

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

La Hiperlaxitud Articular sin síntomas, es una buena condición y no una enfermedad. Cuando además hay síntomas, pasa a constituir la enfermedad llamada Síndrome de Hiperlaxitud Articular, ahora llamado Síndrome de Ehlers-Danlos Hipermovible (SEDh) o SED tipo III. Este es muy frecuente y 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, la mitad de los 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, hiperactivos o tranquilos. A veces debido a que tienen presión arterial baja (Disautonomía) son somnolientos, ausentes o parecer flojos, sin energía. Algunos 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 bullying. Parecen ser poco sociables, 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 la alteración de la propiocepción (chocan con las puertas y camas o botan copas de la mesa). Esta consiste en no apreciar bien la posición del cuerpo en relación al espacio que lo rodea. Como ser el no saber la posición exacta de la mano en el espacio y pasa a botar los vasos de la mesa. También chocan con los marcos de las puertas o se golpean la cabeza. 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. Son frecuentes las torceduras de tobillos y los esguinces y otras lesiones deportivas, como tendinitis y subluxaciones (como que se quisiera luxar la articulación temporomandibular, la rodilla (se luxa la rótula), la base de los pulgares, 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”). Algunos hacen contorsiones, para aliviar el dolor de espalda.

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 que la FM es parte del SED tipo III.

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 suele presentar aneurismas o

rupturas arteriales y de algunos órganos (ruptura del intestino, del útero en el parto o ruptura espontánea del pulmón). Conviene recordar que no se pasa de un tipo a otro. 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 el SED Vascular (SED-IV) son ojerosos, con poco tejido adiposo de la cara y labio superior fino. Suelen tener moretones muy extensos.

En alrededor del 15% los niños pueden ser altos, con extremidades largas y manos y pies grandes. A veces tienen el pecho hundido (pectus excavatum) o prominente (pectus carinatum o en quilla). Este tipo constitucional se llama Hábito Marfanoide, por su parecido al Síndrome de Marfán. Esta enfermedad, también presenta hiperlaxitud articular, pero es más grave, por presentar problemas arteriales. Por su alta estatura, los Marfanoides, 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** y se confirma que tiene presión arterial baja (Disautonomía), sería mejor tratar la hipotensión aumentando la sal, que darles Ritalin u otros fármacos. Por lo general, los pediatras no le toman la presión a los niños.

Entre los síntomas extra-articulares están:

- Piel frágil, con moretones y mala cicatrización. A veces con lunares lenticulares (como lentejas) y estrías.
- Hernias umbilicales o inguinales en niños.
- Alergias, Asma y Rinitis alérgica.
- Molestias digestivas: Reflujo, náuseas, vómitos, diarrea, constipación y colon irritable, pueden tener Hernia del Hiatus o divertículos del colon.
- Depresión, Ansiedad, Crisis de pánico y Fobias.
- Disautonomía (Alteración vaso-vagal).
- Alteración de la propiocepción (torpeza).
- Arritmias, con taquicardias o bradicardias.
- Osteopenia u Osteoporosis en adolescentes. No sirve la Densitometría convencional, hay que hacer Densitometría Volumétrica, en menores de 18 años.

Necesidad de dar facilidades en la escuela a estos niños.

- 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. A los adolescentes con Disautonomía no tratada les va mal en exámenes, como la PSU.
- 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 su musculatura, pero sin lesionarse. 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, ya que esto agrava sus problemas.
- 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 con frecuencia, por lo menos 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.

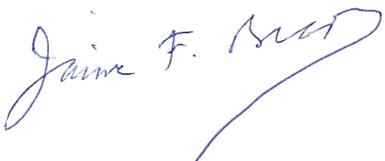
Sugerimos que si un profesor sospecha que un alumno pudiera tener SED o Disautonomía, notifique a su apoderado y le indique que vea la **Página Web www.reumatologia-dr-bravo.cl** para informarse al respecto. De corroborarse la primera impresión, es necesario consultar a un médico especializado en el 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.

Recordar que esta enfermedad es muy frecuente y de que algunos niños pueden ser poco laxos o no tener hiperlaxitud articular, por lo que la condición pasa desapercibida.

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 tranquilidad a sus padres. 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.

Para mayor información ver www.reumatologia-dr-bravo.cl



Dr. Jaime Bravo Silva

Reumatólogo del Servicio de Reumatología. Hospital San Juan de Dios, Santiago. Chile
Especialista en Ehlers-Danlos

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

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

14 de agosto del 2019.