

## **Información sobre hiperlaxitud articular (Ehlers-Danlos) y Disautonomía, para profesores, educadores de párvulos, padres y apoderados.**

El Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es una enfermedad y no sólo una condición, que afecta al 40% de la población. Estas personas pueden tener mucha, poca o no tener hiperlaxitud articular. Da problemas articulares y extra-articulares importantes, que afectan la calidad de vida de los enfermos. No es una artritis (no hay inflamación) y no es un problema inmunológico. Es una enfermedad hereditaria y como tal, se puede manifestar desde la niñez. Como tiene herencia dominante, la padecerán la mitad de los hermanos e hijos y uno o los dos padres. A pesar de su alta frecuencia, esta enfermedad no es bien conocida por los médicos, tanto en Chile como en el extranjero.

En este artículo queremos enfatizar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz, desde la niñez, por lo que creemos que para lograr este cometido necesitamos informar a los padres de familia, apoderados y profesores.

Un niño con SED puede nacer con Displasia de la cadera, la que de no ser tratada puede dar dolor y cojera durante toda la vida. Durante la infancia estos niños pueden tener hernias (inguinal o umbilical), rinitis alérgica o asma bronquial o bronquitis recurrentes. Son por lo general alérgicos, en especial a la picadura de insectos. Es frecuente encontrar pie plano y escoliosis. Suelen comenzar a caminar tarde, después de los 12 meses y por lo general no gatean. Pueden tener debilidad muscular, requiriendo kinesiterapia. En la adolescencia suelen tener “dolores de crecimiento”, especialmente en las extremidades inferiores.

### **Como sospechar el diagnóstico**

Un apoderado o un profesor, buen observador, puede darse cuenta que estos niños tienen características especiales. Pueden ser evidentemente hiperlaxos, hiper activos o tranquilos, a veces somnolientos, ausentes o parecer flojos, sin energía. Tienen fatiga crónica con bostezos. Pueden estar “echados” en la silla o con la mano sujetándose la cabeza, como si ésta les

pesara. Tienen dificultad para escribir, ya que toman mal el lápiz, por la hiperlaxitud (signo de la mano del escribiente hiperlaxo). Esto a veces es causa incluso de bulín. Parecen ser antisociales, ya que no tienen energía y pocos deseos de participar con los demás. Se sienten mejor cuando están activos y peor con la inactividad (les baja la presión arterial). Por esta misma razón son friolentos. El médico piensa en hipoglicemia, hipotiroidismo o anemia, pero no hay tal y los exámenes de laboratorio salen normales. Estos niños tratan de no ir a clases y quedarse en casa, sin hacer nada, con lo que se sienten peor. Llegan tarde a clases o faltan con frecuencia. Las niñas adolescentes se sienten mal durante el período menstrual. Estos enfermos toleran mal el calor excesivo y los baños muy calientes y prolongados. Suelen tener mala memoria y poca concentración. Sufren de cefaleas, mareos y algunos pueden tener desmayos o casi desmayos, con lo que son vistos por neurólogos, para descartar la epilepsia. Todos estos síntomas se deben a que tienen Disautonomía (presión arterial baja). La causa de la presión baja en el SED, es por insuficiencia venosa de las piernas por falla colágena de las paredes de las venas. Al pararse rápidamente la sangre se aposenta allí, disminuyendo la irrigación y la oxigenación cerebral. Pueden ser algo torpes debido a alteración de la propiocepción, que consiste en no apreciar bien la posición de las extremidades, como ser el no saber si el ortejo mayor del pie esta hacia arriba o hacia abajo, cuando el médico los examina. La piel suele ser pálida y delgada transparentándose las venas, en especial en los antebrazos. Por esta misma razón las escleras (lo blanco del ojo) pueden ser celestes. Debido a fragilidad capilar hay tendencia a moretones, a veces sin causa aparente, lo que se puede confundir con maltrato infantil. Hay mala cicatrización, lunares y estrías, aunque no haya obesidad. Algunos niños son muy ágiles, como si fueran de goma y otros son capaces de jugar haciendo movimientos exagerados de los dedos y vanagloriarse de sus capacidades frente a otros niños (“party tricks”). Son frecuentes las torceduras de tobillos y los esguinces y otras lesiones deportivas como tendinitis y subluxaciones (como que se quiere salir la articulación témporo-mandíbula, la base de los pulgares, la rodilla, etc.). Los crujidos articulares son característicos del SED, no son dañinos y es más, suelen disminuir el dolor y la tensión de la articulación (“sacarse mentiras”). Es frecuente tener dolor articular, pero sin artritis, es decir, no hay inflamación articular (no hay rubor, ni calor). El dolor

es parecido al de la Fibromialgia (FM). En adultos, mi impresión es de que la FM es parte del SED.

Es necesario saber que el SED tipo III es el más frecuente y que el tipo IV, llamado también SED Vascular, es el más grave, ya que suelen haber rupturas arteriales.

En el SED suele haber Miopía o/y Estrabismo. Algunos niños tienen la cara típica de SED –III: cara triangular, piel pálida, orejas prominentes, nódulo óseo del dorso de la nariz y a veces escleras celestes. En alrededor del 15% los niños pueden ser altos, con extremidades largas y manos y pies grandes. A veces tienen el pecho hundido o prominente. Este tipo constitucional se llama Hábito Marfanoide, por lo parecido al Síndrome de Marfán. Esta enfermedad, también presenta hiperlaxitud articular, pero es más grave, por presentar problemas arteriales. Por su alta estatura se destacan en los deportes, en especial en natación, pero por tener tejidos débiles se suelen lesionar con frecuencia. De aquí la necesidad de que los niños hiperlaxos tengan un seguro escolar.

Si un niño hiperlaxo tiene Déficit de Atención es posible la causa sea la Disautonomía (presión arterial baja) y sería mejor tratar la hipotensión (aumentar la sal) que darles Ritalin u otros fármacos.

Entre los síntomas extra-articulares están :

- Molestias digestivas. nauseas, vómitos, diarrea, constipación , colon irritable.
- Depresión, Ansiedad, Crisis de pánico y Fobias.
- Disautonomía (Alteración vaso-vagal.
- Alteración de la propiocepción (torpeza).
- Arritmias, con taquicardias o bradicardias.

Necesidad de dar a estos niños facilidades en la escuela.

- No deben permanecer sentados, sin moverse, por períodos prolongados. Es necesario permitirles ponerse de pie y mover las extremidades, entre una y otra clase. Permitirles que sean algo inquietos.

- Algunos tienen necesidades especiales, como el tomar agua e ir al baño durante las clases, ya que el tratamiento de la Disautonomía requiere tomar abundantes líquidos y aumentar la actividad. A los alumnos que tienen dificultad para escribir se les podría autorizar usar tablets o teléfonos celulares para grabar las clases en audio.
- Muchos son friolentos, por lo que se les debe permitir estar más abrigados y mantener una adecuada temperatura en la sala de clases.
- Recordar de que a algunos les cuesta más aprender, debido a mala memoria y falla de la concentración, por lo que hay que darles más tiempo y comprensión. Les rinde menos el estudio y a veces a pesar de saber la lección, se confunden y les va mal en pruebas y exámenes, a pesar de que muchos son esforzados.
- Algunos llegan tarde o faltan a clases debido a su enfermedad. Otros faltan a clases por dolor o fatiga crónica y pierden de hacer pruebas o dar exámenes, por lo que es necesario darles facilidades para solucionar esto.
- Los profesores de Educación Física no les deben exigir a estos enfermos más de lo que pueden dar y deben evitar que hagan ejercicios o deportes que los puedan lesionar. Si esto no es posible, es necesario que el médico les dé un certificado que los exima de estas clases. El ideal es que sean activos y potencien sus musculatura, pero sin lesiones. Recomendamos Pilates, Yoga, Natación y Bicicleta.
- Ojalá que a los niños no se les dieran tareas para la casa, ya que necesitan jugar, correr y no seguir sentados por más horas.
- Supervisar de que en los recreos los niños estén activos y no sentados o jugando con sus celulares. En casa también es necesario fomentar la actividad y evitar el exceso de tiempo en el celular y la televisión. Deben pararse y moverse cada media hora.
- Estos niños sufren dolores (hay que creerles), ansiedad, depresión, y a veces bulín, por lo que hay que estar alerta para detectar estos problemas y apoyarlos con cariño y comprensión.

## Notificar a padres y apoderados

Si un profesor sospecha que un alumno pudiera tener SED o Disautonomía debe notificar a su apoderado e indicarle que vea la Página Web [www.reumatologia-dr-bravo.cl](http://www.reumatologia-dr-bravo.cl) para informarse al respecto. De corroborarse la primera impresión, es necesario consultar a un médico especializado en el tema. Como la enfermedad tiene herencia dominante, es probable que la mitad de los hermanos y uno de los padres, a lo menos, tenga la enfermedad y no lo sepan.

En resumen. Con un diagnóstico precoz se puede iniciar un tratamiento efectivo y evitar malas notas, bulín, ansiedad y depresión. El saber la causa de los males de su hijo, da a los padres gran tranquilidad. Se puede evitar el dolor articular y las lesiones musculoesqueléticas recurrentes. Al mejorar la circulación cerebral mejora el rendimiento escolar, la autoestima y en general, la calidad de vida. Se evita el peregrinaje de ir de médico en médico, visitando distintos especialistas (pediatras, traumatólogos, hematólogos, neurólogos y psiquiatras, entre otros y haciéndoles múltiples exámenes de laboratorio, con resultados generalmente normales.

Permite tranquilizar a los padres al entender los múltiples síntomas de sus hijos y poder ayudarlos efectivamente.

Dr. Jaime Bravo Silva

Reumatólogo del Hospital San Juan de Dios. Santiago.

Profesor clínico de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Chile.

Ex - Profesor Clínico, University of Colorado Health Sciences Center. USA.

11 de Septiembre del 2018.