

## Tratamiento y pronóstico

El SED y el TEH son enfermedades **crónicas** y no tienen cura pero sí **tratamiento conservador**. Su objetivo es paliar los diversos síntomas y comorbilidades, tratar las manifestaciones agudas y prevenir complicaciones.

El abordaje debe ser multidisciplinar y holístico. Las medidas consisten en:

- Fisioterapia
- Ejercicio adaptado
- Terapia ocupacional
- Férulas y órtesis
- Tratamiento del dolor
- Tratamiento farmacológico
- Psicoterapia

Se debe tener en cuenta:

- El elevado riesgo de lesiones en manipulaciones osteoarticulares.
- Las maniobras cervicales están desaconsejadas.
- El mayor riesgo de complicaciones durante el embarazo y el parto.

En caso de pruebas médicas invasivas y cirugía, se debe tener en cuenta:

- la fragilidad de venas y de tejidos,
- la resistencia a la anestesia,
- la intolerancia a medicamentos y a contrastes,
- las complicaciones con suturas y pobre cicatrización,
- las lesiones de la piel.

Se recomienda estabilizar la zona craneocervical, especialmente a la hora de intubar.

Más información en:

[www.ansedh.org](http://www.ansedh.org)

Revisado por el Comité Médico Asesor de ANSEDH

## ¿Tienes Síndrome de Ehlers-Danlos o Trastorno del Espectro Hiperlaxo? ¡No estás solo!

Nuestra misión es **apoyar, representar y garantizar una asistencia sanitaria y social de calidad** a las personas afectadas por Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) y Trastorno del Espectro Hiperlaxo (TEH).

En ANSEDH encontrarás una **comunidad** de personas afectadas que han pasado por lo mismo que tú y que podrán ofrecerte tanto apoyo emocional como información y recursos.

**Sólo estando unidos, apostando por la formación y sumando esfuerzos avanzaremos en la mejora de la salud y calidad de vida en el SED y el TEH.**

¡ASÓCIATE!

 [www.ansedh.org/hazte-socio](http://www.ansedh.org/hazte-socio)

 [comunicacion@ansedh.org](mailto:comunicacion@ansedh.org)

    @ansedh

 @asociacionansedh



Asociación sin ánimo de lucro  
Registrada con NIF G73750218

# SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS E HIPERLAXITUD

Cuando el **colágeno** del cuerpo **falla**  
**pegamento**



**ANSEDH**  
ASOCIACIÓN NACIONAL SÍNDROMES  
EHLERS - DANLOS E HIPERLAXITUD

[www.ansedh.org](http://www.ansedh.org)

## ¿Qué son los Síndromes de Ehlers-Danlos?

Los Síndromes de Ehlers-Danlos (SED) y el Trastorno del Espectro Hiperlaxo (TEH) son un grupo de trastornos que derivan de una **afectación del tejido conectivo**, de origen genético, y hereditarios, aunque puede darse espontáneamente (de novo).

El tejido conectivo está presente en todo el organismo, proporcionando soporte y estructura a los distintos tejidos y órganos del cuerpo. En el SED y en el TEH, el tejido conectivo está debilitado debido a **mutaciones genéticas**, lo que puede provocar alteraciones en todos los sistemas y órganos, y causar una gran variedad de síntomas.

Los Síndromes de Ehlers-Danlos se clasifican desde 2017 en **13 tipos**, en función de los genes alterados (excepto en el tipo hiper móvil, cuya base genética está aún sin identificar):

- SED hiper móvil (SEDh)
- SED clásico (SEDC)
- SED clásico-like (SEDCl)
- SED vascular (SEdv)
- SED cardíaco-valvular (SEDCv)
- SED artrocalasia (SEDa)
- SED dermatosparaxis (SEDD)
- SED cifoescoliótico (SEDK)
- Síndrome de Córnea Frágil (SCF)
- SED espondilodisplásico (SEDsp)
- SED musculocontractural (SEDMc)
- SED miopático (SEDM)
- SED periodontal (SEDP)

## Diagnóstico

El **diagnóstico temprano** es esencial para determinar el tratamiento y seguimiento adecuados, la posible afectación a otros miembros de la familia, así como prevenir posibles complicaciones, que en algunos tipos, como el SEDv o el SEDc, pueden llegar a ser fatales.

Hay dos formas de establecer el diagnóstico: mediante la clínica y mediante la genética.

## Síntomas

La afectación y gravedad del SED/TEH es multisistémica y puede variar en cada persona, incluso entre miembros de la misma familia. Algunas manifestaciones clínicas habituales son:



- Hiper movilidad e inestabilidad articular
- (Sub)luxaciones
- (Cifo)escoliosis
- Artrosis



- Piel hiper extensible
- Piel transparente
- Fragilidad de tejidos
- Cicatrización deficiente



- Valvulopatías
- Dilatación aórtica
- Aneurismas



- Trastornos funcionales gastrointestinales



- Trastornos oculares



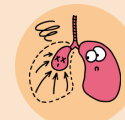
- Rotura y disección de vasos
- Perforación de órganos



- Afectaciones bucodentales
- Disfunción articulación temporomandibular



- Trastornos urogenitales y pélvicos



- Neumotórax



- Dolor



- Fatiga



- Ansiedad
- Fobias
- Depresión

## Comorbilidades

- SFC/EM
- Fibromialgia
- Síndromes compresivos vasculares

- Disautonomía
- Inestabilidad craneocervical
- Lipedema

- Quistes de Tarlov
- Chiari
- Siringomelia

- Trastornos inmunitarios y mastocitarios

### 1. Diagnóstico clínico

- Hiper movilidad articular, mediante el criterio de Beighton, revisando también el resto de articulaciones.
- Manifestaciones y comorbilidades típicas del SEDh y el TEH.
- Historial familiar.
- Pruebas adicionales que el médico considere necesarias.

Es fundamental descartar otras patologías con sintomatología similar con el diagnóstico diferencial.

### 2. Diagnóstico genético

El diagnóstico del tipo de SED se confirma mediante un análisis genético, excepto en los casos del SED Hiper móvil y del Trastorno del Espectro Hiperlaxo.

El SEDh y el TEH también son hereditarios. Sin embargo no tienen base genética aún conocida, así que su diagnóstico se basa únicamente en criterios clínicos.