa. 11. Orejas salientes y estirables. 12. Pliegues epicánticos. 13. La laxitud de las articulaciones de los hombros causan su inclinación y el cuello se observa alargado.

Rasgos clínicos: los rasgos clínicos y las complicaciones incluidas en los criterios anteriormente expuestos evidencian la heterogeneidad genética del síndrome y la variabilidad de su presentación clínica así como la de sus bases genéticas y moleculares (22). La piel tiende a escindirarse con el menor trauma y a producir el tipo de cicatrices ya mencionadas.

Defectos bioquímicos: el defecto primario en los tipos más comunes del SED (I, II, III), todavía se desconoce, pero se han encontrado una variedad de alteraciones bioquímicas y morfológicas las cuales se han observado en pacientes seleccionados (12).

Tipo I (Gravis)

Se han encontrado mutaciones en las cadenas del colágeno proalfa 1 (V) o proalfa 2 (V), (COL5A1) (COL5A2) en algunas familias (9). Herencia autosómica dominante (AD).

Tipo II (Mitis)

Similar clínicamente al Tipo I, pero la piel es menos frágil. La base molecular es la misma. Herencia AD.

Tipo III (Hiper móvil)

Se caracteriza por la hiperestensibilidad articular. Tiene cicatrización normal, carecen de piel estirable y no presentan pseudo-tumores moluscoides. Herencia AD. La proporción de casos

causados “de novo” se desconoce. El gen causal también se desconoce. En un pequeño subgrupo, se ha encontrado asociado con “haploinsuficiencia tenascina X (gen TNXB)”. Estos pacientes tienen las típicas manifestaciones articulares, con piel blanda, sin hiperestensibilidad cutánea (20).

Tipo IV (Equimótico o vascular)

La piel es delgada, traslúcida con venas visibles. Las complicaciones más frecuentes son las rupturas visceral o vascular. Herencia AD. Defectos bioquímicos. Mutaciones en el gen que codifica el colágeno de Tipo III (COL3A1): Síntesis, secreción o estructura anormal del colágeno tipo I.

Tipo V (Ligado al cromosoma X)

Es un tipo raro parecido al SED Tipo II pero este tiene herencia AD y en cambio el Tipo V está ligado al cromosoma X.

Tipo VI (óculo-escoliótica)

La piel es suave, hay hipotonía muscular, escoliosis, laxitud articular. Fragilidad ocular y vascular. El defecto bioquímico: el colágeno es deficiente en hidroxilisina por un defecto en la lisil hidroxilasa (PLOD): procolágenos lisil 2 – oxoglutarato 5 – dioxigenasa.

Tipo VII (Artrocalasia-múltiple congénita)

Presenta una laxitud articular extrema: sub tipos VII-A, VII-B. En el VII –C se presenta una acentuada fragilidad de la dermis o Dermatosparaxis humana. En los tipos VII- A-B se encuentran involucrados los genes del colágeno tipo I (COL1A1 o COL1A2). En el Tipo VII-C se ha observado un defecto de la peptidasa procolágeno. Herencia en los Tipos VII-A-B: AD, en el Tipo VII-C: herencia autosómica recesiva (AR).

Rasgos clínicos de los subtipos de SED

Modificada de Beighton (18)

Manifestaciones clínicas

Hiperestensibilidad dérmica con textura blanda, aterciopelada, pastosa. Cicatrización distrófica. Tendencia a las equimosis (magulladuras). Hiper movilidad articular. Fragilidad del tejido conectivo.

Tipos más frecuentes

Tipo I. Gravis. Manifestaciones cardinales en grado severo. Subtipo clásico

Tipo II. Mitis. Manifestaciones cardinales en grado leve. Subtipo clásico.

Tipo III. Hiper móvil. Manifestación cardinal: hiper movilidad. Hiper extensibilidad dérmica moderada. Cicatrización mínima.

Tipo IV. Tipo vascular o de Sack Barabas o equimótico. Tendencia equimótica severa, hiper pigmentación y cicatrización. Piel delgada, traslúcida con plexos venosos prominentes. Ruptura vascular. Ruptura colónica y de útero. Apariencia facial característica (cara estrecha, nariz delgada, ojos prominentes). Estigmas variables.

Tipo V. Tipo ligado al cromosoma X infrecuente: Manifestaciones cardinales en grado moderado.

Tipo VI. Oculoesciolítica. Manifestaciones cardinales en grado severo. Afectación ocular (*Fragilitas Oculi*, micro córnea, perforación esclerótica). Escleróticas azules.

Tipo VII. Artrocalasia múltiple congénita. Manifestaciones cardinales con acentuada movilidad articular. Lujaciones articulares múltiples. Estatura pequeña.

Tipo VIII. Periodontal Tipo infrecuente. Manifestaciones cardinales en grado moderado. Periodontitis juvenil severa, retracción gingival, pérdida precoz de la dentadura.

Tipo IX. Síndrome “cuerno occipital”: anteriormente. En la actualidad trastorno del transporte del cobre.

Tipo X. Con déficit fibronectina. Tipo infrecuente. Manifestaciones cardinales con textura de la piel normal. Petequias. Striae distensae. Defecto de agregación plaquetaria corregido por fibronectina.

Complicaciones del SED

Las complicaciones se producen en casi todo el organismo y tiene como substratum la extensibilidad y fragilidad del tejido conectivo.

De aquí, se derivan numerosos defectos (16).

1. Manifestaciones articulares: La mayoría se observan en el tipo I (Gravis) y el en Tipo II (Mitis) y consisten en: 1. Lujaciones (20 %), que ocurren en los dedos incluso en el pulgar, en las articulaciones de los codos, hombros, temporomaxilar, rótula, cadera (lujación congénita) 2. Derrame articulares (20 %) de rodillas, tobillos, codos, dedos. Los derrames son un rasgo frecuente en el SED ligado al cromosoma X. 3. Inestabilidad (20 %) del tobillo, rodilla y otros. 4. Anormalidades de la columna vertebral: cifoesciosis (20 %), columna torácica

recta. Asimetría torácica (20 %): esternón deprimido, uniones condroesternales prominentes y otras. 6. Deformidad del pie: *Pes planus* (50 %), talipes equinovarus (5 %-10 %). 7. Osteoartritis (20 %) más frecuente en la tercera o cuarta década de la vida. 8. Bursitis (8 %-10 %). 9. Calambres musculares (40 %-50 %).

Sistema de Beighton-Horan (18,21)

Este sistema propone una semicuantificación de la laxitud articular mediante un sistema de puntos el cual ha sufrido posteriormente modificaciones: 1) Dorxiflexión pasiva de los dedos meñiques a más de 90° (un punto para cada mano) – dos puntos. 2) Oposición pasiva de los pulgares a los aspectos flexores del antebrazo (1 punto para cada pulgar) – 2 puntos. 3) Hiperextensión de los codos a más de 10° (1 punto para cada codo) – 2 puntos. 4) Hiperextensión de la rodilla a más de 10° (1 punto para cada rodilla) – 2 puntos. 5) Flexión hacia delante del tronco con las rodillas en plena extensión, de modo que las palmas de las manos, descansen planas en el piso – 1 punto. El puntaje oscila entre 0 y 9, la puntuación más alta denota mayor laxitud articular.

2. Complicaciones no articulares

2.1. Cardiovasculares. La acrocianosis es frecuente (20 %-30 %) mientras que no lo es el fenómeno de Raynaud (5 %), sabañones (lesiones criogénicas), venas varicosas (20-30). Soplos inocentes (asimetría torácica). Inicialmente se consideró que los defectos cardíacos estructurales no constituían un rasgo fundamental del SED. Pero, en la actualidad, se reconoce que se presentan con frecuencia en el tipo clásico SED, tanto el prolapso de la válvula mitral, como la dilatación de la raíz aórtica (9). Estas complicaciones, con disección aórtica y ruptura de grandes arterias se observan en el tipo IV, infrecuente, el denominada “arterial” de SED.

2.2. Neurológicas. Las anomalías vasculares intracraneanas no son frecuentes pero muy peligrosas, por la posibilidad de producir sangrado intracraneal. Son probablemente debidas a la distensibilidad y fragilidad de las paredes vasculares, a las cuales, se asocia la tendencia hemorrágica.

2.3. Gastrointestinales. Estas alteraciones se relacionan con la excesiva laxitud del tejido. Entre las complicaciones más frecuentes de este género se encuentran las hemorragias gastrointestinales: hematemesis y melena (< 10 %), la

perforación espontánea del intestino (< 2 %), hernia hiatal, divertículos (gástricos, duodenales, yeyunales y colónicos), prolapso rectal (5 %), hernias externas (25 %).

2.4. Oftalmológicas. La afectación del tejido conectivo de la esclerótica se acompaña de distorsión del globo ocular y de miopía (5 %-10 %), estrabismo convergente o divergente (5 %-10 %), que se atribuye a la laxitud de los tendones de los músculos extrínsecos del ojo, miopía, perforación de la esclerótica y pérdida de la visión (en el tipo VI SED), relacionadas con la fragilidad de la esclerótica y de la retina (desprendimiento).

2.5. Dentales y orales. Están constituidas por anomalías estructurales y de desarrollo (< 5 %) como el paladar ojival y estrecho, así como, el apiñamiento dental, los cuales constituyen rasgos no específicos que se encuentran presentes en la mayor parte de los trastornos hereditarios del tejido conectivo. La enfermedad periodóntica o periodontitis juvenil, ocurre en el subtipo raro VIII de SED (10), pero ahora también se le reconoce como una manifestación potencial del tipo clásico del SED, tipo I y II (21). Esta condición provoca la pérdida temprana de la dentadura. El signo de Gorlin consiste en la habilidad para tocarse la punta de la nariz con la punta de la lengua (hiperelasticidad de la membrana de la mucosa).

2.6. Obstétricas y ginecológicas. Hemorragia antepartum (5 %) y pos partum en las cuales puede ser difícil de conseguir la hemostasia, prolapso uterino (< 5 %), prematuridad (10 %), en relación con la ruptura prematura de las membranas fetales (anormalidades estructurales), la laxitud articular conduce a la dislocación del pubis, hernias.

En la patología sobre los rasgos histológicos, no se ha llegado a establecer un consenso en el SED. Se han descrito anormalidades morfológicas de las fibras colágenas, aumento del tejido elástico del corium, así como anormalidades de las paredes vasculares, las cuales constituyen la base para la diátesis hemorrágica. Sin embargo, se ha postulado que el defecto básico reside en las fibras colágenas y este defecto genético del colágeno constituiría la falla primaria del padecimiento (12). Este defecto explicaría también la fragilidad tisular.

Síndrome de Marfan

Este síndrome fue descrito 1896 por el ilustre profesor de la pediatría francesa Antoine Bernard-Jean Marfan (1858-1942) en el año de 1896 (10) en que describió la condición como dolicoestenomelia (extremidades, largas y finas). Achard, le agregó el término de aracnodactilia, (1902) para referirse a la característica disposición de “dedos en araña”. Salle reportó la afectación cardiovascular en 1912. Boerger señaló la “ectopia lentis” como otra importante característica del síndrome en 1914. Weve (1931) demostró la naturaleza hereditaria del síndrome y lo relacionó con un trastorno del tejido mesenquimatoso. Baer, Taussig, y Openheimer describieron la complicación cardiovascular más importante que es la dilatación aórtica y la disección de este vaso en 1943.

Etiología

El síndrome constituye una entidad que tiene, una historia familiar, cursa con una serie de manifestaciones clínicas que Mc Kusick (10) ha integrado con precisión. Algunas son esenciales para establecer el diagnóstico; como son las que afectan a tres sistemas orgánicos, las esqueléticas, las oculares y las cardiovasculares, requiriéndose al menos dos de ellas y preferiblemente las tres para establecer un diagnóstico firme. Es un trastorno con transmisión autosómica dominante. La prevalencia se estima en 1 en 66 000 habitantes para la mayoría de las poblaciones (19).

Existe una variabilidad genética que cursa con diversidad clínica y que implica una anormalidad estructural del tejido conectivo. En alrededor del 80 % de los pacientes con síndrome de Marfan (9) hay antecedentes familiares positivos; en los restantes el síndrome es el resultado de una mutación nueva, en el ovocito o en el espermatozoide de los progenitores.

El síndrome de Marfan se debe a la mutación heterocigótica en el gen de la fibrilina (FBN1) elemento constitutivo principal de las microfibrillas de la matriz extracelular, la cual fue descubierta en 1986 y que abunda en los tejidos que están más afectados por el síndrome de Marfan: aorta ascendente, ligamento suspensor del cristalino, periostio y piel (9).

Manifestaciones clínicas

Esqueléticas: la dolicoestenomelia (extremidades largas y finas). La aracnodactilia. La cifoescoliosis y de la deformidad asimétrica del tórax. La

talla elevada con una relación anormalmente baja del segmento superior (SS) con respecto al segmento inferior (SI) SS= segmento por encima de la sínfisis pubiana SI, por debajo de la sínfisis pubiana. Relación SS/SI (VM= 0,92), debida a la longitud excesiva de las extremidades inferiores. Pectus excavatum o carinatum. Articulaciones laxas que incluye al genu recurvatum. Pie plano. Dolicocefalia. Paladar ojival. Rostro largo y estrecho. En algunos pacientes, pero no en todos, hay hiperextensibilidad articular. Se encuentran presentes, los signos de Steinberg que consiste en que siendo la palma de la mano estrecha y el pulgar largo e hiperextensible esto permite que este dedo se extienda por fuera del borde cubital, y el signo de la muñeca, debido a que la combinación de una muñeca estrecha y de dedos largos, permite la superposición del meñique y del pulgar. Los dedos grandes del pie están alargados.

Oculares

La ectopia lentis bilateral (75 % de los casos) es uno de los signos distintivos de la afectación ocular. Los ligamentos suspensores, cuando se visualizan con la lámpara de hendidura, son redundantes, atenuados y a menudo rotos (10). Los ligamentos inferiores son los afectados con mayor frecuencia, de aquí que el desplazamiento del cristalino, sea en sentido superior, con iridodonesis (temblor del iris) asociada. Las lentes son pequeñas y esféricas. La miopía es frecuente y severa, debido a que la órbita es de longitud anormal, y también se observa el desprendimiento espontáneo de la retina.

Cardiovasculares

La dilatación aórtica, con frecuencia de la aorta ascendente se encuentra en relación con una debilidad innata de la túnica media del vaso, con subsecuente degeneración. Se observa el aneurisma disecante o la combinación de dilatación y disección con eventual ruptura aórtica. La arteria pulmonar está afectada con menos frecuencia y constituye la denominada "dilatación idiopática de la arteria pulmonar". La dilatación aórtica puede acompañarse de insuficiencia valvular aórtica. Se acompaña con frecuencia de "prolapso valvular mitral" con regurgitación mitral por redundancia de la válvula y la calcificación del anillo mitral. La ecocardiografía se ha convertido en una exploración indispensable y de gran valor, en el diagnóstico de la dilatación aórtica, la disección, la insuficiencia aórtica y el prolapso de la válvula mitral.

Otras características

La hernia inguinal. Las manifestaciones pulmonares: quistes pulmonares, enfisema, neumotórax espontáneo. Los músculos esqueléticos son hipotónicos. Las estrías por distensión (en las áreas pectoral, deltoidea, nalgas y muslos). En ciertas variantes se encuentra "elastosis perforante serpiginosa".

Patología: los cambios más frecuentes se encuentran en la túnica media de los grandes vasos y de las válvulas cardíacas, pero sin que se describan anomalías histológicas específicas. Los cambios precoces corresponden a la denominada "necrosis medio quística de Erdheim". La dilatación difusa de la aorta ascendente y la insuficiencia aórtica son las consecuencias que se observan frecuentemente, así como la transformación mixomatosa de las válvulas cardíacas, especialmente de la mitral. Sin embargo, se ha sostenido que el defecto primario del tejido conectivo en el síndrome de Marfan se encuentra en la fibra elástica aun cuando también se ha planteado que puede existir un defecto primario que implique al colágeno.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

La historia médica de Paganini con el testimonio de los facultativos que lo atendieron así como la evidencia aportada por los numerosos músicos de la época, ha permitido establecer con precisión que el virtuoso del violín, era portador de un síndrome de hiper movilidad articular, al cual se asociaban alteraciones somáticas y esqueléticas (asimetría torácica, escoliosis), pero que se encontraban presentes en un sujeto de talla media y en el cual las manos eran de forma y longitud normales.

La primera posibilidad diagnóstica es la de que se tratase de un síndrome de Ehlers-Danlos. Pero no se menciona que la hiper movilidad articular que constituye la manifestación cardinal de la enfermedad, estuviese acompañada de alteraciones cutáneas como la hiperextensibilidad, o de fragilidad tisular o de tendencia equimótica. Esta circunstancia plantea que se debe desechar la hipótesis de un Tipo I de SED o Gravis y más bien, considerar que se trataba del Tipo III o Tipo hiper móvil, en el cual la hiperextensibilidad dérmica es discreta y la cicatrización es mínima. Otra posibilidad a considerar es que se tratase del Tipo VIII o periodóntico, debido a la pérdida temprana de la

dentadura y que cursa con manifestaciones cardinales de grado moderado. La pérdida dental según otros autores (8) podría ser imputable a estomatitis mercurial en relación con el tratamiento para la sífilis. Otros eventos que sufrió pueden imputarse al SED como son la lesión digital que padeció (lujación, inestabilidad articular), la hemoptisis (diátesis hemorrágica), la pérdida de la visión (por fragilidad de la esclerótica y de la retina).

La historia familiar no registra que sus antecesores sufrieran de un trastorno similar, de modo que habría que admitir que en el caso de Paganini ocurrió una “mutación de novo”, la cual ha sido citada que puede ocurrir en el Tipo III o hiper móvil. La historia personal es la de un padecimiento que cursa desde la infancia hasta la muerte, con manifestaciones proteiformes que en esa época eran de naturaleza desconocida y por ende, debieron ser desconcertantes para muchos de los galenos que tuvieron a su cargo el cuidado del genial virtuoso.

La otra hipótesis, que ha sido sugerida es la de que se tratase de un síndrome de Marfan. En el cuadro clásico de este padecimiento figuran en primer lugar las alteraciones esqueléticas, la aracnodactilia, la talla alta, la dolicoestenomelia, la dolicocefalia, manifestaciones estas que no se encontraban presentes en el violinista. Presentaba el rasgo de la asimetría torácica (que puede observarse en ambas afecciones). Tampoco se refieren las manifestaciones oculares tempranas y muy importantes como son las asociadas con la “ectopia lentis bilateral” que es un signo distintivo presente en el 75 % de los casos. Por otra parte la pérdida de la visión fue tardía en el caso de Paganini.

Las complicaciones cardiovasculares más frecuentes en el síndrome de Marfan como son el aneurisma de la aorta ascendente y la disección aórtica, aun cuando no es posible excluirlas, sin embargo, en caso de haber existido, no llegaron a producir las situaciones catastróficas a las que habitualmente conducen. Walker y col. (23) han descrito el síndrome marfanoide de hiper movilidad en el cual se encuentran presentes rasgos marfanoides: extremidades largas y delgadas, aracnodactilia, contracturas fibrosas de los tendones y disminución de la grasa subcutánea, pectus excavatum, genu recurvatum. Estrías de la piel. Pero, no hay dislocación de las lentes. Puede encontrarse prolapso de la válvula mitral, pero también cursan con la acentuada hiper movilidad

articular y la hiperestensibilidad de la piel que son elementos sugestivos de SED, pero que cursa sin afectación de la aorta y sin el desplazamiento de las lentes.

Otras consideraciones: “el cutis laxa”: es otra afección del tejido conectivo en el que la piel de los pacientes cuelga, formando amplios pliegues, lo cual le confiere al enfermo una apariencia de envejecimiento prematuro. Las articulaciones no se encuentran afectadas habitualmente. Comprende la forma hereditaria primaria (autonómica dominante, recesiva o ligada al sexo), la secundaria a enfermedades al tejido conectivo y las formas secundarias. El elemento del tejido conectivo que se encuentre involucrado en “el cutis laxa” es la fibra elástica (24). Esta entidad no cabe considerarla en el caso de nuestro personaje.

El síndrome de hiper movilidad (Kirk y col.) (25), puede provocar molestias en el paciente que no permiten llegar a un diagnóstico definido.

El síndrome de hiper movilidad de ciertos profesionales tales como, bailarinas de ballet, los músicos, los deportistas y los contorsionistas, en los cuales se asocia una laxitud inherente de una variación normal con un grado de entrenamiento continuo y riguroso. En el caso de Paganini no cabe duda, que el factor entrenamiento jugó un papel como en muchos otros músicos.

Se anexa a la bibliografía correspondiente incluida en el texto, la bibliografía nacional encontrada.

REFERENCIAS

1. Schwarz B. Great Masters of the Violín. Nueva York: Simon and Schuster, Inc.; 1983.
2. Sachs H. Virtuoso. Nueva York: Thames and Hudson Inc., 1982.
3. Candé Roland de. Historia Universal de la música. Edición española. Madrid: Aguiar S.A. de Ediciones; 1981.
4. Woelf J. Historia de la Música. Barcelona: Editorial Labor, S.A.; 1949.
5. Grun B. Vida privada de grandes músicos. Barcelona: Editorial Miguel Arimany S.A.; 1958.
6. Bennati F. Notice physiologia sur Paganini Revue de Paris. 1831;11:52-60.
7. Smith R. D, Worthington J. W. Paganini; the riddle and connective tissue. JAMA. 1967;199(11):156-160.

8. Schoenfeld M.R. Niccoló Paganini. Musical magician and Marfan mutant?. *JAMA*. 1976;239(1):40-42.
9. Wenstrup R J. Trastornos hereditarios del tejido conectivo con alteraciones de la piel. En: Fitzpatrick TB, editor. *Dermatología en Medicina General*. Tomo II (Cap. 156). Buenos Aires: Edit. Médica Panamericana; 2001.p.1940-1953.
10. Mc Kusick VA. Heritable disorders of connective tissue. 4ª edición. Baltimore St Louis: CV Mosby Co.; 1972.
11. Barrabas AP. Heterogeneity of the Ehlers-Danlos syndrome. Description of three clinical types and a hypothesis to explain the basic defect (s). *Br Med J*. 1967;2:612-616.
12. Mc Kusick VA. Mendelian inheritance in man. 5ª edición. Baltimore: John S Hopkins University Press; 1978.
13. Van Meekeren JA. De dilatabilitate extraordinaria cutis, chap. 32. *Observations medico-chirurgice*, Amsterdam, 1682.
14. Tschernogobow A. Cutis laxa. Presentation at first meeting of Moscow Dermatologia and Venereologia Society. *Mhft Prakt Derm*. 1892;14:76-78.
15. Ehlers E. Cutis laxa, Niegung zu Haemorrhagien in der Hant, Lockerung Meherer Artikulationen. *Derm Z*. 1901;8:173-175.
16. Danlos M. Un cas de cutis Laxa avec tumeurs par contusion chronique des coudes et des genoux (xanthome juvenile pseudo diabetique de M M Hallopeau et Mace de Lepinay). *Bull Soc Franc Derm Syph*. 1908;19:70-72.
17. Beighton P. The Ehlers-Danlos syndrome. Londres: William Heinemann Medical Books Ltd. 1910.
18. Beighton P, Grahame R, Bird H. *Hypermobility of Joints*. 2ª edición. Londres: Springer-Verlag. 1989.
19. Bergsma D. *Birth Defects. Atlas and compendium*. The National Foundation March of Dimes. Baltimore: Williams and Wilkins Co., 1973.
20. Zweers Mc, Bristow J, Steijlen PM, Deam WB, Hamel BC, Otero M, et al. Haploinsufficiency of TNXB is associated with hypermobility type of Ehler-Danlos syndrome. *Am J Hum Genet*. 2003;73:214-217.
21. Beighton P, Horan F. Orthopedic aspects of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Bone Joint Surg*. 1969;51:414-449.
22. Burgeson RE, Morris NP. The collagen family of proteins. En: Uitto J, Perejda AJ, editores. *Connective tissue diseases: Molecular pathology of the extracellular matrix*. Nueva York: Marcel Dekker, Inc., 1986.p.3-28.
23. Walker BA, Beighton PH, Murdoch JL. The Marfanoid hypermobility syndrome. *Ann Inter Med*. 1969;71:349-352.
24. Lapiere Ch M, Krieg T. *Connective tissue diseases of the skin*. Nueva York: Marcel Dekker, Inc.; 1993.
25. Kirk JH, Ansell BM, Bywaters EGL. The hipermobility syndrome. *Ann Rheum Dis*. 1967;26: 419-425.

BIBLIOGRAFÍA NACIONAL DEL SED
Orden cronológico

1. Vivas Salas E, Sansón RE. Síndrome de Marfan, sin cardiopatía congénita y con endocarditis lenta, confirmado por la autopsia. *Arch Inst Cardiol. México*. 1948;18:217-221.
2. Villegas R, Albornoz R. Posibles mecanismos causales del síndrome de Ehlers Danlos. *Acta Med Venez*. 1956;4:3-14.
3. Meeroff M, Meeroff J C, Maciel Gollan J R. Diverticulosis gástrica. *GEN*. 1971;26(1):13-28.
4. Matamala Santibanez J F. A propósito de un caso de síndrome de Ehlers- Danlos. *Bol Hosp San Juan de Dios*. 1981;28(3):172-176.
5. Salinas S, González RM. Homocistinuria. *Rev Oftalmol Venez*. 1981;39(2):137-144.
6. Lugo Romero H, Beaujon O, Navarro A. Síndrome de Marfan. *Rev Oftalmol Venez*. 1982;40(4):414-424.
7. Falcón de Vargas AB, Roetter de Lucani C, Vargas Arenas RE, Lucani M, Dotzaver P, Díaz Borges JM, et al. Homocistinuria: estudio médico genético de dos casos en un grupo familiar. *Arch Hosp Vargas*. 1985;27(1/2):15-35.
8. Matute R A, Mendoza J. Revisión clínica de anestesia en síndrome de Marfan y reporte de un caso. *Rev Soc Méd Hosp San Juan de Dios*. 1987;8(8):79-82.
9. Damas AA, Salas V. Escoliosis y síndrome de Marfan. *Rev Soc Méd Hosp San Juan de Dios*. 1988;9(9):17-21.
10. Ortega MA, Silva G, Quintero A, Bibbo S, Morales A, Colán J, et al. Resultados tempranos y tardíos en el tratamiento de los aneurismas y/o disección de la aorta ascendente asociados con insuficiencia valvular. *Rev Fac Med. (Caracas)*. 1990;13(2):121-126.
11. Chacón I, Esteva MH, Ruiz M. Síndrome de Ehlers Danlos tipo III: hipermovilidad benigna articular: estudio de 36 casos. *Rev Col Med. Estado Táchira*; 1995;4(1):38-45.
12. González Ferrer S, Pineda Del Villar L, Brito-Brito J, Prieto Carrasquero M, Rojas Atencio A, Angarita Avila L, et al. Enfermedades hereditarias y malformaciones congénitas en la Unidad de Genética Médica de la

- Universidad del Zulia. Años: 1983-1992. Rev Invest Clin. 1995;36(2):47-60.
13. Garmendia J, Gutiérrez Y. Ehler Danlos y embarazo: reporte de un caso. Rev Obstet Ginecol Venez. 1996;56(4):225-227.
 14. Weckmann AL, Cabral A R. Novedades moleculares y clínicas de las colágenas. Rev Invest Clin. 1996;48(3):207-221.
 15. Martínez JC, Nadorfy de López E. Revisión bibliográfica actualizada sobre enfermedades asociadas a disfunciones del colágeno. Acta Odontol. Venez; 1998;36(1):28-30.
 16. Arocha L, Salazar M, Barreto J, Atencio C, Vigilancia P. Homocistinuria: presentación de un caso sensible a tratamiento y revisión de la literatura. Bol Hosp Niños J M de Los Ríos. 1998;34(2):57-60.
 17. Cividanes D, Silva L, Peña C. Síndrome de Ehlers Danlos y anestesia: a propósito de un caso. Rev Venez Anestesiol; 2002;7(1):27-29.
 18. González S, Manzano N, Torres S, Rivero A, Sibada A, Marcano J. Ehlers Danlos. A propósito de un caso. Med. ULA, Rev Facultad Med ULA. Mérida. 2003;9:1-4.
 19. Hammond Figueroa F, Piña de Castro Y. Diagnóstico y asesoramiento genético en 246 niños con retardo mental en el Centro de Desarrollo Infantil No. 15 Barquisimeto 1996-2001. Arch Venez Pueric Pediatr. 2003;66(1):2-13.
 20. Abdul Khalek N, Martins I, Freitez A, Chirino H. Tipificación clínica del síndrome de Ehlers Danlos: a propósito de un caso. Med Fam. (Caracas); 2004;12(1):37-42.
 21. Moret Y. Enfermedades genéticas que afectan la cavidad bucal: revisión de la literatura. Acta Odontol Venez; 2004;42(1):59-66.

...viene de la pág. 45.

Cirilo era sobrino de Teófilo, el causante de la destrucción del Serapeum. Tenía un destino pendiente y lo cumplió. Entre el 412 y el '144 d.C., rigió los destinos espirituales de los alejandrinos. No soportó la sabiduría de Hipatia, capaz de poner en duda las doctrinas cristianas al practicar, con modestia, el método científico. Damascio ha contado lo siguiente: «Cirilo se carcomía hasta tal punto en su ánimo que tramó el asesinato de esta mujer de manera que sucediera lo antes posible [...]»

Fray Diego Cisneros, fundador de la Universidad de Alcalá y gestor de la llamada Biblia Sacra Polyglota, en griego, hebreo y caldeo, con traducción al latín, quemó los libros de los musulmanes en Granada. Los reyes vencedores, los grandes héroes de la reconquista del reino de España, Fernando e Isabel, apodados los católicos, autorizaron esa quema porque eran conscientes de que vivían años decisivos. Cisneros, el astuto confesor de la reina, les había señalado cómo la tolerancia podía ser peligrosa en una ciudad donde los textos musulmanes se leían en secreto. No bastaba con proclamar la unidad de todo un pueblo, no bastaba con vencer a los moros, no bastaba con imponer una nueva fe: era necesario propiciar acciones para borrar una fe distinta, una concepción del mundo resumida en la visión de un hombre llamado Mahoma, y en un libro con el poder de convocar a los enemigos en cualquier nueva ocasión.

Los aztecas y mayas contaban con una de las civilizaciones más extraordinarias del México antiguo. En el palacio de Netzahualcōyotl, que era poeta, había una gran biblioteca, lo mismo que en el Palacio de Moctezuma. Los libros, llamados ámatl, eran códices hechos con fibra de la corteza del amacuahuitl, o árbol de amate (*Ficus sp.*), aunque existen textos en cuero (o pergamino) de venado, y reproducían dibujos. Eran preparados por unos escribas o tlacuilos y guardados en unos depósitos llamados amoxcalli, que estaban a cargo de unos sabios llamados tiamatinime. Dos de esos códices fueron enviados por Hernán Cortés a Carlos V.

En el año 1530, en Tetzco, Zumárraga hizo una hoguera con todos los escritos e ídolos de los mayas. Su acto tuvo una repercusión enorme porque no hubo nadie entre quienes vieron la quema que no entendiera su significado: la idea era borrar el pasado y dar paso a nueva etapa. Juan Bautista Pomar relató que entre las grandes pérdidas de los indígenas estaban sus pinturas «en que tenían sus historias, porque al tiempo que el Marqués del Valle con los demás conquistadores entraron por primera vez en Tetzco, se las quemaron en las casas reales de Nezahualpiltzintli, en un gran aposento que era el archivo general de sus papeles[...]»

Continúa en Gac 116(2)08...