

Síndrome de Ehlers-Danlos (*Cutis hiperelástico*)*

Por los Dres.:

GUILLELMO FERNÁNDEZ BAQUERO** JOSÉ E. FERNÁNDEZ BRITO,**** JULIO FERNÁNDEZ DE LA ARENA,****
ARMANDO ROJAS FARIÑAS,***** PEDRO REGALADO ORTIZ,***** ROSA ELVIRA RODRÍGUEZ***** Y JORGE RAMÓN
DELGADO CAMACHO*****

Fernández Baquero, G. et al. *Síndrome de Ehlers-Danlos*. (*Cutis hiperelástico*). Rev. Cub. Med. 10: 3, 1971.

Llama la atención en el dermatoglífico la presencia de abundantes líneas mayores anastomosadas entre sí dibujando figuras características que nosotros hemos comparado con la tela de araña. Debido a la hiperelastocidad e hiperelastividad de estos enfermos en sus impresiones dermatoglíficas se puede imprimir hasta los espacios interfalángicos. A este síndrome nosotros hemos aportado un sistema más como son los patrones dermatoglíficos de la entidad que son constantes y específicos para el mismo. Se señala su estudio genético. Se toma en consideración el estudio realizado por distintos autores donde se señala su origen congénito. Se aporta en su estudio anatomopatológico la coloración para microscopía fluorescente.

(*) Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Dermatología. Realizado por el grupo de "GENÉTICA" del Hospital Militar. "Carlos J. Finlay". Ciudad Libertad. Marianao. Habana, Cuba.

(**) Profesor de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de la Habana. Primer Tte. de los Serv. de Med. de las FAR. Jefe del Serv. de Dermatología del Hospital Militar. "Carlos J. Finlay". Marianao. Habana, Cuba.

(***) Instructor de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Jefe del Dpto. Anatomía Patológica del Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay". Ciudad Libertad- Marianao. Habana, Cuba.

(****) Profesor consultante de Genética del Laboratorio de Genética del Hospital Militar Docente. "Carlos J. Finlay". Ciudad Libertad. Marianao. Habana, Cuba.

(*****) Jefe del Laboratorio de Genética animal del Centro Nacional de Investigaciones Científicas. Universidad de la Habana. Primer Tte Médico de los Serv. Médicos de las FAR.

(******) Instructor de la Esencia de Medicina de la Universidad de la Habana. Tte. Médico de los Servicios Médicos de las FAR. Hospital Militar Docente. "Carlos J. Finlay". Ciudad Libertad. Marianao. Habana, Cuba.

(******) Responsable del Laboratorio de Genética del Hospital Militar Docente. "Carlos J. Finlay". Ciudad Libertad. Marianao, Habana, Cuba. Dra. en Farmacia de la Universidad de la Habana.

HISTORIA

La primera referencia de esta entidad se recoge de la literatura como observada por *Van Meekeren* en 1682 y descrita en 1899 por *Ehlers* y en 1908 por *Danlos*, en 1956 *Me. Kusich*²⁰ la describe como una displasia congénita del mesénquima, con manifestaciones clínicas en el tejido conjuntivo de la piel. *Kopp* en 1888 también había observado la anomalía en padre e hijos. *Jalisenetr* 1955 hace una revisión de todas las familias publicadas y señala su origen congénito.

Sinonimia: piel elástica, dermatorrexis, piel de goma, síndrome de *Ehlers-Danlos*.

(*) Sub-Tte. Médico de los Servicios Médicos del MININT. Responsable de Genética Dermatológica del Servicio de Dermatología del Hospital Militar Docente "Carlos J. Finlay". Ciudad Libertad. Marianao. Habana, Cuba.

Concepto o definición:

Este síndrome está dado fundamentalmente por la combinación de los siguientes síntomas.

- a) Hiperelasticidad de la piel.
- bl Hiperextensibilidad de las articulaciones.
- el Vulnerabilidad de la piel, especialmente en zonas expuestas y prominencias, donde a menudo se observan cicatrices atróficas dadas por fragilidad de la piel y vasos sanguíneos cutáneos, con la consiguiente aparición de hematomas.

- a) Aparición de pseudotumores molicoides.

A los cuatro síntomas anteriores nosotros agregamos uno que es constante en esta entidad y específico para el mismo como son:

- b) Los patrones dermatoglíficos de la entidad.

Mientras que se ha publicado que exhibían uno o más de estos caracteres es raro encontrar pacientes con el síndrome completo. Los casos incompletos consistentes de hiperflexibilidad de las articulaciones o piel laxa, únicamente pueden clasificarse como formas frías. No obstante, en todos sí es constante el patrón de las impresiones dermatoglíficas.

Síntom citología:

Este trastorno peculiar se caracteriza por:

- a) Hiperextensibilidad de la piel excesiva de grado tal que puede estirarse como

goma, recobrando su posición normal al ser soltada, la enfermedad resulta más pronunciada en los codos, cuello y región lateral del tronco.

- bl Hiperelasticidad o hiperextensibilidad de las articulaciones, carácter éste que le permite hacer movimientos pronunciados sobre pequeñas y grandes articulaciones a estos enfermos, hecho éste del cual se han valido para que estos enfermos sean exhibidos como hombres de goma en circos y espectáculos públicos.

- e) Vulnerabilidad de la piel y fragilidad de vasos sanguíneos en sitios de frote o roce expuestos a pequeños traumatismos, se observa la capacidad aumentada de estos enfermos a presentar cicatrices atróficas o hiperpigmentadas por defectos, tanto en algunas capas de la piel como de los vasos sanguíneos, alteraciones que solamente pueden ser observadas en la piel sino también en otros órganos de la economía.

- d) Aparición de pseudotumores molicoides, se forman en sitios de traumatismo, son blandos y pigmentados presentan una superficie arrugada de una consistencia blanda. En varios casos se han descrito asimismo nodulos subcutáneos pequeños y duros que también son consecuencia de traumatismos.

- e) Los patrones dermatoglíficos específicos de esta entidad son los siguientes:

I) IMPRESIONES DIGITALES (Ver figuras

Nos. 1, 2, 3 y 4)

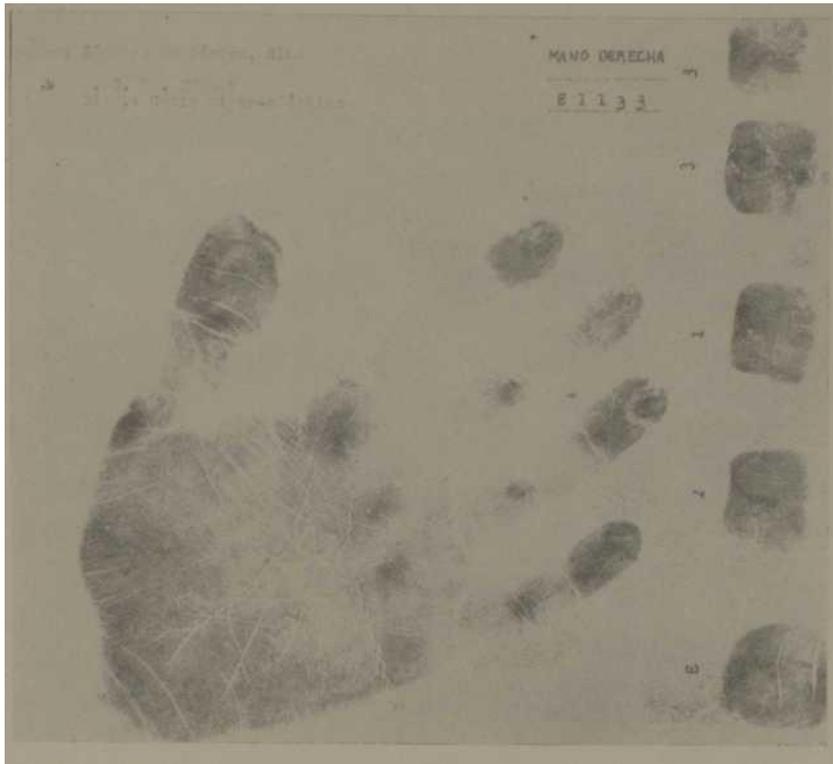


Fig. 1.—Impresión de la mano derecha, con los dermatogramas de los 5 dedos.

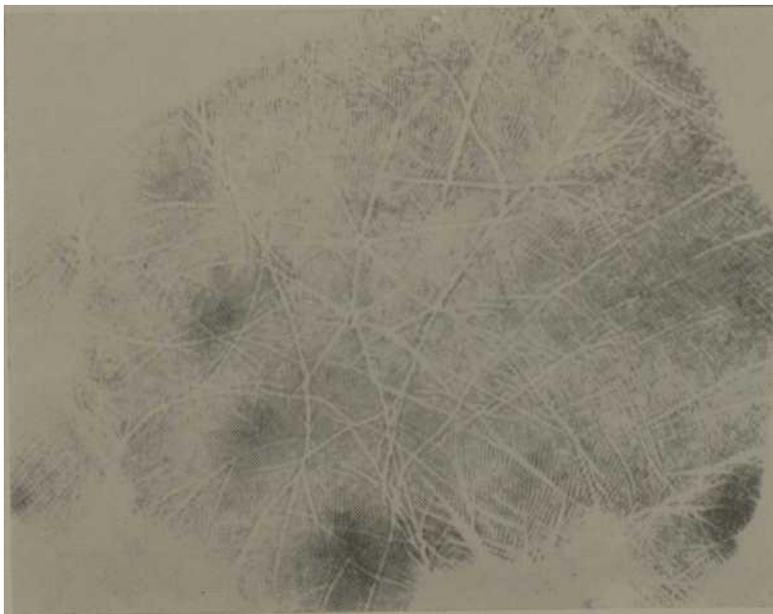


Fig. 2



Fig. 3



Figs 2, 3 y 4.—Observa el aspecto de la palma de la mano, y el entrecruzamiento de las líneas mayores, características de dicha afección.

A) *Mano derecha:*

		<i>Corresponde:</i>
1) <i>Dedos:</i>		
Pulgar. (E)		presilla externa normal.
Indice. (1)		arco normal.
Medio. (1)		arco normal.
Aimlar. (3)		presilla externa normal.
Meñique. (3)		presilla externa normal.

2) *Zona proximal:* (Trirradio t) : Corresponde al tipo de figura (a). No aparece en su localización normal, pues está desplazado hacia zona ulnar y ligeramente distal.

3) *Zona tenar:* Hay impresiones, pero no figuras y además se observan numerosas líneas mayores dirigidas en sentido proximodistal.

4) *Zona hipotenar:* Hay impresiones normales, pero no figuras y además se observan numerosas líneas mayores diseminadas en toda la región.

5) *Zona distal.* Es normal observando se en las áreas II y IV dos presillas correspondientes. Los trirradios a, que se abren hacia dichos espacios correspondientes. Los trirradios a, b, c y d dentro de límites normales.

6) *Angulo de PENROSE:* Tiene un valor de 56 grados.

7) *Líneas mayores:*

Línea T. Es normal, aunque presenta varias ramificaciones en distintos sentidos.

Línea A. Tiene un nacimiento anómalo, pues no nace en el trirradio (a), sino mucho más proximal por un tri-

ple origen uno que viene del área (I) y el segundo del trirradio (a) y el tercero del área (II). Su terminación es en un punto en los dos tercios proximales con el tercio distal.

Línea I. No existe.

Línea B. No existe.

Línea C. No existe.

B) *Mano izquierda.* (Ver figuras números 5 y 6).

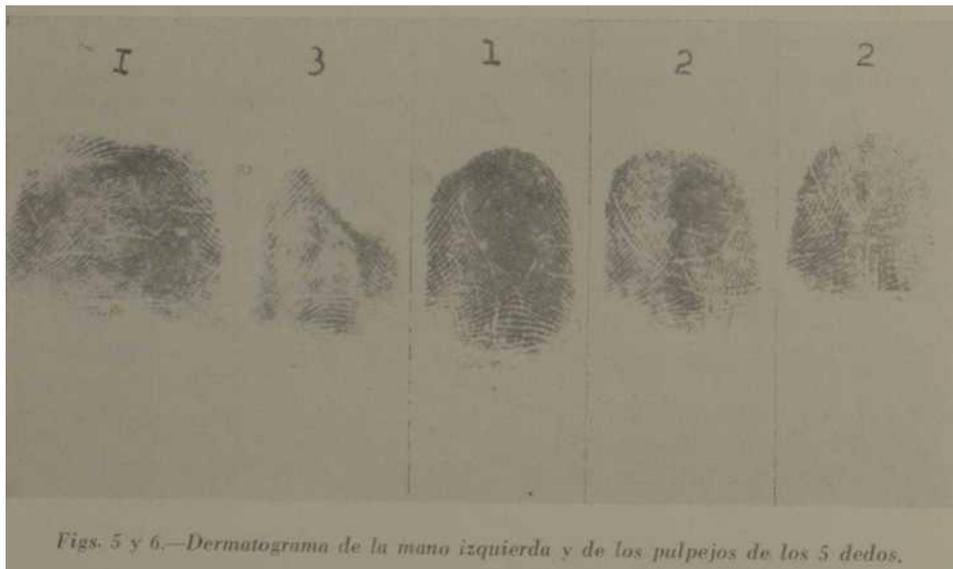
		<i>Corresponde:</i>
1) <i>Dedos:</i>		
Pulgar. (E)		presilla interna normal.
Indice. (3)		presilla externa normal.
Medio. (1 I)		arco normal.
Anular. (2)		presilla interna normal.
Meñique. (2)		presilla interna normal.

2) *Zona proximal:* (Trirradio t). Corresponde al tipo de figura (a), aunque no bien definida tampoco su localización que resulta desplazada hacia zona ulnar y ligeramente distal.

3) *Zona tenar.* Hay impresiones, pero no figuras y además se observan numerosas líneas mayores dirigidas en todos los sentidos.

4) *Zona Hipotenar:* Hay impresiones normales, pero no figuras y además se observan numerosas líneas mayores dirigidas en sentido cubital y en su trayecto van dicotomisándose y anastomosándose entre sí.

5) *Zona distal:* El trirradio (a) es normal pero los trirradios (b), (c) y (d) no son identificables.



6) Angulo de I^* EN ROSE. Tiene un valor de 55 grados.

7) *Líneas mayores:*

Línea T. Existe en forma irregular presentando tanto en su origen como en su terminación anomalías de ramificaciones que se anastomosan entre sí.

Línea A. No existe.

Línea D. No existe.

Línea R. No existe.

Línea C. No existe.

En lugar de estas líneas se visualizan numerosas líneas mayores que se anastomosan entre sí presentando un aspecto característico.

C) *Pie dBrecho* (Ver figuras Nos. 7 y 8)

] I *Zona Hailucal.* Se observa en el centro una figura en forma de presilla que abre hacia el espacio interdigital, además en el dedo grueso se observa una figura en forma de presilla que abre hacia el primer espacio interdigital en su borde interno.

2) *Líneas mayores.*

Línea f. (Trirradio f). Es normal. Línea

a. Es normal.

Línea b. No puede precisarse.

Línea c. No puede precisarse.

Línea d. No puede precisarse.

Toda la zona está surcada sobre iodo la tenar-proxima] por una serie de líneas mayores anastomosadas entre sí.

D) *Pie izquierdo.* (Ver figuras Nos. 9 y 10).

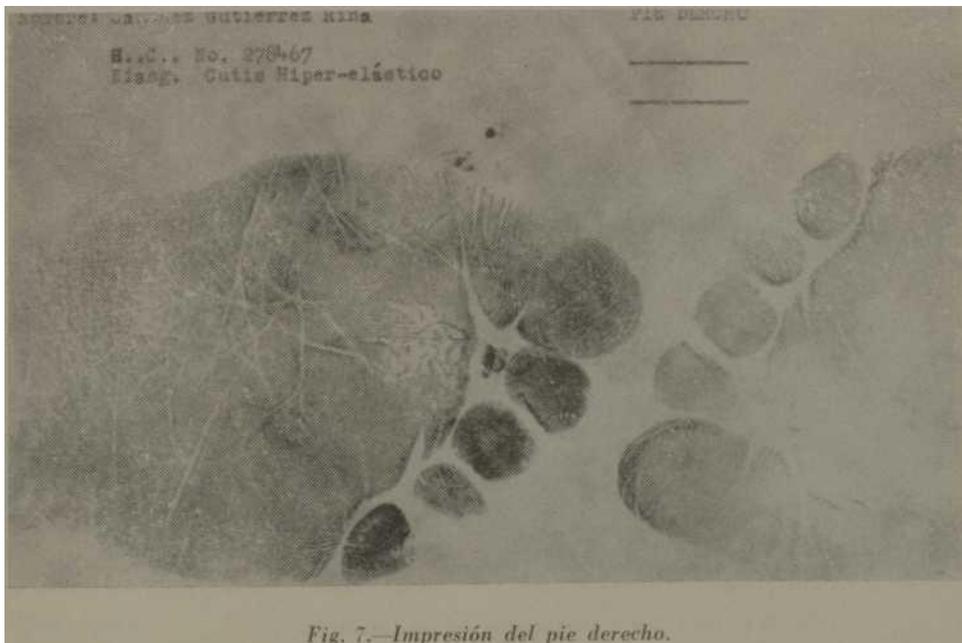




Fig. 8.—Impresión del pie derecho.



Fig. 9.—Impresión del pie izquierdo.

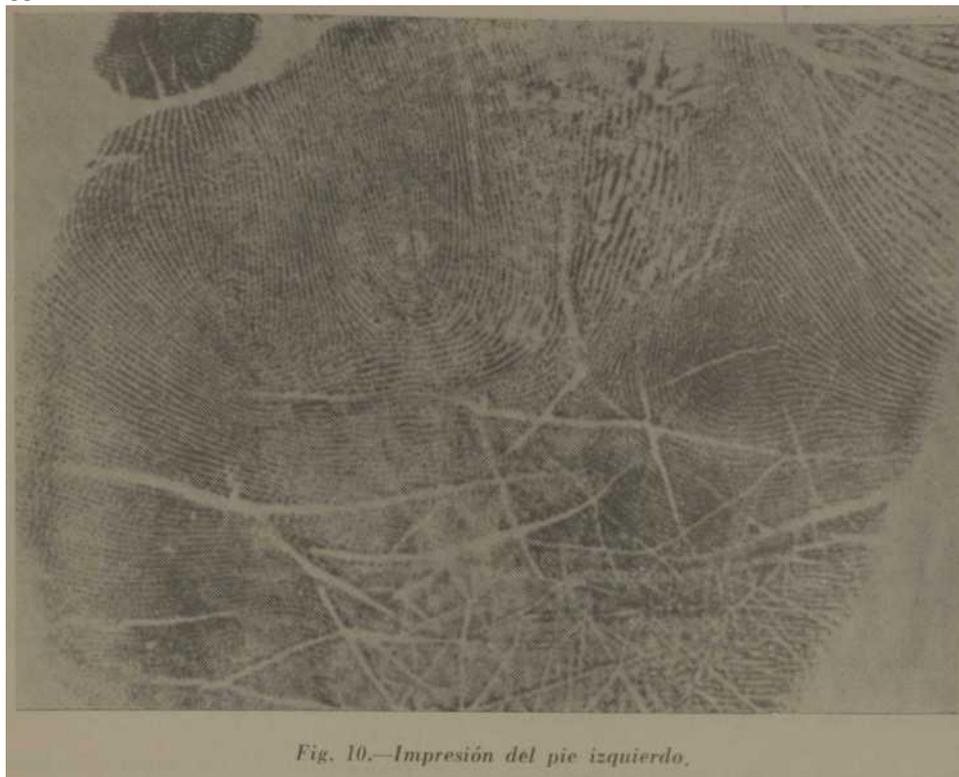


Fig. 10.—Impresión del pie izquierdo.

1) **Zona Hallucal:** Se observa en el centro una figura en forma de presilla que abre hacia el primer espacio interdigital, además en el dedo grueso se observa una figura en forma de presilla que abre también al primer espacio interdigital.

2) **Líneas mayores:**

Línea f. (irradio f). Es normal. Línea a. No puede precisarse.

Línea b. No puede precisarse.

Línea c. No puede precisarse.

Línea d. No puede precisarse.

NOTA:

Debido a la hipotonía e hiperelasticidad que padecen estos enfermos dan un patrón en las impresiones tanto de las manos como de los pies muy características, como son:

- a) Las impresiones tanto de las palmas como de las plantas y dedos aparecen en forma continua en toda su extensión estando representado en las impresiones hasta los espacios interfalángicos.
- b) Llama la atención la nitidez de las impresiones.
- c) La abundante cantidad de líneas mayores anastomosadas entre sí, dibujando figuras características que recuerdan una tela de araña tanto en las palmas como en las plantas. (Nosotros hemos representado estas impresiones con la de la tela de araña).
- d) Se observan numerosas líneas mayores en sentido longitudinal en las impresiones correspondientes a la primera y segunda falanges.

Por todo lo cual estas impresiones digitales constituyen un cuadro característico para entidad nosológica.

PRESENTACION DE UN CASO

Paciente R-S.G. Sexo femenino, casada, de 26 años de edad, natural de la Habana.

M. I. Hiperelasticidad de la piel.

H. E-A. Paciente que ingresa en nuestro servicio con el diagnóstico de fibroelastosis o síndrome de Ehler-Danlos afección que refiere padece desde su infancia, caracterizado en este caso por hiperelasticidad de la piel sobre todo en cuero cabelludo, cuello, codos y rodillas principalmente, acompañada de hiperelasticidad o hiperextensibilidad de las articulaciones principalmente de las manos y dedos. Por todo lo cual ingresa para su estudio.

A.P.P. Sin importancia.

A P.F. No refiere familiar con la afección.

Historia de enfermedades: Café.

Vivienda: Higiénica.

Interrogatorio por Aparata: Sin importancia.

Examen físico: Paciente longilínea que guarda decúbito supino activo obligado por su afección y embarazo de 3 meses.

Fascias no características.

Mucosas normocoloreadas.

Examen dermatológico: Al examen de piel y anexos se observa lo siguiente: al tomar entre los dedos la piel de la paciente se observa una hiperelasticidad de la misma, la cual, al dejar de estirarla, inmediatamente vuelve a su estado normal. Dicha alteración se observa más marcada produciendo un notable estiramiento en la piel del cuello, región lateral del tórax, cuero cabelludo, codos y rodillas. Concomitante con estas alteraciones de la piel se observa una marcada hiperextensión de las articulaciones de las manos, muñecas y dedos.

Exámenes complementarios:

Examen oftalmológico: Fondo de ojo normal.

Examen del Cardiólogo: E.C.G. Ritmo sinusual normal. O.H. Se observan extrasístoles auriculares.

El resto del trazado dentro de límites normales.

Metabolismo basal: Más del 5%.

Estudio genético: Cariotipo Normal.

Genealogía: Sin antecedentes familiar, de la afección.

Dermatoglíficos: ver patrones descritos anteriormente.

Biopsia de piel: Cutis hiperelástico. (Síndrome Ehler-Danlos).



Fig. / 7



Fig. 12



Fig. 13



Fig. 14



Figs. 11, 12, 13, 14 y 15.—Donde se observa la hiperextensibilidad y la hiperelasticidad de la piel



Fig 16—Lesión fibrocartilaginosa del codo.

HISTOPATOLOGIA

Existen alteraciones tanto en colágeno como en tejido elástico. La mayoría de los autores sostienen que las alteraciones del colágeno son primarias y predominantes (Kottling y Gotlirón Jansen). Es de observación frecuente una disposición fija y desordenada de los haces colágenos que dan la impresión de que la fibra del colágeno está insuficientemente unida.

Este entrelazamiento insuficiente existe también a nivel de los ligamentos y cápsulas articulares. En la mayoría de los casos las fibras elásticas están aglomeradas y rotas (disrupción), dando la impresión de faltar en una zona y estar aumentados en otra (elastorexis parcial y segmentaria) notable aumento de capilares de neoforinación cuyas luces aparecen dilatadas. También pueden aparecer

cavidades linfangiectásicas de gran tamaño redondeadas en forma de quistes.

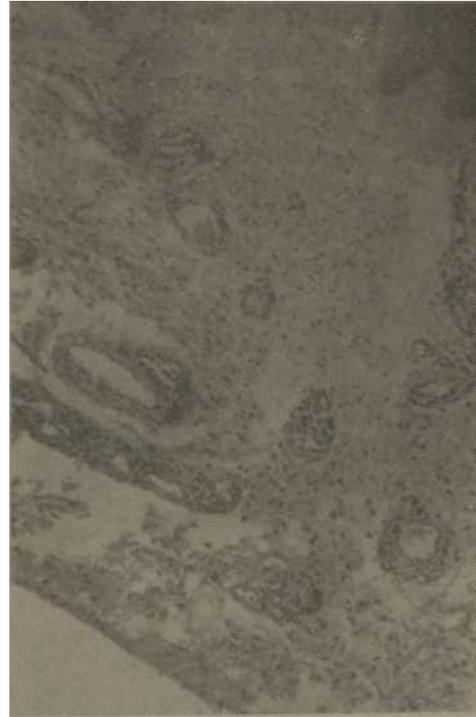
Según *Hamilton Montgomery* la epidermis puede ser delgada y atrófica o puede presentar hiperqueratosis y acantosis pobre o ausente la capa granulosa, y existir otros cambios que sugieren una ictiosis.

Quistes epidérmicos son frecuentes, al igual que otras displasias congénitas o genodermatosis; así se observan ocasionalmente células vacuoladas en epidermis. (Figs. 17 18 y 19).

Los cambios significativos son vistos en el cutis. En estadios tempranos se observa un definido incremento en las fibras elásticas en las papilas y dermis superior, con fibrosis temprana y edema



Fig. 17



Figs. 17, 18 y 19.—Corte de heriuitoxilirui eosina u pequeño aumento y a gran aumento donde se observan las coloraciones de la dermis, tanto del conectivo como de las fibras elásticas.

riel colágeno. *Jansen*⁴³ en estudios de microscopía electrónica no encontró diferencias entre colágeno y fibras elásticas de estos enfermos en relación con individuos sanos.

Pensando que el síndrome fuera causado por un insuficiente ondulamiento a través de los elementos colágenos en el cutis y subcutis y en las bandas y cápsulas de las articulaciones las fibras elásticas son de apariencia normal.

Microscopía fluorescente: las fibras elásticas se colorean de un color verde intenso, al añadirle el colorante de nairja acridina. (Fig. 20).

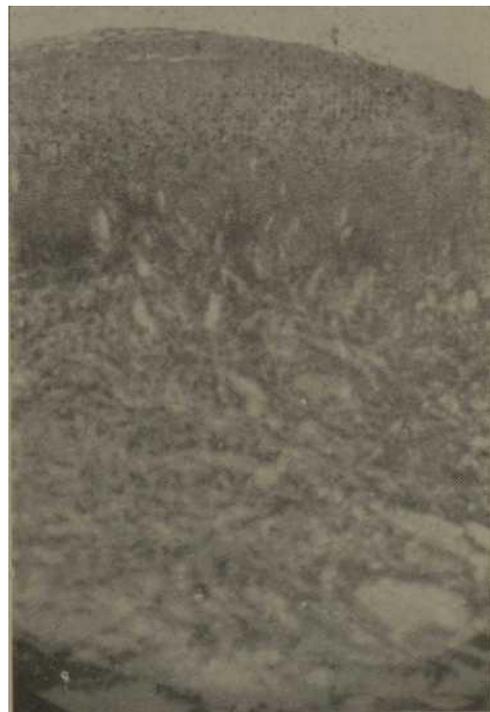


Fig. 20.—Preparación vista en el microscopio de luz fluorescente.

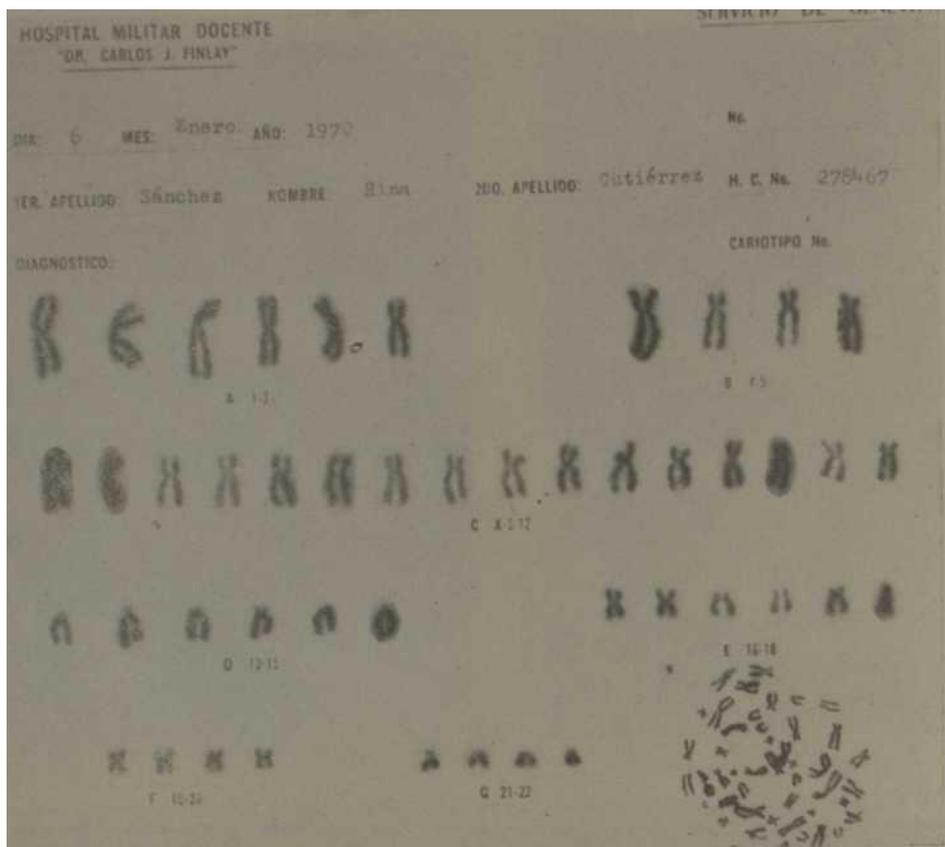


Fig. 21.—Cariotipo del enfermo dentro de los límites normales.

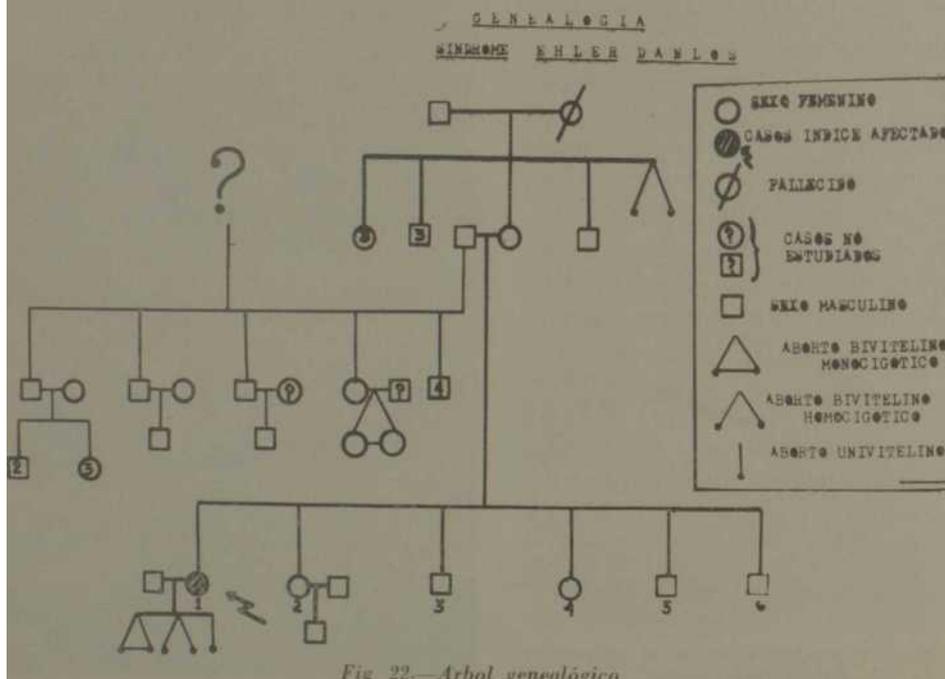


Fig. 22.—Arbol genealógico.

SUMMARY

! rnrnámteX BaquerG-, G. el al. *Ehlers-Danlos^o síndrome 1 hyperclastic skin*) Rev, (u 1 > Med. 10: 3, 1971.

It is noteworthy the presence in the dermatoglyphs of abundant niajor lines anastomosed iltnongsl them drawing charaeteristical figures which we have eompared to a cohweb. Dué to llic hypotonia and hyperelasteiety oi these patieii's in iheir dermatoglyphie im- prefsions, even the interphalangeal spaces ean be printed. We have apported to this - yndrome another symptom: the dermatologyphic patterns of the entity which are constan! and specific for same. Its genetical study is pointed out, The study made by several authors where it is described its congenilal source is talcen into roisideration. For its matcifflopathological study the staining for fhtorescent microscopy is supplied.

RESUME

Fernández Raquero, G., et al. *Syndromc de Ehlers-Danlos*. Rev. Cub- Med. 10: 3, 1971.

It atlire 1 attention dans le dermatoglyphe la présence d'abondantes ligues majeures anastemosées entre elles, dessinant des figures caractéristiques que nous avons comparóos avec la toile d araignée. Dú á l'jhypotonie et á 1 'hyperclasticité de ces malades dans leurs impressions dermatoglyphiques, on peut imprimer mime les espaces interphalan- giques. Nous avons apporté á ce syndrome un symptóme additionnel qui est formé par ks patrons dermatoglyphiques de l'entité qui sont constantes et spécifiques ponr le même. On sigilale sa étude génétique. On prend en considération l'étude réalisée par divers auteurs où on signale son origin congénitale. On apporte dans sa étude anatomopathologique la coloration ponr la microscopio fluorescente.

PE3LKME

@e^)^HaHj;e3 Banepo I. h ap. CanjipoM ðiil*rs-i)tnlos (rmepajiacTHHecKaíi **Kosa**). H@v. Cub. M*d. 10: 3, 1971.

Harorane oóhjiíhxx <5ojihex *Jimm&l*, anactomo3apyKnEx uezjij co<5óé, pzcyaxapaKTepKCTiraecKHe ðiirypH; cpaBHéHffije Hamh c naymHoii Hac nprojieKaeT BHKMaHiie. Ms-3a ranoTOHiiH m ranepajiaetetoocTZ stzx óojihhx b hx sep- MaTorjra\$irqecKHx BnenaTJieHHix mohho HanenaTaTt jio aHTep^ajiacirqecKHx npocTpaHCTB. Ham too BHeceHO *3Towy* cnHupoMy eme ciicTeMa, KaK hbjih *mcl* pepMaTojrci\$OTecKHe Mojiejiu cyinHocpa, *swiwecñ* ooctohhhhmh h cneny\$EraecKHMH jym canoro cHHflpoMa. yKasHBadT ero reHeTErqecKoe H3y- neme. IlpoH3BeaeHo H3yneHHe pa3HHMH aBTopaMH, rne ohz yica3HBas)T ero BpoyieHHoe npoacxofleHHe -nrmwTO bo BHmaHHe Ham. OicpacKa, npeji- Hasaa^eHa juih (JyiBopecneHTHoS MHKpocKonm, BHeceHa Haua c vejiiKi eé aHaTOMonaTOjiorireecKoro EccJieitOBaHHH.

BIBLIOGRAFÍA

1. —Andrews y Kerdel Vargas. "Enfermedades de la Piel". Edición Bibliográfica Argentina. 1960.
2. —Becker. Edición Tórax. S. N. Barcelona. Tomo IV. 1968.
3. —Badandiva. Some Remarks on an mn- published case of the Ehlers-Danlos Syn- droine .Dermatology 132: 257-68. 1966.
4. —Bovenmyerda et al Generalizad Normol- ipemic Plañe Xanthoma. Report of case associate with Ehlers-Danlos Síndrome. Arch. Dermt. 87: 158-63. Feb. 1963.
5. —Broberger O. et al. Coniribution to the knowled of the Ehlers-Danlos Síndrome. Acta Dermat. 39: 196-206. 1959.
6. —Benjamin, B. Weiner K. Síndrome of cutaneous fragility and hyperelasticity an articular hiperlaxity. Amer. J. Dis. Child. 65: 247. 1943.
7. —Bnlam K. M. A ('aso' of Flilers-Danlos Síndrome. Rrit. J. Dermat. 50: 174-1938.
8. —Bossu, A. Y Lambrechts■ Manifestaron oculars du Síndrome Ehlers-Danlos. Ann Oculis (Paris) 187: 247. 1954.
9. —Curtis, J. W. Lipedeniatous Alopecia As- soriate with skiu Hyperelasteiety. Arch. Dermat. ■j9: 819-20 Jun. 1964.
- K).—Contant, f. Cutaneous elasticity and orlei- nophelie substance Bull. Soc. Frane. Derm. Sypli. 71: 2314 Mar.-Apr. 1964.

11. — *Calvo, S. G.* Ehlers-Danlos Syndrome. Act. Derm Sifiliog. (Madrid) 33: 1223, 194..
12. — *Coe, M. Y. Silvers, SA.* Ehlers-Danlos Syndrome (Cutis hyperelastie.) Amer. J. DU. Child. 59: 129. 1940.
13. —*Dupeprat, B.* The Ehlers-Danlos Syndrome. Caz Med. Frauce-72: 403740. 10 Dir. 196.Í.
14. —*Dny, H. /• el al* Coagulation studied in four patients with EhlersDanlos Syndrome. Amer. J. Med. Sei. 242: 565. 73 No. 1961.
15. —*Eade, D. G. Bladder-Neck.* Obstruction and the Ehlers-Danlos Syndrome Brit. J. Urol. 39: 353-8. Jun. 1967.
16. —*FreeMan, J. F.* Ehlers-Danlos Syndrome. Amer. J. Dis. Child. 79: 1049. 1950.
17. —*Gadrat, J. Y. Bal. exa.* Sur le Syndrome IV Ehlers-Danlos. Aun Derm. Syph. (l'a- ris) 78 : 430. 1951.
18. - *Husebye, K. O. and Getz, K.* Ehlers-Danlos Syndrome. Correlation of element histopathological finding. Arch. Dermat. 78: 732. 1958.
19. —*H (uni lion Montgomery.* Dermatopatholo- gy. Hoeber Medical División. U.S-A. 1967.
20. —*Joulia, V. Texier, L.* Syndrome d'Ehlers- I lanios. Ann Derm. Syph. (Paris) 10: 284. 1950.
21. —*Jeune, M., Boux, J. Y., Martin, I. S.* Pro- possu Syndrome d'Ehlers-Danlos Formes frustes et. Caracteres héréditaires. Arch. Franc. Pediatr. 3: 547. 1946b.
22. —*Jan sen, L. H.* Le mode de transmission de la maladie d'Ehlers-Danlos. J. Genet, Hum. 4 : 204. 1956.
23. —*Jamen, L. H.* The struecture of the con- neective tissue, and explantation of the symptoms of the Ehler-Danlos Syndrome- Arch. Dermat. 110: 108. 1955.
24. —*Johnson, S. A. and Fall, H. F.* Ehlers- Danlos Syndrome. A Cliuical and genetie study. Arch Dermt 60: 82. 1949.
25. —*Julkunen, H.* Bone Changes in Ehlers- Danlos Syndrome. Aun Med. Intern Fenn. 58: 55. 1967.
26. —*Lever.* "Histopatología de la Piel". Editorial Científico Médico. Barcelona, España. 1966.
27. —*Lynch, H. T.* Ehlers-Danlos Syndrome and eoigenital arteriovenous Fistulae. A Clinieopathologie study of a fainily Jama. 794: 10114, 29 Nov. 1965.
28. —*Lirlart, O.* La Maladie d'Ehlers- Dan- los Elude Clinique-Anatomopatologiquo el. genetique. Thesis Nacy. 1945.
29. —*Mac. Jussich.* The Ehlers-Danlos Syndrome. J. Chrom. Dis. 3: 2-1956.
30. —*Newton, T. II* Ehlers-Danlos Syndrome with acro-ostrolysis. Brit. J. Hadiol. 32: 75943. Nov. 1959.
31. —*j'ommeneing, Ha.* Normal Chromosome in a Family with Ehlers-Danlos Syndrome. Arch. Dermt 94: 425. 31 Oct. 1966.
32. —*Rybka, F. I.* Surgical Significance of the Ehlers-Danlos Syndrome. Amer. J. Surg. 113: 431. 4 Marzo 1967.
33. —*Ttirker, D. Y.* Ehlers-Danlos Syndrome with a sinus of nalsava angorys iu aortic insuficieny simulating Rheumatie Herat disease. Amer. J. Med. 35: 715-20. Nov. 1963.
34. —*Turkington, B. H.* Ehlers-Danlos Syndrome jin múltiple Neurofibromato'sis Ann. Intern. Med. 61: 549-55. Sept. 1966,

Rev Cub. Med. 10: 331-337, Mayo-Junio 1971