



PROPUESTA DE ABORDAJE FISIOTERAPÉUTICO EN PERSONAS DIAGNOSTICADAS CON EL SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS

PROPOSAL FOR PHYSIOTHERAPEUTIC APPROACH IN PEOPLE DIAGNOSED WITH EHLERS-DANLOS SYNDROME

Recibido: 09/07/2024

Aceptado: 11/12/2024

¹ Acuña Ferreto, Elías Daniel

² Umaña Cascante, Judith

³ Zelaya Orozco, Rosibel

⁴ Alfaro Redondo, César

¹ Ejercicio privado profesional, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0009-7675-2456>. Correo: eliasaf052@gmail.com

² Departamento de Terapia Física, Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica, San Pedro de Montes de Oca, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0006-1402-3627>. Correo: judithumana@gmail.com

³ Departamento de Terapia Física, Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica, San Pedro de Montes de Oca, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0003-8283-7022>. Correo: rosibel.zelaya@ucr.ac.cr

⁴ Departamento de Terapia Física, Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica, San Pedro de Montes de Oca, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0000-0001-5226-3310>. Correo: cesar.alfaro@ucr.ac.cr

RESUMEN

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) se define como un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios asociados al tejido conectivo causado por una síntesis anormal de colágeno. Entre sus principales síntomas destaca la debilidad muscular, rango de movimiento articular aumentado, luxaciones y subluxaciones. Bajo estas consideraciones, y en concordancia con el proceso de atención fisioterapéutico -examenación, diagnóstico y tratamiento-, se proponen algunos principios a tomar en cuenta durante el abordaje clínico de la persona diagnosticada con SED. Asimismo, se proponen otras estrategias esenciales durante el abordaje, tales como los procesos de educación y recomendaciones brindadas para las personas atendidas, empleando el ejercicio terapéutico y la actividad física como elementos clave para el mantenimiento de la salud. Como parte de las particularidades de la sintomatología asociada al SED, y asegurando la afinidad de las intervenciones fisioterapéuticas, se discute también sobre el manejo del dolor en dicha población.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Ehlers-Danlos, Educación Médica Continua, examenación, Modalidades de fisioterapia, diagnóstico, tratamiento, Terapia Física.

Fuente: DeCS/MESH.

ABSTRACT

Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) is defined as a heterogeneous group of inherited disorders associated with connective tissue caused by abnormal collagen synthesis. Among its main symptoms, muscle weakness, increased joint range of motion, and dislocations and subluxations stand out. Under these considerations, and in accordance with the physiotherapeutic care process that this entails, including some phases such as examination, diagnosis and treatment, some principles are proposed to take into account during the clinical approach to the person diagnosed with EDS. Along with this, other essential strategies are also proposed during the approach, such as the education processes and recommendations provided for the people served, using therapeutic exercise and physical activity as key elements for maintaining health. As part of the particularities of the symptoms associated with EDS, and ensuring the affinity of physiotherapy interventions, pain management in this population is also discussed.

KEY WORDS

Physical Therapy Specialty, Physical Therapy (Specialty), Continuing Medical Education, Ehlers-Danlos Syndrome, physical examination, diagnosis, therapeutics, modalities.

Source: DeCS/MESH.

PROBLEMÁTICA

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) comprende un “grupo heterogéneo de trastornos hereditarios del tejido conectivo que se caracteriza por la síntesis de colágeno anormal que afecta la piel, ligamentos, articulaciones, vasos sanguíneos y otros órganos (...)” (1). Como parte de las manifestaciones clínicas típicas de esta condición se encuentran la hiperlaxitud articular, la hiperelasticidad de la piel y la hiperequimosis (2); además, es común que las alteraciones osteomusculares se asocien con luxaciones acompañadas de dolor y procesos ineficientes de cicatrización (3). Dichos síntomas suelen afectar la realización de actividades de la vida diaria (AVD) de las personas, así como su dimensión psicológica, ya que las emociones negativas pueden empeorar la sensación de dolor y acompañarse de miedo a la ejecución de movimientos. Al mismo tiempo, se genera una disminución en la tolerancia al dolor, lo que implica que las personas diagnosticadas con este síndrome adaptan estrategias asociadas a la realización de pocos o nulos movimientos para evitar la aparición del dolor, lo que suele resultar en alteraciones de la funcionalidad (4).

Se estima que alrededor de 1.5 millones de personas en el mundo padecen de alguna variante de este síndrome (5, 6). En términos epidemiológicos, no hay predominancia del SED en una raza, sexo o edad en particular.

Debido a las alteraciones osteo-musculares que acompañan al SED, es que la atención en salud, incluyendo a la fisioterapia, se considera como una herramienta beneficiosa para la persona atendida (5). De hecho, la atención en salud para las personas diagnosticadas con SED se enfoca sobre todo en el ámbito de la prevención (7), señalando la importancia de medidas como la disminución de traumas y el uso de vestimentas protectoras.

El abordaje fisioterapéutico, teniendo en cuenta los actuales paradigmas en salud, se asocia principalmente con procesos de tratamiento y prevención de alteraciones del sistema musculoesquelético, aunque el proceso de atención debe verse atravesado también por un proceso de educación para la persona atendida. Cabe indicar que estas actividades también son aplicables en el abordaje del SED. En el caso

de la variante hiper móvil del SED, se ha desarrollado una guía de ejercicios con el objetivo de mejorar el tono muscular, la resistencia y fuerza muscular para contrarrestar la sintomatología típica asociada (8). También se propone el uso de agentes físicos de modo complementario, como la termoterapia con miras a la disminución del dolor (9).

En el contexto costarricense no existen estudios que discutan sobre el SED, además de no haber información disponible respecto a los datos epidemiológicos hasta la fecha. Al consultarse los egresos hospitalarios según el diagnóstico principal reportado por la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS), para la categoría de Enfermedades del Sistema Osteomuscular y del Tejido Conjuntivo en su apartado de artropatías y Trastornos del Tejido Conjuntivo, se diagnosticaron un total de 6469 personas para el año 2017 (10). Es posible que las personas diagnosticadas con SED representen solo una parte de la población analizada. Sin embargo, si se toma en cuenta la relación en términos epidemiológicos previamente señalada, se permite inferir la presencia del SED en la población costarricense.

La ausencia de datos epidemiológicos, sumado a una posible condición de subdiagnóstico del SED en el país, lleva a pensar sobre el poco o nulo conocimiento en torno al síndrome en el personal de salud actual. Esto no solo repercute en la precisión de los datos estadísticos, sino que supone la presencia de casos actuales sobre los que no se tiene conocimiento y que conducen a procesos de atención médica y fisioterapéutica con una dificultad en la evolución óptima de la persona tratada.

Al contactar a los actuales fisioterapeutas en distintos centros de salud de Costa Rica, se vuelve evidente que, debido a que el SED se considera una patología rara en términos epidemiológicos, actualmente no se cuenta con lineamientos clínicos a seguir que posean una secuencia de atención basada en literatura científica.

De igual modo, por medio de una comunicación personal con Fernández, Sandí y Piedra (16 de abril, 2020), personas diagnosticadas con SED en Costa Rica señalan que en los procesos de atención fisioterapéutico sí

necesidades de cada persona; sin embargo, apegarse a las guías parece resultar dificultoso, principalmente por las molestias sufridas como resultado de las actividades realizadas. Por lo tanto, es probable que esto responda a un nulo o poco conocimiento en torno al tema por parte de la persona profesional en salud, como se mencionó anteriormente.

Además, es posible encontrar literatura científica que plantean diferentes abordajes para los subtipos de SED, donde se comenta que “los planes tradicionales de tratamiento pueden resultar en más lesiones si no se secuencia y se maneja la intensidad debido al continuo daño en el colágeno y las articulaciones” (5). Entre otras de las problemáticas que pueden evidenciarse durante el proceso de atención fisioterapéutica, destaca el limitado conocimiento previo de la o el clínico en relación con el SED.

Tomando en cuenta lo mencionado anteriormente, es fundamental para los y las profesionales en el ámbito de la fisioterapia contar con un documento que sintetice la información de interés referente al abordaje del SED, lo cual constituiría un aporte referencial en la literatura médico-científica. También se considera relevante que dicha información esté disponible para los y las profesionales en salud, ya que facilitaría los procesos de aprendizaje y de diagnóstico relacionados con el síndrome, y mejoraría la comprensión de los eventos fisiopatológicos asociados.

OBJETIVO

Formular una propuesta de abordaje fisioterapéutico en personas diagnosticadas con el síndrome de Ehlers-Danlos.

ACCIONES SEGÚN FASE

Tomando como referencia la definición del Proceso de Atención Fisioterapéutica emitida por la World Physiotherapy (WPT, por sus siglas en inglés), se hará referencia a las siguientes fases: examinación, diagnóstico y tratamiento.

Con respecto a la examinación, puede entenderse

como el proceso utilizado para aprender sobre la condición de la persona (11). El diagnóstico, por su parte, se refiere al resultado del proceso de razonamiento clínico que resulta de la identificación de deficiencias existentes o potenciales (12). Finalmente, el tratamiento se define como los métodos que buscan restaurar la integridad de los sistemas orgánicos esenciales para el movimiento, maximizando la función y la recuperación, y minimizando a su vez la incapacidad, lo que mejorará la calidad de vida de las personas atendidas (13).

Bajo las acciones propuestas previamente, se brindan una serie de recomendaciones de abordaje para cada fase que abarca el Proceso de Atención Fisioterapéutica. Cabe indicar que, con el propósito de contribuir con una mayor integración de los conocimientos que aportan las diversas profesiones en salud cuando se realiza un abordaje, cada sección posee contenidos específicos para las categorías denominadas “profesionales en salud” y “profesionales en fisioterapia”.

Identificación de las principales alteraciones musculoesqueléticas que presenta la población diagnosticada con el síndrome de Ehlers-Danlos y sus subtipos.

- Aspectos a considerar por profesionales en salud:
 1. La escucha activa por parte del personal profesional hacia la persona atendida es imprescindible, pues permite la comprensión sobre las dificultades que suele presentar esta, lo cual se traduce en información clínica relevante para el caso. Es importante conocer el contexto de desarrollo de la persona.
 2. El personal profesional debe considerar algunas características psicológicas particulares de la persona, como lo son la ansiedad y la depresión, para comprender la situación y las perspectivas de la persona por atender.
 3. Debe considerarse el dolor como un síntoma común; sin embargo, no siempre se encuentra presente en la población diagnosticada con SED.
 4. Debe evaluarse la posibilidad de que la persona desarrolle fatiga e hipermovilidad articular, ya que ambos son síntomas comunes.
 5. Deben evaluarse alteraciones en el patrón respiratorio de la persona.

6. El desarrollo de kinesiophobia en la población con SED, además de ser común, puede causar una sensación de vulnerabilidad, ansiedad y catastrofización en torno a lesiones musculoesqueléticas.

- Aspectos a considerar por profesionales en fisioterapia:

1. Durante los momentos de escucha activa, deben considerarse variables como las actividades que realiza y las que no realiza la persona, identificando la causa de esto. Conocer el contexto de la persona implica conocer sus limitaciones y capacidades para realizar actividad física y ejercicio.

2. El hecho de conocer las características psicológicas de la persona le permite al profesional comprender sus motivaciones e inseguridades en cuanto al SED, y la manera que tiene la persona para lidiar con dichas molestias.

3. En caso de que la persona presente dolor, se debe valorar la posibilidad de que existan grupos musculares y demás estructuras musculoesqueléticas sobrecargadas, lo que potencialmente puede asociarse a calambres musculares y tendinopatía. Por esta razón, debe indagarse sobre las molestias expresadas por la persona.

4. Debe investigarse la causa del dolor presentado por la persona, considerando que este puede ser causado por daño articular, muscular o incluso neuropático. Por esta razón debe evaluarse la posible aparición de parestesias, disestesias o entumecimiento en la persona. En caso de que la persona evaluada presente dolor crónico, debe considerarse el desarrollo de sensibilización central, la cual ocurre como respuesta a un estrés mecánico y miofascial.

5. El retraso cognitivo y del desarrollo presentado por la población adolescente diagnosticada con SED puede ocurrir debido a una baja asistencia escolar y a una poca oportunidad de parte de la persona para la exploración e interacción con su ambiente. Por esto debe fomentarse la realización de actividad física y ejercicio en esta población, acompañado de un proceso educativo adecuado para su edad.

6. Si existen sospechas sobre la presencia de fatiga, debe indagarse sobre problemas como la alteración del sueño, problemas de concentración y el funcionamiento social.

7. En caso de que la persona presente hipermovilidad articular, se debe investigar sobre la aparición de luxaciones y subluxaciones en articulaciones grandes y pequeñas por igual. Para el caso particular de pediatría, las rodillas y los hombros son las articulaciones que suelen presentar más alteraciones, seguido por los tobillos y los dedos.

8. Se recomienda el estudio de la marcha en la población diagnosticada con SED, considerando que pueden existir alteraciones en ella.

9. Si se identifican alteraciones durante la marcha, deben estudiarse los parámetros temporales y espaciales de la misma, además de los disturbios existentes del balance. Debe tomarse en cuenta, también, que la alteración de la propiocepción y la disminución de los reflejos neuromusculares suponen un compromiso del balance muscular de la persona.

10. Además de la sensación de ansiedad y catastrofización causada por la kinesiophobia, la población diagnosticada con SED y que la padece suele presentar un desacondicionamiento físico, que conduce a debilidad muscular, pobre coordinación muscular y dolor crónico. Además se da una pérdida de tono muscular, pérdida de flexibilidad y pérdida de la capacidad aeróbica. Por eso, en estas condiciones, se debe instar a las personas a continuar realizando actividad física y ejercicio con las adaptaciones personalizadas.

Métodos de examinación y diagnóstico empleados en personas diagnosticadas con el síndrome de Ehlers-Danlos

- Aspectos a considerar por profesionales en salud para la examinación y diagnóstico:

1. Es importante el empleo de la Clasificación Internacional del síndrome de Ehlers-Danlos, tomando en cuenta los criterios mayores y menores ofrecidos en dicha clasificación.

2. En la literatura, se hace énfasis en el diagnóstico molecular del síndrome, permitiendo el establecimiento de criterios más precisos y con un mejor manejo durante el abordaje. De la misma forma, se comenta que, en caso de no poder realizar un diagnóstico molecular, la presencia del síndrome puede realizarse por medio de la aplicación de criterios clínicos.

3. En el caso particular del SED hiper-móvil (SEDh) y el síndrome de hiper movilidad articular (SHA), el diagnóstico se realiza por la presentación clínica, el descarte y el diagnóstico diferencial; es decir, no existe un diagnóstico genético que los logre diferenciar. En este caso, el proceso se realiza por medio del fenotipo de la persona, considerando también el historial médico personal y familiar.

- Aspectos a considerar por profesionales en fisioterapia para la examinación y diagnóstico:

1. El diagnóstico debe complementarse con el uso de otras pruebas y herramientas tales como la goniometría, el examen manual muscular (EMM), pruebas y maniobras diagnósticas, (tal como aquellas empleadas para los Criterios de Brighton que incorporan pruebas, como flexionar el pulgar para tocar el antebrazo, lograr la hiperextensión del pulgar, colocar las manos rectas sobre el suelo sin doblar las rodillas y lograr la hiperextensión del codo), estudio del equilibrio estático y dinámico, análisis de la marcha, examen postural y el análisis biomecánico respectivo. Una fuerza muscular disminuida, un aumento de la flexibilidad, una pérdida del tono muscular, así como la generación de luxaciones o subluxaciones, son signos típicos del SED. Por otra parte, además de la aplicación de los criterios de Brighton se puede considerar el uso del puntaje de Beighton y los criterios de Villefranche.

2. Al momento de evaluar la marcha, debe considerarse que en una persona diagnosticada con SHA se presentan mayores desviaciones antero-posteriores y mediolaterales junto con más errores durante el aterrizaje (posterior a un salto), que en aquellas personas que no cursan con este síndrome. Se debe indagar si la persona suele tropezarse o tener caídas frecuentemente.

3. Debe tomarse en cuenta que el retorno gradual a las actividades habituales de la persona puede suponer también la presencia de dolor persistente. De ser el caso, la clave reside en el control del dolor, y no necesariamente en la evitación de este.

Tratamientos fisioterapéuticos efectivos en personas diagnosticadas con el síndrome de Ehlers-Danlos

- Aspectos generales por considerar:

1. El dolor se logra disminuir junto con un apoyo en el movimiento articular, el cual debe de ir acompañado de un aumento de la fuerza muscular. Con esto también se evita el desacondicionamiento físico.

2. El manejo del dolor crónico es importante en el contexto del tratamiento, donde también se debe considerar el aumento de la fuerza muscular global, el entrenamiento de estabilidad del núcleo de estabilidad abdominopélvico, el entrenamiento de la propiocepción y la estabilidad articular.

3. Pueden tomarse en cuenta alternativas para el tratamiento, como la hidroterapia, considerando las ventajas que provee, así como el favorecimiento de la movilidad en un ambiente controlado, sin mencionar los beneficios para el sistema cardiovascular.

4. A pesar de que se hace un énfasis en que el tratamiento busque el abordaje del SED como un “todo”, la aparición de lesiones agudas debe ser tomado en cuenta, con el fin de brindar el tratamiento que corresponda.

5. Se debe considerar la generación de equipos multidisciplinares y profesionales afines a lo largo del abordaje para personas diagnosticadas con SED, de modo tal que se impulse una adecuada evolución del estado de salud de la persona.

6. Se consideran como los pilares del tratamiento los siguientes fundamentos: generación de seguridad en la persona, la educación y el cuidado de las articulaciones.

7. Se recomienda el ejercicio físico como parte del tratamiento, sin importar si son ejercicios generalizados u orientados al tratamiento del síndrome. También se debe considerar el dolor musculoesquelético inducido por el ejercicio debido a la inactividad física, razón por la que el ejercicio debe ser progresivo.

8. La realización de ejercicios con los diferentes objetivos terapéuticos propuestos no solo debe velar por el cumplimiento de estos, sino que debe impulsar una mejora en la funcionalidad de la persona, promover su independencia y formar parte de actividades de interés para esta.

9. Debe tomarse en cuenta que el retorno gradual a las actividades habituales de la persona puede suponer también la presencia de dolor persistente.

10. En caso de que la persona atendida presente dolor, debe diferenciarse si este dolor es de índole neuropático y asociado con la sensibilización central, con umbrales de dolor disminuidos y alterados.

11. Ante la presencia de alteraciones en la cicatrización, así como la existencia de hematomas en la piel, es necesario valorar diferentes abordajes que favorezcan la extensibilidad de la piel y su adecuada consistencia.

- Aspectos específicos por considerar:

1. Los programas de tratamiento fisioterapéutico no solo deben enfocarse en el aumento de la fuerza muscular y en la educación de rangos óptimos de movimiento articular o dolor. Más bien, los programas deben favorecer la actividad física para la generación de actividades de la vida diaria con el mínimo de molestias, siendo este el verdadero componente esencial del tratamiento. Debe existir un énfasis en la prevención de lesiones durante la realización de los ejercicios y, además, el tratamiento debe adaptarse a las necesidades y características de la persona abordada. También se recomiendan ejercicios que busquen la estimulación del sistema vestibular y somatosensorial de la persona, lo que contribuirá a la prevención de lesiones y caídas.

2. La literatura recomienda iniciar el tratamiento con el manejo del dolor, y una vez este se encuentre controlado, se debe progresar a otras etapas del tratamiento, tales como el restablecimiento de la movilidad articular y la protección articular.

3. Se sugiere que para lograr ejercicios de estabilidad articular, se emplee la electroestimulación en grupos musculares específicos con ejercicios enfocados en la propiocepción, utilizando superficies inestables y progresando al uso del plato de Freeman. De igual manera, se debe insistir en la realización de ejercicios en el hogar.

4. Para el aumento de la fuerza muscular, se recomienda la aplicación de ejercicios con contracciones musculares excéntricas submáximas a bajas velocidades.

5. Se recomiendan también los ejercicios de cadena cinética cerrada, estiramientos musculares controlados y activación de grupos musculares debilitados e inhibidos, acompañado del entrenamiento excéntrico.

6. La consideración y aplicación de los pilares del tratamiento fisioterapéutico en la población diagnosticada con SED se pueden complementar con programas orientados a la corrección de la postura, la estabilidad articular, habilidades motoras específicas y un aumento de la fuerza muscular y mejora de la propiocepción.

7. Se deben considerar los cuidados y alertas durante la realización de actividades físicas, tales como los rangos del movimiento articular, el uso de pesos, la aplicación de fuerza, esfuerzos empleados, molestias y la toma constante de signos vitales. Esta fase del abordaje fisioterapéutico puede realizar un énfasis particular en la recuperación de patrones de movimiento alterados por la hipermovilidad articular, dolor, fatiga y debilidad muscular.

8. Se recomienda el ejercicio físico como parte del tratamiento, sin importar si son ejercicios generalizados u orientados al tratamiento del síndrome. También se debe considerar el dolor musculoesquelético inducido por el ejercicio debido a la inactividad física, razón por la que el ejercicio debe ser progresivo.

9. La realización de ejercicios con los diferentes objetivos terapéuticos propuestos no solo debe velar por el cumplimiento de estos, sino que debe impulsar una mejora en la funcionalidad de la persona, promover su independencia y formar parte de actividades de interés para esta. Tampoco deben de ignorarse los beneficios que dan los ejercicios en el ámbito psicológico, como una disminución de la ansiedad y la depresión.

10. La persona profesional fisioterapeuta debe comprender el síndrome desde el contexto de la persona y sus vivencias. Parte del éxito de las intervenciones fisioterapéuticas en torno a este síndrome responde tanto a su diagnóstico previo como al conocimiento que el personal profesional de fisioterapia posea sobre el mismo.

11. Se deben emplear ejercicios que mantengan el rango de movimiento articular común en las articulaciones hipermóviles, favoreciendo el tono

muscular normal y el entrenamiento de la propiocepción.

12. La generación de actividad física puede considerarse un objetivo fisioterapéutico en sí. La corriente Estimulación Nerviosa Eléctrica Transcutánea (TENS, por sus siglas en inglés) se puede emplear como coadyuvante para el dolor musculoesquelético localizado, lo cual se puede acompañar de la masoterapia, sobre todo para zonas corporales dolorosas, y lograr disminuir el estrés.

13. La persona profesional fisioterapeuta debe considerar la edad, la severidad, la duración de los síntomas asociados al dolor, el rango de inestabilidad, la hipermovilidad articular y las alteraciones psicológicas. Los periodos de regresión como parte del síndrome son normales. El tratamiento fisioterapéutico debe adaptarse a las necesidades y características clínicas de la persona abordada.

14. La persona profesional fisioterapeuta debe conocer el historial clínico de la persona atendida para poder realizar un abordaje de manera individual y personalizado. El diagnóstico puede basarse en la identificación de síntomas y signos que involucran diferentes sistemas, no solo el musculoesquelético.

Manejo del dolor y la educación para la persona

- Consideraciones generales que se deben brindar a la persona atendida:

1. La educación para la persona atendida y para sus allegados se considera también fundamental como parte del tratamiento,

2. También es importante el uso adecuado de asientos y la capacidad de mantener la pelvis en posición neutral, bípeda, marcha y sedestación, y evitar las posturas que supongan una carga articular excesiva.

3. El desarrollo de la kinesiofobia como respuesta a los antecedentes médicos de la persona, a pesar de ser común, debe ser evitado considerando las consecuencias negativas que conlleva, tales como el desacondicionamiento físico.

4. Se le debe recordar a la persona atendida que la aparición de lesiones musculoesqueléticas en la población diagnosticada con SED es común, pero al mismo tiempo, es necesario evitar algunos

movimientos articulares o esfuerzos musculares en particular para evitar la aparición de lesiones prematuras.

5. Se le debe aclarar a la persona que el dolor de índole musculoesquelético no es evitable en su totalidad y que, por el contrario debe ser controlado.

6. La motivación de la persona en cuanto a la realización de ejercicios y la adherencia a ellos debe venir acompañada de la explicación sobre sus beneficios, además de informar a la persona sobre las fases del abordaje y los objetivos terapéuticos propuestos.

- Consideraciones específicas para la persona profesional en salud:

1. La educación brindada debe comprender temas como la explicación del SED en sí y sus características, técnicas y consideraciones para la prevención de lesiones y cuidados articulares, además de estrategias para la adherencia al ejercicio y el apoyo al autocuidado. La comunicación constante y la aclaración de dudas son estrategias útiles a lo largo del tratamiento.

2. En cuanto a la prevención de lesiones, debe tomarse en cuenta que los movimientos o esfuerzos dependen en gran parte de las características de la persona y de sus antecedentes lesivos. Además, se le debe aclarar a la persona que pueden existir periodos de regresión a lo largo del abordaje fisioterapéutico, donde pueden aparecer crisis de dolor o fatiga, entre demás complicaciones típicas del SED.

3. En caso de que la persona curse con dolor musculoesquelético, se le pueden brindar alternativas terapéuticas que busquen la analgesia, tales como el uso de compresas frías o calientes, el uso de vendajes o férulas, entre otras técnicas e instrumentos de uso casero.

Resumen de propuesta de abordaje fisioterapéutico

Las figuras presentes, desde la Figura 1 hasta la 4, buscan proponer una lógica lineal en el proceso de atención fisioterapéutico, atravesado por las etapas señaladas anteriormente (identificadas y diferenciadas entre sí bajo diferentes colores a lo largo de las figuras).

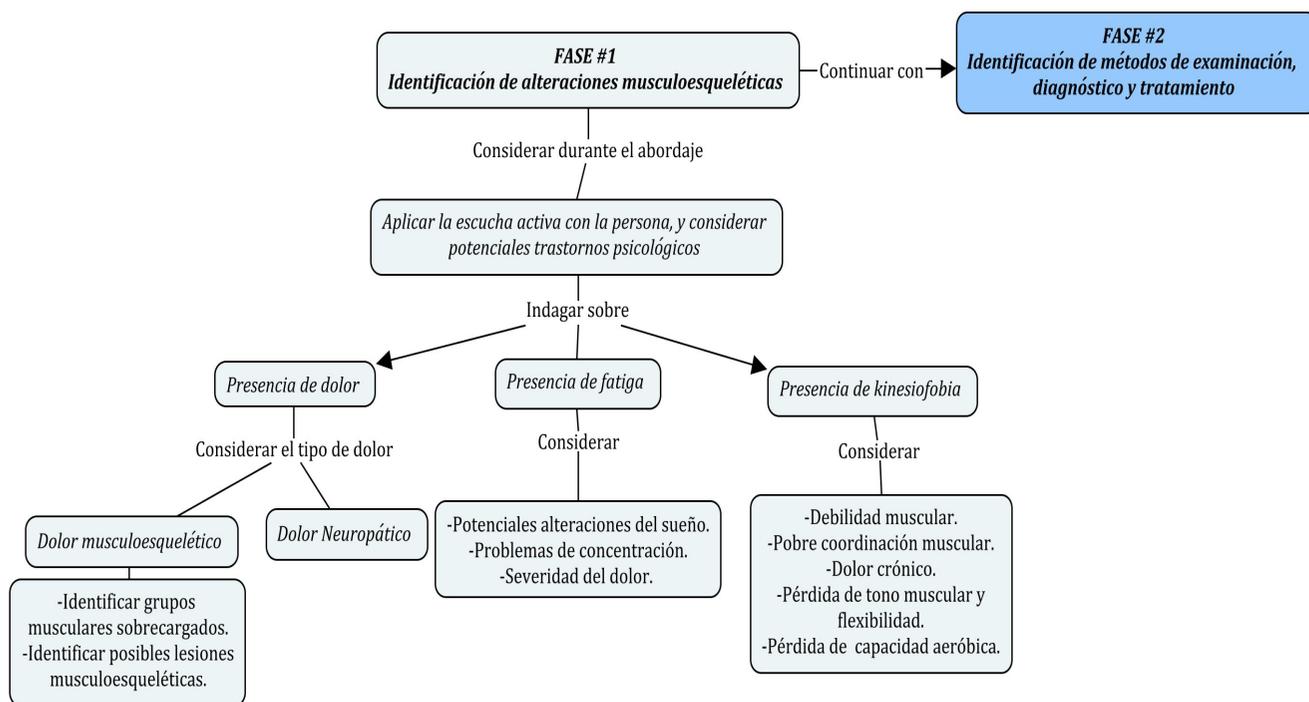


Figura No. 1. Resumen de propuesta de identificación de alteraciones musculoesqueléticas. Fuente: (Acuña, 2023)

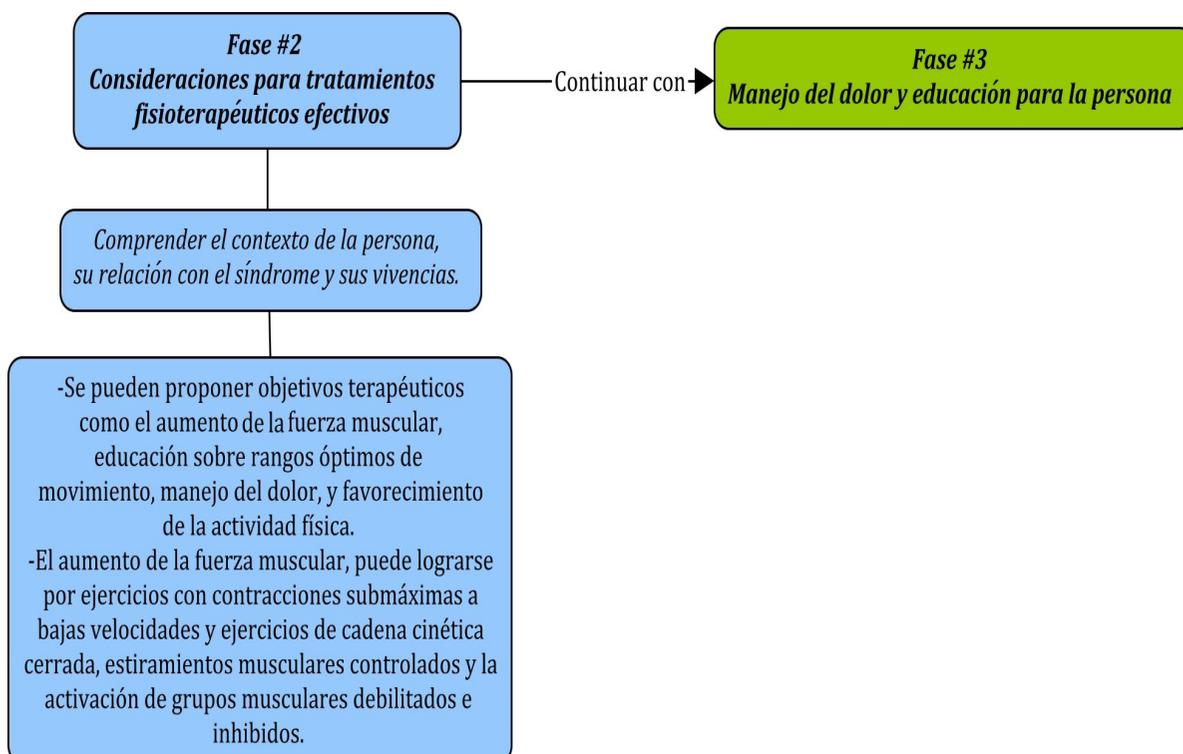


Figura No. 2. Resumen de propuesta de consideraciones para tratamientos fisioterapéuticos efectivos. Fuente: (Acuña, 2023)

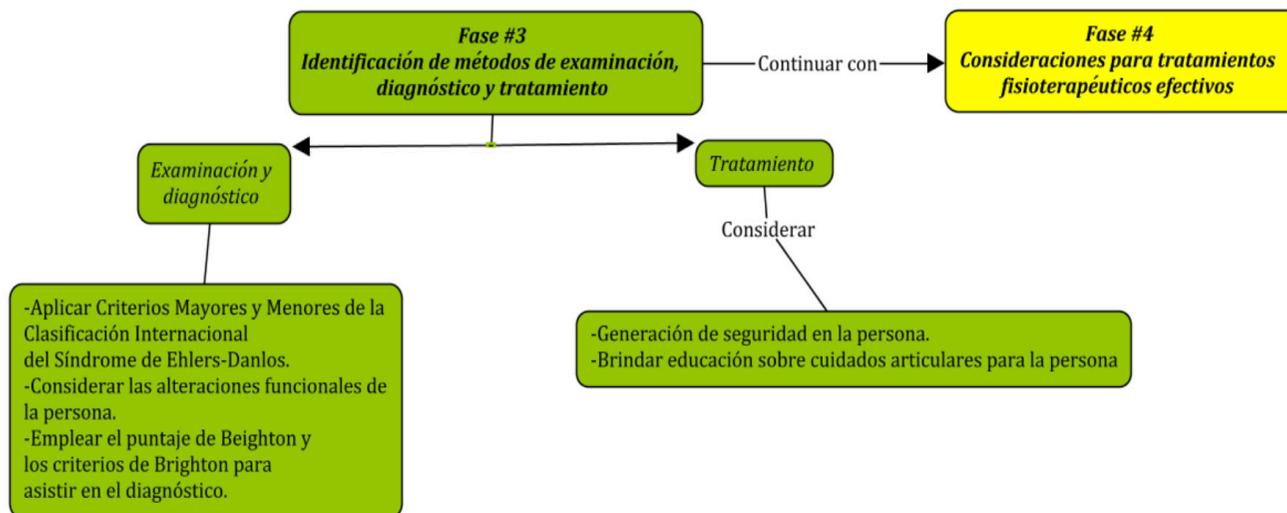


Figura No. 3. Resumen de la identificación de métodos de examinación, diagnóstico y tratamiento. Fuente: (Acuña, 2023)

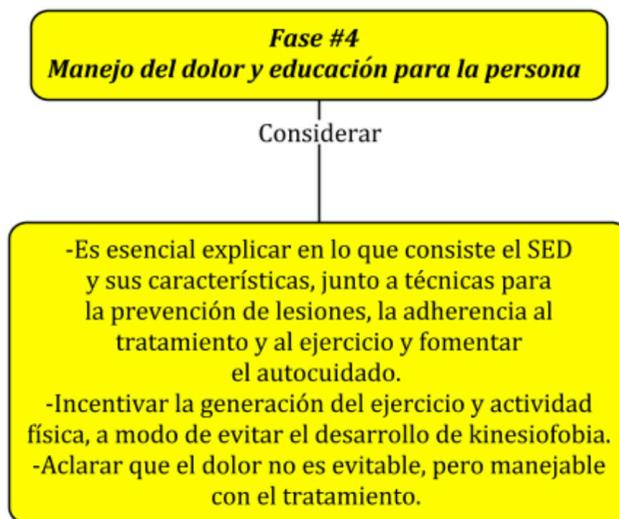


Figura No. 4. Resumen de manejo del dolor y educación para la persona. Fuente: (Acuña, 2023)

CONCLUSIÓN

De manera general, durante el proceso de atención fisioterapéutica debe imperar la escucha activa con el fin de conocer el contexto en el que se desarrolla la persona, y de esa forma poder determinar sus limitaciones y capacidades en relación con la actividad física y ejercicio. Asimismo, es necesario conocer las características psicológicas de la persona con el síndrome (ansiedad o depresión), como sus motivaciones e inseguridades, y así poder guiar el tratamiento más adecuadamente. Además, se debe tomar en cuenta la

presencia o ausencia de dolor, ya sea este agudo o crónico, e indagar sobre la causa, que podría ser consecuencia de daño articular, muscular o incluso neuropático. Se debe evaluar si hay presencia de parestesias, disestesias o entumecimiento, fatiga, o alteraciones en el patrón respiratorio y marcha.

Un signo común de esta población es la hipermovilidad y la presencia de kinesiofobia, lo que puede generar sensación de vulnerabilidad, ansiedad y catastrofización en torno a lesiones musculoesqueléticas.

En relación con la examinación y diagnóstico es importante el empleo de la Clasificación Internacional del síndrome de Ehlers-Danlos, tomando en cuenta los criterios mayores y menores que se incluyen en esta clasificación. El diagnóstico de la enfermedad se realiza únicamente por la clínica y a través del diagnóstico diferencial. En la atención fisioterapéutica el profesional debe conocer el historial clínico de la persona para realizar un abordaje de manera individual y personalizado, donde se identifiquen los síntomas y signos tanto a nivel musculoesquelético como de diversos sistemas. Asimismo, se puede utilizar el puntaje de Brighton complementado con los criterios de Brighton para optimizar el proceso diagnóstico. También, entre los criterios diagnósticos para el SED está la presencia de cicatrización atrófica y hematomas en la piel, además de considerarse la funcionalidad de la persona y la kinesiophobia.

En la fase de tratamiento, sus pilares son la generación de seguridad en la persona, la educación y el cuidado de las articulaciones. Con respecto al ejercicio, es fundamental considerar el dolor musculoesquelético inducido por la inactividad física; por lo tanto, el ejercicio debe ser progresivo, impulsando la funcionalidad de la persona y su independencia, favoreciendo el tono muscular normal y el entrenamiento de la propiocepción, y que estos sean de interés para la persona. Se puede incluir dentro del tratamiento la corriente TENS como coadyuvante al dolor musculoesquelético, acompañada de masoterapia y terapias alternativas como la hidroterapia. En esta fase se debe considerar la generación de equipos multidisciplinarios y profesionales afines a lo largo del abordaje de esta población.

Es importante destacar que, en el caso de Costa Rica y América Latina en general, existe una falta de conocimiento sobre el síndrome de Ehlers-Danlos, lo que puede suponer limitaciones para su abordaje en el sistema de salud actual, aunque existan grupos y asociaciones en las que se discute dicho síndrome.

En la evolución histórica de la comprensión del síndrome de Ehlers-Danlos a nivel mundial, destacan los aportes realizados por La Sociedad de Ehlers-Danlos en el 2017, que propone nuevos subtipos del síndrome y nuevos métodos de abordaje para el mismo, lo cual supone un resurgimiento del interés en torno a su investigación.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Las personas autoras declaran que no existió ningún conflicto de interés durante la realización de este estudio.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

La actividad investigativa se llevó a cabo como parte de un trabajo final de graduación para obtener el título de Licenciatura en Terapia Física de la Universidad de Costa Rica, por lo que no se contó con fuentes de financiamiento externas a los recursos institucionales y personales del equipo investigador.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Puerto Martínez. M. (Julio-Agosto de 2017). Caracterización clínica del síndrome de Ehlers Danlos. *Revista de Ciencias Médicas del Pinar del Río*. 2017; 21(4), 571-597. Disponible en: <http://www.revcompinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3060>
- 2. Quispe Pari, G. D. Síndrome de Ehlers Danlos (SED). *Revista de Actualización Clínica Investiga*. 2014. Disponible en: http://revistasbolivianas.ciencia.bo/scielo.php?lng=es&pid=S2304-37682014000600002&script=sci_arttext
- 3. Franco-Buenaventura, D., Ramírez-Cheyne, J., y Saldarriaga-Gil, W. Síndrome de Ehlers-Danlos, variante musculoesquelética. Informe de un caso. *2016 29(3)*, 352-358. Obtenido de Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/1805/180546208009.pdf>
- 4. Bulbena, A., Baeza-Velasco, C., Bulbena-Cabré, A., Pailhez, G., Critchley, H., Chopra, P., . . . Porges, S. Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos Syndromes (For non-experts). (B. Guscott, Ed.) *The Ehlers-Danlos Society*. 2017 237-245. Disponible en: <http://bit.ly/2C2tpoQ>
- 5. Laferrier, J. Z., Muldowney, K., y Muldowney, K. A Novel Exercise Protocol for Individuals with Ehlers Danlos Syndrome: A Case Report. *Journal of Novel Physiotherapies*. 2018 8(2), 1-4. Disponible en: DOI: 10.4172/2165-7025.1000382
- 6. Defendi, L. G. Genetics of Ehlers-Danlos Syndrome. 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/943567-overview#a6>

- 7. Pessler F. MSD Manual - Professional Version. [Online]; 2019. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/professional/pediatrics/connective-tissue-disorders-in-children/ehlers-danlos-syndrome>
- 8. Rodríguez García AR, Estévez Perera A, de León Ojeda N, de Lázaro Coll Costa J, Bosquez Jiménez J, García Rubio MB. Programa de ejercicios físico-terapéuticos en el síndrome de hiper movilidad articular y Ehlers-Danlos hiperlaxo. Revista Cubana de Reumatología. 2017; 19(3): p. 170-181.
- 9. Hernández Huamán LM. (2017). Tratamiento fisioterapéutico en el síndrome de hiper movilidad articular. (Trabajo para optar por el Título Profesional). Universidad Inca Garcilaso De La Vega, Facultad de Tecnología Médica. Carrera de Terapia Física y Rehabilitación. Lima.
- 10. Caja Costarricense de Seguro Social - Área de Estadística en Salud. (2017). Egresos Hospitalarios según diagnóstico principal. San José.
- 11. Instituto Nacional del Cáncer. Definición de examinación. s.f. Obtenido de: <https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/assessment>
- 12. Confederación Mundial de Terapia Física. Definición de diagnóstico. s.f. Obtenido de: <https://world.physio/resources/glossary>
- 13. Confederación Mundial de Terapia Física. Definición de tratamiento. 2019. Obtenido de: https://world.physio/sites/default/files/2021-05/PS-2019-Description-of-PT-Spanish_0.pdf.
- 14. cuña, E.F. Abordaje fisioterapéutico del Síndrome de Ehlers-Danlos. Revisión sistemática de los años 2010 al 2020. Universidad de Costa Rica. 2023 Trabajo para optar a la Licenciatura en Terapia Física.

DECLARACIÓN DE CONTRIBUCIÓN DE AUTORES Y COLABORADORES

Autor	Contribución
Acuña Ferreto, Elías Daniel	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisó y evaluó la literatura pertinente. -Realizó los ensayos y métodos para la obtención de datos. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.
Umaña Cascante, Judith	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.
Zelaya Orozco, Rosibel	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.
Alfaro Redondo, César	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.