

MEDIDAS DE PREVENCIÓN EN EL SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS VASCULAR

Si está afectado por un Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Vascular (SEDv), es indispensable que advierta al médico de cabecera y a todos los miembros de su equipo de salud (dentistas, fisioterapeutas, osteópatas...).

En el Hospital George Pompidou de París hay un equipo especialista que está disponible para contestar a sus preguntas y a las de los médicos que no están familiarizados con el SEDv.

Pueden contactar vía correo postal, por teléfono, fax o e-mail (contact@maladiesvasculairesrares.fr).

Toda cirugía no urgente debe ser aplazada y preparada con cuidado puesto que el SEDv necesita precauciones quirúrgicas y anestésicas especiales.

Esta enfermedad se caracteriza por fragilidad de las arterias, del intestino grueso y del útero.

Prevención de las complicaciones arteriales

La realización de pinchazos en las arterias está contraindicada.

Esta situación se presenta en dos circunstancias:

1. La medida de los "gases en sangre", para la cual se realiza una extracción de sangre arterial, generalmente en la muñeca, en caso de problemas respiratorios. En el SEDv si es necesario medir "los gases en sangre", se puede medir la saturación de oxígeno en un dedo con la ayuda de un saturómetro, lo que además es indoloro.
2. Las "arteriografías" en las que se pincha una arteria de la ingle y se inyecta un producto yodado para hacer una radiografía de las arterias. Esta conducta terapéutica puede ser extremadamente peligrosa y no se debe realizar más que en casos muy especiales y por un equipo que conozca el SEDv.
3. Las extracciones de sangre en el pliegue del codo se pueden realizar puesto que se trata de un pinchazo en una vena.

Las circunstancias que aumentan la presión arterial deben ser, cueste lo que cueste, evitadas.

1. Si la presión arterial está alta (más de 130/80 milímetros de mercurio) de forma permanente, se necesita tratamiento hipotensor. Asimismo es necesario investigar la causa de esta hipertensión.
2. Ciertos medicamentos aumentan la presión arterial, en particular los antiinflamatorios, algunos antimigrañosos (Namarig®), ciertas gotas para las narices (Aturgyl®). Es mejor no utilizar estos medicamentos, y en caso de duda, es importante verificar con el médico de cabecera los eventuales efectos de los medicamentos sobre vuestra presión arterial.
1. Los esfuerzos bruscos (que bloquean la respiración) son peligrosos puesto que provocan un aumento de la presión arterial. Se debe evitar, sobre todo, cargar pesos pesados (varias botellas de agua, grandes tastos de flores, al mudarse de piso,...) y ciertos deportes (tipo lanzadores de peso, halterofilia, etc...).

Las manipulaciones vertebrales bruscas deben evitarse

En efecto, las manipulaciones vertebrales pueden resultar traumáticas para las arterias del cuello. Este riesgo existe igualmente en el caso de la práctica de ciertas artes marciales.

Prevención de las complicaciones venosas

1. La cirugía de las varices está contraindicada. Es útil llevar una contención elástica tipo II.
2. La colocación de un catéter en una vena grande debe evitarse. Esta situación se presenta cuando es imposible poner una perfusión en una vena de los brazos (lo que por el contrario no es peligroso). Si fuera indispensable la colocación de un catéter en una vena grande, es indispensable que esta conducta terapéutica se realice mediante control ecográfico y por un médico prevenido.

Prevención de las complicaciones digestivas

1. La toma de temperatura rectal está contraindicada, es preferible poner el termómetro en la axila y aumentar medio grado la cifra que se lea.
2. Es importante no estar estreñido, es decir, no ir al lavabo más que cada 3 ó 4 días. En caso de que haya estreñimiento se deberá hacer un régimen rico en fibras y/o tomar laxantes suaves (agua mineral Hepar, ciruelas, Forlax® de 2 a 3 bolsas por la mañana...) y supositorios de glicerina, pero hay que evitar la lactulosa (Duphalac®) que hace que el vientre se hinche y los enemas (Normacol®). También es importante tener en cuenta que ciertos medicamentos pueden producir estreñimiento (Codeína, Isoptina®).
3. La realización de una "colonoscopia" está contraindicada. Se trata de un examen con anestesia mediante el cual el médico visualiza el interior del intestino buscando anomalías, como pólipos. Si es imprescindible realizar una colonoscopia, es indispensable que se haga en las máximas condiciones de seguridad. Para ello, es útil que el gastroenterólogo y el médico anestesista contacten con un equipo especializado.

Prevención de las complicaciones uterinas

1. En caso de planear un embarazo, es preferible hablar con el equipo médico a fin de rediscutir el riesgo de transmisión de la enfermedad y sus consecuencias, y también para planificar la vigilancia en razón del riesgo aumentado de rotura uterina o de complicación arterial al final del embarazo.
2. Teniendo en cuenta la fragilidad uterina, es preferible utilizar otro medio de contracepción que no sea un dispositivo intrauterino.
3. Si es imprescindible realizar una histeroscopia (visualización del interior del útero) o se necesita una interrupción del embarazo (ILE), es importante planificarlas bien y el ginecólogo debe estar informado de las particularidades del SEDv

Deportes

El submarinismo está contraindicado (riesgo de neumotórax). Los deportes de fuerza pura también son peligrosos (tipo halterofilia), lo mismo que ciertas artes marciales que son traumatizantes para las arterias (maniobras de estrangulamiento).

Es importante realizar una actividad física regular siendo preferibles la natación, andar y la bicicleta (excepto cuando existan lesiones en las arterias ilíacas que son cizalladas por el esfuerzo del pedaleo).

En caso de urgencia debéis contactar con el SAMU

Es necesario acudir a urgencias especialmente:

- en caso de dolor muy importante de aparición brusca
- en caso de dolor persistente (vientre, piernas...)
- en caso de elevación de la presión arterial
- en caso de sentirse indispuesto de forma repetida

En caso de dolores importantes de vientre, es esencial realizar un scanner abdominal urgente para ver si existen complicaciones arteriales o colónicas

Dr. Jérôme Perdu

Centro de Referencia Enfermedades Vasculares Raras

Hospital Georges Pompidou