

Publicado en el *International Journal de Nursing Studies* 37 (2000):111-118.

Viviendo una vida restringida con el Síndrome de Ehlers-Danlos

Resumen

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo que afecta a la piel, los ligamentos, las articulaciones, y los vasos sanguíneos. Los síntomas pueden variar desde casos que no son diagnosticados, debido a que presentan síntomas muy leves, a formas muy severas. Realizamos un estudio cualitativo con el objetivo de explorar cómo personas con diferentes síntomas del síndrome los describían y percibían su vida diaria. Se realizaron once entrevistas a través del grupo de ayuda mutua sueco. Se usaron las principales estrategias del método de la *grounded theory* en la recogida y el análisis de los datos. El principal tema identificado, "Viviendo una vida restringida", parece explicar la manera en que el dolor, el miedo, la estigmatización y las experiencias de falta de apoyo y de credibilidad por parte de los profesionales de la salud limitaba la posibilidad de autorrealización tanto en la vida diaria como en la vida social. Este estudio proporciona un marco conceptual para futuras investigaciones y para una mejor comprensión del tipo de apoyo profesional que las personas con SED necesitan.

Palabras clave: Apoyo; Dolor; Estigma; Calidad de vida; Discapacidad; Tejido Conectivo.

Introducción

El síndrome de Ehlers Danlos (SED) es un grupo de enfermedades hereditarias del tejido conectivo que afectan principalmente a la piel, los ligamentos, las articulaciones y los vasos sanguíneos (Steinmann et al., 1993). El SED ha sido clasificado en nueve subtipos, con una enorme heterogeneidad y variación fenotípica (Beigthon et al., 1988). Como esta condición crónica muestra síntomas diferentes y también diferente severidad en cada persona afectada, el diagnóstico es, a menudo, difícil (De Paepe, 1996). En pocas ocasiones se ha estudiado la experiencia individual de cómo esta enfermedad crónica afecta la vida diaria, por este motivo hemos entrevistado a personas con SED.

Los síntomas clásicos son la hiperextensibilidad de la piel, la hiperlaxitud articular, la facilidad para los hematomas, las cicatrices distróficas y la fragilidad de los tejidos (Beigthon, 1993; Steinmann et al., 1993; Häggblom y Sanner, 1995). La piel es fina, a menudo suave como el terciopelo, y tiende a romperse con traumatismos mínimos. La cicatrización es lenta y produce cicatrices amplias, finas y pigmentadas. Pueden formarse pseudotumores calcificados sobre las prominencias óseas. Las dislocaciones, especialmente de la cadera, la rótula, los hombros y las manos, son frecuentes (Steinmann et al., 1993). Los problemas gastrointestinales como el estreñimiento, las hernias y los divertículos son, asimismo, habituales.

Los síntomas principales de la forma vascular del SED son la enorme facilidad para los hematomas, el riesgo de roturas vasculares y de perforaciones intestinales, las roturas arteriales y las roturas uterinas (Beigthon et al., 1969; Bergqvits 1996; Salomon et al., 1996). En las mujeres con esta forma del SED el embarazo y el parto tienen un riesgo elevado tanto para la madre como para el hijo (Rudd et al., 1983; Steinmann et al., 1993).

Aproximadamente 1 de cada 5.000 habitantes (por ejemplo, en Suecia alrededor de 1.700 personas) están afectadas (Beigthon, 1993; Steinmann et al., 1993). Afortunadamente la

forma vascular es poco frecuente y afecta al 3-5% de todos los casos (Beigthon, 1993; Berqvist, 1996). De todas maneras, estos números están probablemente subestimados debido a que muchas personas con síntomas más leves no se diagnostican.

Por lo que nosotros sabemos, se han realizado pocos estudios enfocados en la experiencia subjetiva de vivir con SED. En Estados Unidos, se entrevistaron participantes voluntarios durante una de las conferencias del grupo de ayuda mutua en una clínica médica (Lumley et al., 1994). Las dificultades psicosociales aparecían como resultado del dolor crónico y la discapacidad, del hecho de evitar las actividades sociales y las relaciones con las demás personas, de las dificultades sexuales y las preocupaciones reproductivas tanto como de la frustración con los médicos. Otro estudio posterior, el dolor como manifestación del SED, fue realizado por Sachetti et al. (1997) quienes encontraron que 46 de 51 personas estudiadas tenían dolor crónico. Bilkey et al. (1981) que probaron un programa de ejercicios en una persona con SED encontraron una debilidad generalizada en la función muscular. También Hagen (1993a, 1993b) afirmó que los músculos tenían que trabajar más duro debido a la debilidad de los tejidos justamente para mantener a los huesos y a las articulaciones unidas. Por lo tanto, los músculos se cansaban más, lo que hacía necesario descansar entre las actividades para prevenir el agotamiento y para disminuir el dolor y el estrés.

El tratamiento del SED está basado en el tratamiento de los síntomas y en una educación apropiada del enfermo. Se necesitan más conocimientos acerca del SED para mejorar la comprensión y el apoyo profesional en esta enfermedad crónica. Por lo tanto, el objetivo de este estudio fue explorar, analizar y describir de forma inductiva, cómo los adultos con SED percibían su vida diaria.

Métodos

Puesto que éste fue un estudio inicial exploratorio, se empleó el método cualitativo y al igual que en otros estudios cualitativos el objetivo no fue obtener resultados generalizados. El enfoque en las experiencias individuales puede proporcionar descripciones muy ricas de fenómenos previamente no explorados para obtener una comprensión más profunda (Morse y Field, 1996). La estrategia y el análisis comparativo constante nos permitirán desarrollar un marco conceptual que podría ser mejorado cuando se diseñe un estudio más amplio (Strauss y Corbin, 1990).

Selección de los participantes

A fin de obtener descripciones verbales ricas se utilizaron muestras seleccionadas. Personas con SED sobre los 18 años de edad que eran miembros del grupo de ayuda mutua sueco y deseaban compartir sus experiencias de tener SED fueron invitadas a participar. Los presuntos participantes eran conocidos de uno de los investigadores (BB) gracias a su contacto con el grupo de ayuda mutua. Este proceso de selección era el más práctico ya que en Suecia no se conoce la residencia de las personas con SED y no se guarda sistemáticamente en el sistema nacional de salud. La información escrita acerca de este estudio se envió por correo postal a los presuntos participantes. Esta carta incluía información referente al objetivo del estudio y al derecho de los participantes a dejarlo en cualquier momento si éste era su deseo. Después de una semana un miembro del equipo de investigación (GN) contactó con los presuntos participantes por teléfono a fin de obtener su consentimiento para la participación y acordar mutuamente el tiempo y el lugar de la entrevista.

El estudio se adhirió al procedimiento ético de mantener la confidencialidad de todos los participantes. La aprobación formal la dio el comité de ética del Hospital Universitario Huddinge, dnr. 152/95.

Las entrevistas se realizaron entre diciembre de 1995 y marzo de 1997. La mayoría de los participantes, siete mujeres y cuatro hombres de edades comprendidas entre los 21 y 67 años, trabajaban a tiempo completo o a tiempo parcial.

Estrategias para la recogida de datos y el análisis

Las entrevistas fueron realizadas o en la casa del participante o en la oficina del entrevistador, se grabaron en una cinta de audio, duraron de 40 minutos a 1 hora y 15 minutos y fueron después transcritas a papel. Después de leer la descripción de la primera entrevista, identificamos cuestiones específicas relacionadas con el SED que podrían servirnos como guía en las entrevistas siguientes. Cada entrevistador comenzó invitando al participante a describir libremente su experiencia de vivir con el SED. El entrevistador solamente hacía preguntas a fin de clarificar las respuestas de cómo los participantes describían su vida diaria. De este modo, los participantes describían espontáneamente los aspectos principales de vivir con el SED, tales como los síntomas físicos habituales, los problemas psicosociales, la vida social, las preocupaciones existenciales.

La recogida y el análisis de los datos fue un proceso simultáneo y se realizó cuando no se podía añadir nada más, lo que se consiguió después de once entrevistas (Strauss y Corbin, 1990). En el primer paso del análisis, se llevó a cabo un proceso abierto de codificación, donde se identificaron y etiquetaron códigos sustantivos. Estos códigos fueron comparados tanto con los datos como comparando un código con otro. Los códigos que parecían pertenecer a fenómenos similares se agruparon juntos en categorías más abstractas (Strauss y Corbin, 1990). En el siguiente paso, se buscaron conexiones entre las categorías; en un proceso selectivo de clasificación se realizó una investigación sobre el tema principal, un fenómeno central en el cual se integraron otras categorías. En el último paso del análisis, se buscaron relaciones entre las principales variables.

Se utilizó un programa de ordenador para el análisis cualitativo y comparativo de los datos, QRS NUD*4.0 (índice no estructurado, no numérico de datos para búsqueda y teoría) (Richards y Richards, 1995).

Resultados: Viviendo vidas restringidas

Se construyó el tema principal "Viviendo vidas restringidas". Este tema conceptualizó el impacto de tener SED en todas las personas incluidas en este estudio. *Vivir con miedo, vivir con dolor, sentirse estigmatizado y experiencias de falta de apoyo y de no ser creídos por los profesionales sanitarios* se identificaron como condiciones que conducían a una autorrealización limitada en todas las áreas de la vida diaria. La participación en la que los entrevistados percibían debía ser una vida social normal era difícil de conseguir debido a las limitaciones físicas y al riesgo de lesiones. Su vulnerabilidad física y emocional, causada por estos miedos y sus síntomas implicaron que percibían sus vidas como restringidas y limitadas.

Vivir con miedo

Miedo a romperse la piel, ante el embarazo, a ser considerado un padre negligente, a perder el trabajo y a ponerse peor eran los principales miedos con que las personas con SED vivían su vida diaria.

Miedo a las roturas de la piel

Una experiencia frecuente en la infancia fue "hacerse daño". Incluso lesiones pequeñas daban como resultado heridas grandes, sangrantes que necesitaban que las suturaran. Los recuerdos de las experiencias en hospitales siendo niños se asociaban al dolor y al miedo al

tratamiento quirúrgico, lo que causaba la voluntad de no contactar con hospitales, tal como dice Karin, de 45 años:

“Hacerme una herida y ver la brecha que me hacía y toda la experiencia tan amenazante de tener que ir al hospital siendo una niña donde ellos (médicos y enfermeras) te trataban más o menos sin sensibilidad hace que esté aterrorizada ante los uniformes blancos. Aún hoy día evito a los médicos si puedo”.

El miedo a hacerse heridas no podrá ser nunca olvidado por Ulla, 42 años que dice:

“Tenía miedo de ir a esquiar lejos de casa. Si me caía tenía miedo de hacerme una herida y de tener que ir a un hospital donde no estaban familiarizados con mi enfermedad. Es horrible que te tengan que dar puntos cuando no saben cómo hacerlo cuando tienes SED”.

Miedo al embarazo

La decisión de si tener o no hijos era un problema debido a la amenaza real de complicaciones durante el embarazo. Para las mujeres jóvenes con síntomas severos de SED el riesgo de que su hijo tuviera SED era la principal preocupación como dice Anitta de 29 años:

“No me quedaré embarazada si sé que mi hijo tendrá SED. Tengo que estar casi segura de que mi hijo no lo tendrá ya que no quiero que él o ella tenga que vivir con lo que yo vivo y tenga que pasar por los mismos problemas que yo he tenido que pasar”.

Puesto que las hemorragias y las roturas severas durante el embarazo y el parto son frecuentes en la mayor parte de las mujeres con formas severas del SED, las mujeres que participaron en este estudio tenían muchísimo miedo de estas complicaciones. María, de 32 años, tenía miedo de lo que un embarazo pudiera significar para ella ya que era además amenazante para la vida. Por la época de la entrevista había decidido no quedarse embarazada nunca porque “no quiero estar aterrorizada durante nueve meses”.

Miedo a ser considerados padres negligentes

Los participantes en este estudio que tenían hijos con SED describían las reacciones de los profesionales del hospital cuando sus hijos necesitaban tratamiento de urgencias debido a las lesiones o las hemorragias. Una enfermera o un médico podían preguntarles directamente si habían abusado de su hijo, e incluso si no les preguntaban directamente sentían que sospechaban de ellos. Estas situaciones eran difíciles de evitar debido a que sus hijos a menudo tenían accidentes que requerían atención médica. Gunnel, 56 años, mencionó una situación en la cual su esposo fue acusado de abusar de su hija:

“Cuando estábamos en el hospital, el personal puso a prueba a mi marido. El médico le preguntó si la herida había sido causada por abusar de la niña, ya que nuestra hija tenía grandes hematomas en sus piernas y brazos. Nosotros estábamos preocupados y no sabíamos que sus heridas estaban causados por el SED. No fue hasta unos cuantos años después cuando lo supimos, conocimos a un médico que sabía que ella tenía el SED y nos lo explicó. Fue un alivio enorme”.

Además, los participantes también están preocupados acerca del futuro de sus hijos. Como padres se culpaban a sí mismos de pasarles el SED y estaban preocupados acerca de las consecuencias físicas y psicosociales que podía tener en sus hijos. El conflicto entre proteger a sus hijos o animarlos a tomar parte las actividades diarias sin miedo era habitual. Conociendo

sus propias dificultades, no era fácil para ellos aconsejar a sus hijos acerca de sus elecciones educacionales, sobre qué carreras profesionales elegir o en qué deportes participar, como dice Ulla:

"Cuando era niña, a veces me caía de la bicicleta y tenía una herida, después me tenían que dar puntos, pero yo volvía a coger la bicicleta de nuevo. Ahora cuando algunos días estoy prácticamente inválida, necesito pensar acerca de cómo puedo ayudar a mis hijos a fin de que ellos no acaben eligiendo un trabajo equivocado o lesionándose demasiado a sí mismos".

Miedo a quedarse sin trabajo

Tener y mantener un trabajo estable, poder realizar todas las exigencias del trabajo era importante para los participantes en este estudio. De todas maneras el trabajo era, tanto física como emocionalmente, agotador. Era difícil "mantenerse" al mismo nivel que los demás, especialmente después de un período de haber estado de baja. Debido a que querían ser tratados como los demás en el trabajo, los participantes en este estudio a veces elegían no decir a sus compañeros que tenían SED. María tenía miedo a que su trabajo cambiara si le decía a su nuevo jefe que tenía una forma severa del SED. No estaba segura de su actitud hacia su discapacidad, María decía "si empiezo a decir que tengo SED, quizás ello signifique un cambio en mi situación en el trabajo".

Miedo a ponerse peor

Cuando hablábamos acerca del desarrollo de su funcionamiento de salud a lo largo de los años, las personas de mediana edad de este estudio decían que estaban preocupados debido a que su condición parecía empeorar. Así sus vidas iban restringiéndose más y más. Muchos tenían familiares con los cuales se podían comparar. Ulla dijo que siempre estaba asustada ya que "mi primo con SED necesitó silla de ruedas después de dos años (...), esto no es lo que quiero para mí". Había días en que los participantes podían funcionar "como los demás" pero también otros días que estaban confinados en la cama. Per, 67 años, explicaba de manera decepcionante el miedo a encontrarse peor:

"Antes, cuando tenía sobre 40 años podía tener períodos de tres o cuatro semanas en los que estaba más o menos bien. Conforme ha pasado el tiempo estos períodos se han acortado y ahora ya no tengo períodos en los que me siento bien. Ya no me acuerdo de cómo es eso".

Vivir con dolor

El vivir con dolor físico diario conducía a limitación en la participación de la vida social. La naturaleza del dolor podía variar y su duración podía ser intermitente o constante. Una experiencia habitual fue que el dolor podía ser causado sin querer por tratamiento quirúrgico o dental.

Vivir con dolor intermitente

El dolor intermitente se describió como dolor que "se movía por todo el cuerpo" o que podía variar en intensidad y duración. Esto significó que las actividades podían estar muy limitadas durante los periodos en los que se tenía dolor. Como dice Per, "un día puedes estar fatal y al día siguiente puedes hasta saltar". Ana, 29 años describe su dolor como parecido a un dolor de muelas, "mis piernas me duelen y después el dolor va cediendo poco a poco. 2 horas más tarde lo que me duele es mi hombro y después empieza mi rodilla". Gunnel describió su dolor de una manera parecida:

"He tenido que aprender a vivir con el dolor que va y viene (...) cuando tengo muchísimo dolor siento cómo todos los huesos me duelen, por eso cuando ando, siento como si estuviera andando sobre ellos desnudos. Los días en que me siento casi bien me mantengo ocupado construyendo armarios de madera en miniatura y cuando me siento como hoy puedo incluso tener ideas de enviarlos a museos... Los días cuando estoy realmente mal solamente puedo pensar en lo que me gustaría hacer".

Vivir con dolor constante

La mayoría de los participantes experimentaban dolor constante, es decir, dolor que nunca los abandonaba sin importar lo que hicieran. Habían tenido que "aprender" a vivir con dolor constante. Una persona decía: "mi cuerpo me ha estado doliendo durante todo el tiempo que puedo recordar". Varios participantes tenían problemas para dormir debido al dolor lo que significaba que se sentían agotados durante todo el día siguiente.

Algunos de los participantes también tenían sensibilidad física constante, ellos lo definían como "estar doloridos por todo el cuerpo". Gunell describía su sensibilidad como "mi cuerpo está tan dolorido que incluso un apretón de manos un poco firme me duele y el dolor continúa incluso después del apretón".

Los participantes usaban diferentes estrategias no médicas para aliviar el dolor constante. El dolor de pies era particularmente habitual en los participantes. A fin de aguantar el dolor, Adam, 52 años, tenía que vendar sus pies con un vendaje de apoyo antes de irse de casa. Varios participantes preguntaron acerca de zapatos ortopédicos que fueran además suficientemente blandos para no dañar su frágil piel.

Vivir con dolor causado por los demás

La dificultad para conseguir analgesia local efectiva incluso durante cirugía menor, probablemente relacionada con la estructura de sus tejidos conectivos, a menudo causaba problemas en las personas con SED. Los participantes describieron experiencias muy dolorosas de la inadecuada anestesia local cuando les habían realizado, por ejemplo, algún tratamiento quirúrgico dental. Karin se había sentido "abusada", en una cirugía muy dolorosa hacía 30 años, "recuerdo el dolor cuando ellos me estaban cortando, oh, me sentía fatal, sentía como si estuvieran abusando de mí". Esto se añadía al sentimiento de ser diferente de las demás personas.

Sentirse estigmatizado

Los participantes dijeron que se habían sentido embarazados debido a que su apariencia física era diferente a la de las demás personas. Debido a las múltiples cicatrices los participantes sentían que cuando eran niños los demás los miraban como si fueran "monstruos" y eran considerados y tratados de forma diferente a los demás niños. Ulla decía que ella siempre se había sentido como si fuera un extraterrestre. Annika tenía pensamientos como:

"Me sentía muy fea, mis piernas no eran atractivas y pensaba: con todas estas cicatrices no me casaré nunca. Cuando era una niña mis piernas estaban siempre cubiertas con vendajes, pero las cicatrices son difíciles de esconder".

En la escuela algunos profesores mostraban poca comprensión de los síntomas causados por el SED y a menudo hacían comentarios despectivos acerca de los participantes o de la apariencia de sus hijos. La educación física durante el período escolar era especialmente difícil, como recuerda Ulla:

“Nunca enseñé mis piernas, siempre tenía puntos de sutura y morados por todo el cuerpo, siempre llevaba pantalones largos, nunca cortos durante las clases de gimnasia. Mis hermanos y hermanas y yo intentábamos esconder todas las cicatrices y los morados. En verano todo el mundo estaba moreno mientras que nosotros teníamos cicatrices por todo el cuerpo”.

Así, el hecho de sentirse embarazados de su apariencia como niños, afectaba su vida diaria de adultos. Como dice Karin:

“Cuando supe el diagnóstico (de SED) estaba destrozada, espantada y furiosa, tanto mi cuerpo con mi mente. Mi adolescencia fue muy dura, nunca fui capaz de llevar ropa con manga corta (...), mi piel extra y todas estas cicatrices (...) incluso ahora no me atrevo a llevar manga corta”.

Experiencias de falta de apoyo y de credibilidad por parte de los profesionales de la salud

Todos los participantes tenían experiencias de haberse encontrado con personas que mostraban una falta de comprensión total. Las interacciones con los profesionales sanitarios habían sido especialmente decepcionantes para las personas de este estudio. Los participantes sentían que los médicos y las enfermeras no entendían la severidad de su dolor porque no había una “causa” objetiva para el mismo y habían sido etiquetados como “enfermos psicósomáticos” o “farsantes”, esto era una experiencia habitual. A Ulla, por ejemplo, le habían dicho que “las personas con 20 años no pueden tener lumbago, estás fingiendo”. Así, debido a que los síntomas eran a menudo, ignorados, los participantes en este estudio sentían que les faltaban al respeto; además esto hacía que no tuvieran un tratamiento adecuado, como dice Ulla:

“Discutí con la fisioterapeuta que quería que hiciera ejercicio sin apoyo técnico, férulas y eso. Le dije: no me atrevo, no puedo mantenerme de pie, las rodillas. Por supuesto que puedes, dijo, si no puedes, es que tienes un problema mental”.

Debido a que el dolor causado por el SED era difuso, les resultaba difícil explicar los síntomas a los médicos y a las enfermeras. Las personas con SED de este estudio sentían que ni se les escuchaba ni se les respetaba lo que les producía sentimientos de inseguridad. También describían situaciones en las que experimentaban la falta de comprensión de la complejidad del SED. Annika da un ejemplo:

“Tenía un esguince en el tobillo y cuando la enfermera iba a retirarme el vendaje con las tijeras, le dije que por favor fuera despacio, que mi piel era muy frágil. Creo que pensó que yo era muy quisquillosa, por lo que acabó cortándome la piel y tuvieron que darme puntos. Es la clase de cosas que hace que no confíe en ellos”.

Autorrealización limitada

Cuando los participantes hablaban acerca del SED, decían “está siempre contigo”. El SED limitaba las posibilidades para escoger la carrera profesional que preferían, las oportunidades de trabajo y las actividades sociales. Los años escolares habían sido muy duros debido a las presiones de los compañeros y a las exigencias de los profesores. Los participantes decían que habían sido criticados en la escuela por no llevar a cabo las tareas tal como se esperaba de ellos, a causa principalmente de la falta de conocimiento de los profesores sobre el SED. De forma parecida la elección de la carrera había estado limitada debido a que los síntomas físicos

impedían sus estudios. El tipo de trabajo que las personas con SED podían hacer era limitado, por ejemplo, trabajar como secretaria supone demasiado estrés para los dedos, muñecas, espalda y cuello. De todas maneras, muchos de los entrevistados en este estudio habían soñado en lo que les gustaría trabajar si pudieran. Annika revela su frustración:

“Quería estudiar para ser dietista pero descubrí que necesitaba seis meses de prácticas en un restaurante –eso es imposible que yo lo pueda hacer– y me sentí terriblemente decepcionada. Tuve que cambiar mis planes”.

Ser capaz de participar en actividades sociales resultaba también difícil debido a las limitaciones de lo que una persona con SED podía hacer físicamente sin hacerse daño. Los participantes también expresaron que, a menudo, dependían de la ayuda de los miembros de su familia para las actividades de la vida diaria. El esfuerzo de realizar las tareas diarias mientras intentaban evitar lesiones era también agotador, como dice Annika: “estoy horrorosamente cansada, más de lo normal y aún por encima tengo que ir con cuidado de manera que no me lesione, lo que suele pasar debido a que no voy con cuidado”.

Discusión

Este estudio se realizó con el objetivo de describir el impacto del SED en la vida diaria partiendo de la percepción que los participantes tenían de sus síntomas y de su situación en la vida. Los resultados presentados están dirigidos a cómo los aspectos diferentes de vivir con el SED influyen e interaccionan unos con otros. “Viviendo una vida restringida”, el tema principal, parece conceptualizar la esencia de lo que significa tener SED, por ejemplo, el SED limitaba las actividades en la vida diaria en los participantes. Lumley et al. (1994) también afirmaron que las personas con SED tenían problemas en la vida diaria, preocupaciones acerca del embarazo y la reproducción, y dificultades con el sistema médico.

Debido a la dificultad para localizar personas con SED a través del sistema de salud, la única manera posible de encontrar personas afectadas por SED en la época del estudio fue a través del grupo de ayuda mutua sueco. Uno de los investigadores (BB) que es miembro del grupo de ayuda mutua y también la presidenta del mismo, seleccionó a los participantes gracias a su conocimiento de personas afectadas por SED. La intención no fue generalizar los resultados sino recoger descripciones lo más ricas posibles de las áreas problemáticas. A los participantes se les ofreció mantener contacto con los investigadores si tenían necesidad de un seguimiento o de apoyo después de la entrevista.

La vida diaria de los participantes estaba restringida por el miedo a lesionarse físicamente, un sentimiento natural en personas que han tenido experiencias de heridas abiertas y tratamientos quirúrgicos dolorosos en la infancia. Puesto que las heridas dejaban a menudo cicatrices queloides extensas, era necesario reparar las heridas de forma adecuada a fin de prevenir la desfiguración cosmética. Una imagen corporal alterada debido a las múltiples cicatrices puede añadir un mayor sentimiento de estigmatización (Goffman, 1963; Price, 1990). Por lo tanto, el principio de enfermería debería ser reconocer estos hechos e intentar minimizar el trauma de los enfermos a fin de promover su salud (Price, 1990).

Tener o no hijos era una cuestión de enorme preocupación. Un embarazo para una mujer con SED puede tener un riesgo de complicaciones tanto para la madre como para el hijo (Rudd et al., 1983; Bird, 1991; Ainsworth y Aulicino, 1993). En nuestro estudio esto era una preocupación importante especialmente para mujeres jóvenes con formas severas de SED. El sentimiento de seguridad en el embarazo y en el parto necesita ser reforzado por personal sanitario competente.

En el presente estudio el dolor experimentado era más o menos constante, y localizado principalmente en la espalda y en las extremidades. De acuerdo con Sachetti et al. (1997) el

dolor en el SED es habitual, comienza en la infancia y progresa a largo del tiempo. En ese estudio los autores también afirmaron que no había una aproximación sistemática para el tratamiento del dolor crónico por parte los profesionales sanitarios para estos enfermos. Este tipo de dolor interfiere significativamente en su funcionamiento diario, lo que tiene un enorme impacto en el trabajo y en la vida social. Bowling (1995) también encontró en una encuesta sobre la calidad de vida, que lo más importante para las personas con enfermedades crónicas era la habilidad para salir a la calle/estar de pie/caminar/ir de compras, seguido por la vida social/las actividades de ocio y disponibilidad/habilidad para trabajar.

El dolor provocado, debido a la analgesia ineficaz en la cirugía o en el dentista, fue otro problema para los participantes. En un experimento, se midió la analgesia cutánea profunda mediante la estimulación mediante láser y la inserción controlada de agujas (Arendt-Nielsen et al., 1990). Los investigadores encontraron que el efecto analgésico duraba menos tiempo en las personas con SED, probablemente debido a un incremento de la permeabilidad de las paredes de los capilares. Se recomendó una monitorización cuidadosa y continua antes y durante los procedimientos quirúrgicos para comprobar si la analgesia estaba presente. Además, Dolan et al. (1980) recomendaron preparaciones minuciosas antes de la anestesia a fin de minimizar las complicaciones debido al riesgo de sangrado.

La fatigamuscular era un problema para los participantes en este estudio. La debilidad muscular generalizada de leve a moderada en varios grupos musculares en personas con SED también fue demostrada por Bilkey et al. (1981). Estabilizar las articulaciones hiperlaxas y promover las coordinación muscular necesitan ejercicios musculares sin pesas mientras que los ejercicios que causan estrés en las articulaciones están totalmente contraindicados (Steinmann et al., 1993; Häggblom y Sanner, 1995; De Paepe, 1996).

Puesto que la formación excesiva de hematomas es habitual y las articulaciones pueden dislocarse espontáneamente, el SED puede imitar al "síndrome del niño maltratado". En nuestro estudio, algunos de los participantes habían pasado por la experiencia de ser acusados injustamente por los profesionales de salud de maltratar a sus hijos. Owen y Durst (1984) informaron de un caso en el cual una familia fue sometida a extensivas evaluaciones de malos tratos a su hijo debido al diagnóstico erróneo. De todas maneras, la diferenciación entre el SED y otras condiciones es una tarea importante que los profesionales de la salud deben realizar. Debemos enfatizar la importancia de un juicio clínico cuidadoso a fin de no causar trauma psicológico a la familia afectada.

Cuando tenían necesidad de ayuda médica, los participantes en el presente estudio expresaron que percibían falta de ayuda por parte del personal sanitario. Puesto que el diagnóstico médico es difícil establecer, para las personas afectadas es especialmente importante ser tratadas con respeto y comprensión, además los profesionales deben estar convencidos de que la historia que estas personas les cuentan es cierta. Otras condiciones "invisibles" muestran rasgos parecidos. Gustavsson y Pörn (1992) encontraron que la "ratificación" de las personas con disfagia de ser tratados con simpatía, respeto, comprensión y profesionalidad es muy importante. También, al ser tratados de esta manera las personas con vértigos pueden sentirse menos vulnerables (Mendel et al., 1997). Las personas con SED a menudo no muestran sus síntomas y esto puede contribuir a que los demás no los crean. Escuchando de forma empática a los enfermos, los profesionales pueden proporcionar información y ayudar a las personas con SED y así colaborar a que estas personas puedan convivir mejor con sus síntomas (Hagen, 1993b; Wallace y Apleton, 1995).

Conclusión

En resumen, este estudio muestra que el SED es una condición compleja con síntomas crónicos que dan como resultado discapacidad que causa restricciones en la vida diaria tanto para los niños como para los adultos. Las consecuencias potenciales de vivir vidas restringidas

es que las personas con SED, debido a su falta de fe en los profesionales sanitarios, pueden no buscar ayuda profesional cuando la necesitan. Se deberían desarrollar programas de apoyo para proporcionar una mejor comprensión del SED entre los profesionales de la salud.

Agradecimientos

Los autores agradecen a las personas con SED entrevistadas su participación en el estudio. Este trabajo fue realizado mediante becas del Instituto Nacional de la Salud y el Bienestar, la Asociación Sueca contra el Reumatismo, el Instituto Karolinska, la Fundación Vardal y el Hospital Söder de Estocolmo.

Britta Berglund, Gun Nordström, Kim Lützén

Departamento de Enfermería, Box 286, Instituto Karolinska, SE-171 77 Estocolmo Suecia

Referencias bibliográficas

- Ainsworth, S. R., Aulicino, P. L., 1993. A survey of patients with Ehlers-Danlos Syndrome. *Clinical Orthopedics and Research* 286, 250-256.
- Arentd-Nielsen, L., Kaalund, S., Bjerring, P., Hogsaa, B., 1990. Insufficient effect of local analgesic in Ehlers-Danlos Syndrome type III (connective tissue disorder). *Acta Anaesthesiologica Scandinavica* 34, 356-361.
- Beighton, P. H. 1993. Ehlers-Danlos Syndrome. In: David, T. J. (ed.), *Recent advances in Paediatrics II*. Churchill Livingstone, Edimburg pp. 133-146.
- Beighton, P. H., Lamont Murdoch, J., Votteler, T., 1969. Gastrointestinal complications of the Ehlers-Danlos Syndrome. *Journal of the British Society for Gastroenterology (GUT)* 10, 1004-1008.
- Beighton, P. H., De Paepe, A., Danks, D., Finidori, G., Gedde-Dal, T., Goodman, R., Hall, J. G., Hollister, D. W., Horton, W., McKusick, V. A., Opitz, J. M., Pope F. M., Pyeritz, R. E., Rimoin, D. L., Silience, D., Sprange, J. W., Thompson, E., Tsipouras, P., Viljoen, D., Winship, I., Young, I., 1998. International nosology of heritable disorders of connective tissue. Berlin, 1986. *American Journal of Medical Genetics* 29, 581-594.
- Berqvist, D., 1996. Ehlers-Danlos type IV Syndrome. A review from a vascular surgical point of view. *European Journal of Surgery* 162, 163-170.
- Bilkey, W. T., Baxter, T. I., Kottke, F. J., Mundale, M. O., 1981. Muscle function in Ehlers-Danlos Syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 62, 444-448.
- Bird, H. A., 1991. The Ehlers-Danlos Syndrome in pregnancy. *Midwife Health Visitor Community Nurse* 27 (5), 137- 139.
- Bowling, A. 1995. What things are important in people live? A survey of the public's judgements to inform scales of health related quality of life. *Social Science & Medicine* 41 (10), 1447-1462.
- De Paepe., 1996. Ehlers-Danlos Syndrome: A heritable collagen disorder as cause of bleeding. *Thrombosis and Haemostasis* 75 (3), 379-386.

- Dolan, P., Sisko, F., Riley, E., 1980. Anaesthetic considerations for EDS. *Anesthesiology* 52, 266-269.
- Goffman, E., 1963. *Stigma: Notes on the management of spoiled identity*. Prentice Hall, Englewood Cliffs, NJ.
- Gustavsson, B., Pörn, I., 1992. A motivational approach to confirmation. An interpretation of dysphagic patients' experience. *Theoretical Medicine* 15 (4), 409-430.
- Hagen, K., 1993. What's wrong with this patient? *Registered Nurse*, feb. 24-27.
- Hagen, K., 1993 (b). Understanding EDS. *Dermatology Nursing* 5 (6), 431-434.
- Häggblom, L., Sanner, G. 1995. Överröliga leder, tånjbar hud, bindvävsskörhet: Klassiska tecken på Ehlers-Danlos Syndrom. *Läkardidningen* 92 (50), 4809-4813.
- Lumley, MA., Jordan, M., Rubenstein, R., Tsiporous, P., Evans, M. (1994) Psychosocial functioning in the Ehlers-Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 53, 149-152.
- Mendel, B., Lützen, K., Bergenius, J., Björwell, H., 1997. Living with dizziness: an exploratory study. *Journal of Advanced Nursing* 26, 1134-1141.
- Morse, J. M., Field, P. A., 1996. *Nursing research. The application of Qualitative Approaches*, 2. Chapman & Hall, London.
- Owen, S. M., Durst, R. D., 1994. Ehlers-Danlos Syndrome simulating child abuse. *Archives Dermatology* 120, 97-101.
- Price, B., 1990. *Body image: Nursing Concepts and Care*. Prentice Hall, London.
- Richards, T., Richards, L., 1995. Using hierarchical categories in qualitative data analysis. In: Kelle, U. (Ed.), *Computer Aided Qualitative Data Analysis: Theory, Methods and Practice*. Sage, London, pp. 62-68.
- Rudd, N. I., Holbrook, K. A., Nimrod, C., Byers, P. H. 1983. Pregnancy complications in type IV Ehlers-Danlos Syndrome. *Lancet* 1, 50-53.
- Sacheti, A., Szemere, J., Bernstein, B., Tafas, T., Schechter, N., Tsipouras, E. (1997) Chronic pain is a manifestation of the Ehlers Danlos syndrome. *Journal of Pain and Management* 14 (2), 88-93.
- Solomon, J. A., Abrams, L., Lichtenstein, G. R., 1996, GI manifestations of Ehlers-Danlos Síndrome. *The American Journal of Gastroenterology* 91 (11), 282-2288.
- Steimann, B., Royce, P. M., Superti-Furga, A., 1993. The Ehlers-Danlos Syndrome. In: Royce, P. M., Steimann, B. (eds.). *Connective Tissue and its heritable disorders, Molecular, genetic and medical aspects*. I. Wiley-Liss, New York, pp. 351-407.
- Strauss, A. L., Corbin, J., 1990. *Basics of qualitative research. Grounded theory, procedures and techniques*. Sage. London.
- Wallace, C. L., Appleton, C., 1995. Nursing as the promotional well-being: the client's experience. *Journal of Advanced Nursing* 22, 285-289.