

Autor: Rodney Grahame

¿Cómo deberíamos llamar a nuestro síndrome?

Siento que existe cierto descontento, incluso confusión entre los miembros de la Asociación del Síndrome de Hiper movilidad (HMSA), sus familias y amigos sobre cómo se debería denominar su síndrome. El objetivo de este artículo es examinar las razones que subyacen en estas inquietudes y sugerir algunos puntos para la elección lógica de un nombre.

Un nombre, según el Nuevo Diccionario Oxford del Inglés, es “una palabra o un conjunto de palabras por la cual una persona, un animal, un lugar o una cosa es conocida o atribuida a ella” Hay muchos nombres por los cuales nuestro síndrome es conocido, están en la Tabla I, y el hecho de que existan tantos nombres implica que no existe un término simple y universalmente aprobado para denominarlo. Esto es una lástima pero no es una barrera infranqueable. De hecho, quizás probablemente es mejor tener varios nombres alternativos para una condición que tener un único nombre que significa cosas diferentes para diferentes personas, lo que parece que a menudo ocurre con el término “fibromialgia”.

¿Cuáles deberían ser las características del nombre ideal para nuestro síndrome?. Idealmente, debería ser corto y concreto. Si fuese posible debería describir las características principales. De todas formas, por lo que se refiere a los términos médicos un nombre adecuado necesita ser algo más que un título para la identificación. Debería también transmitir alguna indicación de la gravedad de la condición, no solamente en términos de amenaza para la vida sino también en términos de los problemas que causa en la calidad de vida de las personas afectadas. Y además, está claro que debería tener en cuenta tanto el punto de vista de los profesionales de la salud como el de los enfermos.

Tabla I. Nombres alternativos de uso habitual:

- Síndrome de Hiper movilidad (SHM)
- Síndrome de Hiper movilidad Articular (SHA)
- Síndrome Benigno de Hiper movilidad articular (SBHA)
- Laxitud articular o Síndrome de Hiper laxitud
- Síndrome de Hiper movilidad Articular Familiar (SHAF)
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (SED III)
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Hiper movilidad (SEDH)

Examinemos los nombres utilizados para describir nuestro síndrome y evaluemos su idoneidad.

1. Síndrome de Hiper movilidad

Fue el primer nombre, y fue introducido en 1967 por Kirk, Bywaters y Ansell que trabajaban por aquel entonces en el Hospital Hammersmith de Londres. Aunque ha habido indicios de su existencia en literatura anterior, fue este grupo de investigadores los que pusieron el síndrome en el mapa médico. Ha funcionado bien y ha resistido la prueba del paso del tiempo. Además, ha sido adoptado ampliamente por personas con el síndrome y,

por supuesto la HMSA lo ha incorporado en su denominación. De todas maneras, se puede criticar por varias razones: el término “hipermovilidad” significa excesivo movimiento y se aplica también, por ejemplo a la vejiga, y utilizarlo sin calificarlo como hipermovilidad articular puede conducir a confusión. El término Síndrome de Hipermovilidad no da indicación alguna de su gravedad, su severidad o sobre el hecho de otras manifestaciones (tal como actualmente se ha establecido) que pueden surgir de otras partes del cuerpo bastantes distantes de las articulaciones hipermóviles. Desafortunadamente, muchos médicos (incluyendo algunos especialistas) se han quedado anclados en el pasado, entre los años 70/80, cuando se pensaba que el síndrome de hipermovilidad era una condición simple y sencilla que daba como resultado dolor articular después del ejercicio y nada más.

No fue hasta los 90 que se aceptó que, por ejemplo, el dolor crónico invalidante es un rasgo habitual del síndrome y todavía ha sido más recientemente, en el año 2000, cuando se ha descubierto una disfunción del sistema nervioso autónomo también de gran importancia. Esto no es por supuesto culpa del término “Síndrome de Hipermovilidad”. Es justamente que el aprendizaje, la información y el reconocimiento no han avanzado al mismo paso que los nuevos conocimientos adquiridos.

2. Síndrome de Hipermovilidad Articular (SHA)

Esta versión pone el énfasis en que es en la articulación donde está el principal problema y, esto, deja a todos los implicados (médico, persona afectada y terapeuta) sin dudas acerca de que es en la hipermovilidad de la articulación donde está el mal, más que en la hipermovilidad en sí misma, que es “normal” y por lo tanto un estado deseable para esa persona.

3. Síndrome Benigno de Hipermovilidad Articular (SBHA)

La añadidura del adjetivo “benigno” se deslizó en la literatura médica al inicio de los 90, y quería decir que en términos de complicaciones serias, que supondrían una amenaza para la vida, tal como puede ocurrir en otras enfermedades hereditarias del tejido conjuntivo (por ejemplo: la formación de aneurismas aórticos en el Síndrome de Marfan), este síndrome era realmente benigno y las personas que lo padecen tienen una esperanza de vida igual a la de la población en general. Esto es importante que la gente lo sepa. Pero el hecho de añadir este adjetivo también condujo a dos desafortunados efectos secundarios. Primero, su naturaleza “benigna” fue interpretada por muchos médicos como “trivial”, lo que en el caso de muchos afectados está realmente alejado de la realidad y es cualquier cosa menos verdad. La segunda objeción procede de los afectados (afortunadamente una minoría), cuyas vidas han sido trastornadas y desbaratas por los variados y severos efectos del síndrome y por el uso del término “benigno” para describir su condición.

4. Hiperlaxitud Articular o Síndrome de Hiperlaxitud (SHL)

Hiperlaxitud Articular o Síndrome de Hiperlaxitud describe la anormalidad subyacente en los ligamentos y otros tejidos del cuerpo que dan lugar a la hipermovilidad. Aparte de esto nos dice muy poco más sobre la condición que los términos Síndrome de Hipermovilidad o Síndrome de Hipermovilidad Articular. No es un término demasiado usado.

5. Síndrome de Hipermovilidad Articular Familiar (SHAF)

Este término fue creado por un Comité de Genetistas que se reunieron en Berlín en 1986. Parece que esta descripción es la que debería corresponder a “nuestro síndrome”. El comité lo debió haber sentido así. En particular, incluye el aspecto genético o familiar lo cual

ninguno de los otros nombres hace. De todas maneras, estipula casi inequívocamente que la piel no está afectada de forma significativa (aumento de su extensibilidad, cicatrices como papel de fumar o estrías que aparecen alrededor de la pubertad), lo cual a mi modo de ver descarta la identificación de “nuestro síndrome”.

6. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (SEDIII)

Como los lectores sabrán el síndrome de Ehlers-Danlos no es una condición simple, sino que es una familia de enfermedades genéticas que afectan las propiedades físicas de las proteínas del tejido conectivo y dan como resultado una extensibilidad extra de los tejidos, sobre todo de la piel y los ligamentos, en estos últimos a menudo da como resultado una considerable hipermovilidad articular. Muchos de los subgrupos del SED son raros pero el tipo III es el tipo más habitual. Aunque la cuestión es polémica, hay cada vez más razones que corroboran la idea de que el SED III y el SHM (o SHA o SBHA si se prefiere estos términos) son para efectos prácticos, uno y el mismo.

Síndrome de Ehlers-Danlos es un nombre epónimo, es decir, proviene de los nombres de dos médicos que lo describieron por primera vez, Edward Ehlers en Copenhague en 1899 y Henri Alexandre Danlos en París en 1908.

Es un gran tributo dar el nombre de una enfermedad a la persona o personas que la describieron por primera vez. Pero en este caso el honor fue inmerecido puesto que el tributo debería haberse hecho a Tschernogobov, un dermatólogo de Moscú quien en realidad había descrito la condición en 1891, casi una década antes. Los nombres epónimos están definitivamente fuera de lugar hoy en día puesto que no dan pistas sobre la naturaleza de la condición.

Además, la historia prueba, a menudo, que la aprobación original ha sido hecha en base a errores, como lo fue en este caso.

7. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Hipermovilidad (SEDH)

En otro encuentro genetistas internacionales (en su mayoría los mismos que se habían estado en Berlín en 1986) acordaron en 1997 en Villefranche (Francia) revisar y simplificar el sistema de clasificación de Berlín a la luz de las investigaciones más recientes. Una de sus muchas y bienvenidas recomendaciones fue suprimir el sistema que clasificaba al Síndrome de Ehlers-Danlos con números y utilizar, en su lugar, adjetivos descriptivos. En este proceso, el Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (SED III) se convirtió en Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hipermovilidad.

Y todo esto por lo que se refiere al pasado...

No hay duda de que el debate sobre el nombre de “nuestro síndrome” seguirá, y seguirá durante mucho tiempo, quizás hasta que el conocimiento de las anomalías genéticas que subyacen en el síndrome permitan a los investigadores hacer un día una distinción definitiva, clara y precisa entre “nuestro síndrome” y todos los demás en la galaxia.

Profesor Rodney Grahame

Centre for Rheumatology UCL Hospitals

40-50 Tottenham Street London W1T 4NJ, UK

Nota del traductor: Se ha traducido el término inglés "hypermobility" por su significado español de hipermovilidad dada la confusión existente entre los diferentes términos. En la literatura médica en español se utiliza generalmente el término hiperlaxitud, hipermovilidad hace referencia al efecto e hiperlaxitud a la causa.