

CORONA VIRUS/COVID19

Consejos prácticos para personas con Ehlers-Danlos (enfermedad del tejido conectivo hereditario o colágeno).

Profesor Claude Hamonet, ex experto internacional de la Organización Mundial de la Salud, profesor emérito de la Universidad de París-Est-Créteil, médico consultor del Ehlers-Danlos en los Centros de Atención ELLAsanté de París y I.S.M. en Boulogne-Billancourt, Autor del libro: "Ehlers-Danlos, la enfermedad ignorada por la medicina" L'Harmattan Paris 2018/2019.

A QUIEN CONCIERNA

Estas recomendaciones se refieren a pacientes que, a pesar de su número, rara vez son diagnosticados o solo después de una dolorosa y peligrosa peregrinación médica, de unos 20 años en promedio. El diagnóstico se hace, sin un marcador específico, sino con un criterio clínico. Estos son fáciles de destacar, validado por publicaciones internacionales: **dolor** difuso, **fatiga severa**, **dificultades para controlar los movimientos** (torpeza, movimientos involuntarios, pseudo parálisis), inestabilidad articular (pseudo esguinces, luxaciones, bloqueos articulares, crujidos articulares), **delgadez y fragilidad de la piel** (laxitud excesiva, venas aparentes, estrías, cicatrización difícil, menos protección contra la electricidad estática), **hiperlaxitud** articular difusa, hemorragias, **hiperacusia** (siendo molestado por los ruidos, sensación de *alboroto* en presencia de varios interlocutores, "oído musical", percepción de sonidos débiles y ultrasonidos, mejor que los perros), **reflujo gastroesofágico**.

CINCO de estos signos son suficientes para el diagnóstico. **La hiperlaxitud** (más que la hipermovilidad) que es **común**, no es necesaria para el **diagnóstico**, contrario a una afirmación generalizada, incluso puede ser reemplazada por **retracciones** (acortamiento) de los músculos y sus tendones (rodillas, tobillos, más raramente, codos y dedos). Los dolores que son muy recurrentes, hacen que su evaluación sea aleatoria.

En general, si uno se refiere a las quejas de la persona afectada, ellas son algo así:

"le duele todo", "se golpea fácilmente", "a ella le crujen las articulaciones" y "ella sangra por todas partes".

La evidencia de signos similares en la familia proporciona la prueba de que se trata de una enfermedad hereditaria, con transmisión a todos los hijos de una persona (hombre o mujer), que se ve afectada. Evidencia, que es muy difícil de proporcionar mediante una prueba genética biológica, en el estado actual del conocimiento biomédico.

Las personas con un Ehlers-Danlos: son una población frágil

Los pacientes de Ehlers-Danlos tienen una **susceptibilidad especial a las infecciones** (Oídos, nariz y garganta, bronquios, vejiga, piel...)

La **excesiva "flexibilidad" (hiperlaxitud)** de sus **costillas** las expone a limitaciones **dolorosas** musculares (especialmente del diafragma), responsable de una **dificultad** respiratoria, la que es muy frecuente durante el esfuerzo (subir escaleras),

Que los fluidos se vayan por una falsa vía, es común con el simple flujo de saliva o durante la alimentación, produciendo inundaciones bronquiales que causan **tos** y molestias respiratorias y a veces atelectasia pulmonar.

La presencia de **enfisema** es particularmente vulnerable al **neumotórax** (ruptura espontánea del pulmón). Puede producirse derrame pleural.

La hiper-reactividad del tejido bronquial con hipersecreciones, la flacidez de los bronquios, demasiado blandos (o por el contrario dilatados), explica la posibilidad de aumento de las secreciones y dilataciones bronquiales con sobreinfecciones. El daño directo de **los bronquios o pulmones por el virus**, al disminuir el intercambio de oxígeno entre el aire inhalado y la sangre (la **barrera alveolo-capilar**) según el profesor Philippe Juvin, del Hospital Universitario Georges Pompidou, sólo puede tener consecuencias nefastas.

Lo que se sabe sobre el **coronavirus COVID19** debe hacer que se considere que los pacientes con enfermedad de **Ehlers-Danlos** son particularmente **vulnerables** a esta nueva enfermedad viral. Por lo tanto, deben ser **monitorizados con**

especial atención y beneficio, con prioridad de los dispositivos terapéuticos **especialmente desarrollados para** la enfermedad viral (oxigenoterapia en particular).

Las complicaciones de la infección viral son de temer: **producen empeoramiento de la enfermedad de Ehlers-Danlos**, como ya se ha observado, en el pasado, en circunstancias similares después de otra infección, la borreliosis que produce la Enfermedad de Lyme.

El evitar que las personas vayan a sus sitios de trabajo, parece particularmente justificado en el caso de Ehlers-Danlos, para proteger a estos pacientes.

Consejos prácticos

Los resultados de la medición de **la temperatura** en estos enfermos, puede ser sesgada en ambas direcciones, debido a su desregulación en la enfermedad de Ehlers-Danlos, por la existencia de disautonomía (alteración vasovagal).

Algunas alteraciones **nasofaríngeas o respiratorias** se pueden deber al Ehlers-Danlos y no deben confundirse con coronavirus.

Estas personas deben estar **particularmente vigilantes**, para evitar la contaminación, deben usar una **mascarilla** en caso de salida obligatoria, **lavarse las manos** con mucha frecuencia, con una solución hidroalcohólica o jabón, evitar el contacto directo con otras personas, estornudar o toser en un pañuelo desechable, dejar los zapatos fuera de la casa o apartamento y quitarse la ropa usada en el exterior, al entrar a la casa.

Deben beber agua regularmente.

Es deseable desinfectar las vías respiratorias superiores con aerosoles o gárgaras de productos antisépticos, varias veces al día, especialmente en caso de inflamación.

Deben seguir todos los **tratamientos eficaces del el tratamiento de esta enfermedad**, especialmente la ropa compresiva y la **oxigenoterapia** (hacer sesiones de 30 minutos, siempre que sea posible)

Se debe mantener un mínimo de una hora de actividad física al día, para el mantenimiento de la propiocepción, a pesar del confinamiento, con ejercicios de

auto-rehabilitación y ejercicios en el hogar. Caminar, si es que no hay período de confinamiento en su comuna.

París 23 de marzo de 2020