

PRIMERA PÁGINA

TÍTULO

Alteraciones podológicas en el síndrome de Ehlers-Danlos

AUTORES:

Inmaculada C. Palomo-Toucedo<sup>1</sup> email ipalomo@us.es

Carmen Vázquez-Bautista<sup>1</sup> email carmenvaz@us.es

Pedro V. Munuera-Martínez<sup>1</sup> email pmunuera@us.es

Gabriel Domínguez-Maldonado<sup>1</sup> email gdominguez@us.es

José Manuel Castillo-López<sup>1</sup> email jmcastillo@us.es

María Reina Bueno<sup>1</sup> email mreina1@us.es

AUTOR DE CORRESPONDENCIA

1 Departamento de Podología. Facultad de Enfermería, Fisioterapia y Podología. Calle Avicena s/n. CP 41009. Sevilla.

Conflictos de intereses: ninguno

## RESUMEN

### Antecedentes y Objetivo

En este trabajo se pretende describir el tipo de pie y alteraciones podológicas más frecuentes, nivel de dolor, discapacidad, fatiga y alteración de la calidad de vida que presentan los pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos (SED).

### Materiales y Métodos

38 individuos con SED tipo hipermóvil o clásico fueron reclutados. Se registró el porcentaje de dolor en el pie y las deformidades, y se les aplicaron distintos cuestionarios. El tipo de pie se clasificó según la huella y el Foot Posture Index.

### Resultados

Se registra un alto grado de dolor, discapacidad, intensidad de la fatiga y bajo nivel de calidad de vida en estos pacientes. Según la huella el 20% presentó pies planos, el 47% pies normales y el 33% pies cavos.

### Conclusiones

Los participantes en este estudio presentaron un alto porcentaje de problemas podológicos, altos niveles de dolor y limitación de la funcionalidad en los pies. La calidad de vida de estos pacientes aparece disminuida. Se han observado tipos de pies según la huella y de deformidades similares a la población general.

## PALABRAS CLAVE

Síndrome de Ehlers-Danlos; Pie; Calidad de Vida; Dolor de Pies.

## TITLE

Podiatry alterations in the Ehlers-Danlos syndrome

## ABSTRACT

### Background and Objective

This paper aims at describing the type of foot and most frequent podiatric alterations, as well as the level of pain, disability, fatigue and alteration of the quality of life presented by patients with this Ehlers-Danlos syndrome (EDS).

### Materials and methods

38 individuals with hypermobile or classic EDS type participated. The percentage of pain in the foot and deformities was recorded, and several questionnaires were administered. The type of foot is classified according to the footprint and the Foot Posture Index.

### Results

There is a high degree of pain, disability, intensity of fatigue and low quality of life in these patients. According to the footprint, 20% presented flat feet, 47% normal feet and 33% cavus feet.

### Conclusions

The participants of this study had a high percentage of foot problems that are related to high levels of pain and limited functionality in the feet. Quality of life of these patients appeared diminished. Foot types have been observed according to the footprint and deformities similar to the general population.

## KEY WORDS

Ehlers-Danlos Syndrome; Foot; Quality of Life; Foot Pain.

## INTRODUCCIÓN

Los pacientes diagnosticados de síndrome de Ehlers-Danlos (SED) presentan un cuadro clínico complejo y heterogéneo debido a la alteración de uno o diversos genes, que intervienen en la síntesis del colágeno o de la matrix extracelular que compone el tejido conjuntivo. El tipo clásico y tipo hipermóvil, caracterizados por hiperlaxitud articular, hiperextensibilidad cutánea, fragilidad tisular y manifestaciones extra-muscoloesqueléticas, representan aproximadamente el 90% de los casos y su prevalencia oscila entre 1/5.000 y 1/10.000 habitantes.<sup>1</sup>

En este trabajo se pretende describir el tipo de pie mediante la huella plantar en individuos diagnosticados de SED tipo hipermóvil o clásico, así como detectar el tipo de alteraciones podológicas más frecuentes. También se valora si las alteraciones biomecánicas condicionadas por la hipermovilidad, están relacionadas con el dolor, la discapacidad, alteración de la calidad de vida y fatiga.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### Diseño del estudio

Se ha realizado un estudio descriptivo transversal correlacional. Se obtuvo el dictamen favorable del Comité de Bioética de la Junta de Andalucía. Todos los participantes dieron su consentimiento por escrito para ser incluidos en el estudio.

### Participantes

La recogida de datos se llevó a cabo en el Área Clínica de Podología de la Universidad de Sevilla, en la Clínica Podológica Universitaria de la Universidad de la Coruña, en la Clínica Beiman de Jaén y en Hospital Podológico de la Universidad de Barcelona desde Octubre de 2017 hasta Octubre de 2018.

Los criterios de inclusión fueron personas mayores de 18 años con diagnóstico médico de SED tipo hipermóvil o clásico con sintomatología en los pies. Como criterios de exclusión: presentar problemas neurológicos, deterioro cognitivo y/o utilización de elementos de ayuda para la marcha.

### Mediciones

Se recogieron datos clínicos y demográficos: edad, sexo, peso, altura, años de evolución de la enfermedad, dolor del pie, función del pie, discapacidad relacionada con los pies, calidad de vida y la intensidad de la fatiga.

El dolor se midió usando una escala visual analógica (EVA) y registrando cuantos días ha sentido dolor en el pie en la última semana, se asigna un número entero del 0 al 7.

La función del pie se midió mediante el cuestionario Foot Function Index (FFI). La discapacidad relacionada con el dolor en el pie se midió mediante el Manchester Foot Pain and Disability Index (MFPDI). Para la calidad de vida se utilizó el cuestionario SF-12. Se cuantificó el nivel de cansancio o fatiga crónica mediante la Escala de Intensidad de la Fatiga. Se midió el Foot Posture Index, la escala de Beighton de Hiperlaxitud, y la escala de Manchester para la valoración del Hallux Valgus.

Se obtuvo la huella plantar de los participantes para medir el ángulo de Clarke y el Arch Index.

#### Análisis estadístico

El análisis de datos se ha realizado utilizando el paquete estadístico IBM SPSS Statistics 22 ® (IBM, Armonk, NY, USA). En el estudio descriptivo se han obtenido los valores medios y las desviaciones típicas, o las frecuencias absolutas y porcentajes según fueran las variables de escala o categóricas. Se estudiaron las relaciones entre variables mediante el coeficiente de correlación de Pearson o el de la rho de Spearman, según los resultados de las pruebas de normalidad (test de Shapiro-Wilk).

## RESULTADOS

Un total de 38 pacientes (5 hombres y 33 mujeres) fueron incluidos en este trabajo, con una edad de  $44.07 \pm 5.99$  años y un IMC de  $26.06 \pm 5.75$  kg/m<sup>2</sup>. Treinta y uno de ellos (81.6%) tenían diagnosticado SED hipermóvil y 7 (18.4%) SED clásico.

Un resumen de los datos recopilados de la entrevista clínica, así como las alteraciones más frecuentes observadas en los pies, se muestran en la tabla 1. Los participantes presentaron un FPI medio de  $5.54 \pm 1.98$  puntos en el pie derecho, y  $6.00 \pm 1.96$  puntos en el pie izquierdo.

Respecto al dolor percibido en los pies, refirieron una puntuación media de  $6.53 \pm 1.98$  en la escala EVA (mediana = 6). Los datos de dolor y discapacidad relacionados con los pies obtenidos mediante los cuestionarios FFI y MFPDI, la Escala de Intensidad de la Fatiga y SF-12 se muestran en la tabla 2.

En la tabla 3 se muestran los coeficientes de correlación obtenidos al cruzar las variables numéricas. Sólo se han incluido aquellas correlaciones cuyo coeficiente ha sido mayor o igual a 0,5 en valor absoluto.

## DISCUSIÓN

La hiperlaxitud se ha interpretado como un factor de riesgo para la aparición de un pie plano. Berglund et al. obtuvieron un 55% de pies planos en pacientes frente a 8% del grupo control<sup>2</sup>. Sin embargo, Cimolin et al. concluyeron que sólo el 27.5% presentan una huella tipo plana.<sup>3</sup> En nuestro estudio, los valores obtenidos en pedigrafías son: pies planos el 20%, normal 47% y cavo 33%, siendo similar a los valores encontrados por Pita et al. en una población normal.<sup>4</sup>

Los valores de FPI muestran que son normales para el 42% de los pacientes, pronadores el 47%, muy pronados sólo el 1.5%. Existe un 6.5 % de afectados que presentan pies supinados. No hemos encontrado estudios similares para compararlos.

Respecto a las patologías podológicas propias, la prevalencia de HAV fue del 39.5%, siendo sólo en un 5.2% una afectación severa. Otros autores han descrito la presencia de esta deformidad en individuos con SED.<sup>3</sup> El valor encontrado en nuestro estudio es muy similar a los registrados en la población normal.<sup>5</sup>

Los dolores de tipo musculoesquelético en los pacientes con SED son comunes y relacionados con la hiperlaxitud articular y dislocaciones. El dolor articular tiene una alta prevalencia en estos pacientes, según varios estudios oscilan desde 67.1% al 100% .<sup>1,6</sup> Según nuestros resultados, un 76.3% de los pacientes sufren dolor en los pies, coincidiendo con lo reflejado en la literatura.<sup>2</sup>

Los resultados de la escala EVA para el dolor del pie muestran tiene unos valores medios de  $6.53 \pm 1.98$ . Esto coincide con el nivel de dolor de los pies descrito por el estudio de Berglund et al. anteriormente referido.<sup>2</sup> En la cuantificación del nivel dolor general en los pacientes con SED los resultados son dispares con un rango de los valores medios en la escala EVA de 4.8 a 7.9.<sup>7,8</sup>

También se obtuvieron indicadores de limitación funcional elevada. Berglund et al.<sup>2</sup>, registraron los valores del MFPDI en esta población con valores similares a los nuestros.

Respecto a la calidad de vida, los valores mostrados por los participantes han sido inferiores a los valores de referencia de la población española (físico  $21.31 \pm 0.99$  y mental  $33.50 \pm 2.77$ , frente a físico  $48.6 \pm 10.6$  y del mental  $53.6 \pm 10.7$ , respectivamente).<sup>9</sup>

También son numerosas las referencias que relacionan la presencia de fatiga con el SED.<sup>1,8</sup>. Esto coincide con nuestros resultados, ya que los valores de la Escala de Intensidad de la Fatiga estaban muy elevados ( $51.30 \pm 1.59$ ), tomando como valores de referencia en una población normal de media  $2.3 \pm 0.7$ .<sup>10</sup>

El dolor, la función del pie y la fatiga estuvieron correlacionados. Sin embargo, no se hallaron ningunas relaciones con el componente mental de la calidad de vida. Respecto al componente físico, sólo se reflejaron relaciones moderadas con la escala de intensidad de la fatiga, FFI dolor y el MFPDI total. No se hallaron otras correlaciones entre los diferentes parámetros del dolor y la función del pie con la calidad de vida.

## CONCLUSIONES

Según los resultados de nuestro estudio, los pacientes son SED tipo hiper móvil o clásico presentan un alto porcentaje de problemas podológicos, que se relacionan con altos niveles de dolor y limitación de la funcionalidad en los pies. El nivel de calidad de vida

de estos pacientes aparece disminuido. Por otro lado, se han observado tipos de pies según la huella y de deformidades similares a la población general.

Financiación: El presente trabajo ha sido financiado por la Universidad de Sevilla.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Baeza-Velasco C, Bourdon C, Montalescot L, de Cazotte C, Pailhez G, Bulbena A, et al. Low- and high-anxious hypermobile Ehlers–Danlos syndrome patients: comparison of psychosocial and health variables. *Rheumatol Int.* 2018;38:871-8.
2. Berglund B, Nordström G, Hagberg C, Mattiasson A. Foot pain and disability in individuals with Ehlers-Danlos syndrome (EDS): impact on daily life activities. *Disabil Rehabil.* 2005;27:164-9.
3. Cimolin V, Galli M, Celletti C, Pau M, Castori M, Morico G, et al. Foot Type Analysis Based on Electronic Pedobarography Data in Individuals with Joint Hypermobility Syndrome / Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type During Upright Standing 2014;104:588-93.
4. Pita-fernandez S, Gonzalez-martin C, Alonso-tajes F, Seoane-pillado T. Flat Foot in a Random Population and its Impact on Quality of Life and Functionality 2017;11.
5. Nix S, Smith M, Vicenzino B. Prevalence of hallux valgus in the general population: a systematic review and meta-analysis. *J Foot Ankle Res.* 2010;3:21.
6. Rombaut L, Malfait F, Cools A, De Paepe A, Calders P. Musculoskeletal complaints, physical activity and health-related quality of life among patients with the EhlersDanlos syndrome hypermobility type. *Disabil Rehabil.* 2010;32:1339-45.
7. Voermans NC, Knoop H, Bleijenberg G, Van Engelen BG. Pain in Ehlers-Danlos Syndrome is common, severe, and associated with functional impairment. *J Pain Symptom Manage.* 2010;40:370-8.
8. Voermans NC, Knoop H, Bleijenberg G, van Engelen BG. Fatigue is associated with muscle weakness in Ehlers-Danlos syndrome: An explorative study. *Physiotherapy.* 2011;97:170-4.
9. Monteagudo Piqueras O, Hernando Arizaleta L, Palomar Rodríguez JA. Normas poblacionales de referencia de la versión española del SF-12V2 para la Región de Murcia. *Gac Sanit.* 2011;25:50-61.
10. Krupp LB, LaRocca NG, Muir-Nash J, Steinberg AD. The fatigue severity scale. Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol.* 1989;46:1121-3.



	N (%)
Pápulas piezogénicas en talones	22 (57.9%) (6 (15.8%) de ellos con dolor)
Presencia dedos en garra	13 (31.7%)
Hallux abducto-valgus (pie derecho)	Leve = 9 (23.7%) Moderado = 5 (13.2%) Severo = 3 (7.9%)
Hallux abducto-valgus (pie izquierdo)	Leve = 7 (18.4%) Moderado = 5 (13.2%) Severo = 1 (2.6%)
Tipo de pie según ángulo de Clarke (pie derecho)	Normal = 19 (50.0%) Plano = 5 (13.2%) Cavo = 14 (36.8%)
Tipo de pie según ángulo de Clarke (pie izquierdo)	Normal = 15 (39.5%) Plano = 7 (18.4%) Cavo = 16 (42.1%)
Tipo de pie según Arch Index (pie derecho)	Normal = 18 (47.4%) Plano = 7 (18.4%) Cavo = 13 (34.2%)
Tipo de pie según Arch Index (pie izquierdo)	Normal = 18 (47.4%) Plano = 8 (21.1%) Cavo = 12 (31.6%)
Tipo de pie según FPI (pie derecho)	Normal = 16 (42.1%) Pronado = 19 (50%) Supinado = 2 (5.3%) Muy Pronado = 1 (2.6%) Muy Supinado = 0 (0%)
Tipo de pie según FPI (pie izquierdo)	Normal = 16 (42.1%) Pronado = 17 (44.7%) Supinado = 3 (7.9%) Muy Pronado = 2 (5.3%) Muy Supinado = 0 (0%)

Tabla 1. Porcentajes en la muestra de pápulas piezogénicas en talones, presencia de dolor en los pies, Hallux abducto-valgus, tipo de pie según ángulo de Clarke, Arch Index y Foot Posture Index (FPI).



	Media $\pm$ Desviación típica
Días de dolor del pie	4.76 $\pm$ 7.52
FFI dolor	66.54 $\pm$ 20.30
FFI discapacidad	49.67 $\pm$ 28.73
FFI limitación actividad	22.61 $\pm$ 26.77
FFI total	49.55 $\pm$ 22.49
MFPDI funcional	13.92 $\pm$ 5.68
MFPDI apariencia personal	1.15 $\pm$ 1.28
MFPDI dolor	5.53 $\pm$ 2.60
MFPDI trabajo	3.0 $\pm$ 1.47
MFPDI total	23.77 $\pm$ 10.24
Escala de Intensidad de la Fatiga	51.30 $\pm$ 1.59
SF-12 Físico	21.32 $\pm$ 0.99
SF-12 Mental	33.50 $\pm$ 2.77

TABLA 2. Valores medios y desviaciones típicas del Foot Function Index (FFI), Manchester Foot Pain and Disability Index (MFPDI), Escala de Intensidad de la Fatiga y SF-12.

	EVA	Días de dolor del pie	FFI dolor	FFI discapacidad	FFI limitación actividad	FFI total	Escala de Intensidad de la Fatiga	SF-12 Físico	SF-12 Mental	MFPDI funcional	MFPDI apariencia personal	MFPDI dolor	MFPDI trabajo	MFPDI total
EVA		0.539 <sup>1</sup>	0.662 <sup>2</sup>	0.712 <sup>2</sup>	0.555 <sup>2</sup>	0.779 <sup>2</sup>	0.597 <sup>2</sup>			0.534 <sup>1</sup>		0.586 <sup>2</sup>	0.574 <sup>2</sup>	0.594 <sup>2</sup>
Días de dolor del pie	0.539 <sup>1</sup>			0.553 <sup>1</sup>		0.578 <sup>2</sup>						0.621 <sup>2</sup>		
FFI dolor	0.662 <sup>2</sup>			0.722 <sup>2</sup>	0.531 <sup>1</sup>	0.852 <sup>2</sup>	0.629 <sup>2</sup>	-0.505 <sup>1</sup>		0.591 <sup>2</sup>		0.604 <sup>2</sup>		0.647 <sup>2</sup>
FFI discapacidad	0.712 <sup>2</sup>	0.553 <sup>1</sup>	0.722 <sup>2</sup>		0.532 <sup>1</sup>	0.858 <sup>2</sup>	0.532 <sup>1</sup>			0.651 <sup>2</sup>		0.758 <sup>2</sup>	0.513 <sup>1</sup>	0.741 <sup>2</sup>
FFI limitación actividad	0.555 <sup>2</sup>		0.531 <sup>2</sup>	0.532 <sup>1</sup>		0.764 <sup>2</sup>				0.600 <sup>2</sup>		0.527 <sup>1</sup>	0.500 <sup>1</sup>	0.628 <sup>2</sup>
FFI total	0.779 <sup>2</sup>	0.578 <sup>2</sup>	0.852 <sup>2</sup>	0.858 <sup>2</sup>	0.764 <sup>2</sup>		0.662 <sup>2</sup>			0.742 <sup>2</sup>		0.720 <sup>2</sup>	0.633 <sup>2</sup>	0.817 <sup>2</sup>
Escala de Intensidad de la Fatiga	0.597 <sup>2</sup>		0.629 <sup>2</sup>	0.532 <sup>1</sup>		0.662 <sup>2</sup>		-0.559 <sup>2</sup>		0.772 <sup>2</sup>			0.546 <sup>2</sup>	0.751 <sup>2</sup>
SF-12 Físico			-0.505 <sup>1</sup>				-0.559 <sup>2</sup>							-0.512 <sup>1</sup>
SF-12 Mental														
MFPDI funcional	0.534 <sup>1</sup>		0.591 <sup>2</sup>	0.651 <sup>2</sup>	0.600 <sup>2</sup>	0.742 <sup>2</sup>	0.772 <sup>2</sup>					0.605 <sup>2</sup>	0.695 <sup>2</sup>	0.968 <sup>2</sup>
MFPDI apariencia personal														
MFPDI dolor	0.586 <sup>2</sup>	0.621 <sup>2</sup>	0.604 <sup>2</sup>	0.758 <sup>2</sup>	0.527 <sup>1</sup>	0.720 <sup>2</sup>				0.605 <sup>2</sup>				0.740 <sup>2</sup>
MFPDI trabajo	0.574 <sup>2</sup>			0.513 <sup>1</sup>	0.500 <sup>1</sup>	0.633 <sup>2</sup>	0.546 <sup>2</sup>			0.695 <sup>2</sup>				0.708 <sup>2</sup>
MFPDI total	0.594 <sup>2</sup>		0.647 <sup>2</sup>	0.741 <sup>2</sup>	0.628 <sup>2</sup>	0.817 <sup>2</sup>	0.751 <sup>2</sup>	-0.512 <sup>1</sup>		0.968 <sup>2</sup>		0.740 <sup>2</sup>	0.708 <sup>2</sup>	

Tabla 3. Valores del coeficiente de correlación entre las distintas variables numéricas. <sup>1</sup>Valor de P=0.001 <sup>2</sup>Valor de P<0.000.

