

Extraído del web: <http://www.maladiesvasculairesrares.com>



Centre de référence des  
maladies vasculaires rares

## ***SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS VASCULAR (SED<sub>v</sub>)***

Autor: **Dr Jérôme Perdu**

### **Introducción**

En la mayoría de las enfermedades raras, los estudios médicos se hacen sobre un número muy pequeño de personas haciendo difícil extraer conclusiones estadísticas fiables. Así, en el síndrome de Ehlers-Danlos Vascular, al igual que en otras enfermedades raras, los datos y las cifras de los artículos médicos deben ser manejados con extrema prudencia. Siempre, y en todos los casos, se deben discutir con el médico o el genetista y se deben interpretar con reservas. Ninguna cifra debe tomarse al pie de la letra y las nociones estadísticas utilizadas deben explicarse con claridad al afectado.

¿Cuántas personas conocen la diferencia entre las nociones estadísticas, mediana y media?

Además, los datos estadísticos de los trabajos médicos tienen solamente un valor general para un grupo de personas en particular y no pueden aplicarse directamente a una persona concreta. Es muy importante tener en cuenta que, a menudo, existe una gran variabilidad en los signos de las enfermedades de una familia a otra e incluso de una persona a otra en el seno de una misma familia.

También es importante tener en cuenta, que ciertos datos recogidos en libros o en Internet a veces son antiguos o erróneos y que solamente el médico puede hacer la síntesis de los elementos más recientes que proporcionan los artículos científicos.

Además, un último punto que debe tenerse en cuenta, cuando se interpretan los datos de las investigaciones o estudios médicos, sobre todo en lo que respecta a las enfermedades raras, es que los médicos tienen tendencia a publicar artículos espectaculares y, por lo tanto, graves.

A menudo, cuando las cosas van bien, el interés de los lectores se considera como una prioridad menor. Este estado de cosas introduce un sesgo que tiende a dar una imagen de gravedad más pronunciada en la evolución de una enfermedad rara.

Para acabar, incluso si los estudios médicos aportan informaciones reales sobre una enfermedad, es extremadamente importante guardarse de conclusiones precipitadas y de aplicar cifras, a veces particularmente inexactas o inadaptadas, a un caso particular sin haber hablado con un médico.

### **Nomenclatura**

Históricamente, los SED tienen en común una hiperelasticidad de la piel, una hiperlaxitud articular y una fragilidad de los tejidos. La relación entre estos síntomas fue descrita, a principios del siglo, por los Drs. Ehlers y Danlos.

A pesar de ello, la forma vascular (anteriormente tipo IV) es una forma completamente aparte de las formas en las cuales los signos cutáneos son predominantes (llamadas formas clásicas, anteriormente tipos I y II), o de las formas en las cuales las complicaciones articulares (esguinces, luxaciones, dolor) son las principales (las formas hiperlaxitud, anteriormente tipo III).

Es importante tener en cuenta que, contrariamente a lo que sugiere la numeración de los tipos, nunca es posible pasar de una forma o de un tipo a otro, y tampoco es posible estar afectado por dos formas o dos tipos diferentes de la enfermedad al mismo tiempo.

Por otro lado, los tipos no son grados de gravedad de la enfermedad, los tipos sólo corresponden a una clasificación que ya no se utiliza.

Aparte de la relación histórica, el SEDv es una enfermedad distinta de las otras formas o tipos de los SED.

## ¿Qué es el Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Vascular?

### *Mecanismo de la enfermedad*

El SEDv está ligado a anomalías en el colágeno tipo III. Este colágeno III se encuentra normalmente en la piel y en las articulaciones pero, sobre todo, en la pared de las arterias (los vasos sanguíneos que llevan la sangre oxigenada del corazón a los órganos), en la pared del intestino grueso (particularmente en su parte izquierda llamada colon sigmoideo) y, en las mujeres, en la pared del útero. Las anomalías del colágeno III conllevan una fragilidad muy particular de estos diferentes órganos.

### *La piel*

La fragilidad de la piel se manifiesta por una tendencia acrecentada a hacer morados a pesar de que no existen anomalías en la coagulación e incluso, a veces, de manera espontánea.

La cicatrización, a menudo, se retrasa y las cicatrices pueden tener, con el tiempo, tendencia a alargarse y a adquirir aspectos particulares: cicatrices "queloides" (con exceso de piel), cicatrices "papiráceas" (que tienen un aspecto arrugado como pergamino) o cicatrices "atróficas" (retraídas). En el SEDv, la hiperelasticidad de la piel, examinada a nivel de los codos o del dorso de las manos, es habitualmente mínima o está ausente.

### *Morfotipo*

De manera inconstante, algunos afectados pueden presentar otros signos denominados "acrogéricos". Se trata esencialmente a nivel de la cara, de lóbulos de las orejas poco desarrollados, de labios finos, de una nariz afilada y de un aspecto un poco ojeroso. En general, cuando estos signos están presentes, la piel del escote es fina y deja transparentar los pequeños vasos sanguíneos subcutáneos y los dedos están como afilados (es la acrogeria).

### *Las articulaciones*

De forma rara pueden aparecer esguinces o luxaciones pero, en la inmensa mayoría de los casos de SEDv, la hiperlaxitud articular está ausente o es mínima, y aparece

solamente en las pequeñas articulaciones de los dedos. Es muy raro que esto cause afectación funcional.

### *Las arterias*

En el SEDv, la pared de las arterias es delgada y las arterias son muy distensibles. Esto les confiere una fragilidad particular con el riesgo de que se formen aneurismas (dilatación localizada de la arteria), de disección arterial (la parte más interna de la pared de la arteria se desgarran y la sangre circula por el interior de la pared de la arteria) o de rotura de la arteria con un riesgo de hemorragia de gravedad variable. De estas complicaciones arteriales se derivan medidas de prevención que son absolutamente esenciales y que detallaremos más adelante, al igual que los posibles tratamientos.

### *El colon sigmoide*

Al igual que la pared de las arterias, la pared del intestino grueso es muy fina y frágil. El riesgo principal es la perforación que puede desembocar en una infección de la cavidad peritoneal denominada peritonitis. También, en este aspecto, la prevención es extremadamente importante y la abordaremos más adelante.

### *El útero*

El defecto del colágeno III en el útero se traduce por una mayor fragilidad de éste. Los riesgos son la perforación a la hora de pruebas o intervenciones médicas endo-uterinas y la ruptura uterina en el momento del parto. Además del riesgo uterino, el embarazo conlleva también otros problemas que serán abordados más adelante.

## **Genética**

### *Patología molecular*

El colágeno III es una gran proteína formada por tres moléculas de procolágeno III enrolladas en una hélice que garantiza la solidez del colágeno. Cada molécula de procolágeno está formada por una sucesión ordenada de ácidos aminos según un esquema repetitivo preciso que proporciona a la hélice su estabilidad. En el SEDv, la hélice es frágil debido a una anomalía del procolágeno III ligada a una mutación del gen COL3A1, el gen responsable del orden preciso de los ácidos aminos del procolágeno III.

### *Modo de transmisión*

En el 50% de los casos, la enfermedad no tiene características familiares e inicialmente sólo hay una persona afectada en la familia: esto se denomina una forma "esporádica" del SEDv. El modo de transmisión para esta persona es el mismo que para las formas familiares.

En las familias, el SEDv se transmite de manera autosómica dominante. "Autosómica" significa que tanto los hombres como las mujeres pueden estar afectados por la enfermedad: la transmisión no está ligada al sexo. "Dominante" significa que una sola mutación del gen COL3A1 (sea en la copia del gen heredado del padre sea en la copia del gen heredado de la madre) es suficiente para conllevar la enfermedad. Este modo "dominante" de transmisión implica que cada enfermo tiene, al azar, un 50% de posibilidades de transmitir la enfermedad a cada uno de sus hijos.

Si el niño hereda la mutación y por consiguiente, está afectado, tendrá igualmente y de manera similar un 50% posibilidades de transmitir la enfermedad a cada uno de sus hijos. Si el niño no hereda la mutación, está indemne, no puede transmitir la enfermedad y ésta no aparecerá de nuevo en futuras generaciones: en la transmisión “dominante”, la enfermedad no “salta” de generación.

## Diagnóstico del SEDv

El diagnóstico de SEDv puede sospecharse por un médico cuando aparece una complicación o simplemente por la exploración clínica que puede poner de manifiesto, por ejemplo, anomalías en la piel, morados que aparecen espontáneamente, o un morfotipo acrogérico. Los criterios llamados de Villefranche sur Mer se han establecido para ayudar al diagnóstico (tabla 1).

Presentan criterios mayores y menores de sospecha de la enfermedad pero no pueden, en ningún caso, diagnosticarla con exactitud. Se trata, para el médico, de una ayuda al diagnóstico para saber cuándo debe proponer una prueba genética.

En los criterios menores figuran otras complicaciones posibles del SEDv que son:

- Las varices: una dilatación excesiva, y a menudo precoz, de las venas de las piernas.
- El pie zambo, que es una deformación del pie en el que éste está orientado hacia abajo y hacia dentro.
- El neumotórax: se trata de un desprendimiento del pulmón que afecta a la respiración.
- La retracción de las encías o sangrados importantes al cepillarse los dientes.
- La rotura de un tendón (a menudo el tendón de Aquiles) o de un músculo tras un esfuerzo mínimo.
- La fístula carótido-cavernosa: comunicación anormal entre una arteria y una vena intracraneal.
- Antecedentes familiares de SEDv.

Criterios mayores	Criterios menores
Piel fina, translúcida	Acrogeria
Rotura o fragilidad arterial	Hiperlaxitud de pequeñas articulaciones
Rotura o fragilidad digestiva	Rotura tendinosa o muscular
Rotura o fragilidad uterina	Pies zambos en equinovaro
Equimosis extensas	Varices de desarrollo precoz
Morfotipo facial característico	Varices de desarrollo precoz
	Fístula arterio-venosa carótido-cavernosa
	Pneumotórax o hemopneumotórax
	Retracción gingival

	SEDv en la familia
	Muerte súbita inexplicada de un familiar cercano

Tabla 1: Criterios de Villefranche sur Mer (1997). Se considera que la presencia de criterios mayores debe sugerir que es necesario proponer una prueba genética.

### *Prueba genética<sup>1</sup>*

La evidencia de una mutación del gen del colágeno COL3A1 es el único medio de diagnosticar, con certeza, el SEDv. El análisis genético lo realiza un equipo multidisciplinar. Está precedido por una entrevista con el psiquiatra del equipo que ayuda al afectado a enfrentarse con las consecuencias que tendrá tanto para él como para su familia el resultado de la prueba, sea positivo o negativo.

Actualmente, el estudio del gen COL3A1 necesita la realización, con anestesia local, de la extracción de la toma de una muestra de pequeños fragmentos superficiales de piel. Se realiza normalmente en el brazo (es la "biopsia cutánea"). A continuación, se cultivan las células de la piel y posteriormente se realiza el estudio del gen.

Esta técnica complicada explica el por qué, habitualmente, los resultados no están disponibles antes de 3 a 6 meses. Mientras se espera el resultado, se deben tomar medidas de prevención siguiendo el principio de precaución. Una vez se conoce el resultado, se le explica y se le da por escrito al afectado en el marco de una consulta que también permite, si la persona está afectada, volver a explicarle las medidas de prevención (que se dan también por escrito), planear las demás pruebas que se necesitará realizar y el tratamiento que se deberá hacer.

Entonces, se completa la historia familiar ya que puede haber otras personas afectadas en la familia y podrían beneficiarse de una prueba genética de detección precoz.

Cualquiera que sea el resultado, esta entrevista se continúa unos días después con una nueva consulta con el psiquiatra que puede llevar a instaurar un seguimiento de apoyo psicológico o un tratamiento si fuera necesario.

### *Detección de los niños*

No se puede dar ninguna regla absoluta al respecto de los hijos de personas afectadas por el SEDv. La decisión debe hacerse caso a caso y después de discutirlo con los padres.

No obstante, las complicaciones son raras antes de los 15 años, y lo más frecuente es que se decida adoptar medidas simples de prevención de acuerdo con el médico de cabecera (sobre todo en caso de alguna intervención quirúrgica) y volver a plantearse realizar la prueba genética en la adolescencia, después de una nueva entrevista con el genetista y el psiquiatra del grupo.

## **Tratamiento del SED Vascular**

### *Chequeo de salud*

<sup>1</sup> Esta forma de realizar la prueba genética corresponde al Hospital Georges Pompidou, puede que en otros centros se realice de forma diferente.

Una vez que se hace el diagnóstico de SEDv, se realiza un chequeo que consiste en una ecografía cardiaca, una ecografía doppler de las arterias del cuello, una ecografía doppler de las arterias de los miembros inferiores y un angioescaner de la aorta y de sus ramas digestivas. Ninguna de estas pruebas representa un peligro para las arterias. Este chequeo permite visualizar eventuales lesiones arteriales que deberán vigilarse periódicamente y, cuando sea necesario, se deberán tratar.

### *Pronóstico*

Las complicaciones viscerales graves de SEDv son arteriales, colónicas y uterinas. Son las responsables del pronóstico de la enfermedad. Se considera, según el estudio que ha reunido un número mayor de afectados, que la mitad de los enfermos mueren antes de los 48 años (mediana) lo que no significa que la supervivencia media sea de 48 años (media). Como hemos detallado en la introducción, incluso si no hay ninguna duda sobre la severidad de la enfermedad, estas cifras no se pueden aplicar de forma individual.

Además, como decimos en este trabajo y como comprobamos por nuestra propia experiencia, hay personas que viven más de 70 años, por lo que es necesario subrayar, una vez más, que es necesario ser prudente a la hora de interpretar esos resultados.

Un punto crucial es que el estudio mencionado muestra que el pronóstico es mejor cuando se conoce el diagnóstico y los afectados simplemente se controlan, lo que es contrario a la posición fatalista y no intervencionista adoptada sistemáticamente hace todavía aún muy pocos años.

En fin, que no hay ningún dato disponible sobre el pronóstico preciso de los afectados por SEDv, cuyas complicaciones graves se han tratado en centros especializados donde se concentra la experiencia de conductas terapéuticas muy específicas, algunas de alto riesgo pero realizadas, en las mejores condiciones técnicas posibles, por equipos multidisciplinares.

## **Complicaciones/Tratamiento de las complicaciones**

### *Complicaciones arteriales*

Las complicaciones arteriales son las roturas arteriales con riesgo hemorrágico, los falsos aneurismas (ruptura arterial limitada que se manifiesta como un hematoma dentro del cual circula la sangre), los aneurismas (dilataciones arteriales), las fístulas arteriovenosas (comunicación anormal entre una arteria y una vena) y las lesiones arteriales (desgarro de la parte interna de la pared de la arteria en la cual la sangre se dilapida).

Estas complicaciones pueden tener lugar de manera espontánea o pueden ser debidas a un traumatismo.

El tratamiento depende del tipo de lesión y de su topografía, así como de su repercusión.

Según la situación que se presente, el tratamiento terapéutico puede ir de una simple vigilancia y tratamiento medicamentoso (cuando, por ejemplo, hay una disección) a una cirugía vascular de urgencia (en el caso de una hemorragia) pasando por el tratamiento por vía endovascular "en frío" después de una consulta multidisciplinar (fístula arteriovenosa, aneurisma que crece de forma progresiva).

Cada complicación es particular de cada afectado concreto y da lugar a una discusión entre los médicos, a fin de determinar la solución terapéutica que conlleve un menor riesgo y que sea la más eficaz.

### *Complicaciones colónicas*

La perforación del colon sigmoides con peritonitis es la complicación digestiva más habitual. El tratamiento es quirúrgico. En esta situación, el cirujano y el anestesta deben tener experiencia o al menos deben estar bien informados de las particularidades de la enfermedad; si no tienen experiencia deben ponerse en contacto con un equipo especialista. Las complicaciones postoperatorias son frecuentes en el SEDv y deben prevenirse.

### *Complicaciones obstétricas*

La problemática del parto es diferente según éste se realice por vía vaginal o por cesárea. La vía vaginal presenta un riesgo perineal (desgarros difíciles de cicatrizar o que necesitarán una intervención quirúrgica secundaria), un riesgo uterino (desgarros uterinos en el momento de la expulsión) y un riesgo vascular puesto que el trabajo y los esfuerzos de la expulsión favorecen la aparición de complicaciones vasculares que aparecen incluso tardíamente después del parto.

La cesárea permite evitar los riesgos de la vía vaginal pero presenta el problema de la sutura de un útero frágil y su posterior cicatrización. Después de discutirlo con los médicos que han ayudado en el parto y con los anestestistas, lo que con más frecuencia se suele decidir es realizar una cesárea precoz con anestesia general.

Es importante tener en cuenta la forma de la anestesia puesto que la epidural está contraindicada debido al riesgo de hemorragias o de que haya un desgarro dural. Por otro lado, la anestesia general no está exenta de inconvenientes puesto que existe un riesgo importante de lesión durante la intubación, existe la posibilidad de neumotórax si las presiones de ventilación durante la intervención no se controlan estrechamente, y también son posibles las complicaciones vasculares sobre todo en el caso de que haya una subida de tensión al despertar de la anestesia.

### **Aspectos psicológicos**

Las dificultades que van a encontrar los afectados son múltiples. Debido a la rareza de la enfermedad, el error diagnóstico inicial es fuente de sufrimiento y de incomprensión.

El anuncio del diagnóstico puede suponer un alivio ya que por fin se puede poner un nombre a la enfermedad, que se sabía se padecía, pero al mismo tiempo está el hecho de tener que hacer frente a un pronóstico vital y a la problemática de una enfermedad genética de transmisión dominante con sus interrogantes sobre la afectación de los hijos.

Generalmente, el anuncio del diagnóstico se acompaña de un cierto número de recomendaciones que pueden parecer demasiado espantosas si se presentan "a lo bruto", lo que por desgracia suele ocurrir cuando se detallan por primera vez en la primera consulta. Se produce entonces una situación paradójica puesto que el diagnóstico puede darse de forma muy rápida, sobre todo en caso de complicación o en la forma acrogerica caricaturesca y por otro lado, la amenaza del pronóstico vital no es solamente en el momento de la complicación aguda sino que se extiende a toda la vida. Por eso, nos parece muy importante tomarse un mínimo de tiempo y precauciones para

que el afectado no se sienta desbordado por la información y pueda hacerse cargo y crear estrategias de defensa contra la angustia. Las medidas preventivas deben, pues, hacerse de forma bien ponderada y respaldarse con ejemplos simples de la vida cotidiana.

En caso de complicación aguda, un tratamiento conservador puede ser muy difícil de vivir para los afectados. El hecho de no poder actuar más que en caso de urgencia vital es una decisión difícil para ellos incluso cuando la información dada por el médico es clara y racional.

Esta estrategia puede situar al afectado en una situación de pasividad o de impotencia, difícilmente tolerable cuando el pronóstico vital está en juego.

En el caso de la mujer, los riesgos del embarazo se unen al riesgo de la transmisión de la enfermedad conduciendo, a veces, a un duelo muy brutal de la maternidad.

Asimismo, el SEDv puede tener consecuencias profesionales importantes. Es el caso cuando existen aneurismas y su riesgo de rotura es incompatible con la continuación de un trabajo o la vida de otra persona está en peligro (conductor del tren) o si la actividad profesional comporta trabajos de fuerza. Debe reforzarse el apoyo al afectado cuando se impone una reclasificación profesional puesto que las consecuencias financieras pueden ser importantes y se añaden al sentimiento de injusticia.

El psiquiatra es, pues, uno de los pilares del equipo multidisciplinar y debe acompañar a los afectados y a sus familiares a lo largo de todo el procedimiento diagnóstico. El tratamientopsicológico y psiquiátrico específico se establece, a menudo, por las dificultades que surgen al saber que se padece una patología severa y por sentirse en situación de peligro permanente "bajo una espada de Damocles", por el sentimiento de culpabilidad de haber transmitido la enfermedad a los hijos e incluso, a veces, por estar indemne y no padecer la enfermedad familiar.

## Prevención

Cuando se diagnostica SEDv es indispensable advertir al médico de cabecera y a toda persona que pueda intervenir en los cuidados de salud (dentista, fisioterapeuta, osteópata...). Toda cirugía no urgente debe ser anulada o discutida.

Debe darse al afectado una carta que precise el diagnóstico, los datos del equipo médico de referencia y las principales medidas de prevención. Debe recordársele la conducta a seguir en caso de complicaciones y, en particular, el recurso del SAMU si aparecen signos de gravedad.

Además nosotros enviamos, de forma sistemática y a todos los afectados, y una orden médica para que se les realice un angioescaner toraco-abdominal-pélvico en caso de dolores abdominales.

### *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.
3. 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 lamaanana...) 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 discutir 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).

**Dr. Jérôme Perdu**

**Centro de Referencia de Enfermedades Vasculares Raras**

**Hospital Georges Pompidou (París)**