



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA - UnB

INSTITUTO DE LETRAS – IL

DEPARTAMENTO DE LÍNGUAS ESTRANGEIRAS E TRADUÇÃO - LET

CURSO DE LETRAS - TRADUÇÃO - FRANCÊS

**Síndrome de *Ehlers-Danlos*: Proposta de tradução comentada de um artigo  
de Claude Hamonet**

KATARINA WANDA FILGUEIRA SUJONO

Brasília

Julho, 2023

KATARINA WANDA FILGUEIRA SUJONO

**Síndrome de *Ehlers-Danlos*: Proposta de tradução comentada de um artigo  
de Claude Hamonet**

Projeto Final do Curso de Tradução apresentado  
ao Instituto de Letras da Universidade de Brasília  
em cumprimento a requisito para obtenção do  
título de Bacharel em Letras — Tradução Francês

Orientador: Prof. Dr. Éclair Antônio Almeida  
Filho

Brasília

Julho, 2023

**KATARINA WANDA FILGUEIRA SUJONO**

**Síndrome de Ehlers-Danlos: Proposta de tradução comentada de um artigo  
de Claude Hamonet**

Projeto Final do Curso de Tradução apresentado  
ao Instituto de Letras da Universidade de Brasília  
em cumprimento a requisito para obtenção do  
título de Bacharel em Letras — Tradução Francês

BANCA EXAMINADORA

Orientador: \_\_\_\_\_

Prof. Dr. Éclair Antônio Almeida Filho

Universidade de Brasília – UnB

Instituto de Letras – IL

Departamento de Línguas Estrangeiras e Tradução - LET

2ª Examinadora: \_\_\_\_\_

Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Flávia Cristina Cruz Lamberti Arraes

Universidade de Brasília – UnB

Instituto de Letras – IL

Departamento de Línguas Estrangeiras e Tradução - LET

3ª Examinadora: \_\_\_\_\_

Prof<sup>a</sup>. Natália Oásis

Universidade de Brasília – UnB

Instituto de Letras – IL

Departamento de Línguas Estrangeiras e Tradução - LET

## SUMÁRIO

SUMÁRIO.....	4
INTRODUÇÃO .....	9
1. AUTOR E OBRA: CONTEXTUALIZAÇÃO E PROJETO DE TRADUÇÃO.....	11
1.1 O professor Claude Hamonet e a Síndrome de Ehlers-Danlos .....	11
1.2 Projeto de tradução - Modelo funcionalista .....	13
2. CONSIDERAÇÕES TEÓRICAS .....	19
2.1 Tradução técnico-científica e Tradução de textos médicos .....	19
2.2 Tradução assistida por computador (CAT).....	22
2.4 Tradução feminista ou Tradução com linguagem inclusiva.....	23
3. O TRANSCURSO TRADUTÓRIO .....	27
3.1 Propostas de Tradução - Exemplos Comentados/Anotados .....	27
3.2 Questões acerca da tradução automática - Exemplos Comentados .....	34
4. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	38
REFERÊNCIAS.....	39

## ÍNDICE DE TABELAS E FIGURAS

1. Projeto de Tradução dos Textos de Claude Hamonet, com Base em Nord.....	13
2. Texto Paralelo + Comentário(s) de Tradução do texto de Hamonet.....	25
1. Siglas e terminologias que podem causar confusão.....	25
2. Termos em latim.....	27
3. Termos médicos.....	28
4. Especificidades da França.....	30
3. Fig. 1 - Rompimento de frases.....	33
4. Fig. 2 - Rompimento de frases.....	34
5. Comparação e problemas da Tradução Automática.....	34

## AGRADECIMENTOS

Os anos em que passei na universidade me mudaram mais do que eu gostaria de admitir. Entrei na UnB em 2017 com uma convicção pueril que hoje eu reconheço como o que de fato era: a ignorância de uma garotinha que vivia em uma bolha de histórias fantásticas, mas sem personagens reais. Nesses seis anos, pessoas incríveis cruzaram meu caminho e cada uma deixou comigo um pedacinho de lego o qual adiciono à crescente e grotesca escultura da minha vida. Em não raros momentos, me peguei refletindo sobre as amizades que acumulei, pensando: “você me trouxe o lego que faltava na minha escultura”.

Gostaria de agradecer primeiramente aos meus pais, que viram meus esforços, as noites mal dormidas e não hesitaram em me amparar onde puderam para que minha jornada fosse mais leve. Apesar de todos os contratemplos e momentos de desespero, permanecemos juntos, sarando traumas, conhecendo a nós mesmos e recebendo diagnósticos tardios de autismo e TDAH.

Também sou muito grata aos professores da UnB, que me ensinaram muito além de suas disciplinas: a ser obstinada e ter convicção nos meus ideais, a não ter receio de falar daquilo que gosto, a encontrar dentro da tradução uma área pela qual sou apaixonada. Tenho seus nomes gravados em suas respectivas pecinhas de lego e levarei seus ensinamentos para a vida inteira.

Sou muito grata às minhas amigas e aos meus amigos, estão todos presentes em meus momentos mais felizes e mais desesperados, seja comemorando comigo ou limpando minhas lágrimas. Espero que nossa amizade sobreviva o fim da graduação e perdure.

Agradeço também à minha terapeuta, que conhece o pior dos meus eus e vem me auxiliando a caminhar com mais facilidade nesse mundo de neurotípicos.

Sou grata também aos meus gatos, por todas as noites em que me fizeram companhia e por todos os ronronados de motivação.

Por último, mas certamente não menos importante, eu agradeço a mim mesma. Eu chorei de felicidade e sorri de tristeza, caí em depressão e ansiedade, vivi emoções por mim nunca antes imaginadas e passei por toda sorte de perrengues, e ainda assim não desisti. A desistência foi tentadora e fico feliz por não ter cedido.

## RESUMO

O objetivo do presente trabalho é propor uma tradução do artigo “*Maladie ou syndrome d’Ehlers-Danlos : une entité clinique, d’origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question*”, escrito pelo professor Dr. Claude Hamonet, editado pela última vez em 2013. O autor, embora traduzido para o inglês, não conta com traduções para o português brasileiro. Para tal, pretende-se utilizar o método Funcionalista de análise textual para tradução de Christiane Nord (2005) em conjunto com as observações dos teóricos da tradução técnica como Hann (1992) e Herman (1993). Além disso, será utilizada a metodologia da tradução anotada para complementar a produção do texto na língua alvo e será feita uma tentativa de tradução inclusiva, utilizando Baker (2013) para fundamentar essa escolha.

**Palavras-chave:** Claude Hamonet, Síndrome de Ehlers-Danlos, Tradução Comentada, Tradução Técnica, Tradução Feminista, Estudos da Tradução.

## ABSTRACT

The purpose of this Final Project for the undergraduate course in Letras - Tradução Francês is to present a commented translation of the article titled “*Maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question*”, authored by Doctor Claude Hamonet, and last edited in 2013. Notably, despite the availability of English translations of the author's works, no Brazilian Portuguese translations have been produced. To achieve this aim, the Functionalist method of textual analysis for translation as postulated by Christiane Nord (2005) will be employed, supplemented by insights from technical translation theorists such as Hann (1992) and Herman (1993). Furthermore, the approach of commented translation will be adopted to enrich the target language rendition, and an endeavor to embrace inclusivity in the translation process shall be made, drawing upon the principles outlined by Baker (2013) to substantiate this methodological choice.

**Keywords:** Claude Hamonet, Ehlers-Danlos Syndrom, Commented Translation, Technical Translation, Translation Studies.



## INTRODUÇÃO

O artigo *Maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, malconnue, dont la rareté doit être remise en question*, título de autoria do médico e professor francês Claude Hamonet, na realidade se trata de um compilado de artigos a respeito da síndrome em questão, publicados até o ano de 2013. Nesta coleção, discute-se de forma simples e resumida os pontos mais importantes no que tange diagnóstico, tratamentos e paliativos dessa doença complexa e multifacetada, que desde sua descoberta carece de atenção médica e credibilidade.

Considerando a necessidade proporcionar maior enfoque nessa doença, cuja raridade, segundo o próprio autor, pode advir de seu desconhecimento e, tendo em vista que artigos científicos e obras a esse respeito não contam com versões traduzidas para o português do Brasil, o presente trabalho propõe a tradução comentada do artigo supramencionado. Para tal, toma-se como modelo teórico a ser seguido o método Funcionalista proposto por Christiane Nord (1997, 2005), em associação com Torres (2017), no tocante à tradução anotada, Schäffer (2011) e Baker (2013), no que diz respeito à tradução e gênero e Twardowsky (2011), em relação à tradução assistida por computador.

Muitos dos artigos do professor Hamonet contam com traduções para o inglês e alguns artigos publicados posteriormente a este aqui apresentado mostram um avanço significativo nos estudos da síndrome, relacionando-a com outras doenças e condições, o que implica mudanças nos tratamentos dependendo da situação do paciente. É importante que haja este primeiro e pequeno passo para que a comunidade médica não continue alheia à condição dos pacientes sedianos (nome que se dá aos acometidos de SED - Síndrome de Ehlers-Danlos) e que os tão necessários avanços também possam ocorrer nos estudos da síndrome no Brasil.

Tendo isto em vista e levando em conta o papel do/a tradutor/a na sociedade, a escolha deste artigo como objeto do presente trabalho baseia-se no interesse em tornar mais visível esta síndrome genética autossômica dominante, variável de paciente para paciente e potencialmente incapacitante, a fim de que o público falante de português tenha mais conhecimento a respeito dela e que os pacientes com diagnóstico tenham estudos e pesquisas de um especialista renomado com as quais se salvaguardar frente ao preconceito da sociedade para com esta síndrome, que raramente apresenta indicadores físicos facilmente identificáveis aos olhos leigos.

Posto isso, segue o formato de organização do presente trabalho: 1 - detalhes acerca do autor e seu artigo, 2 - Considerações Teóricas, em seguida os 3 – detalhes sobre o transcurso tradutório, e por fim as 4 - Considerações finais e as Referências bibliográficas. As escolhas do processo tradutório serão expostas no item 3, juntamente com alguns dos comentários feitos ao longo do texto.

## 1. AUTOR E OBRA: CONTEXTUALIZAÇÃO E PROJETO DE TRADUÇÃO

A presente seção abordará o autor do artigo traduzido, sua trajetória profissional e acadêmica, bem como sua relevância no contexto da síndrome de Ehlers-Danlos, considerando sua extensa dedicação à pesquisa nessa área. O artigo em si, suas estruturas e importância para a comunidade mundial de sedianos também serão assuntos deste capítulo. Além disso, serão expostas neste mesmo segmento as tabelas adaptadas da teoria funcionalista proposta por Nord, sendo uma delas destinada à análise do texto-fonte e a outra ao projeto de tradução.

### 1.1 O professor Claude Hamonet e a Síndrome de Ehlers-Danlos

O Professor Dr. Claude Hamonet iniciou sua trajetória profissional no campo da medicina física e readaptação em 1959, nos *hôpitaux de Rennes* e, antes de adquirir reconhecimento mundial como um dos maiores especialistas na Síndrome de Ehlers-Danlos no mundo, ele já se destacava como um fervoroso defensor dos direitos das pessoas com deficiência, não apenas em seu país de origem, a França, mas também em diversas partes do mundo. Ao longo de sua vida, o Dr. Hamonet realizou valiosas contribuições acadêmicas tanto em âmbito nacional, como internacional, no que se refere à abordagem da reabilitação de pessoas com deficiência e, além disso, ocupou diversos cargos relacionados aos direitos dessas mesmas.

O primeiro artigo no âmbito da Síndrome de Ehlers-Danlos, intitulado *Une pathologie mal connue, source d'errances diagnostiques et thérapeutiques : le syndrome d'Ehlers-Danlos. Apports nouveaux de la médecine de Rééducation*, foi publicado no ano de 2001 e, desde lá, Hamonet continuou estudando seus pacientes, procurando por causas, sintomas, tratamentos e instâncias nas quais se davam a doença. Sua extensa pesquisa qualitativa e quantitativa resultou, no ano de 2018, em um livro que é o mais completo guia da síndrome para profissionais da saúde e acometidas/os, abrangendo todas as áreas em que a/o paciente é afetado, desde as manifestações dolorosas até os efeitos psicológicos sofridos por conta das adversidades e inconveniências da doença.

O modesto artigo de 3 páginas, publicado em 2001, evoluiu para este cuja tradução apresento. Há quase uma década, em 2014, minha mãe, que estava acamada e sofria de diversas dores, após ter consultado inúmeros médicos sem obter um diagnóstico definitivo, encontrou esse mesmo artigo. Fatigada das peregrinações médicas e intrigada pela palavra “hipermobilidade”, que conheceu em uma das muitas idas à geneticista, ela se incumbiu a tarefa de encontrar a fonte de seus males e pôs-se a estudar. Munida de tradutores automáticos e conhecimento limitado da língua francesa, ela compartilhou as informações recém-adquiridas com todas/os as/os profissionais da saúde que consultava e todas as pessoas que viessem a pegar uma fila na padaria com ela, embora poucas/os estivessem familiarizadas/os com a existência da Síndrome de Ehlers-Danlos ou demonstrassem interesse em estudá-la.

Atualmente é cada vez mais raro visitar um consultório médico e encontrar um/a profissional que desconheça completamente dessa síndrome e as pessoas afetadas por ela contam com redes de apoio regionais que foram criadas por elas mesmas. Além disso, recentemente foi inaugurado em Brasília um consultório especializado no tratamento dessa condição, o CEHD (Centro Especializado em Hipermobilidade e Dor). Embora não haja evidências concretas, é minha convicção que a singela intervenção da minha mãe naquele pequeno consultório da genética do Hospital Universitário de Brasília, assim como nas filas e salas de espera ao longo desses dez anos, possa ter exercido algum impacto e contribuído, de alguma maneira, para ampliar a discussão acerca dessa condição, tudo em virtude do artigo lido aos trancos e barrancos em uma língua estrangeira.

Se hoje existem no Brasil e no mundo centros de excelência em Síndrome de Ehlers-Danlos, compostos por especialistas em diversas áreas do conhecimento médico capazes de proporcionar uma vida mais confortável e menos dolorosa às pessoas sedianas, é graças ao Dr. Hamonet e sua grande dedicação a essa doença que, na época, era considerada extremamente rara e uma “curiosidade da medicina”, em suma, algo que não era digno de estudo e dedicação. Graças a ele e demais profissionais que dão continuidade à sua pesquisa como o chileno Dr. Jaime F. Bravo, hoje as/os sedianas/os têm mais credibilidade ao falar com seus médicos, uma vez que essa doença se manifesta sorrateiramente, sem nada sinalizar em exames de imagiologia.

O texto-objeto de estudo do presente artigo, por se tratar de um compilado de vários anos de pesquisa, traz algumas informações repetidas (a história da origem da síndrome, por exemplo), mas de maneira geral se trata de um manual bastante conciso de como é possível reconhecer e lidar com os vários aspectos intrínsecos da síndrome de Ehlers-Danlos.

## 1.2 Projeto de tradução - Modelo funcionalista

O modelo funcionalista criado por Chistine Nord é uma técnica de análise textual desenvolvida especificamente para a observação pré-tradutória. Previamente à criação deste modelo, esta análise era feita com base em propostas desenvolvidas para outros campos de estudo, como a literatura e a linguística, o que, apesar da proximidade das áreas, não era completamente ideal para tradução, uma vez que as finalidades de cada domínio não condizem.

Nord afirma que o modelo proposto deve ser passível de adequação a cenários tradutológicos abrangentes, de forma que qualquer par de línguas possa ser usado e tradutores com níveis de especialidade diferentes sejam capazes de utilizar. A teórica também diz que o modelo deve ser: “(a) suficientemente geral para ser aplicável a qualquer texto e (b) suficientemente específico para contemplar tanto os problemas de tradução existentes quanto os que possam surgir.” (NORD, 2015, p.16), dessa forma, uma vez que o “iniciador” tenha o desejo de utilizar o modelo funcionalista em sua tradução, qualquer tipo de texto pode ser encaixado nesta análise.

Na tradução, que é objeto do atual artigo, foi utilizado o modelo de duas fases, isto é, análise e síntese. Em um primeiro momento houve a observação do Texto Fonte, suas características, estruturas, objetivos e elaboração da tabela abaixo apresentada. Depois ocorreu a fase da tradução em si, ou como Nord diz em seu livro: a reverbalização do sentido ou do significado na língua alvo.

O método desenvolvido por Nord em seu livro *Text analysis in translation : theory, methodology, and didactic application of a model for translation-oriented text analysis*. (2005) abrange todos os elementos mencionados a seguir, considerando tanto o ambiente cultural de origem quanto o de chegada. Tais critérios foram produzidos com o propósito de aperfeiçoar a compreensão de um texto, permitindo que o este exerça um impacto positivo no projeto de tradução. Nos quadros a seguir apresento o projeto de tradução dos textos de Claude Hamonet, com base em Nord:

### Quadro 1

<b>Texto Fonte</b>			
<b>Fatores Extratextuais</b>		<b>Fatores Intratextuais</b>	
<b>Emissor</b>	Claude Hamonet	<b>Assunto</b>	Síndrome de Ehlers-Danlos; Doença genética rara.
<b>Intenção do emissor</b>	Informar/ conscientizar o público falante de francês sobre a Síndrome de Ehlers-Danlos, que se trata de uma doença invisível, estigmatizada e muitas vezes descartada por alguns médicos; validar a dor e os sintomas dos acometidos e informá-los sobre os possíveis tratamentos.	<b>Conteúdo</b>	História da síndrome; Dificuldades dos pacientes; Processo de diagnóstico e exame clínico; As três formas mais conhecidas da síndrome; Sintomatologia e manifestações da doença nos diferentes sistemas do corpo humano; Dados clínicos com estudos de caso que comprovam que as manifestações de fato remetem à síndrome As dores, suas causas e como evitá-las; Tratamentos, contraindicações e paliativos; Doenças que podem ser confundidas com Síndrome de Ehlers-Danlos; Sugestões a outros médicos de como lidar com pacientes acometidos da síndrome; Sugestões do que não fazer quando se é acometido da síndrome.

<b>Público</b>	Interessados; Estudiosos da saúde e de temas específicos como doenças raras ou Síndrome de Ehlers-Danlos; Médicos interessados ou cujos pacientes apresentam sintomas da síndrome em questão; acometidos da síndrome; falantes de francês.	<b>Pressuposições</b>	Texto técnico da área médica; não-ficção; relatos da realidade dos acometidos da doença.
<b>Meio</b>	Artigos publicados na revista “ <i>Douleurs : Évaluation - Diagnostic - Traitement</i> ”, na revista “ <i>L’Internat de Paris</i> ”, no “ <i>Bulletin de l’Académie Nationale de Médecine</i> ”, todos também disponibilizados gratuitamente no site do autor.	<b>Estruturação</b>	Considerando que o artigo traduzido se trata de um compilado de artigos escritos entre 2005 e 2013, algumas ideias se repetem e não há uma ordem cronológica sendo seguida, porém há uma ordem lógica: Introdução da doença; Apresentação dos problemas envolvendo o diagnóstico; Explicação de como se dá a doença e seu sintomas; Apresentação de possíveis tratamentos; Recomendações à comunidade médica e Conclusões do autor.

<b>Local</b>	Paris, França	<b>Elementos Visuais</b>	Embora alguns dos artigos separadamente publicados contassem com imagens, estas não estão presentes no compilado traduzido.
<b>Tempo</b>	2005-2013	<b>Léxico</b>	A linguagem técnica e acadêmica, repleta de termos médicos.
<b>Motivo</b>	Ampliar/Iniciar a discussão a respeito da situação dos pacientes com Ehlers-Danlos, tanto no âmbito da sintomatologia quanto na postura do atendimento médico.	<b>Sintaxe</b>	Francês padrão.
<b>Função</b>	Informativa e apelativa.	<b>Características suprasegmentais</b>	Características inexistentes em texto escrito.

Fonte: Elaborado pela autora.

<b>Projeto de Tradução</b>			
<b>Fatores Extratextuais</b>		<b>Fatores Intratextuais</b>	
<b>Emissora</b>	Katarina Wanda Filgueira Sujono	<b>Assunto</b>	Síndrome de Ehlers-Danlos; Doença genética rara.
<b>Intenção da emissora</b>	Informar o público falante de português a respeito da Síndrome de Ehlers-Danlos.	<b>Conteúdo</b>	Além das modificações óbvias feitas durante o percurso tradutório, o conteúdo do artigo não foi modificado e permaneceu como na tabela anterior.
<b>Público</b>	Interessados; estudiosos da saúde e de temas específicos	<b>Pressuposições</b>	Texto técnico da área médica; não-ficção; relatos



	como doenças raras ou Síndrome de Ehlers-Danlos; médicos interessados ou cujos pacientes apresentam sintomas da síndrome em questão; acometidos da síndrome; falantes de português.		da realidade dos acometidos da doença.
<b>Meio</b>	Proposta de tradução no âmbito do projeto final de conclusão do curso de Tradução Francês.	<b>Estruturação</b>	A estrutura do texto de partida permanece no texto de chegada, não tendo sido feita nenhuma mudança significativa.
<b>Local</b>	Universidade de Brasília, Brasil.	<b>Elementos Visuais</b>	Embora alguns dos artigos separadamente publicados contassem com imagens, estas não estão presentes no compilado traduzido, portanto, não foram incorporadas no texto de chegada.
<b>Tempo</b>	2022-2023	<b>Léxico</b>	Próximo ao texto de partida.
<b>Motivo</b>	Ampliar a discussão a respeito da situação dos pacientes com Ehlers-Danlos; colaborar com a comunidade de sedianos no Brasil, para que tenham material em sua língua materna sobre sua doença.	<b>Sintaxe</b>	Português padrão, com uso de linguagem inclusiva.
<b>Função</b>	Informativa e apelativa.	<b>Características suprasegmentais</b>	Características inexistentes em texto escrito.

**Fonte:** Elaborado pela autora.

A utilização desse modelo, conhecido graças ao Projeto de Iniciação Científica (PIBIC) realizado durante a graduação, foi de extrema importância no processo de tradução e pós-edição do referido artigo. Isso se deve ao fato de Nord ser bastante categórica, auxiliando o tradutor a direcionar seus esforços para os propósitos do texto, seu público-alvo e, conseqüentemente, o registro adequado.

## 2. CONSIDERAÇÕES TEÓRICAS

A presente sessão expõe os modelos teóricos que sustentaram o processo tradutório do artigo *Maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, malconnue, dont la rareté doit être remise en question*, do professor Claude Hamonet para o português do Brasil. Ao longo deste item serão mencionados teóricas e teóricos como Gouadec (2007), Herman (1993), Hann (1992), Twardowski (2011) e Torres (2017). Esses autores discorrem a respeito da análise textual que precede o processo tradutório, da tradução comentada, da tradução de textos de cunho técnico e científico e de utilização de *CAT tools* no processo tradutório.

### 2.1 Tradução técnico-científica e Tradução de textos médicos

De acordo com o neurocientista H. Fischbach (1993), que caracterizou a tradução como “o grande polinizador da ciência”, o campo da medicina foi o primeiro a se beneficiar da transferência de conhecimento através da tradução e, para a disseminação de tal conhecimento, esta se faz necessária. Ao discorrer a respeito do porquê a medicina foi o campo científico a primeiro prosperar nessas condições, Fischbach afirma que para isso há três motivos principais:

Primeiro: o próprio tema - o corpo humano e suas funções - é de universalidade e fascínio inigualáveis. Segundo: a equivalência lexical é tão extensa que é fronteira com o incesto terminológico, pelo menos nas línguas ocidentais. Terceiro: a literatura é onipresente e de fácil acesso.

Essas três características também foram fundamentais para minimizar mal-entendidos e maximizar o significado na transferência de conhecimentos médicos de uma cultura linguística para outra. (FISCHBACH, 1993, p. 195, tradução nossa)<sup>1</sup>

A universalidade do corpo humano e suas funções certamente foi um fator importante para a predominância dessa área na tradução. Tendo em vista que noções da medicina, como, por exemplo, a anatomia, não são mutáveis de uma cultura para a outra, os tradutores da

---

<sup>1</sup> *First, the subject itself — the human body and its functions — is of unequalled universality and allure. Second, the lexical equivalence is so extensive as to border on terminological incest, at least in the Western languages. Third, the literature is ubiquitous and readily accessible. These three characteristics were also instrumental in minimizing misunderstanding and maximizing meaning in the transfer of medical knowledge from one language culture to another.*

antiguidade que se dedicaram a essa área se depararam com um fator que simplificava o exercício de sua profissão. Além disso, a utilização predominante de terminologia latina ou grega nos textos médicos também contribuiu para facilitar a comunicação interlinguística nesse campo.

Tendo isso em mente, deve-se compreender que o nível de competência do/a tradutor/a que se propõe a verter textos científicos não é apenas linguístico, como também deve abranger a área de especialidade do texto em questão. Gouadec (2007) afirma que, para se obter um bom resultado, é necessário que haja um diálogo entre o/a tradutor/a e um especialista no assunto, para que assim um complemente o trabalho do outro, e ainda disse:

Houve, portanto, uma grande demanda neste segmento de mercado por médicos qualificados e farmacêuticos dispostos a trabalhar como tradutores. Como alternativa, os médicos ou farmacêuticos podem revisar o trabalho feito por tradutores profissionais, até que estes adquiram a experiência necessária. (GOUADEC, 2007, p. 31, tradução nossa)<sup>2</sup>

O teórico também sugere, em seu livro *Translation as a Profession*, um termo mais apropriado para as/os profissionais da tradução técnica: “*translator-cum-technician*”, “em virtude do fato de terem que combinar as habilidades do tradutor com as do especialista na área” (GOUADEC, 2007, p. 30, tradução nossa)<sup>3</sup>. No caso do artigo que é objeto deste trabalho, nenhuma autoridade na doença foi diretamente contactada para que uma correção fosse feita, mas a tradução foi realizada com base em materiais escritos por profissionais da saúde e revisada por especialistas na língua francesa.

A partir dessa noção de que especialistas e tradutores devem trabalhar em conjunto a fim de que a tradução resulte em um texto coeso e compreensivo, é necessário evocar o motivo de tal cautela ser necessária, especificamente no que diz respeito à funcionalidade dos textos científicos. Hann (1992) declara que enquanto um bom tradutor literário se esforça para produzir um texto na língua de chegada que seja tão elegante quanto o original, as prioridades do tradutor técnico devem ser a compreensibilidade e a precisão, ainda reitera:

[...] uma má tradução literária leva a um leitor insatisfeito, enquanto uma tradução técnica enganosa pode resultar em um perigo para a vida humana. O trabalho de um tradutor técnico é ainda mais agravado pelo fato de que ele ou

---

<sup>2</sup> *There has therefore been a big demand in this market segment for qualified doctors and pharmacists willing to work as translators. Alternatively, doctors or pharmacists may revise work done by professional translators, until the latter acquire the necessary expertise.*

<sup>3</sup> *Many technical translators could more appropriately be referred to as ‘translator-cum-technician’ or ‘technician-cum-translator’, by virtue of the fact that they have to combine the skills of the translator with those of the domain specialist.*

ela pode não entender de fato o texto original, uma situação que quase nunca surge na tradução geral. (HANN, 1992, p. 7, tradução nossa)<sup>4</sup>

Isto é, é preciso que o tradutor esteja atento para a imprescindibilidade de evitar ambiguidades no texto destinado à cultura alvo, uma vez que estas podem fazer surgir interpretações errôneas e compreensões falhas, que possivelmente levam a consequências cuja gravidade não é mensurável. Herman (1993) propõe três parâmetros para que a tradução tenha um bom resultado: Clareza, Concisão e Coesão, e embora seguir à risca os três critérios possa levar a sacrifícios estilísticos (como, por exemplo, separar frases grandes em segmentos menores, causando a repetição de pronomes e rompendo a fluidez do texto), o propósito mais significativo é eliminar possíveis confusões e obscuridades em um texto que se caracteriza por seu cunho objetivo. O autor também propõe que “[...] o primeiro rascunho de qualquer tradução seja prolixo a fim de garantir que todas as ideias do original sejam incluídas” (HERMANN, 1993, p. 17, tradução nossa)<sup>5</sup>, em seguida sugere que o texto seja revisado de forma que não haja perdas de informações.

Seguindo o raciocínio supramencionado no que se refere à funcionalidade do texto, é importante considerar que todo esse trajeto é percorrido na intenção de oferecer um material confiável e consistente ao público-alvo. A esse respeito, Baker (1992, p. 255) afirma que:

Como qualquer escritor, um tradutor tem que levar em conta a gama de conhecimentos disponíveis para seus leitores-alvo e as expectativas que eles são susceptíveis de ter sobre coisas como a organização do mundo, a organização da linguagem em geral, as organizações e convenções de determinados tipos de texto, as estruturas das relações sociais, e a apropriação ou não de certos tipos de comportamento linguístico e não linguístico, [...]. (BAKER, 1992, p.234, tradução nossa)<sup>6</sup>

Sendo assim, é fundamental que ao longo do processo tradutório o tradutor dê importância a diversos fatores que circundam o público para o qual o texto é destinado, em particular o conhecimento que possui o leitor sobre o texto em questão e suas expectativas organizacionais sejam elas sociais ou linguísticas. Baker explica que “[...] a fim de dar sentido a qualquer informação apresentada em um texto, o leitor/ouvinte deve ser capaz de integrá-la em algum modelo de mundo, seja ele real ou ficcional”. É bastante perceptível o papel essencial

---

<sup>4</sup> [...] a poor literary translation leads to a dissatisfied reader, whereas a misleading technical translation could result in a hazard to human life. The job of a technical translator is further aggravated by the fact that he or she may not really understand the source text, a situation which almost never arises in general translation.

<sup>5</sup> The first draft of any translation is likely to be wordy in order to ensure that every idea of the original is included.

<sup>6</sup> Like any writer, a translator has to take account of the range of knowledge available to his or her target readers and of the expectations they are likely to have about such things as the organization of the world, the organization of language in general, the organization and conventions of particular text types, the structure of social relations, and the appropriateness or inappropriateness of certain kinds of linguistic and non-linguistic behaviour, [...]

desempenhado pelo público leitor na tradução técnica, o que difere bastante da tradução literária.

## 2.2 Tradução assistida por computador (CAT)

O advento da tecnologia trouxe consigo mudanças significativas no âmbito da tradução, permitindo a conclusão de um projeto tradutório em um tempo significativamente mais curto. Com o auxílio de ferramentas de tradução (*Computer Assisted Translation tools*), como as memórias de tradução, por exemplo, é possível chegar a um resultado com maior coerência linguística e terminológica em um tempo mais hábil do que seria o processo manual.

A respeito das diferenças notadas com a chegada da internet e novas ferramentas no contexto da tradução, Twardowski (2011) afirma que:

A principal diferença está na mudança da abordagem analógica, [...], para a realidade digital, que permite uma grande flexibilidade no processamento eletrônico. Essa flexibilidade e uma ampla gama de novas tecnologias e dispositivos, especialmente a Internet, afetaram a vida dos tradutores na maneira como enviam e recebem seu trabalho, as ferramentas que usam e o tipo e a quantidade de trabalho que recebem. (TOWARDOWSKY, 2011, p.1, tradução nossa)<sup>7</sup>

A utilização dessas ferramentas de auxílio proporcionadas pela tecnologia de Inteligência Artificial e bancos de dados muitas vezes é considerada um tabu ao longo curso de tradução, porém a verdade é que a presença de um facilitador do processo não faz da/o profissional ou do/a estudante um/a ocioso/a, mas alguém que se adapta às exigências dos novos tempos e ao mercado de trabalho.

No que se refere ao futuro da tradução e ao receio geral de que a Inteligência Artificial substituirá o intelecto humano, Towardowski (2011) afirma que embora a tradução por máquina (*Machine Translation*) seja mais produtiva e menos dispendiosa, tais características vêm com um preço:

[...] a qualidade. É por isso que, atualmente e em um futuro próximo, qualquer tradução realizada por um computador deve ser revisada por um ser humano para garantir a alta qualidade. Ainda assim, na sociedade da comunicação e da informação em que vivemos e com todo o processo de globalização em andamento, as traduções rápidas são cada vez mais apreciadas, e os prazos

---

<sup>7</sup> *The main difference lies in the change from the analog, paper-based approach to the digital reality which allows a large amount of flexibility in electronic processing. This flexibility and a wide range of new technologies and devices, especially the Internet, has affected the lives of translators in the way they send and receive their work, the tools they use, and the type and amount of work they receive.*

estão se tornando cada vez mais curtos. (TOWARDOWSKY, 2011, p.29, tradução nossa)<sup>8</sup>

A principal ferramenta utilizada na tradução do artigo que é objeto deste trabalho foi a plataforma SmartCat. Embora não seja de natureza intrinsecamente complexa, é necessário algum tempo para que o/a tradutor/a se familiarize com os comandos e recursos disponibilizados pela plataforma. Primeiramente, é necessário criar um novo projeto, realizar o upload do documento a ser traduzido, que pode estar em formato PDF, DOCX ou RTF, e, depois, selecionar as línguas de partida e de chegada. O software irá então dividir o documento em orações e apresentá-lo em formato de tabela para facilitar o processo de tradução.

A automatização desse procedimento já é um considerável auxílio ao/à tradutor/a, que anteriormente precisava abrir um documento e realizar a separação manual de todas as orações para obter o molde da tradução espelhada. Contudo, depara-se com o primeiro dilema: o que o software define como uma oração? Essencialmente, sempre que ocorre um ponto (.), a plataforma considera tudo o que precede como uma unidade oracional, o que resulta, por exemplo, na separação de nomes com sobrenomes abreviados da oração principal e na atribuição de linhas distintas a palavras isoladas e tiradas do contexto que o autor desejava enfatizar. Essa é uma das questões cuja resolução está a cargo do/a tradutor/a, uma vez que o lado do texto de partida da tabela não é possível de ser editado.

Apesar do valor significativo das ferramentas automáticas durante o processo tradutório, seus resultados ainda não atingiram a excelência desejada, isso significa que os trechos traduzidos raramente podem ser utilizados sem a necessidade de edição. A gravidade dos erros é variável, abrangendo desde a omissão de artigos até frases completas que não fazem sentido algum. Entretanto, algumas consistências podem ser observadas, por exemplo (no par fr-pt(br)), o plural no feminino quase sempre é traduzido por plural no masculino. Tais questões relacionadas à tradução automática serão tratadas no próximo capítulo.

## **2.4 Tradução feminista ou Tradução com linguagem inclusiva**

---

<sup>8</sup> *the quality. This is why in present time as well as in the near future any translation performed by a computer must be revised by a human to ensure high quality. Still, in the communication and information society we are now living in and with the whole process of globalization taking place, fast translations are more and more appreciated, and deadlines are becoming shorter and shorter.*

O termo “feminista”, em “tradução feminista”, é uma expressão que afasta muitas pessoas do uso de uma linguagem mais inclusiva, optando por usar o plural ou singular masculino para representar o todo. Schäffer (2011) afirma que esse movimento é evitado por interlocutoras/es que não pretendem ser associadas/os a uma organização com a qual não concordam e acrescenta:

O efeito de familiaridade entre a pergunta: “Você se diz feminista” e a referência ao movimento feminista produzida pelos sujeitos aponta também para a heterogeneidade constitutiva que atravessa o dizer e faz irromper outros discursos para circunstanciar o posicionamento sobre ser ou não feminista. (SCHÄFFER, 2011, p.102)

A aversão provocada em muitas pessoas por essa simples palavra, carregada de significado político, suscita um debate que questiona se mudanças na linguagem do texto e a potencial interrupção de sua fluidez é necessária, sendo que já existe uma forma de expressar o “neutro” na língua portuguesa: o plural masculino. Ademais, teria o/a tradutor/a autonomia para utilizar de alguma linguagem inclusiva num texto que, à primeira vista, não necessita de tal recurso para proporcionar inclusão ou representação a um determinado público?

Mona Baker (2018), em seu artigo nomeado “*A tradução como um espaço alternativo para ação política*”, declara que embora as/os tradutoras/es pareçam, aos olhos leigos, seres “neutros, desinteressados, criaturas apolíticas, meros condutores que não tomam posicionamento e não têm participação no resultado das interações que mediam”, elas/es não são apolíticas/os, e acrescenta:

Não se trata de um ato inocente de mediação desinteressada, mas um importante meio de construir identidades e configurar os moldes de qualquer encontro. [...] parto do princípio de que as histórias que contamos e recontamos, incluindo aquelas recontadas por meio de traduções, constituem um local onde exercitamos nossa atividade e, nesse sentido, elas são, em última análise, uma ferramenta para mudar o mundo. (BAKER, 2018, p.340)

Considerando tal perspectiva, embora com poucas expectativas de promover uma transformação global, o/a tradutor/a, ainda que não tenha a liberdade de alterar o conteúdo do texto original para se adequar a uma narrativa política, mantém sua autonomia para tomar decisões tradutórias de maneira responsável e consciente.

Dentre as razões que fundamentaram a decisão de adotar uma linguagem inclusiva na proposta de tradução, destaca-se o fato de que a grande maioria das pessoas afetadas pela doença descrita são mulheres, as quais também predominam nos grupos de apoio (ao menos no cenário brasileiro). Considerando que em determinados contextos o autor se refere especificamente às pacientes, em situações nas quais o gênero não é relevante, a abordagem da



tradução feminista se alinha ao objetivo igualitário proposto e abarca tanto as pacientes quanto os pacientes em sua abrangência.

A linguagem de inclusão escolhida para ser utilizada na tradução do artigo não é perfeita, uma vez que falha em incluir as pessoas que se identificam como não-binárias. Infelizmente, não foi possível redigir um texto que esteja em conformidade com as normas da língua portuguesa e, ao mesmo tempo, utilize os pronomes neutros que são utilizados de forma coloquial e carecem de uma padronização para fins de uso acadêmico.

## 2.5 Tradução comentada ou anotada

No tocante à tradução anotada, existem distintas análises acerca da sua conceituação como princípio metodológico. Dentre as considerações concernentes a esse enfoque, Torres (2017) salienta:

Pela sua secundariedade (tradução e comentário vêm sempre após um outro texto), estes dois gêneros têm em comum sua relação com a interpretação, ou seja, com a leitura. Há, portanto, uma relação intrínseca entre leitura, comentário e tradução. (TORRES, 2017, p.17)

Dessa maneira, as anotações ao longo do texto representam a interpretação do/a tradutor/a ao se deparar com referências de natureza histórica, política, linguística, entre outras. Tendo isto em mente, pode-se afirmar que as notas têm a função de não apenas de auxiliar na compreensão do material lido, mas também de evidenciar o papel do/a tradutor/a ao longo do processo tradutório. Para além de consistirem numa leitura hipertextual que relata e esclarece aspectos tanto do texto quanto do próprio processo de tradução, os comentários e notas de tradução também possuem uma dimensão crítica, como apontado por Torres (2017):

O caráter discursivo-crítico: o objetivo da tradução comentada é mostrar o processo de tradução para entender as escolhas e estratégias de tradução do tradutor e analisar os efeitos ideológicos, políticos, literários, etc. dessas decisões; (TORRES, 2017, p.18)

Nesse sentido, na tentativa de esclarecer as referências mencionadas por Hamonet em seu artigo, com foco especial em termos médicos específicos, expressões latinas relacionadas a condições corporais e menções a instituições francesas, busca-se facilitar a compreensão do leitor ao longo do processo tradutório por meio da inclusão de notas e/ou comentários de tradução. Torres também destaca que a tradução comentada:

[...]Além de partir do exercício da tradução em si, trabalha com a crítica e a história da tradução e promove uma autoanálise por parte do tradutor-pesquisador acerca da tradução na sua relação com o comentário. (TORRES, 2017, p.15)

Portanto, o/a tradutor/a não apenas se dedica para garantir a plena compreensão do texto original na cultura de chegada, como também se empenha em estabelecer como sua tradução se conecta ou se reflete em seus comentários e notas tradutórias.

Por fim, convém ressaltar que as notas e comentários de tradução não se limitam meramente a complementos do texto, tampouco representam uma ameaça à sua fluidez. Conforme observado por Torres (2017, p.17), “[...] (a nota de rodapé) não é uma ruptura do texto ou dentro do texto, mas sim uma leitura em paralelo”. Nesse sentido, a proposta de tradução do artigo almeja, por meio de uma abordagem funcionalista, estabelecer uma harmonia entre o texto e o comentário, de modo que ambos sejam complementares e independentes entre si, mesmo que um não seja subordinado ao outro.

### 3. O TRANSCURSO TRADUTÓRIO

Este capítulo fará exposição do processo tradutório na prática, apresentando algumas das anotações que foram feitas ao longo do artigo na língua de chegada em seus respectivos eixos categóricos. Além disso, serão evidenciados alguns trechos sem pós-edição para que possa ser possível reparar alguns problemas da tradução automática.

#### 3.1 Propostas de Tradução - Exemplos Comentados/Anotados

Durante a leitura e interpretação do artigo, é perceptível a presença frequente de referências a palavras em latim, instituições francesas, terminologias e siglas, bem como o uso de intertextualidade. A escrita de Claude Hamonet vai além de uma simples descrição da doença, pois incorpora uma fusão de gêneros narrativos, uma vez que seu objetivo não se limita apenas a informar o/a leitor/a, mas também a incitá-lo/a a refletir e compartilhar de seus pontos de vista.

Com o intuito de destacar algumas das escolhas feitas ao longo do processo tradutório, são apresentados abaixo alguns exemplos retirados da proposta de tradução presente nos anexos. Esses exemplos (Texto Paralelo + Comentário(s) de Tradução do texto de Hamonet) ilustram como as decisões tradutórias e o papel do/a tradutor/a se manifestam na prática:

#### Quadro 2

##### Siglas e terminologias que podem causar confusão

Texto fonte	Proposta de tradução	Comentário
<i>Quand on demande à un médecin s'il connaît le Syndrome d'Ehlers-Danlos, le plus souvent il fait répéter le nom qu'il ne comprend pas du fait de sa consonance insolite (non, ce n'est pas un syndrome</i>	Quando se pergunta a um médico se conhece a síndrome de Ehlers-Danlos, na maioria das vezes ele repete o nome que não entende por causa de sua consonância incomum (Não, não é uma síndrome em que há "ar no osso"*!).	Em francês, a pronúncia do nome da síndrome se assemelha bastante à “L’air dans l’os” (ar nos ossos), o que, segundo o texto, confunde bastante as pessoas que não conhecem a grafia “Ehlers-Danlos”.

<i>dans lequel il y a « de l'air dans l'os » !).</i>		
<i>La rééducation respiratoire dirigée facilite l'apprentissage du contrôle respiratoire que bon nombre de personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ont découvert spontanément pour « gérer » leurs crises Le moyen qui nous semble plus approprié est l'utilisation à domicile d'un appareil de rééducation respiratoire le « percussionnaire » du Docteur Bird (USA).</i>	A reabilitação respiratória dirigida facilita a aprendizagem do controle respiratório que muitos sedianos descobriram espontaneamente para "gerir" seus ataques. O meio que nos parece mais apropriado é a utilização em casa de um dispositivo de reabilitação respiratória, o "percussionnaire"* do Doutor Bird (EUA).	Percussionnaire, na realidade, trata-se do nome da empresa criada pelo médico estadunidense Dr. Forrest Bird. É uma empresa especializada em aparelhos respiratórios de uso caseiro ou hospitalar com diversas funções.
<i>[...]douleurs et luxations des articulations temporo-mandibulaires, inflammation gingivale, fragilité dentaire, orientation dentaire anarchique, constipation, douleurs et ballonnements abdominaux, reflux gastro-oesophagiens,[...]</i>	[...] dores e luxações nas articulações temporomandibulares, inflamação gengival, fragilidade dentária, orientação dentária anárquica*, constipação, dor e inchaço abdominais, refluxo gastroesofágico, [...]	Todas as menções a este termo encontradas em francês fazem referência ao fenômeno dentário que ocorre na Síndrome de Ehlers-Danlos, sendo assim e não encontradas expressões similares em português, a tradução permanece literal.
<i>Non seulement, la nature et le groupement des symptômes rencontrés chez ces patients ne sont pas identifiés par les médecins mais, de surcroît, ils sont, ainsi que les situations de handicap qui en découlent, « intermittents ». Ceci a guidé, dans son choix de</i>	Não apenas a natureza e o agrupamento dos sintomas encontrados nesses pacientes não são identificados pelos médicos, mas também são "intermitentes", assim como as situações de incapacidade resultantes. Isso guiou, em sua escolha de denominação ("os	1. O autor se refere ao grupo de apoio aos sedianos franceses, que hoje se chama AFSED: <i>Association Française des Syndromes d'Ehlers Danlos</i> . 2. O termo “sediano/a”, derivado da sigla da síndrome (SED), é amplamente

<p><i>dénomination (« Les intermittents du handicap »), l'ASED qui est l'une des principales associations de personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos.</i></p>	<p>intermitentes da deficiência"), a ASED*, que é uma das principais associações de sedianos*.</p>	<p>utilizado no Brasil para se referir àqueles que sofrem da doença e será corriqueiro no presente trabalho. O próprio site brasileiro que é usado como rede de apoio e informação (e demais redes sociais para os mesmos fins) porta esse nome e é assim que os acometidos se identificam. (sedianos.org)</p>
--	--	--

**Fonte:** Elaborado pela autora.

### Quadro 3

#### Termos em latim

Texto fonte	Proposta de tradução	Comentário
<p><i>De ces premières descriptions, initialement dominées par les signes cutanées, les médecins ont retenu, la présence d'une peau fragile, hémorragique et étirable (cutis laxa) d'une part et d'une mobilité articulaire excessive d'autre part.</i></p>	<p>A partir dessas primeiras descrições, inicialmente dominadas por sinais cutâneos, os médicos observaram, por um lado, a presença de uma pele frágil, hemorrágica e elástica (<i>cutis laxa*</i>) e, por outro, de uma mobilidade articular excessiva.</p>	<p>De acordo com o site estadunidense <i>Genetic and Rare Diseases Information Center</i>, <i>Cutis laxa</i>, também chamada elastólise generalizada, é um termo que se refere a um grupo de doenças raras que afetam o tecido conjuntivo e apresentam diferentes formas de hereditariedade, sendo que as formas autossômicas recessivas tendem a uma maior gravidade.</p>

**Fonte:** Elaborado pela autora.

### Quadro 4

#### Termos médicos

Texto fonte	Proposta de tradução	Comentários
<p>- <i>Manifestations respiratoires : dyspnée : (85%), blocages respiratoires, pseudo-asthme (65%).</i></p>	<p>- Manifestações respiratórias: dispneia (85%), bloqueios respiratórios, pseudoasma* (65%).</p>	<p>Em uma pesquisa simples nas ferramentas de busca, não é possível encontrar artigos em português a respeito dessa condição, apenas uma definição simples que não é bem exemplificada. O médico pediatra e alergista estadunidense Miles Weinberger, em artigo disponível no site da <i>National Library of Medicine</i>, deixa claro que “pseudoasma” não se trata de uma condição isolada e sim de vários distúrbios, respiratórios ou não, que foram e ainda podem ser erroneamente diagnosticados como asma.</p>
<p><i>Le diagnostic qui repose sur un bon interrogatoire et un examen rigoureux est purement clinique, ce qui a l'air, malheureusement, être passé de mode aujourd'hui quand on demande aux patients comment ils ont été reçus par les médecins.</i></p>	<p>O diagnóstico, que se baseia numa boa anamnese* e num exame rigoroso, é puramente clínico, o que infelizmente parece ter saído de moda hoje quando se pergunta às/aos pacientes como foram recebidas/os pelas/os médicas/os.</p>	<p>A palavra utilizada no texto fonte, “interrogatoire”, se vertida para o português como “interrogatório” passaria a impressão de um contexto policial e/ ou invasivo. O termo “anamnese” (que significa “trazer de volta à mente”) é mais adequado para o contexto médico em questão.</p>
<p><i>C'est dans cette forme que sont signalées des modifications, inconstantes, «</i></p>	<p>É desta forma que são relatadas modificações "acrogéricas"* inconstantes,</p>	<p><i>Acrogeria</i>, palavra em inglês, ou Síndrome de Gottron, segundo a <i>Genetic and Rare</i></p>

<p><i>acrogériques », c'est-à-dire touchant le visage et les extrémités : nez fin, lobule de l'oreille et lèvres peu développés, aspect cerné des yeux et des doigts effilés.</i></p>	<p>ou seja, que afetam a face e as extremidades: nariz fino, lóbulo da orelha e lábios pouco desenvolvidos, aparência anelada dos olhos e dedos afilados.</p>	<p><i>Diseases Information Center</i>, é uma doença que afeta a pele (e os locais citados no texto) e envelhece prematuramente os tecidos. Outros sintomas que podem aparecer, que são típicos da fisionomia do sediano vascular, são vasos sanguíneos visíveis, anormalidades nas unhas e cabelos e hematomas que aparecem facilmente. O termo se encontra entre aspas por se tratar de um neologismo cunhado pelo autor.</p>
---	---	--

**Fonte:** Elaborado pela autora.

Nos últimos três quadros houve uma grande preocupação da minha parte em esclarecer não somente alguns termos que foram concebidos pelo autor do artigo original baseado em outras palavras já existentes, mas que carecem de significado evidente na língua portuguesa, mas também em justificar o uso de termos já existentes em certos contextos, como foi o caso de “anamnese”, que para muitos leitores contará apenas como um fato curioso, embora para tenha sido motivo de fascínio para a tradutora.

Quanto à sigla AFSED e ao Percussionnaire, trata-se de informações que podem vir a ser muito úteis ao leitor que está em busca de soluções específicas, mas, no caso da primeira, não está atualizada e, no caso da segunda, não está muito bem explicada no texto original.

Houve também uma preocupação específica com o termo “pseudoasma”(mas uma vez, termo sem significado evidente na língua portuguesa), uma vez que “pseudo” tem no senso comum uma conotação de abrandecimento como se apenas parecesse asma, mas não fosse tão perigoso quanto. Senti a necessidade, então, de clarificar que a “pseudoasma” não é uma condição específica em que alguns os sintomas de asma são reproduzidos, mas sim uma comorbidade mais complexa.

### Quadro 5

### Especificidades da França

Texto fonte	Proposta de tradução	Comentário
<p><i>Par opposition, d'autres, tel ce dermatologue dont nous avons récemment examiné la patiente, sont persuadés que c'est une maladie de peau sans aucun retentissement fonctionnel et l'écrivent dans un certificat destiné à la Maison départementale du handicap, excluant, de fait, une patiente de l'application de la <b>Loi de 2005</b>, destinée aux personnes en situations de handicap.</i></p>	<p>Por outro lado, outros, como aquele dermatologista cuja paciente examinamos recentemente, estão convencidos de que se trata de uma doença de pele sem qualquer ressonância funcional e assim escrevem num atestado destinado à <i>Maisons départementales des personnes handicapées</i>, efetivamente excluindo uma paciente da aplicação da Lei de 2005*, destinada a pessoas com deficiência.</p>	<p>“A lei de 11 de fevereiro de 2005, pela igualdade de direitos e oportunidades, participação e cidadania das pessoas com deficiência, introduz, pela primeira vez, no Código de ação social e famílias, uma definição de deficiência inspirada na classificação internacional de deficiência.” <a href="http://handicap.gouv.fr">handicap.gouv.fr</a></p>



<p><i>Pour les mêmes raisons, la difficulté de reconnaissance du syndrome par l'Assurance maladie et les <b>Maisons départementales du handicap</b> a des conséquences sociales parfois lourdes pour les personnes concernées.</i></p>	<p>Pelas mesmas razões, a dificuldade de reconhecimento da síndrome pelo Seguro de Saúde e pelas <i>Maisons départementales des personnes handicapées*</i> tem, por vezes, graves consequências sociais para as pessoas em causa.</p>	<p>Em português a palavra “departamento” é muitas vezes utilizada para se referir a uma repartição administrativa dentro de uma empresa, por exemplo, ou para designar os setores de cada curso em uma universidade. Já em francês, “département” se trata de uma subdivisão territorial semelhante ao conceito brasileiro de município: é administrado por uma prefeitura e se trata de uma área pertencente a uma “région”. Este órgão em específico, que está presente em cada um dos 101 departamentos da França, incluindo os territórios ultramarinos, é um local de acesso simplificado aos direitos e benefícios da pessoa com deficiência. No decorrer do texto de partida o autor utiliza de variações do nome da entidade, contudo, para manter a uniformidade e não causar confusões, esta forma oficial do nome do órgão será a única utilizada ao longo da tradução.</p>
--	---	--

**Fonte:** Elaborado pela autora.

### 3.2 Questões acerca da tradução automática - Exemplos Comentados

Como foi exposto no subitem 2.2 do presente artigo, a tradução automática precisou passar pelo processo de pós-edição para que se tornasse adequada. Abaixo encontram-se alguns exemplos de momentos em que o software rompe com a estrutura da frase:

Fig. 1 - Rompimento de frases

6	On peut donc, ici aussi, parler de « handicap » (ou mieux de maladie handicapante) « invisible », à l'instar de ce qui a été proposé (Pr.	Por conseguinte, também aqui podemos falar de "deficiência" "invisível" (ou melhor, de doença incapacitante), como foi proposto (Pr.	MT	✓
7	JL Truelle) à propos de certaines personnes traumatisées cérébrales.	Jl Trowel) sobre algumas pessoas com lesões cerebrais.	MT	✓

**Fonte:** Elaborado pela autora.

Neste trecho é possível observar que o nome próprio, que se refere ao professor Dr. Jean-Luc Truelle, não somente foi separado da frase, como também traduzido para o inglês *Trowel*, o que é compreensível, uma vez que *Truelle* significa “espátula” em português e tradutores automáticos normalmente não sabem reconhecer nomes próprios. Segue minha tradução do trecho acima:

Portanto, também aqui se pode falar de “deficiência” (ou melhor, de doença incapacitante) “invisível”, a exemplo daquilo que foi proposto (Pr. J. L. Truelle) sobre algumas pessoas com traumas cerebrais.

Na figura abaixo, além da separação da frase, também há uma pontuação colocada erroneamente no artigo original que, por conta do volume do texto, falhei em localizar e remover antes de fazer o upload, tais erros também afetam a tradução automática.

Fig. 2 - Rompimento de frases

10	Cet appareil insuffle sous une pression variable (1 à 1,5 bar ici) et à une fréquence réglable (300 par minute environ dans le syndrome) de petits volumes d'air pulsé qui vont d'une part stimuler la muqueuse bronchique insuffisamment sensible du fait de sa structure tissulaire aux sensations du passage de l'air et à insuffler de l'air.	Este dispositivo respira sob uma pressão variável (1 a 1,5 bar aqui) e com uma frequência ajustável (cerca de 300 por minuto na síndrome) pequenos volumes de ar pulsado que, por um lado, estimulam a mucosa brônquica insuficientemente sensível devido à sua estrutura tecidual às sensações da passagem do ar e à inalação do ar.	MT ✓
11	Depuis peu, nous faisons suivre la séance qui doit durer 10 à 20 minutes d'une brève séance (15 à 30 minutes) d'oxygénothérapie (1 l.	Recentemente, seguimos a sessão que deve durar de 10 a 20 minutos com uma breve sessão (15 a 30 minutos) de oxigenoterapia (1 l.	MT ✓
12	à 1,5 l.).avec embout nasal ou masque.	para 1,5 l.).com ponta nasal ou máscara.	MT ✓

Fonte: Elaborado pela autora.

Aqui também é possível observar que o indicador de tempo “*Depuis peu*” foi traduzido desconsiderando o contexto da frase. Segue minha tradução do trecho acima:

Este dispositivo insufla pequenos volumes de ar pulsado sob uma pressão variável (1 a 1,5 bares aqui) e a uma frequência ajustável (cerca de 300 por minuto) que estimulará parcialmente a mucosa brônquica insuficientemente sensível, devido à sua estrutura tecidual, às sensações da passagem de ar e à insuflação de ar. Pouco depois dessa sessão, que deve durar de 15 a 30 minutos, segue uma sessão de 10 a 20 minutos de oxigenoterapia (1L a 1,5L) com bico nasal ou máscara.

A seguir, apresento uma tabela exemplificando alguns dos problemas mais recorrentes, a saber, mudança do gênero das palavras, estruturas comuns em português de Portugal, terminologia inadequada, omissão de marcadores de plural e palavras traduzidas fora de contexto, as partes que foram traduzidas de forma adversa estão destacadas em negrito:

**Quadro 6 - Comparação e problemas da Tradução Automática**

Texto fonte	Tradução automática	Proposta de Tradução
<i>Il est évident, pour ceux qui en ont l'expérience devant une association évocatrice : une fatigue intense : douleurs péri articulaires, musculaires,</i>	É óbvio, para aqueles que têm a experiência, <b>em frente</b> a uma associação <b>alusivo</b> : fadiga intensa : <b>dor, peri-articulares, músculos, pele</b>	É evidente, para aquelas/es que têm a experiência diante de uma associação evocativa: fadiga intensa: dores periarticulares, musculares,

<p><i>cutanées des membres, du cou, du dos pouvant être très intenses, augmentées par les appuis, les mouvements, imposant des changements de position, des étirements fréquents, difficiles à calmer par les antalgiques même puissants, des hypermobilités articulaires avec subluxations[...].</i></p>	<p><b>dos membros, pescoço, parte traseira</b>, que pode ser muito intensa, aumentada pelo apoio, <b>o movimento, impondo-se</b> mudanças de posição, <b>estendendo-se frequente</b>, difícil de se acalmar por analgésicos até mesmo poderosos, <b>hipermobilités conjunta com subluxação</b> [...].</p>	<p>cutâneas dos membros, do pescoço, das costas (que podem ser muito intensas, aumentadas pelo apoio, pelo movimento, impondo mudanças de posição, alongamentos frequentes, difíceis de se acalmar por analgésicos até mesmo os poderosos), hiperhabilidades articulares com subluxações [...].</p>
<p><i>On comprend alors qu'à côté de la méconnaissance par le corps médical, vient s'ajouter l'incompréhension, parfois accusatrice, de l'entourage.</i></p>	<p>É então compreensível que, a par da falta de Conhecimento da profissão médica, se acrescente o mal-entendido, por vezes acusatório, da <b>comitiva</b>.</p>	<p>Entende-se então que, para além do desconhecimento do corpo médico, há a incompreensão, por vezes acusatória, do <b>círculo pessoal</b>.</p>
<p><i>« J'ai séparé mon corps de mon esprit pour ne plus souffrir » m'a dit <b>une autre patiente</b>.</i></p>	<p>"Separei meu corpo da minha mente para não sofrer mais", disse-me <b>outro paciente</b>.</p>	<p>"Separei meu corpo da minha mente para não sofrer mais", me disse <b>outra paciente</b>.</p>
<p><i>Le corps <b>est</b> silencieux, semble vide et n'exprime pas, ne prévient pas d'un danger de chute par exemple.</i></p>	<p>O corpo <b>está</b> em silêncio, parece vazio e não expressa, não alerta para o perigo de cair, por exemplo.</p>	<p>O corpo é silencioso, parece vazio e não expressa, não alerta para o perigo de queda, por exemplo.</p>
<p><i>Cet excès des réactions sensorielles existe à d'autres niveaux : auditif avec une sensibilité auditive exacerbée (« oreille absolue » chez une musicienne) ou excessive (intolérance au bruit, acouphènes très fréquents), Il</i></p>	<p>Esse excesso de reações sensoriais existe em outros níveis: auditivo com uma sensibilidade auditiva exacerbada ("ouvido absoluto "em um músico) ou excessivo (intolerância ao ruído, zumbido muito frequente), <b>é</b></p>	<p>Esse excesso de reações sensoriais existe em outros níveis: auditivo, com uma sensibilidade auditiva exacerbada ("ouvido absoluto" em um músico) ou excessivo (intolerância ao ruído, zumbido muito</p>

<p><i>en est ainsi également pour l'odorat certains de nos patients pouvant détecter une fuite de gaz à une grande distance, d'autres percevant des odeurs nauséabondes que ne sentent pas les autres, d'autres encore se sont découverts des dons de taste-vin égalant les « nez » les plus fins œnologues sur la reconnaissance des années de nos plus fameux Bordeaux.</i></p>	<p><b>também</b> o caso do olfato alguns de nossos pacientes podem detectar um vazamento de gás a uma grande distância, <b>Outros percebendo</b> odores desagradáveis que outros não <b>cheiram</b>, outros ainda descobriram presentes de gosto de vinho igualando os melhores "narizes" enólogos no reconhecimento dos anos de nosso mais famoso Bordeaux.</p>	<p>frequente). É também o caso do olfato, algumas/ns de nossas/os pacientes podem detectar um vazamento de gás a uma grande distância, outras/os percebem odores nauseantes que os outros não sentem e outras/os ainda descobrem dotes de provador de vinho, igualando aos melhores "narizes" enólogos no reconhecimento dos anos de nosso mais famoso Bordeaux.</p>
<p><i>Ceci est en faveur d'une diffusion du syndrome beaucoup plus importante que ce qui est habituellement annoncé.</i></p>	<p><b>Isso é a favor</b> de uma difusão muito maior da síndrome do que geralmente é anunciado.</p>	<p>Isso indica uma difusão muito maior da síndrome do que geralmente é relatado.</p>

Fonte: Elaborado pela autora.

#### 4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O objetivo deste projeto consistiu em propor uma tradução de um dos artigos mais abrangentes do Dr. Claude Hamonet sobre a Síndrome de Ehlers-Danlos intitulado “*Maladie ou syndrome d’Ehlers-Danlos : une entité clinique, d’origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question*”. Para atingir esse propósito, foram adotadas as proposições teóricas de diversos autores, com destaque para Christiane Nord (2005), Mona Baker (2018) e Marie-Hélène Torres (2017), que fornecem respectivamente abordagens sobre análise textual na tradução, equivalência pragmática e o uso de notas no processo tradutório.

Além disso, o propósito também visa facilitar e ampliar o acesso aos textos do Dr. Claude Hamonet para o público falante de português do Brasil, proporcionando assim maiores oportunidades para potenciais discussões sobre a Síndrome de Ehlers-Danlos e contribuindo para a comunidade de sedianas/os. A utilização de notas visa substanciar o papel da tradutora na criação de um novo material textual, bem como na possível recepção desse conteúdo pelo público da cultura de chegada. Os múltiplos desafios enfrentados ao longo do desenvolvimento desse projeto reforçam a importância das/os profissionais da tradução como possíveis intermediários da comunicação entre diferentes culturas.

Conforme enfatizado ao longo deste projeto, a Síndrome de Ehlers-Danlos foi por muito tempo altamente negligenciada pelos profissionais de saúde, resultando em diagnósticos equivocados que causaram grande sofrimento aos pacientes. É uma tarefa auto incumbida de longa data que venho a realizar com essa tradução. Além dos propósitos mencionados anteriormente, é minha esperança que este projeto possa contribuir para o estímulo de futuras pesquisas que abordem não apenas a mesma temática e/ou metodologia, mas também ao estudo do autor e seus demais artigos.

## REFERÊNCIAS

*About Us*. Disponível em: <<https://percussionnaire.com/about>>. Acesso em: 2 fev. 2023.

*Acrogeria, Gottron type - About the Disease* - Genetic and Rare Diseases Information Center. Disponível em: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6543/acrogeria-gottron-type>. Acesso em: 2 fev. 2023.

Anon, (n.d.). *Why the zebra?* – The Ehlers-Danlos Support UK. [online] Available at: <https://www.ehlers-danlos.org/about-us/charity-aims-and-focus/why-the-zebra/#:~:text=Ehlers-Danlos%20syndrome%20is%20considered%20a%20rare%20condition%20and> Acesso em: 2 Feb. 2023.

BAKER, Mona. “Translation as an Alternative Space for Political Action”. *Social Movement Studies: Journal of Social, Cultural and Political Protest*, v. 12, n. 1, p. 23-47, 2013.

BAKER, M. “In other words: a coursebook on translation”. London; New York: *Routledge*, 1992.

*Cutis laxa | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD)* – an NCATS Program. Disponível em: <<https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6227/cutis-laxa>>.

FISCHBACH, H. “Translation, the Great Pollinator of Science: As illustrated by a brief flashback of medical translation”. *Babel Revue internationale de la traduction / International Journal of Translation*, v. 38, n. 4, p. 193–202, 1992.

GARA, S.; RILEY, C. A.; LITAIEM, N. *Cutis Laxa*. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532944/>>.

GOUADEC, D. *Translation as a profession*. Amsterdam; Philadelphia: John Benjamins Publishing Company, 2010.

Hamonet, C. (2019). *Ehlers-Danlos, la maladie oubliée par la médecine* (2a ed.). L'harmattan. (Obra original publicada em 2018)

HANN, M. *The Key to Technical Translation*. [s.l.] John Benjamins Publishing, 1992.

*La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances | Handicap*. Disponível em: <<https://handicap.gouv.fr/la-loi-du-11-fevrier-2005-pour-legalite-des-droits-et-des->





WRIGHT, SUE ELLEN; WRIGHT, L. D. *Scientific and technical translation*. Amsterdam; Philadelphia: J. Benjamins, 1993.

TWARDOWSKI, M. *Internet como factor central na tradução*. Universidade de Aveiro, Departamento de Línguas e Culturas, 2011.

## **Doença ou síndrome de Ehlers-Danlos: uma entidade clínica, de origem genética, pouco conhecida, cuja raridade deve ser questionada**

"Ouça seu paciente, ele fará o diagnóstico para você" (Sir William Osler, Montreal, Baltimore)

"Não há melhor livro que o doente" (Giorgio Baglivi, Ragusa-Roma, pioneiro da medicina clínica no século XVII)

"É mais difícil destruir um preconceito do que um átomo" (Albert Einstein)

Professor Claude Hamonet, médico especialista em Medicina Física e em Reabilitação, Doutor em Antropologia Social, Consultoria em Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris, 1 Place du Parvis de Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04.

Nova atualização de 18 de agosto de 2013 em Copenhague, cidade onde Edvard Ehlers apresentou, em 15 de dezembro de 1900, a sua comunicação à Sociedade de Dermatologia de Copenhague de um estudante de Direito que sofria da doença que leva o seu nome.

### **Resumo e argumentação**

#### **Um nascimento difícil**

A síndrome (ou doença) de Ehlers-Danlos é a expressão clínica de uma lesão do tecido conjuntivo (cerca de 80% dos constituintes de um corpo humano), de origem genética, que afeta quase todos os órgãos, o que explica a riqueza da sua sintomatologia que surpreende as/os médicas/os enquanto constitui, por si só, um argumento diagnóstico muito forte, atestando o caráter difuso das lesões. A descrição inicial foi feita por dois dermatologistas: Edvard Ehlers em Copenhague, em 1900, e Alexandre Danlos, em Paris, em 1908. A partir dessas primeiras descrições, inicialmente dominadas por sinais cutâneos, os médicos observaram, por um lado, a presença de uma pele frágil, hemorrágica e elástica (*cutis laxa*<sup>1</sup>) e, por outro, de uma mobilidade articular excessiva. Durante muito tempo, a descrição ficou reduzida a esses dois elementos clínicos. Sua ausência, frequente em termos de elasticidade e menos comum em termos de hipermobilidade, ainda muitas vezes leva as/os médicas/os desinformadas/os a

---

<sup>1</sup> De acordo com o site estadunidense *Genetic and Rare Diseases Information Center*, *Cutis laxa*, também chamada elastólise generalizada, é um termo que se refere a um grupo de doenças raras que afetam o tecido conjuntivo e apresentam diferentes formas de hereditariedade, sendo que as formas autossômicas recessivas tendem a uma maior gravidade.

eliminar um diagnóstico, por mais óbvio que seja. Na sintomatologia muito diversificada e variável desta doença, a ausência de um sinal não permite eliminar o diagnóstico.

### **O paradoxo de uma sintomatologia rica que prejudica o diagnóstico**

Tal atitude ignora as muitas outras manifestações clínicas evocativas e muitas vezes dominantes, incluindo as dores, a fadiga, os refluxos gástricos, os distúrbios da percepção corporal e do controle de movimentos, os distúrbios auditivos e visuais, as manifestações cognitivas e as dificuldades respiratórias. Sua vinculação a uma patologia diferente é fonte de muitos erros e de longas divagações diagnósticas. Algumas/ns das/os nossas/os pacientes foram tratadas/os simultaneamente para 4 ou 5 doenças diferentes devido a sintomas que estão todos ligados, na verdade, à mesma causa: Ehlers-Danlos. Percebe-se os riscos terapêuticos envolvidos quando se sabe a contraindicação formal de muitos tratamentos médicos ou cirúrgicos nesta síndrome. Diante do fracasso dos tratamentos, a persistência dos sintomas, cuja intensidade contrasta com a negatividade dos exames biológicos e de imagiologia (sobretudo a ressonância magnética articular), geralmente leva a uma psiquiatrização abusiva. Essas/es pacientes são muitas vezes estigmatizadas/os como hipocondríacas/os, somatomorfos/os (um termo codificado que tende a substituir "funcional" no jargão médico para não pronunciar os termos histeria, depressivo ou mesmo, como observamos, "bipolar"). Para muitas/os, de forma mais precisa e menos científica, é-lhes dito ou sugerido que a doença está na cabeça delas/es! A aparência pode enganar as/os médicas/os desinformadas/os, perplexas/os com sintomas cujo significado não lhes foi ensinado, mas que suas/seus pacientes, no entanto, lhes explicam muito bem.

### **Doença ou curiosidade da natureza sem consequências patológicas?**

A impressão geral que emerge do discurso médico até agora é a noção da benignidade dessa síndrome, que é percebida pelas/os médicas/os como uma curiosidade da natureza. As imagens da/o contorcionista e da/o artista que aparece em feiras com o rosto coberto pela pele do pescoço prejudicam muito a reputação da doença de Ehlers-Danlos. A realidade é bem diferente. Enquanto a maioria das formas apresenta uma sintomatologia moderada, em outros casos a síndrome de Ehlers-Danlos surge como uma doença que pode ser, em certos momentos da vida, muito incapacitante. Ela é então causa de grandes sofrimentos e de exclusões sociais.

### **Uma doença genética, sem gene, vítima da depreciação da clínica na prática médica atual**

A sintomatologia que leva ao diagnóstico é apenas clínica, baseada na escuta da/o paciente e de sua família, no exame clínico da pele e das articulações. Não existe um teste

genético disponível, nem um teste biológico ou histológico confiável e específico. A imagiologia articular não ajuda no diagnóstico, exceto por sua negatividade. Em suma, para a medicina muito rica em biologia e imagem, que é a mais frequentemente praticada hoje, essas/es pacientes são "invisíveis". Portanto, também aqui se pode falar de "deficiência" (ou melhor, de doença incapacitante) "invisível", a exemplo daquilo que foi proposto (Pr. J. L. Truelle) sobre algumas pessoas com trauma cerebral. Não apenas a natureza e o agrupamento dos sintomas encontrados nessas/es pacientes não são identificados pelas/os médicas/os, mas também são "intermitentes", assim como as situações de incapacidade resultantes. Isso guiou, em sua escolha de denominação ("os intermitentes da deficiência"), a ASED<sup>2</sup>, que é uma das principais associações de sedianos<sup>3</sup>. Entende-se então que, para além do desconhecimento do corpo médico, há a incompreensão, por vezes acusatória, do círculo pessoal. Tudo isso contribui para o isolamento e o sentimento de culpa dessas/es pacientes, que já não compreendem o que está acontecendo com elas/es. Isso é ainda mais agravado pelo fato de perceberem seu próprio corpo de forma diferente desde seu nascimento e de não terem referências entre o que a medicina define como um estado normal ou um estado patológico. Daí resulta uma subestimação muito grande do sofrimento e do verdadeiro estado funcional.

### **Conhecer o risco arterial, preveni-lo e tratá-lo: um novo progresso na doença de Ehlers-Danlos e não uma dramatização excessiva em um contexto já difícil**

Mais recentemente, o foco tem sido posto sobre manifestações arteriais graves (aneurismas, dissecções) na síndrome de Ehlers. Este tipo de doença de Ehlers-Danlos, que permanece excepcional, foi amplamente divulgado em publicações médicas recentes (hoje facilmente acessíveis a todos através da Internet) que mobilizaram o interesse das/os médicas/os a tal ponto que alguns afirmam querer mobilizar-se apenas para este tipo de síndrome, abandonando as formas amplamente majoritárias que ficam, portanto, realmente órfãs. De fato, como já vimos várias vezes, as lesões da parede arterial não são prerrogativas das formas que foram descritas como "vasculares", devendo ser sistematicamente examinadas para serem monitoradas e, se necessário, tratadas. Dadas estas precauções, a noção de complicações arteriais não deve obscurecer desnecessariamente o prognóstico desta síndrome que, na grande maioria dos casos, é compatível com uma expectativa de vida idêntica à do resto

---

<sup>2</sup> O autor se refere ao grupo de apoio às/aos sedianas/os francesas/es, que hoje se chama AFSED: *Association Française des Syndromes d'Ehlers Danlos*.

<sup>3</sup> O termo "sediana/o", derivado da sigla da síndrome (SED), é amplamente utilizado no Brasil para se referir às pessoas que sofrem da doença e será corriqueiro no presente trabalho. O próprio site brasileiro que é usado como rede de apoio e informação (e demais redes sociais para os mesmos fins) porta esse nome e é assim que as/os acometidas/os se identificam. (sedianos.org)

da população. Algumas/ns médicas/os, por desvio, pensam hoje, ao ouvir os nomes de Ehlers e Danlos, que se trata de uma doença cardíaca! Por outro lado, outros, como aquele dermatologista cuja paciente examinamos recentemente, estão convencidos de que se trata de uma doença de pele sem qualquer ressonância funcional e assim escrevem num atestado destinado à uma *Maison départementale des personnes handicapées*<sup>4</sup>, efetivamente excluindo uma paciente da aplicação da Lei de 2005<sup>5</sup>, destinada a pessoas com deficiência. Isso mostra as opiniões divergentes sobre a síndrome que uma pessoa pode encontrar por parte das/os médicas/os e o enorme trabalho de informação médica que deve ser feito.

### **Da transmissão familiar e do contexto genético da doença de Ehlers-Danlos**

O caráter genético da doença ou síndrome de Ehlers-Danlos não é contestado por ninguém. Este é também um dos principais argumentos para o diagnóstico: a descoberta de casos idênticos na família. A transmissão, com exceção de formas extremamente raras, é autossômica e, portanto, independente do sexo. Este modo de transmissão implica que ambos os sexos estão envolvidos. No entanto, observamos duas particularidades: a clara dominância feminina e a não observância das leis de Mendel no modo de transmissão.

A predominância feminina (82%) também é acompanhada por uma maior gravidade dos sintomas em comparação com os homens. É provável que o fator hormonal esteja envolvido, o que explica o aumento dos sintomas na puberdade e após o parto, enquanto a gravidez e a amamentação podem ser acompanhadas por uma sedação significativa das manifestações clínicas. Isso aponta para uma consideração terapêutica do estado hormonal da mulher.

A probabilidade de transmissão genética não é, como nas doenças autossômicas dominantes, de uma em cada duas crianças (menino ou menina), mas, em nossa experiência, de duas em cada duas, mesmo de três em cada três ou de cinco em cada cinco! Esta constatação deve ser modulada pelo fato de o nível sintomático ser muito diversificado, bem como as consequências funcionais. As formas com sintomatologia modesta são, de longe, as mais

---

<sup>4</sup> Em português a palavra “departamento” é muitas vezes utilizada para se referir a uma repartição administrativa dentro de uma empresa, por exemplo, ou para designar os setores de cada curso em uma universidade. Já em francês, “département” se trata de uma subdivisão territorial semelhante ao conceito brasileiro de município: é administrado por uma prefeitura e se trata de uma área pertencente a uma “région”. Este órgão em específico, que está presente em cada um dos 101 departamentos da França, incluindo os territórios ultramarinos, é um local de acesso simplificado aos direitos e benefícios da pessoa com deficiência. No decorrer do texto de partida o autor utiliza de variações do nome da entidade, contudo, para manter a uniformidade e não causar confusões, esta forma oficial do nome do órgão será a única utilizada ao longo da tradução.

<sup>5</sup> “A lei de 11 de fevereiro de 2005, pela igualdade de direitos e oportunidades, participação e cidadania das pessoas com deficiência, introduz, pela primeira vez, no Código de ação social e famílias, uma definição de deficiência inspirada na classificação internacional de deficiência.” [handicap.gouv.fr](http://handicap.gouv.fr) [Tradução nossa]

numerosas. Esta constatação leva à procura de explicações genéticas úteis para a progressão dos conhecimentos em um campo que muitas vezes parece ser regido por preconceitos em desacordo com o que vivem os pacientes e as suas famílias.

Não é incomum que o pai e a mãe de uma criança com Ehlers-Danlos sejam ambos portadores do gene, sem consequências aparentes na gravidade clínica em nossa experiência. Isso indica uma difusão muito maior da síndrome do que geralmente é relatado.

### **Da prevalência (número de casos existentes) da doença de Ehlers-Danlos na população francesa**

O número de casos anunciados por sites especializados é claramente subestimado e seria de 5.000. Este número parece estar muito aquém da realidade. De fato, a partir de uma única consulta, identificamos 1.600 registros em um período de 15 anos e recebemos 850 pessoas com SED no Hôtel-Dieu em 2012. O número médio de casos encaminhados por clínicos gerais franceses que aprenderam a entender o diagnóstico, a partir de um primeiro paciente que identificamos, varia entre 2 e 4. O número de médicos de clínica geral inscritos no Conselho da Ordem é superior a 100.000, dos quais 55.000 praticariam exclusivamente Medicina Geral. Combinando esses números, chegamos a um resultado que soma centenas de milhares de pessoas. Isso parece suficiente para considerar que existe um problema de saúde pública muito grande, sobretudo se se sabe que essas pessoas (homens e mulheres) transmitem a doença sem o saber, com um potencial de gravidade impossível de especificar. Por conseguinte, a doença de Ehlers-Danlos não é uma doença rara, embora permaneça órfã e excluída porque raramente é diagnosticada.

### **Contribuição pessoal para a doença de Ehlers-Danlos: atualização da clínica e implementação de tratamentos**

#### **Preâmbulo: contribuição da Internet no diálogo paciente-médico, acesso ao diagnóstico e ao rastreio de uma síndrome pouco conhecida com contribuição para a investigação médica**

Nosso conhecimento da doença de Ehlers-Danlos é aquele que nos é transmitido pelas/os pacientes que recebemos e tratamos. Através de sua participação no diagnóstico e na implementação e avaliação dos tratamentos, elas/es constituem, de fato, o nosso laboratório de investigação clínica sobre esta síndrome. Para isso, foi necessário agrupá-las/os, evitando consultas desnecessárias com aquelas/es cujos sintomas não tinham ligação com Ehlers-Danlos. Após a coleta das observações das/os primeiras/os 170 pacientes, escrevemos uma

descrição incluindo os dados clínicos que nos pareciam mais característicos deste quadro clínico e colocamos este texto no nosso site de ensino para estudantes e médicas/os. Logo surgiram novas/os pacientes que foram notificadas/os colocando-se duas ou três palavras-chave nas ferramentas de busca. Então, em 0,3 segundos no Google, elas/es se encontravam diante da nova descrição, na qual se reconheciam, perguntando-se como eu os compreendia tão bem! Este sistema informatizado permitiu detectar e tratar rapidamente um grande número de pacientes. Deve-se notar também que esse sistema permitiu que fosse rapidamente disseminada uma nova apresentação de uma doença até então descrita de forma incompleta e pouco conhecida.

### **Da anamnese e do exame clínico ao diagnóstico: seis sinais principais e o argumento familiar**

Nossa contribuição baseia-se na observação, em ambiente hospitalar universitário, e no acompanhamento de mais de 1600 pessoas que apresentam um conjunto de sintomas e sinais idênticos, mas de importância e associações variadas, permitindo afirmar o diagnóstico de Ehlers-Danlos. Esta população forma um grupo clínico homogêneo, reagindo às mesmas terapias. Os números aqui apresentados são provenientes do estudo estatístico de nossos primeiros 644 casos, realizado com a colaboração do serviço de epidemiologia clínica do Professor Philippe Ravaut, no Hôtel-Dieu de Paris, apresentado no primeiro Simpósio Internacional sobre a Síndrome de Ehlers-Danlos, de 6 a 9 de setembro de 2012, em Gante (Bélgica).

#### **Os seis sinais e a genética (em 644 pacientes com SED)**

- **Dores** (todo o corpo é doloroso!): articulares e periarticulares (98%), 82% cotadas a 3 ou 4; musculares (82%), abdominais (77%), torácicas (71%), genitais (75%), enxaqueca (84%), hiperestesia cutânea (39%). As dores articulares são as mais comuns. As mulheres sofrem mais do que os homens.

- **Fadiga (96%)**

- **Distúrbios proprioceptivos e do controle do movimento** (descrito por Ehlers em 15 de dezembro de 1900): pseudo-entorses (86%); luxação (90%).

- **Hipermobilidade (97%)**

- **Alterações da pele:** magreza (91%); fragilidade (87%); estrias (64%); cicatrização tardia de feridas (85%).

- |   |
|---|
| - <b>Hemorragias</b> , descritas por Ehlers em 15 de dezembro de 1900 ( <b>92%</b> ).               |
| - <b>Caráter familiar</b> (incluindo formas brutas, incompletas ou parciais): <b>97%</b> dos casos. |

Um desses sinais pode estar ausente sem, no entanto, eliminar o diagnóstico. De fato, as formas incompletas (ou com expressão clínica limitada) são muito comuns. No entanto, elas assumem todo seu significado porque coexistem com uma forma mais completa na mesma família.

**Reunir todos os elementos clínicos e paraclínicos relacionados com a doença de Ehlers-Danlos para um diagnóstico completo.**

Um bom número de outras manifestações estão direta (controle da bexiga) ou indiretamente (diminuição do ferro sérico por hemorragias repetidas) ligadas à doença de Ehlers-Danlos e reforçam o diagnóstico. Sua presença conduzirá a prescrições terapêuticas adequadas.

(Resultados em 644 casos.)

- **Manifestações digestivas:** refluxo gastroesofágico (**80%**), constipações (**74%**), inchaços (**70%**).
- **Manifestações respiratórias:** dispneia (**85%**), bloqueios respiratórios, pseudoasma<sup>6</sup> (**65%**).
- **Manifestações buco-dentárias:** articulações temporomandibulares, dores, bloqueios, luxações (**76%**), alterações dentárias, fragilidade, ortodontia (**71%**), alterações das gengivas, fragilidade, dor, secura (**80%**).
- **Manifestações otorrinolaringológicas:** hiperacusia (**89%**), hipoacusia, surdez (**57%**), zumbidos (**69%**), hiperosmia (**69%**), vertigens (**80%**).
- **Manifestações oftalmológicas:** fadiga visual (**86%**), Miopia (**56%**).
- **Manifestações ginecológicas e obstétricas:** menstruações abundantes (**78%**), partos difíceis (**78%**).

---

<sup>6</sup> Em uma pesquisa simples nas ferramentas de busca, não é possível encontrar artigos em português a respeito dessa condição, apenas uma definição simples que não é bem exemplificada. O médico pediatra e alergista estadunidense Miles Weinberger, em artigo disponível no site da *National Library of Medicine*, deixa claro que “pseudoasma” não se trata de uma condição isolada e sim de vários distúrbios, respiratórios ou não, que foram e ainda podem ser erroneamente diagnosticados como asma.



- **Manifestações neurovegetativas e termorregulatórias** : Friosidade (77%), transpirações abundantes (74%), pseudo-síndrome de Raynaud<sup>7</sup> (74%), febres inexplicáveis (52%), acelerações do ritmo cardíaco (66%), palpitações cardíacas (51%).

- **Manifestações vésico-esfincterianas**: diminuição da necessidade de urinar (51%), polaquíúria, incontinência urinária (63%).

- **Manifestações cognitivas**: alteração da memória operacional (69%), distúrbios de atenção (67%), dificuldades de concentração (65%), alterações nas funções executivas (38%), distúrbios de orientação espacial (44%).

Na prática, o diagnóstico é tardio (21 anos, em média, para as mulheres; 15 anos para os homens entre a chegada dos sinais sugestivos e o momento do diagnóstico), muitas vezes precedido por orientações terapêuticas médicas e cirúrgicas inadequadas cujo fracasso pode ser revelador.

**Ehlers-Danlos, um estado de fragilidade e não uma doença degenerativa. Uma expressão clínica ligada a fatores internos e externos a ser explorada para influenciá-los**

A tolerância das lesões do tecido conjuntivo é altamente variável ao longo do tempo e imprevisível. **Foram identificados três tipos de fatores fisiopatológicos e ambientais:**

- **Traumas.** O agravamento dos sintomas após um acidente (vias públicas, esportes) é habitual e nem sempre regressivo.

- **Hormônios femininos.** O estado hormonal desempenha um papel importante na expressão clínica: **acentuação no período da puberdade, após o parto, possível melhora durante a gravidez e amamentação, influência do ciclo hormonal.**

- **Fatores climáticos: o calor é o fator mais frequentemente favorável à redução dos sintomas. O papel da disautonomia é muito provável aqui.**

- Outro fator, agora importante a nível evolutivo, é a **terapia** por órteses de compressão e vestuário compressivo, oxigenoterapia, reabilitação proprioceptiva, eletroterapia, lidocaína em cataplasmas ou injeções locais, L-Carnitina, Baclofeno.

---

<sup>7</sup> A Síndrome de Raynaud, segundo o médico clínico geral equatoriano Mário Humberto Vásquez Peralta em seu artigo “*Síndrome de Raynaud. Tratamiento médico y quirúrgico*”, é uma doença rara que afeta o sistema vascular uma vez que o corpo se encontra em baixas temperaturas ou em situações de estresse, fazendo com que a pele das extremidades corporais (mãos, pés, nariz, etc) altere de cor para pálida ou azulada, causando também dormências e formigamentos. Tais sintomas, como aponta o presente artigo, são muito comuns na Síndrome de Ehlers-Danlos, embora esta não tenha relação alguma com a doença aqui descrita.

## Introdução

Quando se pergunta a um/a médico/a se conhece a síndrome de Ehlers-Danlos, na maioria das vezes ela/e repete o nome que não entende por causa de sua consonância incomum (Não, não é uma síndrome em que há "ar no osso"<sup>8</sup>). Às vezes ela/e diz "ah, sim! A hiper mobilidade das/os contorcionistas!". Elas/es consideram esta entidade clínica como uma curiosidade médica sem grandes consequências funcionais e não como uma condição patológica que pode ser gravemente incapacitante. Esta presunção de benignidade está profundamente enraizada nas convicções médicas atuais. Um colega, professor associado de Medicina Geral de uma faculdade de Medicina parisiense, respondeu-nos de forma peremptória durante uma sessão de formação com clínicos gerais sobre as dores nas costas com uma evocação da síndrome de Ehlers-Danlos, que "a síndrome de Ehlers-Danlos não causa dor!" Quando ouvimos aquelas/es que são afetadas/os por ela e o relato dos sofrimentos muitas vezes intoleráveis com os quais são afligidos, mal aliviados pelos analgésicos mais poderosos, calculamos o abismo que separa os conhecimentos e a percepção médica da síndrome, da dura realidade vivida diariamente por pacientes "mal-ouvidas/os", como diz muito bem o livro autobiográfico da Doutora Marylène Boucand. Além disso, foi um Professor de Reumatologia a quem eu estava expondo os sintomas de minhas/meus pacientes que respondeu que "se elas/es estavam com dor, era porque tinham artrose". Na verdade, a artrose está, na maioria das vezes, ausente nas/os pacientes que observei.

As/Os sedianas/os são então vítimas de comportamentos terapêuticos inadequados que agravam a doença: fisioterapia agressiva, cirurgias ortopédicas ou digestivas desnecessárias, manipulações osteopáticas do pescoço com danos devastadores nas artérias vertebrais, para não mencionar acusações injustificadas e estigmatizantes de simulação ou distúrbios psicológicos. Em outros casos, são os pais ou as/os cônjuges que são acusadas/os de maus-tratos, dada a extensão das contusões e dos hematomas. A situação é agravada pelo fato de que a sacrossanta imagiologia é muda e, pior ainda, que a biologia não ajuda, nem a anatomia patológica, que não é específica. Pelas mesmas razões, a dificuldade de reconhecimento da síndrome pelo Seguro de Saúde e pelas *Maisons départementales des personnes handicapées* tem, por vezes, graves consequências sociais para as pessoas em causa.

---

<sup>8</sup> Em francês, a pronúncia do nome da síndrome se assemelha bastante à "L'air dans l'os" (ar nos ossos), o que, segundo o texto, confunde bastante as pessoas que não conhecem a grafia "Ehlers-Danlos".

O diagnóstico, que se baseia numa boa anamnese<sup>9</sup> e num exame rigoroso, é puramente clínico, o que infelizmente parece ter saído de moda hoje quando se pergunta às/aos pacientes como foram recebidas/os pelas/os médicas/os. Portanto, é de grande interesse na atenção a esta síndrome revalorizar o exame clínico do paciente como pré-requisito necessário. Isso mostra o interesse e a urgência de redefinir o que abrange este quadro clínico que enriquecemos ao longo das nossas reuniões com as/os pacientes.

Inicialmente descrita pelos dois dermatologistas cujo nome leva (1900 e 1908), esta síndrome, de origem genética, é hoje uma das doenças raras (1/5000 a 1/10000 nascimentos de acordo com as estimativas atuais que provavelmente negligenciam muitas formas não diagnosticadas) e "órfãs". Já em 1933, Achille Miget, em sua notável tese defendida na Faculdade de Medicina de Paris, tinha feito esta observação premonitória: "os casos típicos são raros, raridade que talvez provenha do desconhecimento desta condição".

Encontramos a síndrome pela primeira vez no Hospital Raymond Poincar em Garches, quando éramos residentes do Professor André Grossiord, o fundador da especialidade de Medicina Física e Reabilitação na França. Tratava-se de uma criança da Argélia, gravemente afetada por uma poliomielite não reabilitada e que, no entanto, não apresentava qualquer limitação articular. Desde então, a nossa jornada de médico-reabilitador nos colocou no caminho de um número crescente de sedianos.

## **História do nascimento frustrado de uma nova entidade clínica**

O primeiro dos clínicos, Hipócrates, 400 a. C., havia notado que as populações nômades apresentavam sinais de frouxidão articular e múltiplas cicatrizes. Também se relata que alguns atletas romanos tinham dificuldade em lançar o dardo devido à instabilidade de um ombro hipermóvel. Na verdade, é no século XVII que começa realmente a história médica do que será a síndrome de Ehlers-Danlos. Em 1657, o cirurgião Job Van Meeckren descreve o caso de um marinheiro espanhol cuja pele era hiperelástica, bem como o de um contorcionista profissional que apresentou a um grupo de médicos da Academia de Leiden.

Em 1891, Chernogubon relata, numa reunião da Sociedade de Venereologia e Dermatologia de Moscou, o caso de um rapaz de 17 anos que apresentava repetidas luxações articulares e nódulos cutâneos. Sua pele era hiperelástica, frágil e apresentava múltiplas cicatrizes resultantes de traumas mínimos. Chernogubon conclui, com razão, que estas

---

<sup>9</sup> A palavra utilizada no texto fonte "interrogatoire", se vertida para o português como "interrogatório", passaria a impressão de um contexto policial e/ ou invasivo. O termo "anamnese" (que significa "trazer de volta à mente") é mais adequado para o contexto médico em questão.

manifestações clínicas resultavam de uma anomalia dos tecidos conjuntivos. Isso passa despercebido fora de seu país, onde a síndrome de Ehlers-Danlos permanece conhecida como síndrome de Chernogubon.

Em 15 de dezembro de 1900, Edwards Ehlers apresenta o caso de um estudante de direito da ilha de Bornholm à Sociedade Dinamarquesa de Dermatologia. Achille Miguet o menciona em sua tese médica feita em dermatologia, no Hospital Saint-Louis em Paris e defendida na faculdade em 1933: "o autor aponta a extrema frouxidão da pele, a frouxidão das articulações tão grande que permite uma subluxação do joelho, as numerosas lesões cicatriciais, difusas e variadas. Também enfatiza a tendência hemorrágica da/o sujeita/o que não é hemofílica/o.

Quase 8 anos depois, em 1908, Henri-Alexandre Danlos dermatologista e físico francês, apresentou uma nova observação perante a Sociedade Francesa de Dermatologia, ressaltando na extensibilidade e fragilidade da pele: "o estado especial da pele, de finura anormal e extraordinária elasticidade, domina a situação e, junto com a vulnerabilidade excessiva, constitui a característica do estado mórbido". Na verdade, essa observação pode descrever a forma, atualmente chamada de "clássica", da síndrome que é pouco debilitante ou outra doença próxima do tecido conjuntivo, pouco conhecida na época e mais rara porque é autossômica recessiva: o pseudoxantoma elástico.

Em todo o caso, a falta de repercussões funcionais de ambas contribuiu para afastar até agora e de forma espantosa, as/os médicas/os do diagnóstico da síndrome de Ehlers-Danlos, diagnóstico que é, no entanto, fácil de fazer apenas com base em sinais clínicos. Isso explica a rejeição médica dessas/es pacientes e suas longas e dolorosas peregrinações diagnósticas.

Em 1933, Achille Miguet já utilizava a terminologia Ehlers-Danlos como título da sua tese. Isso será confirmado mais tarde, quando, em um artigo publicado no *English Journal of Dermatology* em 1936, Frederich Parkes-Weber propõe chamar essa síndrome cutâneo-ligamentar de Síndrome de Ehlers-Danlos, difícil de ouvir e lembrar, aumentando a estranheza dos sintomas, o que pouco contribuiu para o reconhecimento e dignificação das pessoas afetadas.

## **Os aspectos genéticos**

Inicialmente, foram distinguidos onze tipos de Síndromes de Ehlers-Danlos. Em seguida, em 1997, por agrupamento ou eliminação, foram seis as formas diferentes mantidas pela classificação Villefranche [2], usando uma terminologia greco-latina que não é muito

adequada para a comunicação, mesmo entre profissionais. Esta evolução não acabou. Ela tem mais do que um interesse nosológico. As/Os interessadas/os e suas famílias pedem uma identificação precisa da sua síndrome de Ehlers-Danlos face a uma sintomatologia difusa e desconcertante. É mais confortável para elas/es lutar contra uma entidade conhecida do que contra a imprecisão do desconhecido.

Atualmente, na prática comum, são utilizadas **três formas** nas quais se encontram manifestações idênticas, mas de intensidade variável de expressão:

- **A chamada forma "clássica"** (antigos tipos I e II da classificação de Villefranche) que se caracteriza pela intensidade das manifestações cutâneas;

- **A forma "hipermóvel"**, caracterizada pelo volume das manifestações articulares;

- **A forma "vascular"**, caracterizada pelo volume das manifestações arteriais, intestinais e uterinas. Ela tem a reputação de ser mais severa do que as outras pela gravidade das complicações vasculares, intestinais e uterinas que podem surgir. Isto implica uma vigilância e precauções adequadas. Um teste específico para o estudo do gene COL3A1 (Professor Xavier Jeunemaître, hospital Europeu Pompidou em Paris) requer vários meses até obter os resultados, que são confiáveis em 59 a 61% dos casos. É desta forma que são relatadas modificações, inconstantes, "acrogéricas"<sup>10</sup>, ou seja, que afetam a face e as extremidades: nariz fino, lóbulo da orelha e lábios pouco desenvolvidos, aparência anelada dos olhos e dedos afilados. O aspecto do rosto (o "rosto de madona"<sup>11</sup>) é um elemento de orientação.

As duas primeiras são de longe as mais frequentemente encontradas, especialmente a segunda, que constitui a parte principal do nosso recrutamento, se seguirmos os critérios propostos pelos geneticistas.

Nas três formas, encontra-se o mesmo modo de transmissão genética: autossômico dominante. O risco de contrair a síndrome é de uma em cada duas crianças, tanto os meninos quanto as meninas.

---

<sup>10</sup> Acrogeria, palavra em inglês, ou Síndrome de Gottron, segundo a *Genetic and Rare Diseases Information Center*, é uma doença que afeta a pele (e os locais citados no texto) e envelhece prematuramente os tecidos. Outros sintomas que podem aparecer, que são típicos da fisionomia do sediano vascular, são vasos sanguíneos visíveis, anormalidades nas unhas e cabelos e hematomas que aparecem facilmente. O termo se encontra entre aspas por se tratar de um neologismo cunhado pelo autor.

<sup>11</sup> "Visage de madone" faz referência aos rostos alvos e delicados, com narizes e lábios finos que retratam Maria, mãe de Jesus, nos quadros renascentistas.

No entanto, uma particularidade permanece inexplicada, mas aponta para o papel dos fatores hormonais na expressão dos sintomas: a predominância feminina no plano sintomático (80% entre os consulentes de nossa série pessoal).

Os confrontos genético-clínicos atualmente em curso visam definir e situar melhor este quadro patológico a ser recuperado.

## **Dados clínicos para a identificação da síndrome de Ehlers-Danlos**

O diagnóstico é muitas vezes tardio, levando a decisões terapêuticas inapropriadas, especialmente cirúrgicas, e a orientações sociais inadequadas. **Hoje, o diagnóstico é feito apenas com base em dados clínicos.**

É relativamente fácil se for orientado pelo conhecimento de um ou mais outros casos na família.

Consideramos que **os seguintes sinais são os mais evocativos e permitem, por si só, apoiar firmemente o diagnóstico:**

A **FADIGA**, as **DORES** difusas, variáveis e resistentes às medicações analgésicas, A **HIPERMIBILIDADE ARTICULAR**, a **FRAGILIDADE DA PELE**, as **HEMORRAGIAS** (especialmente contusões, epistaxes<sup>12</sup>, metrorragias, gengivorragias, feridas hemorrágicas ...), os distúrbios de **propriocepção e padrão corporal**, as manifestações digestivas (sobretudo **constipação e refluxo gastroesofágico**).

**Outras manifestações**, por seu agrupamento, reforçam a convicção diagnóstica, mas, sobretudo, devem ser agrupadas na síndrome para evitar andanças inúteis e rejeições médicas que são sempre traumáticas: a **DISÚRIA**, as **MANIFESTAÇÕES BRÔNQUICAS** (falta de ar, ataques de pseudo-asma), **manifestações otorrinolaringológicas** (zumbidos, hipoacusias, hiperacusias), **manifestações visuais** (especialmente fadiga), **mas também distúrbios do SONO.**

É evidente, para aquelas/es que têm a experiência diante de uma associação evocativa: fadiga intensa: dores periarticulares, musculares, cutâneas dos membros, do pescoço, das costas (que podem ser muito intensas, aumentadas pelo apoio, pelo movimento, impondo mudanças de posição, alongamentos frequentes, difíceis de se acalmar por analgésicos até mesmo poderosos), hipermobilidade articular com subluxações (ombros, dedos, cotovelos, joelhos,

---

<sup>12</sup> Epistaxe, como simplificou o clínico geral Dr. Pedro Pinheiro, se trata de um sangramento que tem origem na mucosa das cavidades nasais e não deve ser confundida com a rinorragia, que se refere a qualquer episódio de sangramento que se manifesta através das fossas nasais, independentemente de sua origem.

quadris) e "pseudo-entorses" frequentes (a elasticidade dos ligamentos não permite que sejam quebrados na maioria dos casos), luxações ou subluxações (ombros, rótulas, dedos, quadris, tendões laterais peroneais), distúrbios proprioceptivos com colisões em obstáculos; queda e lançamento de objetos ("descoordenação"), pele fina, macia, elástica e frágil (contusões e erosões cutâneas fáceis, cicatrização lenta, estrias abundantes), dores e luxações nas articulações temporomandibulares, inflamação gengival, fragilidade dentária, orientação dentária anárquica<sup>13</sup>, constipação, dor e inchaço abdominais, refluxo gastroesofágico, vômitos fáceis, azia e peso no estômago, pedras na vesícula, disúria com perda da sensação de bexiga cheia e necessidade, incontinência, friosidade, distúrbios de circulação de retorno (síndrome de Raynaud), extremidades geladas, febres inexplicadas, distúrbios do ritmo cardíaco não graves na maioria das vezes, hipotensão, manifestações brônquicas com falta de ar e ataques de asma bloqueios respiratórios e dores no peito, por vezes localizados na base do tórax (dores no diafragma?).

A dificuldade do diagnóstico está em que cada um desses sintomas e sinais tomados isoladamente é frequente, para não dizer banal, evocando um mal-estar, tão comum em nosso tempo, que uma doença ou poderia estar ligada a outra etiologia, ou encontrar uma explicação banal normalizadora que explica as peregrinações diagnósticas às vezes muito longas. As/Os pacientes estão envolvidas/os neste processo, às vezes familiarizadas/os desde a primeira infância com manifestações que se integram como "normais" ou tranquilizadas/os por falsas explicações que encontraram para justificar, para si e para os outros, "serem assim". Isto significa que o clínico que evoca este diagnóstico deve mostrar-se um investigador particularmente curioso e insistente.

Para complicar ainda mais as coisas, em comparação com o que estamos acostumados a observar em outras partes da patologia, esses sintomas são variáveis ao longo do tempo, presentes na infância, a hiper mobilidade pode diminuir na idade adulta (a grande lacuna não é mais possível, por exemplo), às vezes o mesmo se aplica à asma, por outro lado, distúrbios proprioceptivos, quase ausentes na infância, podem se expressar na idade adulta, bem como distúrbios difusos do padrão corporal que podem influenciar as habilidades de memória e organização espacial. O que importa é que os sinais evocativos tenham existido em um momento ou outro da vida da pessoa para ter um significado diagnóstico. Além disso, os quadros são variáveis e a ausência de um dos sinais que descrevemos como sendo o mais

---

<sup>13</sup> Todas as menções a esse termo encontradas em francês fazem referência ao fenômeno dentário que ocorre na Síndrome de Ehlers-Danlos, sendo assim e não encontradas expressões similares em português, a tradução permanece literal.

evocativo não pode refutar o diagnóstico, como vemos com muita frequência. Na maioria das vezes, trata-se de hiper mobilidade ou elasticidade da pele.

Também é necessário saber que a sintomatologia varia<sup>14</sup> por aquilo a que chamamos “crises” e não “surto” (não é uma doença “degenerativa”), sob a influência de fatores exógenos (climáticos, traumas, ambiente aquoso) ou endógenos, cujo estudo pode nos trazer muito para compreender o mecanismo desencadeador dos sintomas, “proteger” as pessoas em causa e, melhor ainda, inverter os efeitos destes fatores desencadeantes para voltar a um estado de equilíbrio sem dor e sem fadiga e sem desregulação da propriocepção. Ou seja, passar de uma terapia sintomática, que é praticada, para uma abordagem fisiopatológica do(s) mecanismo(s) que desencadeia(m) os sintomas. É seu agrupamento e precisamente esta evolução, aparentemente “caótica”, que é particularmente evocativa. “Ele tem muitas manifestações para que não tenham uma causa única”, sabiamente notou um fisioterapeuta que estava tratando uma de nossas pacientes e tinha detectado dois casos em sua clientela.

**Este é um diagnóstico muitas vezes difícil, especialmente nas formas grosseiras** que apresentam manifestações de aparência banal (dores difusas, fadiga, constipação ...).

**Trata-se de um diagnóstico que ainda é tardio demais devido à ignorância por parte do corpo médico.** É feito com muita frequência apenas na adolescência ou na idade adulta (dos 20 aos 30 anos), diante da falha de uma cirurgia ligamentar, por vezes repetida (até 7 intervenções na mesma articulação, temos observado, e 40 no total em uma única pessoa!), por ocasião de uma emergência abdominal ou, mais raramente, obstetrícia.

### **As dores na síndrome de Ehlers-Danlos**

As dores representam um dos sintomas mais frequentes (89,7%) e incapacitantes, juntamente com fadiga (89,4%). **Elas são difusas** envolvendo todas as partes de um corpo que é frequentemente percebido e identificado através da dor. Essa difusão desencadeia imediatamente outras síndromes de dores significativas e às vezes muito incapacitantes, mas localizadas, tais como as dores comuns nas costas. Elas ocorrem principalmente em torno das articulações periféricas dos ombros, pulsos e dedos, cotovelos, quadris, joelhos, tornozelos e pés, mas também no pescoço e nas costas (incluindo a pélvis). A própria pele é

---

<sup>14</sup> O símbolo internacionalmente reconhecido da SED é a zebra, fazendo referência a dois fatos: primeiro, embora ambos cavalos e zebras façam barulhos semelhantes ao trotar, são animais completamente diferentes, isto é uma metáfora ao fato de que a SED é frequentemente confundida com várias outras doenças e mal diagnosticada. Segundo: cada zebra, embora todas pareçam idênticas, possui um desenho único. O mesmo ocorre com a sintomatologia dessa síndrome, é muito vasta e cada acometido sente de formas e em níveis diferentes.



muitas vezes hiperálgica, tendo dificuldade em suportar o contato e reagindo exageradamente, bem como o sistema osteoarticular, a traumas diretos ou indiretos.

A dor pode predominar sobre os **tendões**, resultando em tendinites, muitas vezes resistentes aos tratamentos locais por infiltrações. As dores também estão ligadas à hipermobilidade, sendo cada subluxação percebida como particularmente dolorosa e de forma duradoura. Elas não poupam os músculos e podem assumir a forma de câibras particularmente dolorosas, especialmente à noite, às vezes associadas a **espasmos musculares dolorosos** incontroláveis, podendo reproduzir o quadro de "pernas inquietas" (*restless legs syndrome*<sup>15</sup>). Algumas "**convulsões musculares**" são espantosas, ocorrendo por vezes em períodos que duram vários dias, associadas a estados de grandes limitações funcionais que são muito incapacitantes. Elas podem envolver as extremidades dos membros associados a distúrbios vasomotores com uma sensação dolorosa de extremidades geladas. Em outros lugares são formigamentos difusos, queimaduras ou choques elétricos, reproduzindo praticamente toda a gama de descrições das clínicas da dor, o que dificulta a orientação terapêutica de acordo com os protocolos geralmente praticados nesses locais de atendimento.

Por outro lado, é a **manutenção de uma atividade contínua e prolongada** (escrita, uso do computador...) que gera dor. Em todos esses casos, uma característica é a "remanência" da dor que persiste por muito tempo após o fator causal (às vezes vários dias). Isto significa que a fisioterapia isotônica é geralmente contraindicada, exceto em piscinas. Observamos também o início das primeiras manifestações dolorosas ou o agravamento significativo e duradouro da síndrome da dor após um acidente de via pública. Isso representa um problema médico-legal de compensação por danos pessoais (ou "danos corporais"). O sofrimento suportado, neste caso, deve ser superestimado e o agravamento geral da síndrome avaliado. O conhecimento desses mecanismos leva à prevenção: não continuar a atividade além de um limiar doloroso, melhor ainda: imobilizar as articulações em questão (especialmente os pulsos), se necessário com uma órtese de repouso por 5 a 15 minutos, o que evita o prolongamento das dores e até permite a retomada das atividades. A "impaciência dolorosa" é a impossibilidade de permanecer na mesma posição e a necessidade de se movimentar na cadeira, por exemplo, ou mesmo sentar-se nela adotando posturas analgésicas mais inspiradas na ioga do que a "boa postura" que geralmente é exigida dos alunos. Isso se deve, talvez, à flexibilidade dos tecidos que não protegem bem contra a dureza do suporte nas superfícies ósseas (neste caso, o ísquio). Os professores devem ser

---

<sup>15</sup> No texto de partida, o autor escreve entre parênteses e em inglês "*rest legs syndrome*", porém uma vez que o nome correto da doença é "*restless legs syndrome*", optou-se por corrigir o termo no texto de chegada.

informados para não acusarem as crianças em questão de serem indisciplinadas. A utilização de uma almofada do tipo antiescara (espuma de memória, em particular) que distribui o apoio ao reduzir a pressão por unidade de área é frequentemente muito eficaz. O mesmo se aplica ao colchão ou sobrecolchão antiescara, com esta dificuldade de adaptação que não é insuperável para aqueles que dormem em casal. Outras dores são do tipo de câibras musculares com ou sem contraturas, especialmente noturnas, mal explicadas, o papel dos efeitos colaterais dos medicamentos analgésicos pode estar envolvido ou então fenômenos circulatórios venosos ou arteriais ligados à vasodilatação fisiológica noturna. As sensações dolorosas são descritas de forma diversificada: termos como ardores, choques elétricos, formigamento, esmagamento voltam prontamente, mas muitas vezes são difíceis de caracterizar por palavras de tom "estranho" como um bom número de sintomas desta síndrome. Frequentemente levam a posições extravagantes de alongamento e amplitudes extremas dos membros ou das costas para fins analgésicos. Por vezes estão associadas a sensações de deformação do corpo, inchaço das mãos (que, a propósito, pode realmente aumentar de volume), por exemplo.

**As dores são variáveis**, influenciadas negativamente pelo frio (há também frequentemente uma friosidade por vezes muito grande) e positivamente pelo calor. A mudança para um país quente (Antilhas, Turquia no verão, Marrocos) poderia levar ao desaparecimento das dores, como observamos com várias/os das/os nossas/os pacientes. Por outro lado, acompanhamos as antilhanas que sofrem muito em seu país e algumas pessoas não toleram o calor excessivo. As dores diminuem na água se não estiver frio e observamos que, através de séries de balneoterapia durante várias semanas, essa diminuição levou a uma melhora por vários meses. Isso mostra a relevância da cinebalneoterapia regular ou periódica, possivelmente como parte do termalismo ou da talassoterapia. Especialmente porque massagens, duches subaquáticos, banhos de lama ou de algas e outros estímulos cutâneos, se não levarem a uma acentuação da dor, têm efeitos analgésicos, provavelmente promovendo a produção de endorfinas e bloqueando os impulsos dolorosos por impulsos táteis ou térmicos. A prática diária (15 a 30 minutos pela manhã) de um banho quente, como aconselhávamos anteriormente com Jean Demos para pessoas com distrofia muscular, parece caber aqui. As dores muitas vezes desaparecem durante a gravidez, o que favorece o fator hormonal nas manifestações da síndrome.

**As dores são frequentemente resistentes às terapias analgésicas** habituais (analgésicos, antiepilépticos, antidepressivos) cuja eficácia se esgota rapidamente. Os efeitos colaterais e a dependência que pudemos observar em algumas pessoas têm efeitos

incapacitantes que neutralizam os efeitos positivos esperados. Os géis locais (especialmente sob a forma de curativos) têm aqui uma eficácia real para dores superficiais de inserção musculotendíneo ou ligamentar, provavelmente porque os tecidos permitem uma melhor absorção do produto através da pele. Os anti-inflamatórios devem ser utilizados com cautela devido às alterações no trato digestivo e ao risco de hemorragia nessa área. Os relaxantes, frequas da dor, também não nos parecem indicados para estas pessoas com músculos muito flexíveis e fatigados.

**As dores são resistentes aos anestésicos locais**, isto é evidente durante os cuidados dentários, em que o dentista deve repetir o procedimento duas vezes e nem sempre com sucesso. As infiltrações locais de cortisona associadas a um anestésico local nem sempre têm o mesmo efeito benéfico nas lesões ligamentares ou tendíneas que têm com outros pacientes. As reações à injeção são às vezes extremamente dolorosas, muito além do que geralmente é observado fora da síndrome. O uso recente de emplastros medicamentosos de lidocaína (Versatis 5%), aplicados por 12 horas a cada 24 horas nas regiões dolorosas com um intervalo livre de 12 horas, parece encorajador. O mesmo se aplica à levocarnitina (L-Carnitina) bebível (2 a 3 ampolas distribuídas ao longo do dia), também com o objetivo de combater a fadiga.

**As dores são sensíveis aos tratamentos de Medicina Física** (massagens, balneoterapia, termoterapia, alongamentos...). Entre esses tratamentos está Neuro Estimulação Elétrica Transcutânea (**TENS**). Trata-se de proporcionar uma sensação cutânea na área da dor por uma corrente de baixa intensidade repetida 80 a 100 vezes por segundo por meio de dois conjuntos de eletrodos autoadesivos, o que permite estimular mais amplamente a área dolorosa. O tratamento pode ser posto em prática sem limitação de tempo. Muitas vezes, obtém-se o alívio da dor, o que infelizmente cessa quando a estimulação é interrompida. A corrente é produzida por uma pequena caixa recarregável que pode ser colocada na roupa. Provavelmente devido à condutividade particular da pele na síndrome de Ehlers-Danlos, o efeito é significativamente maior do que em outros pacientes. É também um elemento de **valor diagnóstico** a favor da síndrome devido ao contraste entre sua eficácia e a falha de analgésicos poderosos.

**As órteses rígidas** reduzem a dor ao estabilizar as articulações, é o caso das órteses para as mãos serem colocadas à noite e durante o dia, se ocorrer dor. É possível usar órteses de membros inferiores para o mesmo fim, especialmente em crianças. É também o caso das órteses ou palmilhas plantares que, além disso, proporcionam sensações plantares no eixo dos membros e informam todos os membros inferiores e o tronco sobre as características do

solo e as resistências encontradas. O que observamos é a redução da dor no joelho e no quadril associada a uma melhor estabilidade pelo efeito proprioceptivo. Em alguns casos, é a confecção de uma concha moldada embutida em uma poltrona que será a solução para enfrentar as dificuldades de se sentar.

**As cintas lombar-pélvicas** (*lombaskin, lombacross activity, lombax lady* e, em formas muito dolorosas com manifestações ao nível dos ombros, *lombax dorso*) são muito eficazes na redução das compressões, trazendo sensações adicionais que corrigem a falta de propriocepção que também é corrigida pelas compressões que apertam os tecidos e os tornam mais capazes de responder aos estímulos. Finalmente, o contato direto com a pele tem o efeito analgésico já mencionado. Deve-se repetir que, ao contrário de um conceito errado, muitas vezes propagado pelo corpo de saúde (principalmente fisioterapeutas e reumatologistas), as órteses não levam à perda de massa muscular, pelo contrário, protegem e auxiliam os músculos.

**As joelheiras** (*silistab* ou *ligaflex*, por exemplo), órteses de tornozelo, braceletes de apoio para o punho, cotoveleiras e dispositivos anti-"cotovelo de tenista", certas órteses de estabilização do punho e/ou dos dedos, prontas a utilizar (*ligaflex manu*) ou confeccionadas por terapeutas ocupacionais ou protesistas, têm um efeito analgésico preventivo ou curativo (utilização de uma órtese de repouso para o punho durante alguns minutos assim que a dor aparece durante as atividades com manipulação de preensão).

**Os ombros** representam um problema difícil de dor e subluxações ou luxações combinadas, geralmente não tratáveis por cirurgia funcional. A ombreira ortopédica é um dispositivo de apoio de ombro muito simples, composto por dois anéis na extremidade, um dos quais é ajustável por velcro, com uma passagem nas costas, e não ao redor do pescoço. O apoio do cotovelo mantém a cabeça femoral no lugar, o que é muito útil para aliviar o ombro, especialmente após uma subluxação ou luxação, o que também pode prevenir. Outras órteses de ombro, prontas a usar ou em moldes derivados da órtese helicoidal (Dr. D. Papelard) parecem promissoras. Tivemos a ideia, já em 1997, de utilizar **vestimentas de compressão** (*cicatrex nature*) idênticas às utilizadas por vítimas de queimaduras feitas sob medida (espartilho, calça corsário, manoplas, tornozeleiras). São eficazes na dor (provavelmente por contato e fricção) e especialmente na propriocepção (apertam os tecidos moles e aumentam a sua capacidade de captar sinais proprioceptivos). Tivemos a ideia de as utilizar em conjunto com a empresa Thuasne. Um estudo multicêntrico (Créteil, Rennes, Lyon) demonstrou a sua eficácia em 97% dos casos. Estas peças de vestuário foram

aprovadas pela Alta autoridade da saúde junto do Ministério da Saúde. O uso de meias-calças ou meias de compressão de classe 2 também pode ter um efeito benéfico da mesma forma.

**As manipulações vertebrais e dos membros são formalmente contraindicadas.**

As do **pescoço**, como observamos, podem causar **lesões das artérias vertebrais** que irrigam parte do cérebro e do tronco encefálico.

### **A fadiga e a Síndrome de Ehlers-Danlos**

A fadiga é, juntamente com a dor, o sintoma que domina a síndrome e que evolui com ela durante as crises. Muitas vezes está presente desde o momento do despertar, ficando mais pronunciada no final do dia. É acentuada durante as crises que podem resultar em sonolência súbita. A fadiga cria um estado de dificuldade em todos os atos da vida cotidiana, aumentada pela dor, instabilidades articulares e falta de ar. A vitamina C, a Levocarnitina, o HFPV e a oxigenoterapia podem ajudar a aliviá-la.

### **A Síndrome de Ehlers-Danlos e o eu ou “viver com um corpo doloroso associado a um corpo silencioso” (dor + privação das sensações de existir)**

As/Os sedianas/os têm um corpo hiper-reactivo à dor, com muitas sensações táteis ou órgãos profundos sendo percebidos de forma dolorosa, como se esse corpo “estivesse vivo”. O simples fato de ter de exercer trações ou pressões sobre os meios de união das articulações gera sensações recebidas como sofrimento muitas vezes intolerável, justificando a busca de posições extremas (“contorções analgésicas”), dada a liberdade das articulações. Os toques, os choques involuntários são um sofrimento, caminhar é doloroso, viver e existir é doloroso. As crianças, muitas vezes induzidas precocemente a tolerar um corpo algógeno, sofrem frequentemente, considerando que é natural sentir dor ao se movimentar, por exemplo. Esse excesso de reações sensoriais existe em outros níveis: auditivo, com uma sensibilidade auditiva exacerbada (“ouvido absoluto” em um músico) ou excessivo (intolerância ao ruído, zumbido muito frequente). É também o caso do olfato, algumas/ns de nossas/os pacientes podem detectar um vazamento de gás a uma grande distância, outras/os percebem odores nauseantes que os outros não sentem e outras/os ainda descobrem dotes de provador de vinho, igualando aos melhores “narizes” enólogos no reconhecimento dos anos de nosso mais famoso Bordeaux.

O corpo é silencioso, parece vazio e não expressa, não alerta para o perigo de queda, por exemplo. “Ele é um estranho para mim”, algumas/ns me disseram, “ele não me obedece”,

dizem outras/os. Não se pode confiar nele, ele é percebido por muitas/os como externo a si mesmas/os, não pertencente a elas/es, ou mesmo como um segmento paralisado ou robótico. “Separei meu corpo da minha mente para não sofrer mais”, me disse outra paciente.

Na realidade, as sensações corporais internas ou externas não são recebidas ou são distorcidas e enganosas. As quedas são frequentes, especialmente no escuro. A perda de sensibilidade às vezes é tanta que nos encontramos diante de quadros de pseudo-paralisia de um ou mais membros, o que é extremamente perturbador para os neurologistas, especialmente quando os exames de imagem são normais. Há então apenas um passo a dar para chegar à famosa histeria traduzida, mais cortesmente, pela famosa fórmula: “está na cabeça”! Mais recentemente, ao mobilizar passivamente seu cotovelo, que tinha sido deslocado após um movimento ligeiramente forçado do braço, uma jovem foi completamente incapaz de perceber o deslocamento do cotovelo com os olhos fechados, mesmo por uma grande amplitude. A não percepção da distensão da bexiga, que permite ficar por horas ou mesmo um dia sem sentir a necessidade de urinar, procede do mesmo mecanismo que também deve atuar para a ampola retal. Existem verdadeiras perturbações proprioceptivas nesta síndrome que começamos a descrever em 2001 diante da incompreensão dos colegas. Não se trata aqui dos chamados distúrbios de sensibilidade profunda, como temos experiência em certas doenças neurológicas, mas de ataques menos sistematizados, de intensidade variável, cuja origem é a disfunção dos sensores, causando atrasos na informação. A inibição pela dor, a baixa eficiência mecânica do sistema músculo-tendíneo perturba ainda mais as habilidades motoras adversas das pessoas que estão fatigadas. A compensação pelo olho e também pelo ouvido foi magnificamente desmontada recentemente por uma paciente que nos disse que nos via como se através de uma moldura, se ela movesse essa moldura (seu olhar), já não podia nos localizar. Se ela se virar, não será capaz de calcular o movimento do seu corpo de tal forma que se encontre de frente para o seu interlocutor. Desta forma, ela expressou que a má percepção da posição de seu corpo não lhe permitia localizar o espaço circundante em relação a si mesma.

Tudo isso requer investigações mais avançadas, mas já fornece pistas para a reabilitação de pessoas com a síndrome: é essencialmente para uma abordagem à propriocepção e à sua reabilitação ou compensação que devemos nos orientar.

### **A síndrome hemorrágica**

**É necessário que aspirinas e anti-inflamatórios gerais sejam usados com cautela.**

**As contusões** “fáceis” por traumas mínimos, muitas vezes passando despercebidos, são um sinal de fragilidade dos vasos capilares e não de distúrbio de crase sanguínea. Atribuímos particular importância a ela para o diagnóstico. Este sinal é, juntamente com a elasticidade da pele e hipermobilidade, o mais antigo descrito por Ehlers (1900), mas parece ter sido esquecido posteriormente.

Essas equimoses podem ser hematomas reais. Eles são acompanhados por sangramento das gengivas e do nariz, e também hemorragias urinárias, intestinais, brônquicas e feridas com sangue. Isso pode resultar em anemia por deficiência de ferro, que pode desempenhar um papel na causa da fadiga.

### **A pele e a Síndrome de Ehlers-Danlos**

Os primeiros descritores da síndrome de Ehlers-Danlos foram atraídos pelos sinais cutâneos. E é logicamente nos círculos dermatológicos que o interesse por essa síndrome se desenvolveu. A pele é fina e translúcida, frágil (se rompe facilmente, deixa marcas de suporte significativas, o que limita a tolerância das órteses rígidas ou flexíveis propostas). Com frequência ela abriga equimoses, às vezes ocorrendo sem o conhecimento da pessoa que os descobre em si mesma e não tem a memória de um trauma. Às vezes ocorrem hematomas subcutâneos que podem ser consideráveis. A pele é frequentemente estriada (nádegas, barriga, coxas, seios ou costas), mesmo quando não há gravidez. Os homens não estão isentos disso. O tempo de cicatrização é longo, com afrouxamento da sutura, as cicatrizes são muitas vezes de má qualidade e frequentemente pigmentadas, o que torna possível fazer o diagnóstico na inspeção quando se apresentam na frente. Essas cicatrizes inestéticas estimulam a ter muita cautela nas indicações para a cirurgia plástica. Tivemos fracassos e êxitos. Isso pode ser comparado à indicação de lipoaspiração que ajudamos a realizar num caso de uma pessoa com excessos de gordura nos quadris particularmente grandes.

A pele é muito elástica, de forma impressionante em casos raros, mas na maioria das vezes este sinal é discreto. Sua ausência não deve descartar o diagnóstico. Outras manifestações cutâneas são aparentes. Esta fragilidade não expõe a/o paciente a escaras, mas observa-se feridas por rasgos na pele em casos de traumas moderados.

A cor e o calor da pele podem variar devido aos distúrbios vasomotores que também fazem parte da síndrome. Podem ser observados edemas variáveis. Várias alterações císticas também podem aparecer. A ocorrência de cistos sinoviais (especialmente no punho) é mais frequente e especialmente mais dolorosa.

O nariz pode ser muito flexível, fácil de "torcer", assim como as orelhas. Observamos um lóbulo da orelha que se tornou bífido devido a um rasgo causado por um brinco. Isso significa que o "piercing" não é recomendado.

A pele deve ser objeto de especial atenção: proteção contra agressões físicas, do sol, do calor (queimaduras por atenuação transitória das sensações de calor), do frio (reações dolorosas ao frio). Deve ser tratada com cremes hidratantes, óleos essenciais, etc. Os tratamentos realizados em estâncias termais ou de talassoterapia e o "Spa" são, na maioria das vezes, benéficos e apreciados aqui.

### **Hipermobilidade e instabilidade articular na síndrome de Ehlers-Danlos**

É uma das principais manifestações da síndrome que contribuiu para a sua notoriedade, especialmente através das formas espetaculares em que as pessoas podem tocar o chão com as palmas das mãos e com as pernas esticadas, deslizar um pé atrás da cabeça, chupar o dedão do pé, tocar a parte interna do antebraço virando o polegar, dobrar os dedos para fora em 90° com o punho em retidão, executar uma rotação total do polegar em seu eixo, fazer um espacate sem dificuldades, etc.

A hipermobilidade nem sempre é tão marcada e, acima de tudo, varia ao longo do tempo. Ela pode ter sido expressiva na infância e estar quase ausente depois. Isso não deve levar a uma rejeição do diagnóstico. O que é importante, como acontece com as outras manifestações da síndrome, é que ela tenha existido em algum momento da vida da pessoa. Foi proposta uma quantificação (testes de Beighton) que não nos parece muito utilizável ou fiável na prática diária. A coluna vertebral é afetada com a hipermobilidade, por vezes com imagens falsas de escoliose, especialmente no pescoço, onde se pode observar deslocamentos vertebrais, geralmente bem tolerados neurologicamente. No entanto, é necessário ter um apoio de cabeça no carro para evitar as possíveis consequências de um impacto traseiro que, além disso, às vezes é o fator revelador ou forte agravante na síndrome de Ehlers-Danlos, até então bem tolerada. A escoliose é frequente, mas moderada e sem consequências funcionais, salvo em alguns casos excepcionais, pelo menos no nosso grupo de pacientes. A flacidez plantar é avaliada no exame com um podoscópio. Os aspectos são enganosos, evocando por vezes um pé oco que, como tal, não se deve colocar prótese<sup>16</sup>, sob pena de fracasso. Palmilhas muito simples com apoio sob o antepé e apoio plantar podem

---

<sup>16</sup> A título de curiosidade, o verbo utilizado em francês é "appareiller", que, segundo o CNRTL significa "munir (um órgão) de um dispositivo protético".



conter os vários elementos do pé e proporcionar estímulos proprioceptivos muito agradavelmente percebidos pelos pacientes.

A hipermobilidade pode afetar as articulações de forma desigual, predominando na maioria das vezes nos pulsos e dedos, nos cotovelos (*recurvatum* e *abductum* às vezes muito marcados) e nos ombros. Os membros inferiores são menos afetados. A patela às vezes é muito móvel, o *recurvatum* dos joelhos claramente acentuado, mas há pouco ou nenhum movimento de gaveta e lateralidade. A instabilidade articular não parece estar correlacionada com a hipermobilidade, o que mostra claramente a grande amplitude dos distúrbios proprioceptivos em seu mecanismo.

O mesmo se aplica às luxações e subluxações, cuja frequência e localização não estão estritamente relacionadas com a extensão da hipermobilidade.

Por vezes temos notado a presença de retrações aparentemente paradoxais dos músculos isquiotibiais e do arco plantar, criando um aspecto de "falso pé oco" no qual não se deve colocar prótese.

### **Cognição e síndrome de Ehlers-Danlos**

Mais recentemente, encontramos, em pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos, **distúrbios cognitivos que afetam a atenção, a memória** de trabalho e a organização no tempo e no espaço, que se tornaram cada vez mais importantes nos nossos encontros com pacientes sedianas/os. Parece-nos que há nesta síndrome uma grande perturbação na percepção do padrão corporal que se expressa por episódios de "desconexões sensório-motoras" que podem afetar uma parte mais ou menos importante do corpo (um ou dois membros, por exemplo) responsável por quedas por evasão, síndromes pseudo-paralíticas (desconcertam muito os neurologistas quando notam que os scanners e a ressonância magnética não revelam nada), "falta de jeito" com queda de objetos, colisão com obstáculos e dificuldades na execução de tarefas, por mais simples que sejam. Estas manifestações podem estender-se a todo o ambiente imediato, que é mal percebido, mal integrado e fonte de dificuldades de localização (para estacionar um carro, por exemplo, para encontrar a localização de objetos familiares). As representações mentais são afetadas (por exemplo, ao ler um livro, é difícil identificar o fio da narrativa se a pessoa parar no meio de um capítulo, o que a obriga a reler o capítulo inteiro). Parece-nos que as/os sedianas/os têm uma violação da percepção do padrão corporal, provavelmente devido à falta de informação periférica e à má qualidade dos tecidos nos quais são colocados os sensores que têm o papel de especificar a posição do corpo, seus movimentos, as restrições relativas sofridas e, em combinação com

a percepção visual, o lugar desse corpo no espaço circundante. Juntamente com a dor e a fadiga, esta transformação do padrão corporal é a causa da maioria das situações de incapacidade encontradas em sedianas/os. Existe uma verdadeira dissociação entre o cérebro que sabe o que precisa ser feito e um corpo rebelde que “não obedece” e, por vezes é até percebido como um “objeto externo”, até mesmo um “robô”, nos dizem as/os pacientes que ouvimos. Este aspecto é atualmente objeto de um estudo com uma neuropsicóloga, doutora em Neuropsicologia da *Université Paris-6* (Sra. Irimi Giannopulu), que deve ser completado por um estudo com ressonância magnética funcional.

**As funções mentais** e o desempenho escolar costumam ser notáveis, apesar das ausências e dificuldades relacionadas com a fadiga e a dor. A imaginação e a criatividade do pensamento são muitas vezes marcadas, o que torna o diálogo com estas pessoas muito rico e muito construtivo.

**O sono** pode ser perturbado, com dificuldade em adormecer apesar da fadiga do dia, como se o cérebro e, portanto, o pensamento, livre de restrições corporais, continuassem sua atividade, esquecendo a necessidade de descanso do corpo.

### **As manifestações respiratórias da síndrome de Ehlers-Danlos**

As manifestações respiratórias são praticamente ignoradas e não são ou são pouco conhecidas pelas/os pneumologistas. Foi a relativa frequência de asma que nos chamou a atenção e a do nosso interno, o Dr. Dassouli, durante a revisão dos nossos primeiros 35 processos.

De fato, nota-se com frequência a noção de **ataque de asma**. Essas manifestações não são isoladas, existem também:

- **Falta de ar** variável e nem sempre relacionada com a quantidade de esforço envolvido. Isso aumenta as dificuldades funcionais ao se acumular com a fadiga e as dores.

- "Bloqueios" **respiratórios** muito desagradáveis com a sensação de não poder deixar entrar o ar.

- A **bronquite** é frequente.

- Ataques das **vias aéreas superiores**: rinite, traqueíte, tosse que deve ser comparada com **distúrbios da voz**.

- **Dor torácica inferior** evoca um sofrimento diafragmático (é formada em seu centro de um tecido fibroso espesso ao qual se fixam os músculos digástricos que o constituem), o que explica parcialmente o desconforto na inspiração.

- Entre as crises respiratórias, as investigações da **fisiologia** raramente apresentam alterações na fisiologia respiratória. Quando existem, as tabelas produzidas não são muito “coerentes”.

- **A reabilitação respiratória** dirigida facilita a aprendizagem do controle respiratório que muitas/os sedianas/os descobriram espontaneamente para "gerir" seus ataques. O meio que nos parece mais apropriado é a utilização em casa de um dispositivo de reabilitação respiratória, o "**percussionaire**<sup>17</sup>" do Doutor Bird (EUA). Este dispositivo insufla pequenos volumes de ar pulsado sob uma pressão variável (1 a 1,5 bares aqui) e a uma frequência ajustável (cerca de 300 por minuto) que estimulará parcialmente a mucosa brônquica insuficientemente sensível, devido à sua estrutura tecidual, às sensações da passagem de ar à insuflação de ar. Pouco depois dessa sessão, que deve durar de 15 a 30 minutos, segue uma sessão de 10 a 20 minutos de oxigenoterapia (1L a 1,5L) com bico nasal ou máscara. Todo este equipamento pode ser entregue em casa e a sua manutenção assegurada por pessoal qualificado.

Alguns pacientes desenvolvem **pneumotórax** que às vezes requer cirurgia. O uso do "percussionaire" não é contraindicado.

**Surdez ou hipoacusia, hiperacusia e zumbido** também podem ser observados. As manifestações oftalmológicas ainda são pouco identificadas, uma manifestação relativamente frequente é a fadiga visual dolorosa após um esforço sustentado de atenção visual (computador, televisão, leitura) com queda ora transitória, ora significativa da acuidade visual com diplopia (duplicação da imagem visual), até uma "pseudo-cegueira", que é sempre transitória. A miopia parece ser relativamente comum.

**Não há paralisia**, mas os músculos trabalham em más condições devido à elasticidade dos tendões, partições intermusculares, mobilidade articular excessiva e distúrbios proprioceptivos que tornam o movimento incerto e dispendioso em termos de consumo de energia muscular. Os nervos superficiais, mal protegidos por partes "demasiado moles", são ameaçados de compressões responsáveis pela paralisia na maioria das vezes incompletas, em qualquer caso transitórias.

**As enxaquecas** são frequentemente mencionadas pelos pacientes, a conexão com a síndrome é provável. Os tratamentos de oxigenoterapia descontínua que temos implementado

---

<sup>17</sup> Percussionaire, na realidade, se trata do nome da empresa criada pelo médico estadunidense Dr. Forrest Bird. É uma empresa especializada em aparelhos respiratórios de uso caseiro ou hospitalar com diversas funções.

há algum tempo, inicialmente para fortalecer a cadeia de transporte de oxigênio e agir contra a fadiga, têm se mostrado muito eficazes contra essas enxaquecas. Este fato, aparentemente surpreendente, terá de ser confirmado em uma avaliação. Abre novas perspectivas fisiopatológicas e terapêuticas.

A **vertigem** sugere uma origem vestibular, que nos parece provável devido à sua natureza posicional (desencadeada pelo movimento da cabeça).

**Os distúrbios que descreveremos como "neurovegetativos"** estão se tornando cada vez mais prevalentes. São distúrbios termorregulatórios (a friosidade é muito comum, mas raramente é a intolerância a altas temperaturas), sudorese; distúrbios venosos às vezes com edema, síndromes de Raynaud, secura conjuntival, palpitações, variações do ritmo cardíaco (bradicardia, episódios de taquicardia) e as habituais quedas da pressão arterial, mal-estar ou reações pós-prandiais. Também é necessário mencionar a ocorrência de **febres inexplicáveis**, por vezes elevadas, para as quais os testes infecciosos ou inflamatórios são negativos. Não é raro que uma espasmofilia aumente os sintomas relacionados com a síndrome de Ehlers-Danlos.

As modificações **no sentido do olfato** podem existir no sentido de desenvolvimento excessivo, o que é muito útil para detectar vazamentos de gás ou testar os vinhos finos, nos disseram vários de nossas/os pacientes.

**O sistema nervoso central e periférico** está ileso, ou pelo menos não é o local de lesões primárias devido ao processo da doença de Ehlers-Danlos. Por outro lado, o envolvimento vascular pode ser responsável por danos neurológicos. As fraturas são excepcionais na nossa série de pacientes, o que pode ser explicado pela flexibilidade dos tecidos que evitam tensões súbitas no sistema ósseo, o que é estruturalmente normal aqui. Deve ser feita uma reserva para a cartilagem, que também é composta por tecido de colágeno, que pode desempenhar um papel nas dores torácicas e nas dificuldades respiratórias, que por vezes são descritas como patológicas pelos médicos.

Esta síndrome é muitas vezes relegada, na mente dos médicos, ao **sistema músculo-esquelético**, quando se trata de uma doença difusa do tecido conjuntivo. A associação de manifestações locomotoras e manifestações digestivas ou urinárias deve ser um elemento de orientação diagnóstica.

Também é necessário saber que **enquanto algumas manifestações presentes na infância podem ter desaparecido ou diminuído bastante** (hipermobilidade, por exemplo,

mas também entorses, quedas, contusões pesadas, ataques de pseudo-asma), por outro lado, outras aparecem mais tarde na adolescência ou na idade adulta, às vezes após um trauma físico. Não é fácil afirmar o papel dos traumas psicológicos. De todo modo, é preciso ter cuidado com uma condição que muitos médicos tendem a querer "psiquiatrar". O que deve ser lembrado para o diagnóstico é que o indício existiu em algum momento. Sua atenuação ou desaparecimento não deve descartar o diagnóstico.

## **Algumas entidades clínicas que podem causar confusão e devem ser dissociadas da síndrome de Ehlers-Danlos**

**1 - Síndrome da Hiper mobilidade articular isolada** é bastante comum em pessoas originárias da África negra, do Magrebe ou do Oceano Índico, mas também em europeus.

Se estiver associada a outros elementos clínicos da síndrome de Ehlers-Danlos, pode então ser um caso frustrado da síndrome que aparece mais como uma característica morfológica sem consequências patológicas, ou mesmo como uma forma bastante simpática de um estado funcional que gera situações de incapacidade.

Um caso especial é o de uma **luxação recorrente da anca ao nascer**, que deveria trazer à tona a síndrome de Ehlers-Danlos com as implicações para a escolha da terapia que é incumbente. O que não é fácil.

**2 - Doença ou síndrome de Marfan e *osteogenesis imperfecta*** tem afinidades com síndrome de Ehlers-Danlos. Têm em comum a hiperlaxidade ligamentar. A primeira é a mais familiar aos médicos, que frequentemente fazem este diagnóstico e não o da síndrome de Ehlers-Danlos. A primeira é também uma doença genética do tecido conjuntivo que, além da hiperlaxidade, é responsável por alterações no coração (válvulas cardíacas) e grandes vasos (especialmente a aorta, que pode se beneficiar de uma substituição protética em formas ameaçadoras da síndrome). Existe uma dismorfia com membros particularmente longos com um aspecto particular das mãos (aracnodactilia). O esterno é frequentemente modificado para uma forma oca ou saliente. Há também, como na síndrome de Ehlers-Danlos, alterações oculares, principalmente no cristalino, com miopia frequente, até luxações.

A segunda é caracterizada por fraturas frequentes por traumas menores, o que deu a essa síndrome o apelido de "doença dos ossos de vidro", enquanto na síndrome de Ehlers-Danlos as fraturas são muito raras, apesar da frequência das quedas.

**3 - Síndrome da criança espancada (ou mulher maltratada)** pode ser mencionada, erradamente, quando se tem uma criança pequena com luxações articulares ou especialmente múltiplas contusões e hematomas. As consequências para os pais ou para a/o cônjuge podem

ser graves. Encontramos o caso de uma acusação e também o de uma denúncia de abuso por um médico psiquiatra ao Ministério Público, seguida de dois anos de supervisão familiar sob suspeita.

**4 - Fibromialgia** é uma entidade altamente divulgada que apresenta semelhanças nos sintomas com a síndrome de Ehlers-Danlos: dores difusas e variáveis frequentemente resistentes a analgésicos, fadiga, distúrbios gastrointestinais, enxaquecas, hiper-reatividade a estímulos (auditivos ou outros), distúrbios de memória e atenção. Também é possível notar a predominância em grande parte feminina, a influência de fatores climáticos, a existência de um contexto familiar. De fato, encontramos a autêntica síndrome de Ehlers-Danlos em pessoas que nos foram encaminhadas por fibromialgia. Sem dúvida, as/os reumatologistas que estão particularmente preocupadas/os com esta síndrome têm um conhecimento truncado da síndrome de Ehlers-Danlos e não a mencionam primeiro quando se trata de uma mulher que consulta por dor e fadiga.

As semelhanças da sintomatologia tornam aconselhável verificar sempre se não é, de fato, uma autêntica síndrome de Ehlers-Danlos.

**5 - Esclerose múltipla** é um diagnóstico que vimos ser feito, erradamente, em várias ocasiões face à síndrome de Ehlers-Danlos. Distúrbios de equilíbrio devido a dificuldades biomecânicas no funcionamento dos sensores proprioceptivos alojados nos tecidos elásticos, conduzindo a perturbações consideráveis no controle do movimento que podem até resultar na utilização transitória de uma cadeira de rodas elétrica. Além disso, existem distúrbios vesico-esfincterianos com vazamentos, mas especialmente disúria grave até o uso de auto-sondagens. Basta isso para dar a impressão errada se a/o médica/o não estiver ciente desta síndrome.

**6 - Em outros casos, é um diagnóstico vago de lesão medular com radiculite hiperálgica** o que leva à colocação neurocirúrgica de um estimulador analgésico. O diagnóstico foi imediatamente mencionado porque a pessoa estava utilizando uma cadeira de rodas enquanto não tinha déficit motor. Apenas a SED pode levar a tal quadro, excluindo a histeria. Diante de uma limitação funcional unilateral ou predominantemente unilateral devido a distúrbios proprioceptivos, é o diagnóstico de lesão cerebral que pode ser evocado.

**7 -** Pode haver **confusão com distrofia muscular (miopatia)** e alguns dos nossos doentes nos foram encaminhados pelo centro de doenças neuromusculares que ajudamos a estabelecer em nosso departamento do Hospital Henri Mondor.

**8 - Em contextos reumatológicos,** um diagnóstico da moda que vimos muitas vezes ser feito é o da espondilite anquilosante. Em outros lugares, é o da poliartrite idiopática. Nestes

casos, é a biologia (HLAB27, por exemplo) que leva a um diagnóstico errôneo enquanto os sinais clínicos estão ausentes.

**9 - Diante de uma febre alta**, muitos diagnósticos podem ser feitos, em particular a presença de um foco infeccioso. Diante da dor abdominal, pode ser mencionada uma apendicite, uma colecistite, sabendo que pedras vesiculares foram encontradas em vários de nossos pacientes, o que é consistente com uma dificuldade de esvaziamento da bexiga.

**10 - A asma** é frequentemente mal diagnosticada como resultado de dificuldades respiratórias relacionadas à condição brônquica, mas também à participação das vias aéreas superiores ou bronquite repetida.

**11 - Muitos outros diagnósticos** que estamos em vias de identificar, como parte de um estudo em conjunto com a *Fondation de France*, estão sendo discutidos. Diante de manifestações dolorosas e inflamatórias de um membro inferior, é a de uma flebite que também é possível encontrar devido à estase venosa, em outros lugares, dores torácicas, distúrbios do ritmo apontam para doenças cardíacas, sabendo que a ultrassonografia encontra, na síndrome de Ehlers-Danlos, vazamentos valvares e que são possíveis danos coronários ou aórticos. A dor abdominal faz com que seja discutida uma síndrome apendicular ou ovariana, doença de Crohn ou doença celíaca. A fadiga intensa pode apontar para a doença de Lyme, as hemorragias para a doença de Willebrand. Ou pode ser por ocasião de uma luxação do quadril ao nascimento, epistaxe repetida, também pode ser o diagnóstico etiológico de uma diminuição transitória da acuidade visual ou auditiva ou tontura, uma emergência cirúrgica (apendicite, colecistite), etc.

**12 - A associação da espasmofilia**, que é relativamente comum na população feminina, especialmente a mais jovem, deve ser procurada através da demonstração do sinal de Chvostek (reação muscular aguda à percussão do ângulo da boca), uma vez que aumenta a hiperreatividade presente na síndrome de Ehlers-Danlos, especialmente para reações dolorosas.

**Os diagnósticos mais frequentemente mencionados ou realizados antes do da síndrome de Ehlers-Danlos (Pr. C. Hamonet, julho de 2010):**

(Resultados de um inquérito, feito em **135 pessoas** com síndrome de Ehlers-Danlos.)

- Distúrbios "psíquicos" ("está na cabeça", "histeria", "é psicossomático"): **88 vezes (65%)**
- Doença reumática (exceto fibromialgia): **59 vezes (44%)**
- Fibromialgia: **47 vezes (35%)**
- Doença neurológica: **42 vezes (31%)**, em que **17 vezes (13%)** esclerose múltipla.
- Doença de Marfan: **24 vezes (18%)**

- Síndrome da criança espancada:	<b>20</b>	<b>vezes</b>	<b>(15%)</b>
- Doença de Crohn ou doença celíaca:	<b>19</b>	<b>vezes</b>	<b>(14%)</b>
- Muitas vezes, também, asma que não contabilizamos.			

## **Atitude prática: o que pode ser proposto a uma pessoa com síndrome de Ehlers-Danlos?**

### **1 - Ouvir**

Em primeiro lugar, é necessário ouvir e dar todo o crédito aos sintomas e manifestações que ela sente, mesmo que pareçam incomuns em sua expressão, em suas associações e sua relativa labilidade. O diagnóstico é principalmente um diagnóstico de anamnese. O fato de um/a médico/a ou um/a profissional de saúde "levar a sério" a pessoa, ouvir e compreender, sem duvidar da organicidade, é um requisito fundamental para criar o clima de interação e compreensão particularmente importante aqui, dadas as modalidades clínicas. A falta de escuta e o fato de duvidarem de seus sintomas enquanto sofrem pesa muito sobre a qualidade de vida da/o paciente numa condição patológica tão angustiante.

### **2 - Encorajar e dar esperança**

Muitas pessoas que sofrem da síndrome de Ehlers-Danlos nos relataram o efeito psicológico negativo das descrições médicas que anunciam mudanças dramáticas, em particular vasculares, digestivas ou uterinas (reais, mas, na verdade, muito raras). A apresentação de inúmeras proibições, muitas vezes inadequadas para crianças pequenas, estigmatiza-as, priva-as do uso das suas capacidades e de uma vida educacional e social positiva. O risco de agravamento da síndrome não foi demonstrado e sabe-se que o movimento é benéfico para a propriocepção, que aqui é bastante deficiente. Haverá tempo mais tarde para perceber os limites, se for esse o caso, uma vez que a evolução continua sendo imprevisível.

A síndrome de Ehlers-Danlos não é uma doença progressiva, como a esclerose múltipla, por exemplo. É um estado constitucional particular do tecido conjuntivo de suporte que expõe a pessoa a manifestações dolorosas e/ou incapacitantes. Os fatores exógenos (frio, calor, imersão) as modificam na direção certa nas duas últimas circunstâncias mencionadas. Os traumas físicos e, provavelmente, psicológicos desempenham um papel desencadeador ou facilitador. Observa-se a presença de convulsões que persistem por vários dias ou mais. Nem tudo é negativo: a hipermobilidade facilita certas atividades (dança clássica, música, tênis de mesa. Além disso, a hipermobilidade diminui com a idade. As fraturas são excepcionais,



provavelmente devido à elasticidade e flexibilidade dos tecidos, bem como à osteoartrite, provavelmente pelas mesmas razões. A síndrome de Ehlers-Danlos é pelo menos parcialmente curável, em termos das suas consequências. Existem tratamentos que permitem melhorar o estado funcional das pessoas, principalmente no campo da medicina física. Não se pode dizer e escrever que não há tratamento.

### **3 - A gestão terapêutica propriamente dita**

Destina-se a tratar e prevenir a dor e distúrbios proprioceptivos, corrigir ou compensar disfunções digestivas, urinárias, respiratórias e odontológicas, termorregulação...

**A receita típica** para as/os sedianas/os inclui os seguintes elementos:

- Um **colchão antiescaras classe 2** para reduzir as tensões na posição deitada que causam dor por compressão, **uma almofada antiescaras**, também classe 2, pelas mesmas razões.

- **Órteses plantares** de apoio e de solicitação proprioceptiva com suporte retro-capital mediano e arco de conforto para reduzir as restrições e aumentar a qualidade mecânica do apoio, aumentando as sensações para fins proprioceptivos.

- **Órteses de repouso para o punho e dedos** a serem utilizadas à noite e, se necessário, durante o dia, por curtos períodos, após uma atividade que exija muita aderência. Órteses funcionais com suporte palmar, fixação parcial da coluna do polegar e braço de alavanca suficientemente longo para evitar pressões cutâneas excessivas.

- Um **dispositivo de estimulação para alívio de dor (TENS)**, particularmente eficaz aqui, provavelmente porque a pele é fina e muito boa condutora, para ser usado por longos períodos (ilimitado) durante o dia e, se necessário, à noite. Os géis, aplicados a frio localmente, também são eficazes.

- **Uma cinta lombar flexível** do tipo "*lumbacross activity*" ou "*lombaskin*" para ser usada em todas as atividades que envolvam as costas (o que inclui a posição sentada) e, sempre que possível, porque facilita o jogo muscular ao contrário da inverdade que frequentemente relatam sobre uma suposta "perda de massa muscular". Reduz a dor por estimulação cutânea ("efeito TENS"). Em outros casos, com dores elevadas nas costas e no ombro, é indicada uma cinta "*lombax dorso*" com um efeito de "endireitar as costas".

- **Outras órteses de imobilização flexíveis** (joelhos, tornozelos, cotovelos, pulsos, ombros, dedos...). Meias-calças e meias de compressão anti-varicosas podem melhorar as dificuldades de locomoção e equilíbrio, bem como as sensações dolorosas.

- **Vestuário de compressão**, sob medida, resultante da técnica aplicada a pessoas vítimas de queimaduras, coletes, órteses de ombro anti-luxações, calças, órteses de tornozelo, de cotovelo e de pulso são usadas como parte de uma pesquisa com a empresa Thuasne. Já são muito eficazes no tratamento da dor, no senso de posição e nas subluxações, limitadas, no entanto, pelas dificuldades de tolerância, especialmente para os coletes.

- **A terapia ocupacional** desempenha um papel importante, para além das órteses, no fornecimento de dispositivos de assistência (incluindo a cadeira de rodas elétrica). A adaptação do ambiente é essencial para reduzir o estresse e garantir a segurança (risco de quedas). A telemonitoração tem aqui o seu lugar.

- **O papel da fisioterapia** deve ser melhor definido. É acima de tudo proprioceptiva, focada nos exercícios isométricos estritos, dos músculos estabilizadores das raízes e do tronco. A balneoterapia quente com mobilizações ativas, que tem efeitos muito positivos e duradouros, deve ser desenvolvida e reproduzida. Os métodos de Kabat são usados por alguns para corrigir padrões proprioceptivos. O Tai Chi permite alcançar resultados tangíveis. Massagens, eletroterapia analgésica, incluindo ultrassom.

- **A reabilitação do exercício** é uma via interessante devido à tolerância muito boa ao esforço desenvolvido por algumas pessoas após uma preparação adequada com dissociação entre a relativa facilidade de fazer um grande esforço (correr, neste caso) e dificuldade em caminhar.

- **Os analgésicos** devem ser utilizados com discricção e os regimes habituais de tratamento dos centros de dor não são diretamente aplicáveis. O uso de analgésicos de nível II é muitas vezes necessário, conhecendo as suas desvantagens para o intestino e a bexiga, sem esquecer os efeitos de lentidão mental e da redução do estado de alerta pouco experimentados por estas pessoas permanentemente cansadas. As restrições elásticas permitiram reduzir significativamente o consumo de drogas.

**Os ombros** representam um problema difícil de dor e subluxações ou luxações multidirecionais. A ombreira ortopédica é um dispositivo de apoio de ombro muito simples, composto por dois anéis na extremidade, um dos quais é ajustável por velcro, com uma passagem nas costas, e não ao redor do pescoço. O apoio do cotovelo mantém a cabeça femoral

no lugar, o que é muito útil para aliviar o ombro, especialmente após uma subluxação ou luxação, o que também pode prevenir. A reabilitação proprioceptiva do ombro combina exercícios isométricos de contração das omoplatas e manutenção de um objeto leve entre o braço e o tórax. Os exercícios de bloqueio do ombro, iniciados por Jean-Noël Heuleu, envolvem uma contração estática simultânea do deltoide e do peitoral maior. Para os dois primeiros exercícios, as contrações duram 7 segundos (contam até 5 lentamente) e são seguidas por um tempo de descanso igual, recomendam-se séries de 5 ou 3, repetidas durante o dia. Para o último exercício, a duração é variável e a reabilitação consiste em mobilizar a articulação escapulo-torácica enquanto bloqueia o escapulo-umeral sem causar dor. Este bloqueio deve também permitir que o ombro seja utilizado sem risco de luxação e ser treinado em terapia ocupacional. As intervenções de parada são, na maioria das vezes, falhas dolorosas. Por outro lado, as capsulorrafias iniciadas pelo Pr. Levon Doursounian, Hôtel-Dieu-Hospital Saint-Antoine) parecem dar melhores resultados, combinados com a reabilitação proprioceptiva do ombro. Os coletes proprioceptivos-compressivos também têm um papel positivo na prevenção de dores e subluxações-luxações dos ombros, tanto de dia como de noite.

**Vestuário de compressão para fins proprioceptivos.** Em 1997, em conjunto com o laboratório de investigação da empresa Thuasne, começamos a utilizar o **vestuário de compressão** (cicatrex nature) derivado dos utilizados para vítimas de queimaduras, confeccionados sob medida (espartilho, cotoveleiras, calças ou shorts corsários, manoplas, tornozeleiras). São eficazes na dor (provavelmente por contato e fricção) e especialmente na propriocepção (apertam os tecidos moles e aumentam a sua capacidade de captar sinais proprioceptivos). As dificuldades de aplicação devem-se principalmente à fragilidade e à hiperestesia da pele. Sua eficácia foi validada por um estudo realizado com a empresa Thuasne. Um estudo multicêntrico (Créteil, Rennes, Lyon) demonstrou sua eficácia. Estas peças de vestuário foram aprovadas pela Alta autoridade de saúde. Estão em curso novos estudos, tendo em conta os melhoramentos técnicos efetuados nas peças de vestuário confeccionadas com o material cereplas. O uso de meias-calças ou meias de compressão de classe 2 também pode ter um efeito benéfico, mas menos marcante, no mesmo sentido.

### **Gravidez, parto e síndrome de Ehlers-Danlos**

A síndrome de Ehlers-Danlos não é uma contraindicação à gravidez. Uma em cada duas crianças, menino ou menina, será afetada de uma forma que é hoje em dia imprevisível.

O risco de aborto espontâneo ou parto prematuro é significativo e leva à monitoração e, se necessário, a medidas preventivas. Durante a gravidez, as dores e outros sintomas da

síndrome às vezes diminuem ou desaparecem e algumas das mulheres dizem que foi o momento mais agradável de suas vidas. Este é um forte argumento a favor do papel hormonal na expressão clínica da síndrome de Ehlers-Danlos.

O uso da **cinta lombar-pélvica** durante a gravidez é aconselhável sem contraindicações obstétricas. É necessário estar vigilante no momento do parto. **O trabalho de parto pode progredir rapidamente ou, pelo contrário, ser laborioso com um atraso na abertura do colo do útero** que pode enganar sobre o progresso do trabalho. A solução da **cesariana** é muitas vezes escolhida, mas é necessário saber que os tecidos são frágeis e o cirurgião deve ter isso em conta em sua operação. **A epidural** é contraindicada por alguns nas chamadas formas vasculares. Naturalmente, uma violação dural é sempre possível (é um risco excepcional, mas que não é específico das formas vasculares). **O risco de hemorragia**, que é comum a todas as formas da síndrome, permanece moderado, e de todo modo, sem consequências duradouras. Isto deve ser ponderado face ao sofrimento mais acentuado nestas pacientes. Também é necessário saber que a **epidural pode ser ineficaz** assim como outras aplicações de anestesia local.

É necessário tomar medidas para a instalação e supervisão em caso de parto vaginal, a fim de evitar **luxação da anca** e também do ombro ao manusear a parturiente, especialmente quando está dormindo. Especialmente durante o parto, será necessário monitorar cuidadosamente devido ao risco de hemorragia e planejar com antecedência a compensação de hemorragias mais pesadas do que o habitual.

A reabilitação perineal pós-parto deve ser especialmente cuidadosa.

- **Os distúrbios gastrointestinais** envolvem dieta e medicamentos apropriados: antiácidos que são eficazes para o refluxo gastroesofágico, medicamentos e dietas que combatem a constipação. Medicamentos com polaridade vesical ou esfíncteriana são eficientes para lidar com disfunções vesico-esfíncteriana e, por vezes, deve-se recorrer ao autocateterismo. A reabilitação da incontinência é eficaz na nossa experiência.

- Órteses e cuidados adequados também podem ser benéficos **para as alterações temporomandibulares e dentárias**.

### **Técnica de massagem abdominal para combater a obstipação na síndrome de Ehlers-Danlos**

Esta técnica tem sido amplamente utilizada na medicina física e na reabilitação em pacientes com paralisia intestinal e da parede abdominal (pessoas com paraplegia ou

tetraplegia em particular, incluindo esclerose múltipla), mas também em pessoas que estão acamadas há muito tempo com restrições severas de atividade (pacientes reumáticos, por exemplo). Na síndrome de Ehlers-Danlos, embora não haja envolvimento neurológico no sentido estrito do termo, os músculos intestinais e a parede abdominal encontram dificuldades em se contrair ou cumprir seu papel de sustentação e apoio para tornar eficazes as contrações abdominais (parede abdominal, períneo, diafragma).

O método é simples, sem riscos e frequentemente eficaz. O objetivo é mover o “bolo fecal”, ou seja, o que se tornará as fezes, ao longo de todo o intestino grosso. Este inclui uma parte ascendente localizada na parte direita do abdômen, uma parte transversal que atravessa o abdômen a partir do ângulo cólico direito, colocada sob o fígado para o ângulo cólico esquerdo, perto do baço ao longo das costelas, uma parte descendente que se junta no centro do abdômen, acima do púbis, o reto.

A massagem é feita seguindo o caminho natural do bolo fecal do abdômen inferior direito (fossa ilíaca direita), em direção ao ângulo do cólon direito sob o fígado, depois transversalmente para o ângulo do cólon esquerdo e, finalmente, ao longo do cólon descendente até acima do púbis.

A massagem é feita com a ajuda da ponta achatada dos dedos ou com o punho fechado, pressionando energeticamente e progressivamente, sem ferir, seguindo o caminho do intestino grosso. É possível perceber os pacotes de materiais que permitem uma maior localização da massagem. Pode ser feito pela própria pessoa (mas muitas vezes é doloroso por causa da dor dos dedos e pulsos), por parentes ou por profissionais. A flexibilidade dos tecidos facilita sua realização.

O efeito não é imediato e será necessário paciência e manobras repetidas para alcançar um resultado. A massagem deve ser prolongada por vários minutos e, se for dolorosa, espaçada com períodos de descanso de duração variável, dependendo da tolerância e eficácia. O primeiro resultado é frequentemente a emissão de gases, que nem sempre é seguida pela emissão de materiais. As manobras podem ser repetidas indefinidamente e combinadas com a ingestão de medicamentos laxantes administrados localmente (supositório de glicerina ou microlax) ou por via oral.

## **A contribuição da psicologia e da psiquiatria**

É frequentemente necessário o apoio psicológico de um psicólogo familiarizado com os sintomas da síndrome de Ehlers-Danlos. Os distúrbios da referência corporal e da relação com o espaço, bem como consequências na organização das atividades corporais, podem levar

à intervenção de um neuropsicólogo. O relaxamento também pode ajudar a controlar melhor o corpo. A contribuição da psiquiatria será mais provável no tratamento de uma síndrome de ansiedade depressiva.

## **Assistência animal**

Está se implantando gradualmente. A presença de um animal de estimação é um elemento positivo, especialmente se ele perceber as modificações corporais de seu/sua tutor/a e procurar ajudá-lo/a apoiando-se em uma perna para evitar uma queda. Em outros casos, um cavalo pode levar uma jovem por cima de obstáculos ou um cão pode ser especialmente treinado para ajudar (pegar objetos, abrir uma porta, etc.). Esta assistência animal deve ser desenvolvida.

## **Prescrições sociais**

- Um pedido de cobertura de 100% dos tratamentos e dos transportes ao abrigo das prestações extralegais de **doenças de longa duração (ALD)** deve ser elaborado e assinado pela/o médica/o assistente. Essa demanda encontra relativamente poucas dificuldades devido à boa compreensão habitual das/os médicas/os consultoras/es. Infelizmente, estes 100% não cobrem muitos dos serviços de saúde essenciais para as pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos: palmilhas, contenções elásticas, intervenções neuropsicológicas ou psicoterapêuticas. O papel das *Maisons départementales des personnes handicapées* pode ser uma importante contribuição para complementar as prestações de acordo com o princípio da Lei de 2005 sobre compensações.

- **Reconhecimento do estatuto de pessoa com deficiência** para pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos perante as autoridades da *Maison départementale des personnes handicapées*. A escolaridade, o trabalho, a vida quotidiana e os recursos estão em causa. Aqui às vezes é mais difícil. O aspecto da “deficiência invisível e variável” presta obviamente um desserviço às pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos diante do corpo médico e das comissões que, na maioria das vezes, desconhecem sua existência. A obtenção de acesso a lugares de estacionamento reservados, que é tão essencial neste caso, é por vezes a ocasião de amargas lutas médico-sociais que poderiam ser evitadas e muitas vezes conduzem a processos que consideramos humilhantes e desnecessários. Um enorme esforço de informação tem de ser feito nesta área. Os atestados médicos nem sempre são suficientes diante dos preconceitos culturais e institucionais. Profissionalmente, é particularmente difícil e é sobretudo o cansaço que dificulta a integração, de acordo com um inquérito que tínhamos realizado no âmbito de uma tese médica com os membros da AFSED.

## **O que não fazer:**

- **Uma cirurgia inoportuna** ligamentar ou digestiva com um tecido elástico difícil de suturar e - uma interpretação dos sintomas que deve depender fortemente da propriocepção.

- O lugar da cirurgia é restrito, mas não inexistente e ainda precisa ser discutido (a mão, em particular, poderia estar mais em questão). O mesmo é válido para a cirurgia abdominal, em que as possibilidades de operar devem ser excepcionais.

- **O uso indevido de medicamentos com morfina** e analgésicos de ação central agrava os sintomas.

- **As manipulações vertebrais cervicais** são absolutamente contraindicadas, mas também são perigosos para além da síndrome de Ehlers-Danlos. Outras manipulações também são contraindicadas.

- Recomenda-se ter cuidado com as endoscopias devido à fragilidade das paredes, isto aplica-se ao intestino, estômago, nariz, bexiga e também aos brônquios. Na verdade, os acidentes são raros e se limitam, na maioria das vezes, a hemorragias locais facilmente controladas.

## **Conclusão provisória**

A síndrome de Ehlers-Danlos aparece hoje como uma entidade clínica e genética que deve ser redefinida, ela é certamente mais comum do que se afirma. Consideramos que é praticamente desconhecida e que continua a ser órfã. É urgente dar a conhecer a todos os médicos, cirurgiões e cirurgiões-dentistas que possam encontrá-la em seu contexto profissional. Isso evitaria erros de diagnóstico, muitas vezes acompanhados de sofrimento e humilhação, especialmente quando as dores e dificuldades funcionais são atribuídas a distúrbios existenciais ou comportamentais.

Saber diagnosticar cedo evitaria muitas jornadas dolorosas para as pessoas envolvidas e muitos erros na estratégia terapêutica, enquanto a medicina física hoje oferece soluções terapêuticas reais. A triagem é relativamente simples quando se conhece as associações de sintomas e sinais: fadiga, dor difusa, fragilidade da pele, incluindo hematomas, aumento da frouxidão ligamentar, distúrbios proprioceptivos e manifestações digestivas (obstipação especialmente, seguida de refluxo gastroesofágico). As outras manifestações apenas enriquecem o quadro e reforçam a convicção do clínico. Naturalmente, o contexto familiar com

uma descoberta conjunta em ascendente, descendente ou colateral é também um ponto de diagnóstico positivo de um acréscimo muito grande. É evidente, ao longo do desenrolar desta história singular das/os sedianas/os que está apenas começando, que aqui, mais do que em qualquer outro lugar, o diagnóstico e o confronto da doença são feitos a três: a/o doente ou paciente, o corpo médico e o círculo pessoal. É esta trilogia, acalentada pelo falecido Professor Edouard Zarifian, que permite melhor combater a doença através da luta ou da astúcia, dependendo das circunstâncias. É também com os pacientes e seus familiares que o médico pode descobrir não apenas a doença, mas o universo subjetivo da/o paciente, suas sensações e seus sentimentos não apenas em termos de dor, mas de sofrimento. Desta experiência, ele tira a energia para compreender e avançar no conhecimento, mas também tem um formidável “laboratório” no sentido mais nobre do termo para construir com aqueles que o compõem as hipóteses mais adequadas e as terapias médicas e sociais mais eficazes.

Na realidade, a pergunta que se faz à/ao paciente e à/ao médica/o é a seguinte: "fizemos o diagnóstico, e agora? ... ". A resposta deve ser dada por todos nós, pacientes, familiares e amigos, e profissionais de saúde.



Nº	Partida (FR)	Chegada (PT-BR)
1	Maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question	Doença ou síndrome de Ehlers-Danlos: uma entidade clínica, de origem genética, pouco conhecida, cuja raridade deve ser questionada
2	« Écoutez votre patient, il vous fera le diagnostic » (Sir William Osler, Montréal, Baltimore)	"Ouça o seu paciente, ele fará o diagnóstico para você" (Sir William Osler, Montreal, Baltimore)
3	« Il n'y a pas de meilleur livre que le malade » (Giorgio Baglivi, Raguse-Rome, pionnier de la Médecine clinique au XVIIème siècle)	"Não há melhor livro que o doente" (Giorgio Baglivi, Ragusa-Roma, pioneiro da medicina clínica no século XVII)
4	« Il est plus difficile de détruire un préjugé qu'un atome » (Albert Einstein)	"É mais difícil destruir um preconceito do que um átomo" (Albert Einstein)
5	Professeur Claude Hamonet, Médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation, Docteur en Anthropologie sociale, Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris, 1 Place du Parvis de Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04.	Professor Claude Hamonet, médico especialista em Medicina Física e em Reabilitação, Doutor em Antropologia Social, Consultoria em Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris, 1 Place du Parvis de Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04.
6	Nouvelle mise à jour du 18 aout 2013 à Copenhague, ville où Edvard Ehlers a présenté, le 15 décembre 1900, sa communication à la Société de Dermatologie de Copenhague d'un étudiant en Droit atteint de la maladie qui porte son nom.	Nova atualização de 18 de agosto de 2013 em Copenhague, cidade onde Edvard Ehlers apresentou, em 15 de dezembro de 1900, a sua comunicação à Sociedade de Dermatologia de Copenhague de um estudante de Direito que sofria da doença que leva o seu nome.
7	Résumé et argumentaire	Resumo e argumentação
8	Une naissance difficile	Um nascimento difícil
9	Le Syndrome (ou maladie) d'Ehlers-Danlos est l'expression clinique d'une atteinte du tissu conjonctif (80% environ des constituants d'un corps humain), d'origine génétique, touchant la quasi-totalité des organes, ce qui explique la richesse de sa symptomatologie qui surprend les médecins alors qu'elle constitue, en soi, un argument diagnostic très fort, témoignant du caractère diffus des lésions.	A síndrome (ou doença) de Ehlers-Danlos é a expressão clínica de uma lesão do tecido conjuntivo (cerca de 80% dos constituintes de um corpo humano), de origem genética, que afeta quase todos os órgãos, o que explica a riqueza da sua sintomatologia que surpreende os médicos enquanto constitui, por si só, um argumento diagnóstico muito forte, atestando o caráter difuso das lesões.
10	La description initiale est le fait de deux dermatologues : Edvard Ehlers à Copenhague, en 1900, et Alexandre Danlos, à Paris, en 1908.	A descrição inicial foi feita por dois dermatologistas: Edvard Ehlers em Copenhague, em 1900, e Alexandre Danlos, em Paris, em 1908.
11	De ces premières descriptions, initialement dominées par les signes cutanées, les médecins ont retenu, la présence d'une	A partir dessas primeiras descrições, inicialmente dominadas por sinais cutâneos, os médicos constataram, por um

	peau fragile, hémorragique et étirable (cutis laxa) d'une part et d'une mobilité articulaire excessive d'autre part. C'est à ces deux éléments cliniques que l'on a longtemps réduit la description.	lado, a presença de uma pele frágil, hemorrágica e elástica ( <i>cutis laxa</i> <sup>1</sup> ) e, por outro, de uma mobilidade articular excessiva. Durante muito tempo, a descrição ficou reduzida a esses dois elementos clínicos.
12	Leur absence, fréquente pour l'étirabilité, plus rare pour l'hypermobilité, conduit encore très souvent des médecins, mal informés, à éliminer un diagnostic, pourtant évident par ailleurs.	Sua ausência, frequente em termos de elasticidade e menos comum em termos de hiper mobilidade, ainda muitas vezes leva os médicos desinformados a eliminar um diagnóstico, por mais óbvio que seja.
13	Dans la symptomatologie très diversifiée et variable de cette maladie l'absence d'un signe ne permet pas d'éliminer le diagnostic.	Na sintomatologia muito diversificada e variável desta doença, a ausência de um sinal não permite eliminar o diagnóstico.
14	Le paradoxe d'une symptomatologie riche qui nuit au diagnostic	O paradoxo de uma sintomatologia rica que prejudica o diagnóstico
15	Une telle attitude fait fi des nombreuses autres manifestations cliniques évocatrices et souvent dominantes, notamment les douleurs, la fatigue, les reflux gastriques, les troubles de la perception du corps et du contrôle des mouvements, les troubles auditifs et visuels, les manifestations cognitives et les difficultés respiratoires Leur rattachement à une pathologie différente est à l'origine de bien des erreurs et à de longues errances diagnostiques.	Tal atitude ignora as muitas outras manifestações clínicas evocativas e muitas vezes dominantes, incluindo as dores, a fadiga, os refluxos gástricos, os distúrbios da percepção corporal e do controle de movimentos, os distúrbios auditivos e visuais, as manifestações cognitivas e as dificuldades respiratórias. Sua vinculação a uma patologia diferente é fonte de muitos erros e de longas divagações diagnósticas.
16	Certains de nos patients ont été traités simultanément pour 4 ou 5 maladies différentes du fait de symptômes qui sont tous liés, en fait, à une même cause : Ehlers-Danlos.	Alguns dos nossos pacientes foram tratados simultaneamente para 4 ou 5 doenças diferentes devido a sintomas que estão todos ligados, na verdade, à mesma causa: Ehlers-Danlos.
17	On perçoit les risques thérapeutiques encourus quand on sait la contrindication formelle de bon nombre de traitements médicaux ou chirurgicaux dans ce syndrome.	Percebe-se os riscos terapêuticos envolvidos quando se sabe a contra-indicação formal de muitos tratamentos médicos ou cirúrgicos nesta síndrome.
18	Devant l'échec des traitements, la persistance des symptômes dont l'intensité contraste avec la négativité des tests biologiques et d'imagerie (IRM articulaires surtout), conduit habituellement à une psychiatrisation abusive.	Diante do fracasso dos tratamentos, a persistência dos sintomas, cuja intensidade contrasta com a negatividade dos exames biológicos e de imagiologia (sobretudo a ressonância magnética articular), geralmente leva a uma psiquiatrização abusiva.
19	Ces patients sont, très souvent, stigmatisés comme hypochondriaques, somatomorphe (terme codé qui tend à remplacer «	Esses pacientes são muitas vezes estigmatizados como hipocondríacos, somatomorfos (um termo codificado que

	fonctionnel » dans le jargon médical pour ne pas prononcer les termes d'hystérie, dépressifs ou, même, comme nous l'avons observé, « bipolaires ».	tende a substituir "funcional" no jargão médico para não pronunciar os termos histeria, depressivo ou mesmo, como observamos, "bipolar").
20	Pour beaucoup, de façon plus précise et moins scientifique ils s'entendent dire ou suggérer que c'est dans leur tête !	Para muitos, de forma mais precisa e menos científica, lhes é dito ou sugerido que a doença está na cabeça deles!
21	L'apparence peut tromper les médecins non informés, déroutés devant des symptômes dont on ne leur a pas appris la signification mais que leurs patients leur expliquent pourtant fort bien.	A aparência pode enganar os médicos desinformados, perplexos com sintomas cujo significado não lhes foi ensinado, mas que seus pacientes, no entanto, lhes explicam muito bem.
22	Maladie ou curiosité de la nature sans conséquence pathologique ?	Doença ou curiosidade da natureza sem consequências patológicas?
23	L'impression générale qui ressort, jusqu'à maintenant, à l'écoute du discours médical, c'est la notion de la bénignité de ce syndrome, plutôt perçu par les médecins comme une curiosité de la Nature.	A impressão geral que emerge do discurso médico até agora é a noção da benignidade dessa síndrome, que é percebida pelos médicos como uma curiosidade da natureza.
24	Les images du contorsionniste et de l'artiste qui se montre dans les foires le visage recouvert avec la peau de son cou, font beaucoup de torts à la réputation de la maladie d'Ehlers-Danlos.	As imagens do contorcionista e do artista que aparece em feiras com o rosto coberto pela pele do pescoço prejudicam muito a reputação da doença de Ehlers-Danlos.
25	La réalité est tout autre.	A realidade é bem diferente.
26	Si la majorité des formes a une symptomatologie modérée, dans d'autres cas, le syndrome d'Ehlers-Danlos apparait comme une maladie qui peut être, à certains moments de la vie, très handicapante.	Enquanto a maioria das formas apresenta uma sintomatologia moderada, em outros casos a síndrome de Ehlers-Danlos surge como uma doença que pode ser, em certos momentos da vida, muito incapacitante.
27	Elle est alors à l'origine de souffrances importantes et d'exclusions sociales.	Ela é então causa de grandes sofrimentos e de exclusões sociais.
28	Une maladie génétique, sans gène, victime de la dépréciation de la Clinique dans la pratique médicale actuelle.	Uma doença genética, sem gene, vítima da depreciação da clínica na prática médica atual.
29	La symptomatologie qui conduit au diagnostic est uniquement clinique, basée sur l'écoute de patient et de sa famille, l'examen clinique de la peau et des articulations.	A sintomatologia que leva ao diagnóstico é apenas clínica, baseada na escuta do paciente e de sua família, no exame clínico da pele e das articulações.
30	Il n'y a pas de test génétique disponible, ni de test biologique ou histologique fiable et spécifique.	Não existe um teste genético disponível, nem um teste biológico ou histológico confiável e específico.
31	L'imagerie articulaire n'est d'aucune aide au diagnostic si ce n'est par sa négativité.	A imagiologia articular não ajuda no diagnóstico, exceto por sua negatividade.
32	Bref, pour la Médecine très imprégnée de biologie et d'imagerie qui est le plus	Em suma, para a medicina muito rica em biologia e imagem, que é a mais

	souvent celle pratiquée aujourd'hui, ces patients sont « invisibles ».	frequentemente praticada hoje, esses pacientes são "invisíveis".
33	On peut donc, ici aussi, parler de « handicap » (ou mieux de maladie handicapante) « invisible », à l'instar de ce qui a été proposé (Pr.	Portanto, também aqui se pode falar de "deficiência" (ou melhor, de doença incapacitante) "invisível", a exemplo daquilo que foi proposto (Pr.
34	JL Truelle) à propos de certaines personnes traumatisées cérébrales.	J. L. Trowel) sobre algumas pessoas com trauma cerebral.
35	Non seulement, la nature et le groupement des symptômes rencontrés chez ces patients ne sont pas identifiés par les médecins mais, de surcroît, ils sont, ainsi que les situations de handicap qui en découlent, « intermittents ».	Não apenas a natureza e o agrupamento dos sintomas encontrados nesses pacientes não são identificados pelos médicos, mas também são "intermitentes", assim como as situações de incapacidade resultantes.
36	Ceci a guidé, dans son choix de dénomination (« Les intermittents du handicap »), l'ASED qui est l'une des principales associations de personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos.	Isso guiou, em sua escolha de denominação ("os intermitentes da deficiência"), a ASED <sup>1</sup> , que é uma das principais associações de sedianos <sup>1</sup> .
37	On comprend alors qu'à côté de la méconnaissance par le corps médical, vienne s'ajouter l'incompréhension, parfois accusatrice, de l'entourage.	Entende-se então que, para além do desconhecimento do corpo médico, há a incompreensão, por vezes acusatória, do círculo pessoal.
38	Tout ceci contribue à isoler, à culpabiliser, ces patients qui ne comprennent plus ce qui leur arrive.	Tudo isso contribui para o isolamento e o sentimento de culpa desses pacientes, que já não compreendem o que está acontecendo com eles.
39	Ceci est encore aggravé par le fait de percevoir leur propre corps différemment depuis leur naissance et de manquer de références entre ce que la médecine définit comme un état normal ou un état pathologique.	Isso é ainda mais agravado pelo fato de perceberem seu próprio corpo de forma diferente desde seu nascimento e de não terem referências entre o que a medicina define como um estado normal ou um estado patológico.
40	Il en résulte une très grande sous-estimation des souffrances et de l'état fonctionnel réel.	Dáí resulta uma subestimação muito grande do sofrimento e do verdadeiro estado funcional.
41	Connaître le risque artériel, le prévenir et le traiter, un nouveau progrès dans la maladie d'Ehlers-Danlos plutôt qu'une dramatisation abusive dans un contexte déjà difficile.	Conhecer o risco arterial, preveni-lo e tratá-lo: um novo progresso na doença de Ehlers-Danlos e não uma dramatização excessiva em um contexto já difícil.
42	Plus récemment, l'accent a été mis sur des manifestations artérielles graves (anévrismes, dissections) dans le syndrome d'Ehlers.	Mais recentemente, o foco tem sido posto sobre manifestações arteriais graves (aneurismas, disseccções) na síndrome de Ehlers.
43	Ce type de maladie d'Ehlers-Danlos qui reste exceptionnel a été récemment largement diffusé dans les publications	Este tipo de doença de Ehlers-Danlos, que permanece excepcional, foi amplamente divulgado em publicações médicas recentes

	médicales (aujourd'hui facilement accessibles à tous par Internet) qui ont mobilisé l'intérêt des médecins à tel point que certains déclarent vouloir se mobiliser que pour ce type de syndrome, délaissant les formes de très loin majoritaires qui sont, de ce fait, vraiment orphelines.	(hoje facilmente acessíveis a todos através da Internet) que mobilizaram o interesse dos médicos a tal ponto que alguns afirmam querer mobilizar-se apenas para este tipo de síndrome, abandonando as formas majoritárias que ficam, portanto, realmente órfãs.
44	En fait, comme nous l'avons constaté à plusieurs reprises, les atteintes de la paroi des artères ne sont pas l'apanage des formes que l'on a qualifiées de «vasculaires», et doivent être dépistées systématiquement pour être surveillées et, si besoin, traitées. Compte-tenu de ces précautions, la notion de complications artérielles ne doit pas inutilement assombrir le pronostic de ce syndrome qui, dans l'immense majorité des cas, est compatible avec une espérance de vie identique à celle du reste de la population.	De fato, como já vimos várias vezes, as lesões da parede arterial não são prerrogativas das formas que foram descritas como "vasculares", devendo ser sistematicamente examinadas para serem monitoradas e, se necessário, tratadas. Dadas estas precauções, a noção de complicações arteriais não deve obscurecer desnecessariamente o prognóstico desta síndrome que, na grande maioria dos casos, é compatível com uma expectativa de vida idêntica à do resto da população.
45	Certains médecins, par déviation, pensent, aujourd'hui, en entendant les noms d'Ehlers et de Danlos qu'il s'agit d'une maladie cardiaque !	Alguns médicos, por desvio, pensam hoje, ao ouvir os nomes de Ehlers e Danlos, que se trata de uma doença cardíaca!
46	Par opposition, d'autres, tel ce dermatologue dont nous avons récemment examiné la patiente, sont persuadés que c'est une maladie de peau sans aucun retentissement fonctionnel et l'écrivent dans un certificat destiné à la Maison départementale du handicap, excluant, de fait, une patiente de l'application de la Loi de 2005, destinée aux personnes en situations de handicap.	Por outro lado, outros, como aquele dermatologista cuja paciente examinamos recentemente, estão convencidos de que se trata de uma doença de pele sem qualquer ressonância funcional e assim escrevem num atestado destinado às <i>maisons départementales des personnes handicapées</i> <sup>4</sup> , excluindo efetivamente uma paciente da aplicação da Lei de 2005 <sup>5</sup> , destinada a pessoas com deficiência.
47	C'est dire les divergences de visions de son syndrome qu'une personne peut rencontrer de la part de médecins et le travail d'information médicale énorme qui est à faire.	Isso mostra as opiniões divergentes sobre a síndrome que uma pessoa pode encontrar por parte dos médicos e o enorme trabalho de informação médica que deve ser feito.
48	De la transmission familiale et du contexte génétique de la maladie d'Ehlers-Danlos.	Da transmissão familiar e do contexto genético da doença de Ehlers-Danlos.
49	Le caractère génétique de la maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos, n'est discuté par personne.	O caráter genético da doença ou síndrome de Ehlers-Danlos não é contestado por ninguém.
50	C'est d'ailleurs un des arguments majeurs du diagnostic : la découverte de cas familiaux identiques dans la famille.	Este é também um dos principais argumentos para o diagnóstico: a descoberta de casos idênticos na família.
51	La transmission, à l'exception de formes	A transmissão, com exceção de formas



	rarissimes, est autosomique et donc indépendante du sexe.	extremamente raras, é autossômica e, portanto, independente do sexo.
52	Ce mode de transmission implique que les deux sexes sont concernés.	Este modo de transmissão implica que ambos os sexos estão envolvidos.
53	Pourtant, nous avons observé deux particularités : la nette dominance féminine et le non respect des lois de Mendel dans le mode de transmission.	No entanto, observamos duas particularidades: a clara dominância feminina e a não observância das leis de Mendel no modo de transmissão.
54	La prédominance féminine (82%) s'accompagne aussi d'une plus grande sévérité des symptômes comparativement aux hommes.	A predominância feminina (82%) também é acompanhada por uma maior gravidade dos sintomas em comparação com os homens.
55	Le facteur hormonal est probablement en cause, expliquant le majoration des symptômes à la puberté et après un accouchement, alors que les grossesses et l'allaitement peuvent s'accompagner d'une sédation importante des manifestations cliniques.	É provável que o fator hormonal esteja envolvido, o que explica o aumento dos sintomas na puberdade e após o parto, enquanto a gravidez e a amamentação podem ser acompanhadas por uma sedação significativa das manifestações clínicas.
56	Ceci oriente vers une prise en compte thérapeutique du statut hormonal de la femme.	Isso aponta para uma consideração terapêutica do estado hormonal da mulher.
57	La probabilité de transmission génétique n'est pas, comme dans les maladies autosomiques dominantes, d'un enfant sur deux (garçon ou fille) mais, dans notre expérience, de deux sur deux, voire trois sur trois ou cinq sur cinq !	A probabilidade de transmissão genética não é, como nas doenças autossômicas dominantes, de uma em cada duas crianças (menino ou menina), mas, em nossa experiência, de duas em cada duas, mesmo de três em cada três ou de cinco em cada cinco!
58	Cette constatation doit être modulée par le fait que le niveau symptomatique est très diversifié ainsi que les conséquences fonctionnelles.	Esta constatação deve ser modulada pelo fato de o nível sintomático ser muito diversificado, bem como as consequências funcionais.
59	Les formes à symptomatologie modeste sont, de loin, les plus nombreuses.	As formas com sintomatologia modesta são, de longe, as mais numerosas.
60	Cette constatation induit la recherche d'explications génétiques utiles à la progression des connaissances dans un domaine qui apparait, trop souvent, comme régi par des à priori en décalage avec ce que vivent les patients et leurs familles.	Esta constatação leva à procura de explicações genéticas úteis para a progressão dos conhecimentos em um campo que muitas vezes parece ser regido por preconceitos em desacordo com o que vivem os pacientes e as suas famílias.
61	Il n'est pas exceptionnel que le père et la mère d'un enfant avec un Ehlers-Danlos soient tous les deux porteurs du gène, sans conséquence apparente sur la sévérité clinique dans notre expérience.	Não é incomum que o pai e a mãe de uma criança com Ehlers-Danlos sejam ambos portadores do gene, sem consequências aparentes na gravidade clínica em nossa experiência.
62	Ceci est en faveur d'une diffusion du syndrome beaucoup plus importante que ce	Isso indica uma difusão muito maior da síndrome do que geralmente é relatado.

	qui est habituellement annoncé.	
63	De la prévalence (nombre de cas existants) de la maladie d'Ehlers-Danlos dans la population française.	Da prevalência (número de casos existentes) da doença de Ehlers-Danlos na população francesa.
64	Le nombre de cas annoncé par les sites spécialisés est très nettement sous-estimé et serait de 5.000 Ce chiffre apparaît comme étant très en deçà de la réalité.	O número de casos anunciados por sites especializados é claramente subestimado e seria de 5 mil. Este número parece estar muito aquém da realidade.
65	En effet, à partir d'une seule consultation, nous avons identifié 1600 dossiers en une quinzaine d'année et reçu 850 personnes avec un SED patients, à l'Hôtel-Dieu en 2012.	De fato, a partir de uma única consulta, identificamos 1.600 registros em um período de 15 anos e recebemos 850 pessoas com SED no Hôtel-Dieu em 2012.
66	Le chiffre moyen des cas adressés par les médecins généralistes français qui ont appris à connaître les clés du diagnostic, à partir d'un premier patient que nous avons identifié, oscille entre 2 et 4.	O número médio de casos encaminhados por clínicos gerais franceses que aprenderam a entender o diagnóstico, a partir de um primeiro paciente que identificamos, varia entre 2 e 4.
67	Le nombre de médecins généralistes inscrits au Conseil de l'Ordre est de plus de 100.000, dont 55.000 exerceraient exclusivement la Médecine générale.	O número de médicos de clínica geral inscritos no Conselho da Ordem é superior a 100 mil, dos quais 55 mil praticariam exclusivamente Medicina Geral.
68	En combinant ces chiffres, on arrive à un résultat qui se chiffre en centaine de milliers de personne.	Combinando esses números, chegamos a um resultado que soma centenas de milhares de pessoas.
69	Ceci apparaît suffisant pour considérer qu'il y a, là, un problème de Santé publique très important, surtout si l'on sait que ces personnes (hommes et femmes) transmettent la maladie sans le savoir, avec un potentiel de gravité impossible à préciser.	Isso parece suficiente para considerar que existe um problema de saúde pública muito grande, sobretudo se se sabe que essas pessoas (homens e mulheres) transmitem a doença sem o saber, com um potencial de gravidade impossível de especificar.
70	La maladie d'Ehlers-Danlos n'est donc pas une maladie rare même si elle reste orpheline et exclue parce que rarement diagnostiquée.	Por conseguinte, a doença de Ehlers-Danlos não é uma doença rara, embora permaneça órfã e excluída porque raramente é diagnosticada.
71	Contribution personnelle à la maladie d'Ehlers-Danlos : actualisation de la clinique et mise en œuvre de traitements.	Contribuição pessoal para a doença de Ehlers-Danlos: atualização da clínica e implementação de tratamentos.
72	Préambule : apport d'Internet dans le dialogue Patient-Médecin, l'accès au diagnostic et au dépistage d'un syndrome mal connu avec contribution à la recherche médicale.	Preâmbulo: contribuição da Internet no diálogo paciente-médico, acesso ao diagnóstico e ao rastreio de uma síndrome pouco conhecida com contribuição para a investigação médica.
73	Notre connaissance de la maladie d'Ehlers-Danlos est celle que nous ont transmise les patients que nous avons reçus et traités.	Nosso conhecimento da doença de Ehlers-Danlos é aquele que nos é transmitido pelos pacientes que recebemos e tratamos.
74	Par leur participation au diagnostic et à la	Através de sua participação no diagnóstico

	mise en place et l'évaluation des traitements, ils constituent, de fait, notre Laboratoire de recherche clinique sur ce syndrome.	e na implementação e avaliação dos tratamentos, eles constituem, de fato, o nosso laboratório de investigação clínica sobre esta síndrome.
75	Pour cela, il fallait les regrouper en évitant des consultations inutiles avec ceux dont les symptômes n'avaient aucun lien avec Ehlers-Danlos.	Para isso, foi necessário agrupá-los, evitando consultas desnecessárias com aqueles cujos sintomas não tinham ligação com Ehlers-Danlos.
76	Après avoir recueilli les observations des 170 premiers patients, nous avons rédigé une description intégrant les données cliniques qui nous semblaient les plus caractéristique de ce tableau clinique et nous avons placé ce texte sur notre site d'enseignant à l'intention des étudiants et médecins.	Após a coleta das observações dos primeiros 170 pacientes, escrevemos uma descrição incluindo os dados clínicos que nos pareciam mais característicos deste quadro clínico e colocamos este texto no nosso site de ensino para estudantes e médicos.
77	Très vite ce sont de nouveaux patients qui se sont signalés en plaçant deux ou trois mots clés sur les moteurs de recherche.	Logo surgiram novos pacientes que foram notificados colocando-se duas ou três palavras-chave nas ferramentas de busca.
78	Ainsi en 0,3 secondes, avec Google, ils se trouvaient en face de la nouvelle description, dans laquelle ils se reconnaissaient, se demandant comment je les connaissais si bien !	Então, em 0,3 segundos no Google, eles se encontravam diante da nova descrição, na qual se reconheciam, perguntando-se como eu os compreendia tão bem!
79	Ce dispositif informatique a permis à un très grand nombre de patients d'être dépistés et traités rapidement.	Este sistema informatizado permitiu detectar e tratar rapidamente um grande número de pacientes.
80	Il faut noter, aussi, que ce dispositif a permis à une nouvelle présentation d'une maladie jusque là incomplètement décrite et mal connue d'être diffusée rapidement.	Deve-se notar também que esse sistema permitiu fosse rapidamente disseminada que uma nova apresentação de uma doença até então descrita de forma incompleta e pouco conhecida.
81	De l'interrogatoire et de l'examen clinique au diagnostic : six signes majeurs et l'argument familial.	Do questionamento e do exame clínico ao diagnóstico: seis sinais principais e o argumento familiar.
82	Notre contribution s'appuie sur l'observation, en milieu hospitalo-universitaire, et du suivi pour beaucoup d'entre elles, de plus de 1600 personnes présentant un ensemble de symptômes et de signes identiques, mais d'importance et d'associations variables, permettant d'affirmer le diagnostic d'Ehlers-Danlos.	Nossa contribuição baseia-se na observação, em ambiente hospitalar universitário, e no acompanhamento de mais de 1600 pessoas que apresentam um conjunto de sintomas e sinais idênticos, mas de importância e associações variadas, permitindo afirmar o diagnóstico de Ehlers-Danlos.
83	Cette population forme un groupe clinique homogène, réagissant aux mêmes thérapeutiques.	Esta população forma um grupo clínico homogêneo, reagindo às mesmas terapias.
84	Les chiffres donnés ici sont issus de l'étude statistique sur nos 644 premiers cas,	Os números aqui apresentados são provenientes do estudo estatístico de



	effectuée avec la collaboration du service d'épidémiologie clinique du Professeur Philippe Ravaud, à l'Hôtel-Dieu de Paris, présentée au premier Symposium international sur le Syndrome d'Ehlers-Danlos les 6-9 septembre 2012 à Gand (Belgique).	nossos primeiros 644 casos, realizado com a colaboração do serviço de epidemiologia clínica do Professor Philippe Ravaud, no Hôtel-Dieu de Paris, apresentado no primeiro Simpósio Internacional sobre a Síndrome de Ehlers-Danlos, de 6 a 9 de setembro de 2012, em Gante (Bélgica).
85	Les six signes et la génétique (sur 644 patients avec un SED)	Os seis sinais e a genética (em 644 pacientes com SED)
86	- Les douleurs (tout le corps est douloureux !) : articulaires et périarticulaires (98%), 82% cotées à 3 ou 4; musculaires (82%), abdominales (77%), thoraciques (71%), génitales (75%), migraines (84%), hyperesthésie cutanée (39%).	- Dores (todo o corpo é doloroso!): articulares e periarticulares (98%), 82% cotadas a 3 ou 4; musculares (82%), abdominais (77%), torácicas (71%), genitais (75%), enxaqueca (84%), hiperestesia cutânea (39%).
87	Les douleurs articulaires sont les plus fréquentes.	As dores articulares são as mais comuns.
88	Les femmes souffrent plus que les hommes.	As mulheres sofrem mais do que os homens.
89	- La fatigue (96%)	- Fadiga (96%)
90	- Les troubles proprioceptifs et du contrôle du mouvement (décrits par Ehlers le 15 décembre 1900) : pseudo-entorses (86%) ; luxations (90%).	- Distúrbios proprioceptivos e do controle do movimento (descrito por Ehlers em 15 de dezembro de 1900): pseudo-entorses (86%); luxação (90%).
91	- L'hypermobilité (97%)	- Hiper mobilidade (97%)
92	- Les altérations de la peau : minceur (91%) ; fragilité (87%) ; vergetures (64%) ; retard de cicatrisation (85%).	- Alterações da pele: magreza (91%); fragilidade (87%) estrias (64%); cicatrização tardia de feridas; (85%).
93	- Les hémorragies, décrites par Ehlers le 15 décembre 1900 (92%).	- Hemorragias, descritas por Ehlers em 15 de dezembro de 1900 (92%).
94	- Le caractère familial (incluant les formes frustes, incomplètes ou partielles) : 97% des cas.	- Caráter familiar (incluindo formas brutas, incompletas ou parciais): 97% dos casos.
95	Un de ces signes peut manquer sans, pour autant, éliminer le diagnostic.	Um desses sinais pode estar ausente sem, no entanto, eliminar o diagnóstico.
96	En effet, les formes incomplètes (ou à expression clinique limitée) sont très fréquentes.	De fato, as formas incompletas (ou com expressão clínica limitada) são muito comuns.
97	Elles prennent cependant toute leur signification parce qu'elles coexistent avec une forme plus complète, dans la même famille.	No entanto, elas assumem todo seu significado porque coexistem com uma forma mais completa na mesma família.
98	Regrouper tous les éléments cliniques et paracliniques liés à la maladie d'Ehlers-Danlos pour un diagnostic complet.	Reunir todos os elementos clínicos e paraclínicos relacionados com a doença de Ehlers-Danlos para um diagnóstico completo.
99	Un bon nombre d'autres manifestations sont liées directement (contrôle vésical) ou	Um bom número de outras manifestações estão direta (controle da bexiga) ou

	indirectement (diminution du Fer sérique par hémorragies répétées) à la maladie d'Ehlers-Danlos dont elles renforcent le diagnostic.	indiretamente (diminuição do ferro sérico por hemorragias repetidas) ligadas à doença de Ehlers-Danlos e reforçam o diagnóstico.
100	Leur présence conduira à des prescriptions thérapeutiques appropriées.	Sua presença conduzirá a prescrições terapêuticas adequadas.
101	(Résultats sur 644 cas.)	(Resultados em 644 casos.)
102	- Manifestations digestives : reflux gastro-œsophagien (80%), constipation (74%), ballonnements (70%).	- Manifestações digestivas: doença do refluxo gastroesofágico (80%), constipações (74%), inchaços (70%).
103	- Manifestations respiratoires : dyspnée : (85%), blocages respiratoires, pseudo-asthme (65%).	- Manifestações respiratórias: dispneia: (85%), bloqueios respiratórios, pseudo-asma (65%).
104	- Manifestations bucco-dentaires : articulations temporo-maxillaires, douleurs, blocages, luxations (76%), altérations dentaires, fragilité, orthodontie (71%), altérations des gencives, fragilité, douleurs, sécheresse (80%).	- Manifestações buco-dentárias: articulações temporomandibulaires, dores, bloqueios, luxações (76%), alterações dentárias, fragilidade, ortodontia (71%), alterações das gengivas, fragilidade, dor, seca (80%).
105	- Manifestations ORL : hyperacousie (89%), hypoacousie, voire surdité (57%), acouphènes (69%), hyperosmie (69%), vertiges (80%).	- Manifestações otorrinolaringológicas: hiperacusia (89%), hipoacusia, surdez (57%), zumbidos (69%), hiperosmia (69%), vertigens (80%).
106	- Manifestations ophtalmologiques : fatigue visuelle (86%), Myopie (56%).	- Manifestações oftalmológicas: fadiga visual (86%), Miopia (56%).
107	- Manifestations gynécologiques et obstétricales : règles abondantes (78%), accouchements difficiles (78%).	- Manifestações ginecológicas e obstétricas: menstruações abundantes (78%), partos difíceis (78%).
108	- Manifestations neurovégétatives et de thermorégulation : Frilosité (77%), sudations abondantes (74%), pseudo syndrome de Raynaud (74%), fièvres inexplicées (52%), accélérations du rythme cardiaque (66%), palpitations cardiaques (51%).	- Manifestações neurovegetativas e termorregulatórias: Friosidade (77%), transpirações abundantes (74%), pseudo-síndrome de Raynaud (74%), febres inexplicáveis (52%), acelerações do ritmo cardíaco (66%), palpitações cardíacas (51%).
109	- Manifestations vésico-sphinctériennes : diminution du besoin d'uriner (51%), pollakiurie, incontinence (63%).	- Manifestações vésico-esfincterianas: diminuição da necessidade de urinar (51%), polaquiúria, incontinência urinária (63%).
110	- Manifestations cognitives : altération de la mémoire de travail (69%), troubles attentionnels (67%), difficultés de concentration (65%), altérations des fonctions exécutives (38%), troubles de l'orientation spatiale (44%).	- Manifestações cognitivas: alteração da memória operacional (69%), distúrbios de atenção (67%), dificuldades de concentração (65%), alterações nas funções executivas (38%), distúrbios de orientação espacial (44%).
111	Dans la pratique, le diagnostic est tardif (21 ans, en moyenne, chez les femmes, 15 ans chez les hommes entre l'arrivée de signes	Na prática, o diagnóstico é tardio (21 anos, em média, para as mulheres; 15 anos para os homens entre a chegada dos sinais

	évocateurs et le moment du diagnostic), souvent précédé d'orientations thérapeutiques inappropriées médicales et chirurgicales dont l'échec pourrait être révélateur.	sugestivos e o momento do diagnóstico), muitas vezes precedido por orientações terapêuticas médicas e cirúrgicas inadequadas cujo fracasso pode ser revelador.
112	Ehlers-Danlos, un état de fragilité et non pas une maladie dégénérative.	Ehlers-Danlos, um estado de fragilidade e não uma doença degenerativa.
113	Une expression clinique liée à des facteurs internes et externes à explorer pour les influencer.	Uma expressão clínica ligada a fatores internos e externos a ser explorada para os influenciar.
114	La tolérance des lésions du tissu conjonctif est très variable dans le temps et imprévisible.	A tolerância das lesões do tecido conjuntivo é altamente variável ao longo do tempo e imprevisível.
115	Trois types de facteurs physiopathologiques et environnementaux ont été identifiés :	Foram identificados três tipos de fatores fisiopatológicos e ambientais:
116	- Les traumatismes.	- Traumas.
117	L'aggravation des symptômes après un accident (voie publique, sport) est habituelle et pas toujours régressive,	O agravamento dos sintomas após um acidente (vias públicas, esportes) é habitual e nem sempre regressivo.
118	- Les hormones féminines.	- Hormônios femininos.
119	Le statut hormonal joue un grand rôle dans l'expression clinique : accentuation en période pubertaire, après un accouchement, amélioration possible durant la grossesse et l'allaitement, influence du cycle hormonal.	O estado hormonal desempenha um papel importante na expressão clínica: acentuação no período da puberdade, após o parto, possível melhora durante a gravidez e amamentação, influência do ciclo hormonal.
120	- Les facteurs climatiques : la chaleur est un facteur le plus souvent favorable à la diminution des symptômes.	- Fatores climáticos: o calor é o fator mais frequentemente favorável à redução dos sintomas.
121	Le rôle de la dysautonomie est, ici, très probable.	O papel da disautonomia é muito provável aqui.
122	- Un autre facteur, maintenant important sur le plan évolutif, est la thérapeutique par orthèses de contention et vêtements compressifs, oxygénothérapie, rééducation proprioceptive, électrothérapie, lidocaïne en cataplasmes ou injections locales, L-Carnitine, Baclofène.	- Outro fator, agora importante a nível evolutivo, é a terapia por órteses de compressão e vestuário compressivo, oxigenoterapia, reabilitação proprioceptiva, eletroterapia, lidocaína em cataplasmas ou injeções locais, L-Carnitina, Baclofeno.
123	Introduction	Introdução
124	Quand on demande à un médecin s'il connaît le Syndrome d'Ehlers-Danlos, le plus souvent il fait répéter le nom qu'il ne comprend pas du fait de sa consonance insolite (non, ce n'est pas un syndrome dans lequel il y a « de l'air dans l'os » !).	Quando se pergunta a um médico se conhece a síndrome de Ehlers-Danlos, na maioria das vezes ele repete o nome que ele não entende por causa de sua consonância incomum (Não, não é uma síndrome em que há "ar no osso"!).
125	Parfois il dit « ah oui !	Às vezes ele diz "ah, sim!

126	L'hypermobilité des contorsionnistes !	A hiper mobilidade dos contorcionistas!
127	».	".
128	Ils considèrent cette entité clinique comme une curiosité médicale sans grandes conséquences fonctionnelles plutôt que comme un état pathologique qui peut être lourdement handicapant.	Eles consideram esta entidade clínica como uma curiosidade médica sem grandes consequências funcionais e não como uma condição patológica que pode ser gravemente incapacitante.
129	Cette présomption de bénignité est profondément ancrée dans les croyances médicales qui ont cours aujourd'hui.	Esta presunção de benignidade está profundamente enraizada nas convicções médicas atuais.
130	Nous nous sommes fait répondre de façon péremptoire par un confrère, Professeur associé de Médecine générale d'une Faculté de Médecine parisienne, lors d'une séance de formation auprès de généralistes sur les douleurs du dos avec évocation du syndrome d'Ehlers-Danlos, que « le syndrome d'Ehlers-Danlos ne provoque pas de douleurs !	Um colega, professor associado de Medicina Geral de uma faculdade de Medicina parisiense, respondeu-nos de forma peremptória durante uma sessão de formação com clínicos gerais sobre as dores nas costas com uma evocação da síndrome de Ehlers-Danlos, que "a síndrome de Ehlers-Danlos não causa dor!"
131	».Quand on écoute ceux qui en sont atteints et le récit des souffrances souvent intolérables dont ils sont affligés, mal soulagées par les antalgiques les plus puissants, on mesure le fossé qui sépare les connaissances et la perception médicale du syndrome de la dure réalité que vivent, au quotidien, les patients « mal entendus », comme le dit très bien le livre autobiographique du Docteur Marylène Boucand.	Quando ouvimos aqueles que são afetados por ela e o relato dos sofrimentos muitas vezes intoleráveis com os quais são afligidos, mal aliviados pelos analgésicos mais poderosos, calculamos o abismo que separa os conhecimentos e a percepção médica da síndrome, da dura realidade vivida diariamente por pacientes "mal ouvidos", como diz muito bem o livro autobiográfico da Doutora Maryl Tennessee Boucand.
132	Ailleurs c'est un Professeur de rhumatologie à qui j'exposais les symptômes de mes patients qui m'a répondu que « s'ils avaient mal c'était parce qu'ils avaient de l'arthrose ».	Além disso, foi um Professor de Reumatologia a quem eu estava expondo os sintomas de meus pacientes que respondeu que "se eles estavam com dor, era porque tinham artrose".
133	En fait, l'arthrose est, la plupart du temps absente, chez les patients que j'ai observés.	Na verdade, a artrose está, na maioria das vezes, ausente nos pacientes que observei.
134	Les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos sont alors victimes de comportements thérapeutiques inappropriés qui les aggravent : kinésithérapies agressives, chirurgies orthopédiques ou digestive inutiles, manipulations ostéopathiques du cou dévastatrices par lésions des artères vertébrales, sans oublier les accusations injustifiées et stigmatisantes de simulation ou de désordres psychiques.	Os sedianos são então vítimas de comportamentos terapêuticos inadequados que agravam a doença: fisioterapia agressiva, cirurgias ortopédicas ou digestivas desnecessárias, manipulações osteopáticas do pescoço com danos devastadores nas artérias vertebrais, para não mencionar acusações injustificadas e estigmatizantes de simulação ou distúrbios psicológicos.
135	Ailleurs, ce sont les parents ou les époux,	Em outros casos, são os pais ou os

	qui sont accusés, devant l'importance des ecchymoses et des hématomes, de maltraitance.	cônjuges que são acusados de maus-tratos, dada a extensão das contusões e dos hematomas.
136	La situation est aggravée par le fait que la sacro-sainte imagerie est muette et, pire, que la biologie n'est d'aucun secours ainsi que l'anatomopathologie qui n'est pas spécifique.	A situação é agravada pelo fato de que a sacrossanta imagiologia é muda e, pior ainda, que a biologia não ajuda, nem a anatomia patológica, que não é específica.
137	Pour les mêmes raisons, la difficulté de reconnaissance du syndrome par l'Assurance maladie et les Maisons départementales du handicap a des conséquences sociales parfois lourdes pour les personnes concernées.	Pelas mesmas razões, a dificuldade de reconhecimento da síndrome pelo Seguro de Saúde e pelas Casas Departamentais de Deficiência tem, por vezes, graves consequências sociais para as pessoas em causa.
138	Le diagnostic qui repose sur un bon interrogatoire et un examen rigoureux est purement clinique, ce qui a l'air, malheureusement, être passé de mode aujourd'hui quand on demande aux patients comment ils ont été reçus par les médecins.	O diagnóstico, que se baseia numa boa anamnese e num exame rigoroso, é puramente clínico, o que infelizmente parece ter saído de moda hoje quando se pergunta aos pacientes como foram recebidos pelos médicos.
139	Ce n'est pas donc pas un des moindres intérêts de se préoccuper de ce syndrome que celui de remettre en valeur, comme un préalable nécessaire, l'examen clinique du patient.	Portanto, é de grande interesse na atenção a esta síndrome revalorizar o exame clínico do paciente como pré-requisito necessário.
140	C'est dire l'intérêt et l'urgence de redéfinir ce que recouvre ce tableau clinique que nous avons enrichi, au fil de nos rencontres avec les patients.	Isso mostra o interesse e a urgência de redefinir o que abrange este quadro clínico que enriquecemos ao longo das nossas reuniões com os pacientes.
141	Initialement décrit par les deux dermatologues dont il porte le nom (1900 & 1908).	Inicialmente descrita pelos dois dermatologistas cujos nomes leva (1900 e 1908),
142	Ce syndrome, d'origine génétique, fait partie aujourd'hui des maladies rares (1/5000 à 1/10000 naissances selon les estimations actuelles qui négligent probablement beaucoup de formes non diagnostiquées) et « orphelines ».	esta síndrome, de origem genética, é hoje uma das doenças raras (1/5.000 a 1/10.000 nascimentos de acordo com as estimativas atuais que provavelmente negligenciam muitas formas não diagnosticadas) e "órfãs".
143	Déjà, Achille Miget, en 1933, dans sa thèse remarquable soutenue à la Faculté de Médecine de Paris, avait fait cette remarque prémonitoire : « les cas typiques sont rares, rareté qui tient peut-être à la méconnaissance de cette affection ».	Já em 1933, Achille Miget, em sua notável tese defendida na Faculdade de Medicina de Paris, tinha feito esta observação premonitória: "os casos típicos são raros, raridade que talvez provenha do desconhecimento desta condição".
144	Nous avons rencontré le syndrome pour la première fois à l'hôpital Raymond Poincaré à Garches, alors que nous étions l'interne du Professeur André Grossiord, le	Encontramos a síndrome pela primeira vez no Hospital Raymond Poincaré em Garches, quando éramos residentes do Professor André Grossiord, o fundador da



	fondateur, en France, de la spécialité de Médecine Physique et de Réadaptation.	especialidade de Medicina Física e Reabilitação na França.
145	Il s'agissait d'un enfant venu d'Algérie, sévèrement atteint d'une poliomyélite non rééduquée, et qui, pourtant, ne présentait aucune limitation du jeu articulaire.	Tratava-se de uma criança da Argélia, gravemente afetada por uma poliomielite não reabilitada e que, no entanto, não apresentava qualquer limitação articular.
146	Depuis, notre parcours de médecin-rééducateur nous a mis sur la route d'un nombre croissant de Syndromes d'Ehlers-Danlos.	Desde então, a nossa jornada de médico-reabilitador nos colocou no caminho de um número crescente de síndromes.
147	Histoire de la naissance contrariée d'une nouvelle entité clinique	História do nascimento frustrado de uma nova entidade clínica
148	Le premier des cliniciens, Hippocrate, 400 avant J.C, avait remarqué que des populations nomades présentaient des signes de laxité articulaire et des cicatrices multiples.	O primeiro dos clínicos, Hipócrates, 400 a. C., havia notado que as populações nômades apresentavam sinais de frouxidão articular e múltiplas cicatrizes.
149	On relate aussi que certains athlètes romains avaient du mal à lancer le javelot du fait d'une de l'instabilité d'une épaule hypermobile.	Também se relata que alguns atletas romanos tinham dificuldade em lançar o dardo devido à instabilidade de um ombro hiper móvel.
150	C'est en fait au XVIIème siècle que débute réellement l'histoire médicale de ce qui sera le syndrome d'Ehlers-Danlos.	Na verdade, é no século XVII que começa realmente a história médica do que será a síndrome de Ehlers-Danlos.
151	En 1657, le chirurgien Job Van Meeckren décrit le cas d'un marin espagnol dont la peau était hyperétirable, ainsi que celui d'un contorsionniste professionnel qu'il présenta à un groupe de médecins de l'Académie de Leyde.	Em 1657, o cirurgião Job Van Meeckren descreve o caso de um marinheiro espanhol cuja pele era hiperelástica, bem como o de um contorcionista profissional que apresentou a um grupo de médicos da Academia de Leiden.
152	En 1891, Chernogubon rapporte, lors d'une réunion de la Société Moscovite de Vénérologie et de Dermatologie, le cas d'un garçon de 17 ans, présentant des dislocations articulaires à répétition et des nodules cutanés.	Em 1891, Chernogubon relata, numa reunião da Sociedade de Venereologia e Dermatologia de Moscou, o caso de um rapaz de 17 anos que apresentava repetidas luxações articulares e nódulos cutâneos.
153	Sa peau était hyper étirable, fragile et présentait des cicatrices multiples résultant de traumatismes minimes.	Sua pele era hiperelástica, frágil e apresentava múltiplas cicatrizes resultantes de traumas mínimos.
154	Chernogubon conclut, avec raison, que ces manifestations cliniques résultaient d'une anomalie des tissus conjonctifs.	Chernogubon conclui, com razão, que estas manifestações clínicas resultavam de uma anomalia dos tecidos conjuntivos.
155	Ceci passe inaperçu, en dehors de son pays, où le Syndrome d'Ehlers-Danlos reste connu sous le nom de syndrome de Chernogubon.	Isso passa despercebido fora de seu país, onde a síndrome de Ehlers-Danlos permanece conhecida como síndrome de Chernogubon.
156	En 1900, le 15 décembre, à la Société danoise de Dermatologie, Edwards Ehlers	Em 15 de dezembro de 1900, Edwards Ehlers apresenta o caso de um estudante de

	présente le cas d'un étudiant en droit originaire de l'île de Bornholm.	direito da ilha de Bornholm à Sociedade Dinamarquesa de Dermatologia.
157	Achille Miguet le mentionne dans sa thèse de médecine faite en dermatologie, à l'Hôpital Saint Louis à Paris et soutenue à la Faculté en 1933 : « L'auteur signale l'extrême laxité de la peau, la laxité des articulations si importante qu'elle permet une subluxation du genou, les lésions cicatricielles nombreuses, diffuses et variées.	Achille Miguet o menciona em sua tese médica feita em dermatologia, no Hospital Saint Louis em Paris e defendida na faculdade em 1933: "o autor aponta a extrema frouxidão da pele, a frouxidão das articulações tão grande que permite uma subluxação do joelho, as numerosas lesões cicatriciais, difusas e variadas.
158	Il insiste en outre sur la tendance hémorragique du sujet, non hémophile. »	Também insiste na tendência hemorrágica do sujeito que não é hemofílico. »
159	Près de 8 ans plus tard, en 1908, c'est Henri-Alexandre Danlos, un Français, dermatologue et physicien, qui, devant la Société française de Dermatologie présente une nouvelle observation en insistant sur l'extensibilité et la fragilité de la peau : « l'état spécial de la peau, d'une minceur anormale, d'une élasticité extraordinaire domine la situation et constitue avec la vulnérabilité excessive, la caractéristique de l'état morbide ».	Quase 8 anos depois, em 1908, Henri-Alexandre Danlos dermatologista e físico francês, apresentou uma nova observação perante a Sociedade Francesa de Dermatologia, ressaltando a extensibilidade e fragilidade da pele: "o estado especial da pele, de finura anormal e extraordinária elasticidade, domina a situação e, junto com a vulnerabilidade excessiva, constitui a característica do estado mórbido".
160	En fait cette observation décrit peut-être la forme, actuellement appelée « classique », du syndrome qui est peu handicapante ou bien une autre maladie proche du tissu conjonctif, mal connue alors et plus rare, car autosomique récessive : le pseudo xanthome élastique.	Na verdade, essa observação pode descrever a forma, atualmente chamada de "clássica", da síndrome que é pouco debilitante ou outra doença próxima do tecido conjuntivo, pouco conhecida na época e mais rara porque é autossômica recessiva: o pseudoxantoma elástico.
161	En tout cas le peu de retentissement fonctionnel de l'une comme de l'autre ont contribué à écarter, de façon stupéfiante, jusqu'à maintenant, les médecins du diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos, diagnostic pourtant facile à poser sur les seuls signes cliniques.	Em todo caso, a falta de repercussões funcionais de ambas contribuiu para afastar até agora, e de forma espantosa, os médicos do diagnóstico da síndrome de Ehlers-Danlos, diagnóstico que é, no entanto, fácil de fazer apenas com base em sinais clínicos.
162	Ceci explique le rejet médical de ces patients et leurs longues et douloureuses errances diagnostiques.	Isso explica a rejeição médica desses pacientes e suas longas e dolorosas peregrinações diagnósticas.
163	En 1933, Achille Miguet utilisait déjà la terminologie d'Ehlers-Danlos comme titre à sa thèse.	Em 1933, Achille Miguet já utilizava a terminologia Ehlers-Danlos como título da sua tese.
164	Ceci sera confirmé plus tard lorsque, dans un article paru dans le Journal Anglais de Dermatologie en 1936, Frederich Parkes-Weber propose d'appeler ce syndrome	Isso será confirmado mais tarde, quando, em um artigo publicado no <i>English Journal of Dermatology</i> em 1936, Frederich Parkes-Weber propõe chamar essa

	cutanéoligamentaire Syndrome d'Ehlers-Danlos, difficile à entendre et à retenir, ajoutant à l'étrangeté des symptômes, ce qui ne contribuera guère à la reconnaissance et à la promotion des personnes qui en sont atteintes.	síndrome cutâneo-ligamentar de Síndrome de Ehlers-Danlos, difícil de ouvir e lembrar, aumentando a estranheza dos sintomas, o que pouco contribuiu para o reconhecimento e dignificação das pessoas afetadas.
165	Les aspects génétiques	Os aspectos genéticos
166	On a distingué, dans un premier temps, 11 sortes de Syndromes d'Ehlers-Danlos.	Inicialmente, foram distinguidos onze tipos de Síndromes de Ehlers-Danlos.
167	Ensuite, par regroupement ou élimination, ce sont 6 formes différentes qui sont retenues, en 1997, par la classification de Villefranche [2] en utilisant une terminologie gréco-latine peu faite pour la communication, même entre professionnels.	Em seguida, em 1997, por agrupamento ou eliminação, foram seis as formas diferentes mantidas pela classificação Villefranche [2], usando uma terminologia greco-latina que não é muito adequada para a comunicação, mesmo entre profissionais.
168	Cette évolution n'est pas terminée.	Esta evolução não acabou.
169	Elle n'a pas qu'un intérêt nosologique.	Ela tem mais do que um interesse nosológico.
170	Les intéressés, et leurs familles, demandent à bénéficier d'une identification précise de leur syndrome d'Ehlers-Danlos face à une symptomatologie diffuse et déroutante.	Os interessados e suas famílias pedem uma identificação precisa da sua síndrome de Ehlers-Danlos face a uma sintomatologia difusa e desconcertante.
171	Il leur est plus confortable de se battre contre une entité connue que contre le flou de l'inconnu.	É mais confortável para eles lutar contra uma entidade conhecida do que contra a imprecisão do desconhecido.
172	Actuellement dans la pratique courante, on retient trois formes chez lesquelles on retrouve des manifestations identiques mais d'intensité d'expression variables :	Atualmente, na prática comum, são utilizadas três formas as quais se encontram manifestações idênticas, mas de intensidade variável de expressão:
173	- La forme dite « classique » (ancien type I et II de la classification de Villefranche) qui est caractérisée par l'intensité des manifestations cutanées ;	- A chamada forma "clássica" (antigos tipos I e II da classificação de Villefranche) que se caracteriza pela intensidade das manifestações cutâneas;
174	- La forme « hypermobile », caractérisée par l'importance des manifestations articulaires ;	- A forma "hipermóvel", caracterizada pelo volume das manifestações articulares;
175	- La forme « vasculaire », caractérisée par l'importance des manifestations artérielles, intestinales et utérines.	- A forma "vascular", caracterizada pela importância das manifestações arteriais, intestinais e uterinas.
176	Elle a la réputation d'être plus sévère que les autres par la gravité des complications vasculaires, intestinales et utérines qui peuvent émailler son évolution.	Ela tem a reputação de ser mais severa do que as outras pela gravidade das complicações vasculares, intestinais e uterinas que podem surgir.
177	Ceci implique une surveillance et des précautions adaptées.	Isto implica uma vigilância e precauções adequadas.
178	Un test spécifique d'étude du gène COL3A1 (Professeur Xavier Jeunemaître,	Um teste específico para o estudo do gene COL3A1 (Professor Xavier Jeunemaître,



	Hôpital européen Pompidou à Paris) demande plusieurs mois avant de connaître les résultats qui sont fiables dans 59 à 61% des cas.	hospital Europeu Pompidou em Paris) requer vários meses até obter os resultados, que são confiáveis em 59 a 61% dos casos.
179	C'est dans cette forme que sont signalées des modifications, inconstantes, « acrogériques », c'est-à-dire touchant le visage et les extrémités : nez fin, lobule de l'oreille et lèvres peu développés, aspect cerné des yeux et des doigts effilés.	É desta forma que são relatadas modificações "acrogéricas" inconstantes, ou seja, que afetam a face e as extremidades: nariz fino, lóbulo da orelha e lábios pouco desenvolvidos, aparência anelada dos olhos e dedos afilados.
180	L'aspect de la face (visage de madone) est un élément d'orientation.	O aspecto do rosto (o rosto de madona) é um elemento de orientação.
181	Les deux premières sont, de loin, les plus souvent rencontrées, surtout la deuxième qui constitue l'essentiel de notre recrutement, si l'on s'en tient aux critères proposés par les généticiens.	As duas primeiras são de longe as mais frequentemente encontradas, especialmente a segunda, que constitui a parte principal do nosso recrutamento, se seguirmos os critérios propostos pelos geneticistas.
182	Dans les trois formes, on trouve le même mode de transmission génétique : autosomique dominant.	Nas três formas, encontra-se o mesmo modo de transmissão genética: autossômico dominante.
183	Le risque de contracter le syndrome est d'un un enfant sur deux et les garçons autant que les filles.	O risco de contrair a síndrome é de uma em cada duas crianças, tanto os meninos quanto as meninas.
184	Une particularité reste cependant inexplicée mais oriente vers le rôle des facteurs hormonaux dans l'expression des symptômes : la prédominance féminine sur le plan symptomatique (80% parmi les consultants, dans notre série personnelle).	No entanto, uma particularidade permanece inexplicada, mas aponta para o papel dos fatores hormonais na expressão dos sintomas: a predominância feminina no plano sintomático (80% entre os consultantes de nossa série pessoal).
185	Les confrontations génético-cliniques actuellement en cours visent à mieux définir et situer ce cadre pathologique à rénover.	Os confrontos genético-clínicos atualmente em curso visam definir e situar melhor este quadro patológico a ser recuperado.
186	Les données cliniques d'identification du Syndrome d'Ehlers-Danlos	Dados clínicos para a identificação da síndrome de Ehlers-Danlos
187	Le diagnostic est trop souvent tardif entraînant des décisions thérapeutiques inappropriées, chirurgicales notamment, et des orientations sociales inadéquates.	O diagnóstico é muitas vezes tardio, levando a decisões terapêuticas inapropriadas, especialmente cirúrgicas, e a orientações sociais inadequadas.
188	Le diagnostic se fait seulement, aujourd'hui, sur les données cliniques.	Hoje, o diagnóstico é feito apenas com base em dados clínicos.
189	Il est relativement facile s'il est orienté par la connaissance d'un ou plusieurs autres cas dans la famille.	É relativement fácil se for orientado pelo conhecimento de um ou mais outros casos na família.
190	Nous considérons que les signes suivants sont les plus évocateurs et permettent, à eux seuls d'étayer fermement le diagnostic :	Consideramos que os seguintes sinais são os mais evocativos e permitem, por si só, apoiar firmemente o diagnóstico :

191	<p>La FATIGUE, les DOULEURS diffuses, variables et rebelles aux médications antalgiques, L'HYPERMOBILITE ARTICULAIRE, La FRAGILITE CUTANEE, Les SAIGNEMENTS (ecchymoses surtout, épistaxis, métrorragies, gingivorragies, plaies hémorragiques...), Les troubles de la proprioception et du schéma corporel, les Manifestations digestives (Constipation surtout et Reflux gastro-œsophagiens).</p>	<p>A FADIGA, as DORES difusas, variáveis e resistentes às medicações analgésicas, A HIPERMOBILIDADE ARTICULAR, a FRAGILIDADE DA PELE, As HEMORRAGIAS (especialmente contusões, epistaxes, metrorragias, gengivorragias, feridas hemorrágicas ...), Os distúrbios de propriocepção e padrão corporal, as manifestações digestivas (sobretudo Constipação e refluxo gastroesofágico).</p>
192	<p>D'autres manifestations, par leur regroupement viennent renforcer la conviction diagnostique mais, surtout doivent être regroupées dans le syndrome pour éviter des errances inutiles et des rejets médicaux toujours traumatisants : la DYSURIE, les MANIFESTATIONS BRONCHIQUES (essoufflement, pseudo crises d'asthme), les manifestations ORL (acouphènes hypoacusies, hyperacusies), les manifestations visuelles (fatigue surtout) mais aussi les troubles du SOMMEIL.</p>	<p>Outras manifestações, por seu agrupamento, reforçam a convicção diagnóstica mas, sobretudo, devem ser agrupadas na síndrome para evitar andanças inúteis e rejeições médicas que são sempre traumáticas: o DISÚRIA, as MANIFESTAÇÕES BRÔNQUICAS (falta de ar, pseudo ataques de asma), manifestações otorrinolaringológicas (zumbidos, hipoacusias, hiperacusias), manifestações visuais (especialmente fadiga), mas também distúrbios do SONO.</p>
193	<p>Il est évident, pour ceux qui en ont l'expérience devant une association évocatrice : une fatigue intense : douleurs péri articulaires, musculaires, cutanées des membres, du cou, du dos pouvant être très intenses, augmentées par les appuis, les mouvements, imposant des changements de position, des étirements fréquents, difficiles à calmer par les antalgiques même puissants, des hypermobilités articulaires avec subluxations (épaules, doigts, coudes, genoux, hanches) et « pseudo entorses » fréquentes (l'étirabilité des ligaments ne permet pas leur rupture dans la majorité des cas), luxations ou subluxations (épaules, rotules, doigts, hanches, tendons péroniers latéraux), troubles proprioceptifs avec heurts d'obstacles; chutes et lâchage d'objets (« maladresse », « topfish » en lorrain), peau fine, douce, étirable et fragile (ecchymoses et érosions cutanées faciles, cicatrisation lente, vergetures abondantes), douleurs et luxations des articulations temporo-mandibulaires, inflammation</p>	<p>É evidente, para aqueles que têm a experiência diante de uma associação evocativa: fadiga intensa: dores periarticulares, musculares, cutâneas dos membros, do pescoço, das costas (que podem ser muito intensas, aumentadas pelo apoio, pelo movimento, impondo mudanças de posição, alongamentos frequentes, difíceis de se acalmar por analgésicos até mesmo poderosos), hiperabilidade articular com subluxações (ombros, dedos, cotovelos, joelhos, quadris) e "pseudo-entorses" frequentes (a elasticidade dos ligamentos não permite que sejam quebrados na maioria dos casos), luxações ou subluxações (ombros, rótulas, dedos, quadris, tendões laterais peroneais), distúrbios proprioceptivos com colisões em obstáculos; queda e lançamento de objetos ("desajeitado"), pele fina, macia, elástica e frágil (contusões e erosões cutâneas fáceis, cicatrização lenta, estrias abundantes), dores e luxações nas articulações temporomandibulares, inflamação</p>

	gingivale, fragilité dentaire, orientation dentaire anarchique, constipation, douleurs et ballonnements abdominaux, reflux gastro-œsophagiens, vomissements faciles, brûlures et lourdeurs d'estomac, calculs vésiculaires, dysurie avec perte de la sensation de vessie pleine et de besoin, incontinence, frilosité, troubles de la circulation de retour (syndrome de Raynaud, extrémités glacées, fièvres inexplicables, troubles du rythme cardiaque sans gravité le plus souvent, hypotension, manifestations bronchiques avec essoufflement et crises asthmatiformes, blocages respiratoires et douleurs thoraciques parfois localisées à la base du thorax (souffrance du diaphragme ?).	gingival, fragilidade dentária, orientação dentária anárquica, constipação, dor e inchaço abdominais, refluxo gastroesofágico, vômitos fáceis, azia e peso no estômago, pedras na vesícula, disúria com perda da sensação de bexiga cheia e necessidade, incontinência, friosidade, distúrbios de circulação de retorno (síndrome de Raynaud), extremidades geladas, febres inexplicadas, distúrbios do ritmo cardíaco não graves na maioria das vezes, hipotensão, manifestações brônquicas com falta de ar e ataques de asma bloqueios respiratórios e dores no peito, por vezes localizados na base do tórax (dores no diafragma?).
194	La difficulté du diagnostic est que chacun de ces symptômes et signes pris isolément est fréquent, pour ne pas dire banal, évoquant plutôt un mal-être, si fréquent à notre époque, qu'une maladie ou pourrait être rattaché à une autre étiologie, ou trouver une explication normalisante banale ce qui explique les errances diagnostiques parfois très longues ?	A dificuldade do diagnóstico está em que cada um desses sintomas e sinais tomados isoladamente é frequente, para não dizer banal, evocando um mal-estar, tão comum em nosso tempo, que uma doença ou poderia estar ligada a outra etiologia, ou encontrar uma explicação banal normalizadora que explica as peregrinações diagnósticas às vezes muito longas.
195	Les patients sont impliqués dans ce processus, familiaux, depuis la petite enfance parfois de manifestations qu'ils intègrent comme « normales » ou bien rassurés par de fausses explications qu'ils se sont trouvés pour justifier, pour eux et pour les autres, « d'être comme ça ».	Os pacientes estão envolvidos neste processo, às vezes familiarizados desde a primeira infância com manifestações que se integram como "normais" ou tranquilizados por falsas explicações que encontraram para justificar, para si e para os outros, "serem assim".
196	C'est dire que le clinicien qui évoque ce diagnostic doit se montrer un investigateur particulièrement curieux et insistant.	Isto significa que o clínico que evoca este diagnóstico deve mostrar-se um investigador particularmente curioso e insistente.
197	Pour compliquer encore les choses, par rapport à ce que l'on est accoutumé à observer ailleurs en pathologie, ces symptômes sont variables dans le temps, présente dans l'enfance, l'hypermobilité peut s'atténuer à l'âge adulte (le grand écart n'est plus possible, par exemple), il en de même de l'asthme parfois, par contre, des troubles proprioceptifs, quasi absents dans l'enfance, peuvent s'exprimer à l'âge adulte, ainsi que des troubles diffus du	Para complicar ainda mais as coisas, em comparação com o que estamos acostumados a observar em outras partes da patologia, esses sintomas são variáveis ao longo do tempo, presentes na infância, a hiper mobilidade pode diminuir na idade adulta (a grande lacuna não é mais possível, por exemplo), às vezes o mesmo se aplica à asma; por outro lado, distúrbios proprioceptivos, quase ausentes na infância, podem se expressar na idade

	schéma corporel qui peuvent influencer sur les capacités mnésiques et d'organisation spatiale.	adulta, bem como distúrbios difusos do padrão corporal que podem influenciar as habilidades de memória e organização espacial.
198	Ce qui compte c'est que les signes évocateurs aient existé à un moment ou à l'autre de la vie de la personne pour avoir une signification diagnostique.	O que importa é que os sinais evocativos tenham existido em um momento ou outro da vida da pessoa para ter um significado diagnóstico.
199	De plus, les tableaux sont variables et l'absence d'un des signes que nous avons décrits comme étant les plus évocateurs ne peuvent pas faire réfuter le diagnostic comme on le voit trop souvent.	Além disso, os quadros são variáveis e a ausência de um dos sinais que descrevemos como sendo o mais evocativo não pode refutar o diagnóstico, como vemos com muita frequência.
200	Le plus souvent, c'est à propos de l'hypermobilité ou de l'étirabilité cutanée.	Na maioria das vezes, trata-se de hiper mobilidade ou elasticidade da pele.
201	Il faut savoir aussi que la symptomatologie varie par ce que nous appelons des « crises » et non des « poussées » (ce n'est pas une maladie « dégénérative »), sous l'influence de facteurs exogènes (climatiques, traumatismes, environnement aqueux) ou endogènes dont l'étude peut nous apporter beaucoup pour comprendre le mécanisme déclenchant des symptômes, « protéger » les personnes concernées et, mieux encore renverser les effets de ces facteurs déclenchant pour revenir à un état d'équilibre sans douleur et sans fatigue et sans dérèglement de la proprioception.	Também é necessário saber que a sintomatologia varia por aquilo a que chamamos "crises" e não "surtos" (não é uma doença "degenerativa"), sob a influência de fatores exógenos (climáticos, traumas, ambiente aquoso) ou endógenos, cujo estudo pode nos trazer muito para compreender o mecanismo desencadeador dos sintomas, "proteger" as pessoas em causa e, melhor ainda, inverter os efeitos destes fatores desencadeantes para voltar a um estado de equilíbrio sem dor e sem fadiga e sem desregulação da propriocepção.
202	C'est-à-dire passer d'une thérapie symptomatique qui est celle qui est pratiquée à une démarche physiopathologique sur le ou les mécanismes déclenchant des symptômes.	Ou seja, passar de uma terapia sintomática, que é praticada, para uma abordagem fisiopatológica do(s) mecanismo(s) que desencadeia(m) os sintomas.
203	C'est leur regroupement et précisément cette évolution, en apparence « chaotique » qui est particulièrement évocateur.	É seu agrupamento e precisamente esta evolução, aparentemente "caótica", que é particularmente evocativa.
204	« Il a trop de manifestations pour qu'elles n'aient pas une cause unique » avait judicieusement remarqué un kinésithérapeute qui soignait une de nos patientes et avait dépisté deux cas dans sa clientèle.	"Ele tem muitas manifestações para que não tenha uma única causa", sabiamente notou um fisioterapeuta que estava tratando um de nossos pacientes e tinha detectado dois casos em sua clientela.
205	C'est un diagnostic souvent difficile, surtout dans les formes frustes présentant des manifestations d'apparence banales (douleurs diffuses, fatigue, constipation...).	Este é um diagnóstico muitas vezes difícil, especialmente nas formas grosseiras que apresentam manifestações de aparência banal (dores difusas, fadiga, constipação ...).

206	C'est un diagnostic encore trop tardif par méconnaissance de la part du corps médical.	Trata-se de um diagnóstico que ainda é tardio demais devido à ignorância por parte da profissão médica.
207	Il se fait, trop souvent, seulement à l'adolescence ou à l'âge adulte, (de 20 à 30 ans) devant l'échec d'une chirurgie ligamentaire parfois répétées (jusqu'à 7 interventions sur la même articulation, avons-nous observé et 40 au total chez une seule personne !), à l'occasion d'une urgence abdominale ou, plus rarement, obstétricale.	É feito com muita frequência apenas na adolescência ou na idade adulta (dos 20 aos 30 anos), diante da falha de uma cirurgia ligamentar, por vezes repetida (até 7 intervenções na mesma articulação, temos observado, e 40 no total em uma única pessoa!), por ocasião de uma emergência abdominal ou, mais raramente, obstetrícia.
208	Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos	As dores na síndrome de Ehlers-Danlos
209	Elles représentent l'un des symptômes les plus fréquents (89,7%) et handicapants avec la fatigue (89,4%).	As dores representam um dos sintomas mais frequentes (89,7%) e incapacitantes, juntamente com fadiga (89,4%).
210	Elles sont diffuses intéressant toutes les parties d'un corps qui est souvent perçu et repéré par le truchement de la douleur Cette diffusion faisant d'emblée le départ avec d'autres syndromes algiques importants et parfois très handicapants mais localisés, tels que le mal de dos ordinaire.	Elas são difusas envolvendo todas as partes de um corpo que é frequentemente percebido e identificado através da dor. Essa difusão desencadeia imediatamente outras síndromes de dores significativas e às vezes muito incapacitantes, mas localizadas, tais como as dores comuns nas costas.
211	Elles siègent principalement autour des articulations périphériques épaules, poignets et doigts, coudes, hanches, genoux, chevilles et pieds mais aussi au niveau du cou, du dos (incluant le bassin).	Elas ocorrem principalmente em torno das articulações periféricas dos ombros, pulsos e dedos, cotovelos, quadris, joelhos, tornozelos e pés, mas também no pescoço e nas costas (incluindo a pélvis).
212	La peau, elle-même, est souvent hyperalgique, supportant difficilement le contact et réagissant de façon excessive ainsi que le système ostéo-articulaire à des traumatismes direct ou indirect.	A própria pele é muitas vezes hiperálgica, tendo dificuldade em suportar o contato e reagindo exageradamente, bem como o sistema osteoarticular a traumas diretos ou indiretos.
213	Elle peut prédominer sur les tendons réalisant d'authentiques tableaux de tendinites résistant souvent aux traitements locaux par infiltrations.	A dor pode predominar sobre os tendões, resultando em tendinites, muitas vezes resistentes aos tratamentos locais por infiltrações.
214	Les douleurs sont aussi liées à l'hypermobilité, chaque subluxation étant perçue comme particulièrement douloureuse et de façon durable.	As dores também estão ligadas à hiper mobilidade, sendo cada subluxação percebida como particularmente dolorosa e de forma duradoura.
215	Elles n'épargnent pas les muscles et peuvent prendre l'aspect de crampes particulièrement pénibles, surtout nocturnes, parfois associées à des secousses musculaires douloureuses	Elas não poupam os músculos e podem assumir a forma de câibras particularmente dolorosas, especialmente à noite, às vezes associadas a espasmos musculares dolorosos incontrolláveis, podendo



	incontrôlables allant jusqu'à réaliser des tableaux de « jambes sans repos » (« rest legs syndrome »).	reproduzir o quadro de "pernas inquietas" (restless legs syndrome").
216	Certaines « crises musculaires » sont impressionnantes, survenant par périodes s'étalant parfois sur plusieurs jours, associées à des états de grandes limitations fonctionnelles très handicapantes.	Algumas "convulsões musculares" são espantosas, ocorrendo por vezes em períodos que duram vários dias, associadas a estados de grandes limitações funcionais que são muito incapacitantes.
217	Elles peuvent intéresser les extrémités des membres associées à des troubles vasomoteurs avec une sensation pénible de d'extrémités glacées.	Elas podem envolver as extremidades dos membros associados a distúrbios vasomotores com uma sensação dolorosa de extremidades geladas.
218	Ailleurs ce sont des fourmillements diffus, des brûlures ou des décharges électriques, reproduisant, pratiquement toute la gamme des descriptions des centres anti-douleurs, ce qui rend difficile l'orientation thérapeutique selon les protocoles habituellement pratiqués dans ces lieux de soins.	Em outros lugares são formigamentos difusos, queimaduras ou choques elétricos, reproduzindo praticamente toda a gama de descrições das clínicas da dor, o que dificulta a orientação terapêutica de acordo com os protocolos geralmente praticados nesses locais de atendimento.
219	Ailleurs, c'est le maintien d'une activité continue et prolongée (écriture, utilisation de l'ordinateur...) qui engendre la douleur.	Por outro lado, é a manutenção de uma atividade contínua e prolongada (escrita, uso do computador...) que gera dor.
220	Dans tous ces cas une caractéristique est la « rémanence » de la douleur qui persiste longtemps après le facteur causal (plusieurs jours parfois).	Em todos esses casos, uma característica é a "remanência" da dor que persiste por muito tempo após o fator causal (às vezes vários dias).
221	C'est dire que la kinésithérapie en isotonique est globalement contrindiquée sauf en piscine.	Isto significa que a fisioterapia isotônica é geralmente contra-indicada, exceto em piscinas.
222	Nous avons également observé le déclenchement des premières manifestations douloureuses ou l'aggravation importante et durable du syndrome douloureux après un accident de voie publique.	Observamos também o início das primeiras manifestações dolorosas ou o agravamento significativo e duradouro da síndrome da dor após um acidente em via pública.
223	Ceci pose un problème médico-légal de réparation du dommage à la personne (ou « corporel »).	Isso representa um problema médico-legal compensação por danos pessoais (ou "danos corporais").
224	Les souffrances endurées, dans ce cas, doivent être surévaluées et l'aggravation globale du syndrome appréciée.	O sofrimento suportado, neste caso, deve ser superestimado e o agravamento geral da síndrome avaliado.
225	La connaissance de ces mécanismes débouche sur une prévention : ne pas poursuivre l'activité au-delà d'un seuil douloureux, mieux encore : immobiliser les articulations concernées (les poignets surtout) au besoin avec une orthèse de	O conhecimento desses mecanismos leva à prevenção: não continuar a atividade além de um limiar doloroso, melhor ainda: imobilizar as articulações em questão (especialmente os pulsos), se necessário com uma órtese de repouso por 5 a 15

	repos pendant 5 à 15 minutes, ce qui permet d'éviter la prolongation des douleurs et même permet la reprise des activités.	minutos, o que evita o prolongamento das dores e até permite a retomada das atividades.
226	« L'impaticence douloureuse » est l'impossibilité de rester dans la même position et la nécessité de bouger sur sa chaise par exemple ou même de s'y asseoir en adoptant des postures antalgiques plus inspirées du Yoga que de la « bonne tenue » que l'on exige habituellement des élèves.	A "impaciência dolorosa" é a impossibilidade de permanecer na mesma posição e a necessidade de se movimentar na cadeira, por exemplo, ou mesmo sentar-se nela adotando posturas analgésicas mais inspiradas na ioga do que a "boa postura" que geralmente é exigida dos alunos.
227	Ceci est du, peut-être, à la souplesse des tissus qui protègent mal de la dureté de l'appui sur les surfaces osseuses (ici les ischions).	Isso se deve, talvez, à flexibilidade dos tecidos que não protegem bem contra a dureza do suporte nas superfícies ósseas (neste caso, o ísquio).
228	Les enseignants doivent être informés pour ne pas accuser les enfants concernés d'être turbulents.	Os professores devem ser informados para não acusarem as crianças em questão de serem indisciplinadas.
229	L'usage d'un coussin du type anti-escarre (à mémoire de forme, en particulier) qui répartit les appuis en diminuant la pression à l'unité de surface est souvent très efficace.	A utilização de uma almofada do tipo anti-escara (espuma de memória, em particular) que distribui o apoio ao reduzir a pressão por unidade de área é frequentemente muito eficaz.
230	Il en est de même du matelas ou surmatelas anti-escarre avec cette difficulté d'adaptation qui n'est pas insurmontable pour ceux qui dorment en couple.	O mesmo se aplica ao colchão ou sobrecolchão anti-escaras, com esta dificuldade de adaptação que não é insuperável para aqueles que dormem em casal.
231	D'autres douleurs sont à type de crampes musculaires avec ou sans contractures, surtout nocturnes, mal expliquées, le rôle des effets secondaires des médications antalgiques est peut-être en cause ou bien les phénomènes circulatoires veineux ou artériels en lien avec la vasodilatation nocturne physiologique.	Outras dores são do tipo de câibras musculares com ou sem contraturas, especialmente noturnas, mal explicadas, o papel dos efeitos colaterais dos medicamentos analgésicos pode estar envolvido ou então fenômenos circulatórios venosos ou arteriais ligados à vasodilatação fisiológica noturna.
232	Les sensations douloureuses sont décrites de façon diversifiée le terme de brûlures, de décharges électriques, de fourmillements, d'écrasement revient volontiers mais très souvent elles sont difficiles à caractériser par les mots ayant une tonalité « étrange » comme un bon nombre de symptômes de ce syndrome.	As sensações dolorosas são descritas de forma diversificada: termos como ardores, choques elétricos, formigamento, esmagamento voltam prontamente, mas muitas vezes são difíceis de caracterizar por palavras de tom "estranho" como um bom número de sintomas desta síndrome.
233	Elles conduisent souvent à prendre des positions extravagantes d'étirement et d'amplitudes extrêmes des membres ou du dos dans un but antalgique.	Frequentemente levam a posições extravagantes de alongamento e amplitudes extremas dos membros ou das costas para fins analgésicos.

234	Parfois, elles s'associent à des sensations de déformation du corps, de gonflement des mains (qui peuvent, d'ailleurs, augmenter réellement de volume), par exemple.	Por vezes estão associadas a sensações de deformação do corpo, inchaço das mãos (que, a propósito, pode realmente aumentar de volume), por exemplo.
235	Elles sont variables influencées négativement par le froid (il existe d'ailleurs souvent une frilosité parfois très importante) et positivement par la chaleur.	As dores são variáveis, influenciadas négativamente pelo frio (há também frequentemente uma friosidade por vezes muito grande) e positivement pelo calor.
236	Le fait de se déplacer dans un pays chaud (Antilles, Turquie en été, Maroc) a pu entraîner la disparition des douleurs comme nous l'avons observé avec plusieurs de nos patients.	A mudança para um país quente (Antilhas, Turquia no verão, Marrocos) poderia levar ao desaparecimento das dores, como observamos com vários dos nossos pacientes.
237	A l'inverse, nous suivons des Antillaises qui souffrent beaucoup dans leur pays et certaines personnes ne tolèrent pas la chaleur excessive.	Por outro lado, acompanhamos as antilhanas que sofrem muito em seu país e algumas pessoas não toleram o calor excessivo.
238	Elles diminuent dans l'eau si elle n'est pas froide et nous avons observé que cette diminution par des séries de balnéothérapie pendant plusieurs semaines entraînait une amélioration pendant plusieurs mois.	As dores diminuem na água se não estiver frio e observamos que, através séries de balneoterapia durante várias semanas, essa diminuição levou a uma melhora por vários meses.
239	Ceci montre l'intérêt d'une kinébalnéothérapie régulière ou par périodes éventuellement dans le cadre du thermalisme ou de la thalassothérapie.	Isso mostra a relevância da cinebalneoterapia regular ou periódica, possivelmente como parte do termalismo ou da talassoterapia.
240	D'autant plus que les massages, les douches sous-marines, les bains de boue, d'algues et autres stimulations cutanées, si elles n'entraînent pas une accentuation des douleurs ont des effets antalgiques probablement en favorisant la production des endorphines et par effet de blocage des influx douloureux par des influx tactiles ou thermiques.	Especialmente porque massagens, duches subaquáticos, banhos de lama ou de algas e outros estímulos cutâneos, se não levarem a uma acentuação da dor, têm efeitos analgésicos, provavelmente promovendo a produção de endorfinas e bloqueando os impulsos dolorosos por impulsos táteis ou térmicos.
241	La pratique quotidienne (15 à 30 minutes le matin) d'un bain chaud tel que nous le conseillions, autrefois avec Jean Demos pour les personnes avec une dystrophie musculaire nous semblent avoir une place ici.	A prática diária (15 a 30 minutos pela manhã) de um banho quente, como aconselhávamos anteriormente com Jean Demos para pessoas com distrofia muscular, parece caber aqui.
242	Les douleurs disparaissent très souvent pendant les grossesses ce qui est en faveur du facteur hormonal dans les manifestations du syndrome.	As dores muitas vezes desaparecem durante a gravidez, o que favorece o fator hormonal nas manifestações da síndrome.
243	Elles sont souvent rebelles aux thérapeutiques antidouleurs habituelles	As dores são frequentemente resistentes às terapias analgésicas habituais (analgésicos,



	(antalgiques, antiépileptiques, antidépresseurs) dont l'efficacité s'épuise vite.	antiepilépticos, antidepressivos) cuja eficácia se esgota rapidamente.
244	Les effets secondaires et l'addiction que nous avons pu observer chez certaines personnes ayant des effets handicapants qui neutralisent les effets positifs attendus.	Os efeitos colaterais e a dependência que podemos observar em algumas pessoas têm efeitos incapacitantes que neutralizam os efeitos positivos esperados.
245	Les gels locaux (sous forme de pansements surtout) ont ici une efficacité réelle pour les douleurs d'insertion musculo-tendineuses ou ligamentaires superficielles probablement parce que les tissus permettent une meilleure absorption du produit à travers la peau.	Os géis locais (especialmente sob a forma de curativos) têm aqui uma eficácia real para dores superficiais de inserção musculotendíneo ou ligamentar, provavelmente porque os tecidos permitem uma melhor absorção do produto através da pele.
246	Les anti-inflammatoires sont à utiliser avec prudence du fait des altérations du tube digestif et du risque hémorragique à ce niveau.	Os anti-inflamatórios devem ser utilizados com cautela devido às alterações no trato digestivo e ao risco de hemorragia nessa área.
247	Les décontractants, volontiers proposés par les centres antidouleur, ne nous semblent pas non plus indiqués chez ces personnes aux muscles trop souples et fatigables.	Os relaxantes, frequentemente oferecidos pelas clínicas da dor, também não nos parecem indicados para estas pessoas com músculos muito flexíveis e fatigados.
248	Elles résistent volontiers aux anesthésiques locaux, ceci est apparent lors des soins dentaires, durant lesquels, le praticien doit s'y reprendre à deux fois et pas toujours avec succès.	As dores são resistentes aos anestésicos locais, isto é évidente durante os cuidados dentários, em que o dentista deve repetir o procedimento duas vezes e nem sempre com sucesso.
249	Les infiltrations locales à la cortisone associées à un anesthésique local n'ont pas toujours sur les lésions ligamentaires ou tendineuses, l'effet très bénéfique que l'on obtient avec d'autres patients.	As infiltrações locais de cortisona associadas a um anestésico local nem sempre têm o mesmo efeito benéfico nas lesões ligamentares ou tendíneas que têm com outros pacientes.
250	Les réactions à l'injection sont parfois extrêmement douloureuses, bien au-delà de ce que l'on observe habituellement en dehors du syndrome.	As reações à injeção são às vezes extremamente dolorosas, muito além do que geralmente é observado fora da síndrome.
251	L'utilisation récente d'emplâtres médicamenteux de lidocaïne (Versatis 5%), appliqués 12 heures par 24 heures sur les régions douloureuses avec un intervalle libre de 12 heures semble encourageant.	O uso recente de emplastos medicamentosos de lidocaína (Versatis 5%), aplicados por 12 horas a cada 24 horas nas regiões dolorosas com um intervalo livre de 12 horas, parece encorajador.
252	Il en est de même du lévocarnil (L-	O mesmo se aplica à levocarnitina (L-
253	Carnitine) buvable 2 à 3 flacons répartis sur la journée), avec, aussi, un objectif de lutte contre la fatigue.	Carnitina) bebível (2 a 3 ampolas distribuídas ao longo do dia), também com o objetivo de combater a fadiga.
254	Elles sont sensibles aux traitements de	As dores são sensíveis aos tratamentos de

	Médecine Physique (massages, balnéothérapie, étirements...).	Medicina Física (massagens, balneoterapia, termoterapia, alongamentos...).
255	Parmi ces traitements figurent les stimulations électriques transcutanées (TENS).	Entre esses tratamentos está Neuro Estimulação Elétrica Transcutânea (TENS).
256	Il s'agit de procurer une sensation cutanée dans le territoire de la douleur par un courant de faible intensité répété 80 à 100 fois par seconde au moyen de deux jeux d'électrodes autocollantes, ce qui permet de stimuler plus largement la zone douloureuse.	Trata-se de proporcionar uma sensação cutânea na área da dor por uma corrente de baixa intensidade repetida 80 a 100 vezes por segundo por meio de dois conjuntos de eletrodos autoadesivos, o que permite estimular mais amplamente a área dolorosa.
257	Il peut être laissé en place sans limitation de temps.	O tratamento pode ser posto em prática sem limitação de tempo.
258	On obtient, très souvent, un soulagement de la douleur qui cesse malheureusement à l'arrêt de la stimulation.	Muitas vezes, obtém-se o alívio da dor, o que infelizmente cessa quando a estimulação é interrompida.
259	Le courant est produit par un boîtier rechargeable de petite taille qu'il est possible de placer dans un vêtement.	A corrente é produzida por uma pequena caixa recarregável que pode ser colocada na roupa.
260	Pour des questions, probablement de conductivité particulière de la peau dans le syndrome d'Ehlers-Danlos, l'effet est nettement plus important que chez d'autres patients.	Provavelmente devido à condutividade particulière da pele na síndrome de Ehlers-Danlos, o efeito é significativamente maior do que em outros pacientes.
261	C'est d'ailleurs un élément de valeur diagnostic en faveur du syndrome du fait du contraste entre son efficacité et l'échec des antalgiques puissants.	É também um elemento de valor diagnóstico a favor da síndrome devido ao contraste entre sua eficácia e a falha de analgésicos poderosos.
262	Les orthèses rigides en stabilisant les articulations réduisent les douleurs, c'est le cas pour les orthèses de la main à mettre en place la nuit et dans la journée si une douleur survient.	As órteses rígidas reduzem a dor ao estabilizar as articulações, é o caso das órteses para as mãos serem colocadas à noite e durante o dia, se ocorrer dor.
263	Il est possible d'utiliser des orthèses de membres inférieurs dans le même but, surtout chez l'enfant.	É possível usar órteses de membros inferiores para o mesmo fim, especialmente em crianças.
264	C'est le cas aussi pour les orthèses ou semelles plantaires qui, de plus apportent des sensations plantaires dans l'axe des membres et informent l'ensemble des membres inférieurs et le tronc sur les caractéristiques du sol et les résistances rencontrées.	É também o caso das órteses ou palmilhas plantares que, além disso, proporcionam sensações plantares no eixo dos membros e informam todos os membros inferiores e o tronco sobre as características do solo e as resistências encontradas.
265	Ce que nous avons observé c'est la diminution des douleurs des genoux et des hanches associées à une meilleure stabilité	O que observamos é a redução da dor no joelho e no quadril associada a uma melhor estabilidade pelo efeito proprioceptivo.

	par effet proprioceptif.	
266	Dans certains cas, c'est la confection d'une coque moulée embarquée sur un fauteuil qui sera la solution pour répondre aux difficultés de la station assise.	Em alguns casos, é a confecção de uma concha moldada embutida em uma poltrona que será a solução para enfrentar as dificuldades de sentar.
267	Les ceintures lombo-pelviennes (lombaskin, lombacross activity, lombax lady et, dans les formes très douloureuses avec manifestations au niveau des épaules lombax dorso) sont très efficaces en réduisant les contraintes, apportant des sensations supplémentaires corrigeant le manque de proprioception qui est corrigé aussi par les contraintes que resserrent les tissus et les rendent plus aptes à régir aux stimulations.	As cintas lombar-pélvicas ( <i>lombaskin, lombacross activity, lombax lady</i> e, em formas muito dolorosas com manifestações ao nível dos ombros, <i>lombax dorso</i> ) são muito eficazes na redução das compressões, trazendo sensações adicionais que corrigem a falta de propriocepção que também é corrigida pelas compressões que apertam os tecidos e os tornam mais capazes de responder aos estímulos.
268	Enfin le contact cutané direct a l'effet antalgique que l'on a déjà évoqué.	Finalmente, o contato direto com a pele tem o efeito analgésico já mencionado.
269	Il faut répéter que contrairement à une idée fausse, souvent propagée par le corps de santé (kinésithérapeutes et rhumatologues principalement), elles n'entraînent pas de fonte musculaire, au contraire, elles protègent et assistent les muscles.	Deve-se repetir que, ao contrário de um conceito errado, muitas vezes propagado pelo corpo de saúde (principalmente fisioterapeutas e reumatologistas), as órteses não levam à perda de massa muscular, pelo contrário, protegem e auxiliam os músculos.
270	Les genouillères (silistab ou ligaflex par exemple), les chevillières, les bracelets de contention du poignet, les coudières et dispositifs anti « tennis elbow », Certaines orthèses de stabilisation du poignet et/ou des doigts, prêtes à l'emploi (ligaflex manu) ou confectionnées par des ergothérapeutes ou des orthésistes ont un effet antalgique préventif ou curatif (utilisation quelques minutes d'une orthèse de repos du poignet dès l'apparition de douleurs lors d'activités utilisant la préhension-manipulation).	As joelheiras ( <i>silistab</i> ou <i>ligaflex</i> , por exemplo), órteses de tornozelo, braceletes de apoio para o punho, cotoveleiras e dispositivos anti-"cotovelo de tenista", certas órteses de estabilização do punho e/ou dos dedos, prontas a utilizar ( <i>ligaflex manu</i> ) ou confeccionadas por terapeutas ocupacionais ou protesistas, têm um efeito analgésico preventivo ou curativo (utilização de uma órtese de repouso para o punho durante alguns minutos assim que que a dor aparece durante as atividades com manipulação de preensão).
271	Les épaules posent un problème difficile de douleurs et de subluxations ou luxations combinées, habituellement non curables par la chirurgie fonctionnelle.	Os ombros representam um problema difícil de dor e subluxações ou luxações combinadas, geralmente não tratáveis por cirurgia funcional.
272	L'écharpe de Montréal est un dispositif très simple de soutien de l'épaule, formé à son extrémité de deux anneaux dont un réglable par attache velcro, avec un passage dans le dos, et non autour du cou.	A ombreira ortopédica é um dispositivo de apoio de ombro muito simples, composto por dois anéis na extremidade, um dos quais é ajustável por velcro, com uma passagem nas costas, e não ao redor do pescoço.

273	Le soutien au niveau du coude maintient la tête fémorale en place, ce qui est très utile pour soulager l'épaule surtout après une subluxation ou luxation qu'elle peut aussi prévenir.	O apoio do cotovelo mantém a cabeça femoral no lugar, o que é muito útil para aliviar o ombro, especialmente após uma subluxação ou luxação, o que também pode prevenir.
274	D'autres orthèses d'épaule, en prêt-à-porter ou sur moulages dérivées de l'orthèse hélicoïdale de Nancy (Dr. D. Papelard) semblent prometteuses.	Outras órteses de ombro, pré-fabricadas ou em moldes derivados da órtese helicoidal (Dr. D. Papelard) parecem promissoras.
275	Nous avons eu l'idée, dès 1997, d'utiliser des vêtements de compression (cicatrex nature) identiques à ceux utilisés chez les brûlés confectionnés sur mesure (corset, pantalon corsaire, gantelets, chevillères).	Tivemos a ideia, já em 1997, de utilizar vestimentas de compressão ( <i>cicatrex nature</i> ) idênticas às utilizadas por vítimas de queimaduras feitas sob medida (espartilho, calça corsário, manoplas, tornozeleiras).
276	Ils sont efficaces sur la douleur (par contact et frottement probablement) et surtout la proprioception (ils resserrent les tissus mous et augmentent leur capacité à capter les signaux proprioceptifs).	São eficazes na dor (provavelmente por contato e fricção) e especialmente na propriocepção (apertam os tecidos moles e aumentam a sua capacidade de captar sinais proprioceptivos).
277	Nous avons eu l'idée de les utiliser en lien avec la société Thuasne.	Tivemos a ideia de utilizá-las em conjunto com a empresa Thuasne.
278	Une étude multicentrique (Créteil, Rennes, Lyon) a montré leur efficacité dans 97% des cas.	Um estudo multicêntrico (Créteil, Rennes, Lyon) demonstrou sua eficácia em 97% dos casos.
279	Ces vêtements ont fait l'objet d'une décision favorable d'agrément par la Haute Autorité de Santé auprès du Ministère de la Santé.	Estas peças de vestuário foram aprovadas pela Alta autoridade da saúde junto do Ministério da Saúde.
280	Le port de collants ou de bas de contention classe 2 peuvent aussi avoir un effet bénéfique dans le même sens.	O uso de meias-calças ou meias de compressão de classe 2 também pode ter um efeito benéfico da mesma forma.
281	Les manipulations vertébrales et des membres sont formellement contraindiquées.	As manipulações vertebrais e dos membros são formalmente contra-indicadas.
282	Celles du cou, comme nous l'avons observé, pouvant provoquer des lésions des artères vertébrales qui irriguent une partie du cerveau et le tronc cérébral.	As do pescoço, como observamos, podem causar lesões das artérias vertebrais que irrigam parte do cérebro e do tronco encefálico.
283	La fatigue et le Syndrome d'Ehlers-Danlos	A fadiga e a Síndrome de Ehlers-Danlos
284	La fatigue est, avec la douleur, le symptôme qui domine le syndrome et qui évolue de pair avec elle lors des crises.	A fadiga é, juntamente com a dor, o sintoma que domina a síndrome e que evolui com ela durante as crises.
285	Elle est souvent présente dès le lever, Plus marquée en fin de journée.	Muitas vezes está presente desde o momento do despertar, ficando mais pronunciada no final do dia.
286	Elle s'accroît à l'occasion d'accès qui peuvent se traduire par de la somnolence	É acentuada durante as crises que podem resultar em sonolência súbita.

	brutale.	
287	Elle crée un état de pénibilité dans tous les actes de la vie courante, majorée par les douleurs, les instabilités articulaires et l'essoufflement.	A fadiga cria um estado de dificuldade em todos os atos da vida cotidiana, aumentada pela dor, instabilidades articulares e falta de ar.
288	La vitamine C, le Lévocarnil, le percussionnaire, l'oxygénothérapie peuvent contribuer à l'atténuer.	A vitamina C, a Levocarnitina, o HFPV e a oxigenoterapia podem ajudar a aliviá-la.
289	Le syndrome d'Ehlers-Danlos et soi ou « vivre avec un corps douloureux doublé d'un corps silencieux » (Douleurs + privation des sensations d'exister)	A Síndrome de Ehlers-Danlos e o eu ou "viver com um corpo doloroso associado a um corpo silencioso" (dor + privação das sensações de existir)
290	Les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ont un corps hyper-réactif à la douleur, bien des sensations tactiles ou des organes profonds étant perçues sur un mode douloureux tout comme si ce corps « était à vif » ?	Os sedianos têm um corpo hiper-reativo à dor, com muitas sensações táteis ou órgãos profundos sendo percebidos de forma dolorosa, como se esse corpo "estivesse vivo".
291	Le simple fait de devoir exercer des tractions ou des pressions sur les moyens d'union des articulations génère des sensations reçues comme des souffrances souvent intolérables justifiant la recherche de positions extrêmes (« contorsions antalgiques »), compte-tenu de la liberté des articulations.	O simples fato de ter de exercer trações ou pressões sobre os meios de união das articulações gera sensações recebidas como sofrimento muitas vezes intolerável, justificando a busca de posições extremas ("contorções analgésicas"), dada a liberdade das articulações.
292	Les effleurements, les chocs par inadvertance sont une souffrance, marcher est douloureux, vivre et exister est douloureux.	Os toques, os choques involuntários são um sofrimento, caminhar é doloroso, viver e existir é doloroso.
293	Les enfants, souvent initiés tôt à supporter de corps algogène souffrent souvent en considérant que c'est naturel d'avoir mal quand on bouge par exemple.	As crianças, muitas vezes induzidas precocemente a tolerar um corpo algogênico, sofrem frequentemente, considerando que é natural sentir dor ao se movimentar, por exemplo.
294	Cet excès des réactions sensorielles existe à d'autres niveaux : auditif avec une sensibilité auditive exacerbée (« oreille absolue » chez une musicienne) ou excessive (intolérance au bruit, acouphènes très fréquents), Il en est ainsi également pour l'odorat certains de nos patients pouvant détecter une fuite de gaz à une grande distance, d'autres percevant des odeurs nauséabondes que ne sentent pas les autres, d'autres encore se sont découverts des dons de taste-vin égalant les « nez » les plus fins œnologues sur la reconnaissance	Esse excesso de reações sensoriais existe em outros níveis: auditivo, com uma sensibilidade auditiva exacerbada ("ouvido absoluto" em um músico) ou excessivo (intolerância ao ruído, zumbido muito frequente). É também o caso do olfato, alguns de nossos pacientes podem detectar um vazamento de gás a uma grande distância, outros percebem odores nauseantes que outros não sentem e outros ainda descobrem dotes de provador de vinho, igualando aos melhores "narizes" enólogos no reconhecimento dos anos de



	des années de nos plus fameux Bordeaux.	nosso mais famoso Bordeaux.
295	Le corps est silencieux, semble vide et n'exprime pas, ne prévient pas d'un danger de chute par exemple.	O corpo é silencioso, parece vazio e não expressa, não alerta para o perigo de queda, por exemplo.
296	« Il m'est étranger » m'ont affirmé certaines, « il ne m'obéit pas » disent d'autres.	"Ele é um estranho para mim", alguns me disseram, "ele não me obedece", dizem outros.
297	On ne peut avoir confiance en lui, il est perçu par beaucoup comme extérieur à elles-mêmes, ne leur appartenant pas, voire comme un segment paralysé ou robotisé.	Não se pode confiar nele, ele é percebido por muitos como externo a si mesmos, não pertencente a eles, ou mesmo como um segmento paralisado ou robótico.
298	« J'ai séparé mon corps de mon esprit pour ne plus souffrir » m'a dit une autre patiente.	"Separei meu corpo da minha mente para não sofrer mais", me disse outro paciente.
299	En effet, les sensations corporelles internes ou externes ne parviennent pas ou sont déformées et trompeuses.	Na realidade, as sensações corporais internas ou externas não são recebidas ou são distorcidas e enganosas.
300	Les chutes sont fréquentes, majorées dans le noir.	As quedas são frequentes, especialmente no escuro.
301	La perte de sensations est telle parfois qu'on se trouve devant des tableaux de pseudo paralysies d'un ou plusieurs membres qui troublent les neurologues au plus haut point surtout lorsque l'imagerie est normale.	A perda de sensibilidade às vezes é tanta que nos encontramos diante de quadros de pseudo-paralisia de um ou mais membros, o que é extremamente perturbador para os neurologistas, especialmente quando os exames de imagem são normais.
302	Il n'y a alors qu'un pas à franchie pour arriver à la fameuse hystérie traduite, plus courtoisement, par la fameuse formule : « c'est dans la tête » !	Há então apenas um passo a dar para chegar à famosa histeria traduzida, mais cortesmente, pela famosa fórmula: "está na cabeça"!
303	Plus récemment, lors de la mobilisation passive de son coude qui s'était luxé après un mouvement un peu forcé du bras, une jeune fille était dans l'impossibilité totale de percevoir le déplacement, les yeux fermés, de son coude même pour une grande amplitude.	Mais recentemente, ao mobilizar passivamente seu cotovelo, que tinha sido deslocado após um movimento ligeiramente forçado do braço, uma jovem foi completamente incapaz de perceber o deslocamento do cotovelo com os olhos fechados, mesmo por uma grande amplitude.
304	La non perception de la distension vésicale qui permet de rester des heures, voire une journée sans ressentir le besoin d'uriner procède du même mécanisme qui doit jouer aussi pour l'ampoule rectale.	A não percepção da distensão da bexiga, que permite ficar por horas ou mesmo um dia sem sentir a necessidade de urinar, procede do mesmo mecanismo que também deve atuar para a ampola retal.
305	Il existe dans ce syndrome d'authentiques troubles proprioceptifs que nous avons commencé à décrire dès 2001 face à l'incompréhension de mes confrères.	Existem verdadeiras perturbações proprioceptivas nesta síndrome que começamos a descrever em 2001 diante da incompreensão dos colegas.
306	Il ne s'agit pas ici de troubles dits de la sensibilité profonde comme nous en avons	Não se trata aqui dos chamados distúrbios de sensibilidade profunda, como temos

	l'expérience dans certaines maladies neurologiques mais d'atteintes moins systématisées, variables en intensité dont l'origine est le dysfonctionnement des capteurs à l'origine de retards dans l'information.	experiência em certas doenças neurológicas, mas de ataques menos sistematizados, de intensidade variável, cuja origem é a disfunção dos sensores, causando atrasos na informação.
307	L'inhibition par la douleur, la mauvaise efficacité mécanique du système musculo-tendineux viennent encore perturber une motricité difficile chez des personnes, par ailleurs fatiguées.	A inibição pela dor, a baixa eficiência mecânica do sistema músculo-tendíneo perturba ainda mais as habilidades motoras adversas das pessoas que estão fatigadas.
308	La compensation par l'œil et aussi l'oreille nous été magnifiquement démontée récemment par une patiente qui nous a déclaré qu'elle nous voyait comme à travers un cadre, si elle déplaçait ce cadre (son regard) elle ne pouvait plus nous situer.	A compensação pelo olho e também pelo ouvido foi magnificamente desmontada recentemente por uma paciente que nos disse que nos via como que através de uma moldura, se ela movesse essa moldura (seu olhar), já não podia nos localizar.
309	Si elle se retourne elle ne pourra pas calculer le mouvement de son corps de telle sorte qu'elle se retrouve face à son interlocuteur.	Se ela se virar, não será capaz de calcular o movimento do seu corpo de tal forma que se encontre de frente para o seu interlocutor.
310	Elle exprimait de cette façon, que la mauvaise perception de la position de son corps ne lui permettait pas de situer l'espace environnant par rapport à lui.	Desta forma, ela expressou que a má percepção da posição de seu corpo não lhe permitia localizar o espaço circundante em relação a si mesma.
311	Tout ceci nécessite des investigations plus avancées, mais déjà fournit des pistes pour la réadaptation des personnes avec un syndrome : c'est essentiellement vers une approche de la proprioception et sa rééducation ou sa compensation que l'on doit s'orienter.	Tudo isso requer investigações mais avançadas, mas já fornece pistas para a reabilitação de pessoas com a síndrome: é essencialmente para uma abordagem à propriocepção e à sua reabilitação ou compensação que devemos nos orientar.
312	Le syndrome hémorragique	A síndrome hemorrágica
313	Il faudra donc être mesuré dans l'usage de l'aspirine et des anti-inflammatoires par voie générale.	É necessário que aspirinas e anti-inflamatórios gerais sejam usados com cautela.
314	Les ecchymoses « faciles », pour des traumatismes minimes, passant souvent inaperçus sont un signe de fragilité capillaire et non pas de trouble de la crase sanguine.	As contusões "fáceis" por traumas mínimos, muitas vezes passando despercebidos, são um sinal de fragilidade capilar e não de distúrbio de crase sanguínea.
315	Nous lui accordons une importance particulière pour le diagnostic.	Atribuimos particular importância a ela para o diagnóstico.
316	Ce signe est avec l'étirabilité de la peau et l'hypermobilité le plus anciennement décrit par Ehlers (1900) mais semble avoir été oublié par la suite.	Este sinal é, juntamente com a elasticidade da pele e hiper mobilidade, o mais antigo descrito por Ehlers (1900), mas parece ter sido esquecido posteriormente.

317	Ces ecchymoses peuvent constituer de véritables hématomes.	Essas contusões podem ser hematomas reais.
318	Ils s'accompagnent de saignements des gencives, du nez mais aussi d'hémorragies urinaires, intestinales, bronchiques, de plaies sanglantes.	Eles são acompanhados por sangramento das gengivas e do nariz, e também hemorragias urinárias, intestinais, brônquicas e feridas com sangue.
319	Il peut en résulter une anémie ferriprive qui pourrait jouer un rôle dans la constituions de la fatigue.	Isso pode resultar em anemia por deficiência de ferro, que pode desempenhar um papel na causa da fadiga.
320	La peau et le Syndrome d'Ehlers-Danlos	A pele e a Síndrome de Ehlers-Danlos
321	Les premiers descripteurs du syndrome d'Ehlers-Danlos ont été attirés par les signes cutanés.	Os primeiros descritores da síndrome de Ehlers-Danlos foram atraídos pelos sinais cutâneos.
322	Et c'est logiquement dans les milieux de la dermatologie que l'intérêt pour ce syndrome s'est développé.	E é logicamente nos círculos dermatológicos que o interesse por essa síndrome se desenvolveu.
323	La peau est fine et translucide, fragile (elle se déchire facilement, laisse des marques d'appui importantes, ce qui limite la tolérance des orthèses rigides ou souples proposées).	A pele é fina e translúcida, frágil (se rompe facilmente, deixa marcas de suporte significativas, o que limita a tolerância das órteses rígidas ou flexíveis propostas).
324	Elle est très souvent le siège d'ecchymoses, survenues parfois à l'insu de la personne qui les découvre sur elle-même et n'a pas le souvenir d'un traumatisme.	Com frequência ela abriga hematomas, às vezes ocorrendo sem o conhecimento da pessoa que os descobre em si mesma e não tem a memória de um trauma.
325	Parfois se produisent des hématomes sous cutanés qui peuvent être importants.	Às vezes ocorrem hematomas subcutâneos que podem ser consideráveis.
326	Elle est souvent striée de vergetures fesses, ventre, cuisses, seins ou dos) même en l'absence de grossesses.	A pele é frequentemente estriada (nádegas, barriga, coxas, seios ou costas), mesmo quando não há gravidez.
327	Les hommes n'en sont pas exempts.	Os homens não estão isentos disso.
328	Les délais de cicatritions sont longs, avec des lâchages de suture, les cicatrices souvent de mauvaise qualité, volontiers pigmentées, ceci permet de faire le diagnostic dès l'inspection lorsqu'elles siègent sur le front.	O tempo de cicatrização é longo, com afrouxamento da sutura, as cicatrizes são muitas vezes de má qualidade e frequentemente pigmentadas, o que torna possível fazer o diagnóstico na inspeção quando se apresentam na fronte.
329	Ces cicatrices disgracieuses incitent à être très prudent dans les indications de chirurgie plastique.	Essas cicatrizes inestéticas estimulam a ter muita cautela nas indicações para a cirurgia plástica.
330	Nous avons rencontré échecs et réussites.	Tivemos fracassos e êxitos.
331	On peut en rapprocher l'indication de la liposuccion que nous avons contribué à poser dans un cas chez une personne avec une « culotte de cheval » particulièrement importante.	Isso pode ser comparado à indicação de lipoaspiração que ajudamos a realizar num caso de uma pessoa com excessos de gordura nos quadris particularmente grandes.
332	La peau est très étirable, de façon	A pele é muito elástica, de forma



	impressionnante dans de rares cas mais le plus souvent ce signe est discret.	impressionante em casos raros, mas na maioria das vezes este sinal é discreto.
333	Son absence ne doit pas faire écarter le diagnostic.	Sua ausência não deve descartar o diagnóstico.
334	D'autres manifestations cutanées sont apparentes.	Outras manifestações cutâneas são aparentes.
335	Cette fragilité n'expose pas aux escarres mais on observe des plaies par déchirures cutanées pour des traumatismes modérés.	Esta fragilidade não expõe o paciente a escaras, mas observa-se feridas por rasgos na pele em casos de traumas moderados.
336	La couleur et la chaleur de la peau peuvent varier sous l'effet des troubles vasomoteurs qui font partie aussi du syndrome.	A cor e o calor da pele podem variar devido aos distúrbios vasomotores que também fazem parte da síndrome.
337	Des œdèmes variables peuvent s'observer.	Podem ser observados edemas variáveis.
338	Diverses modifications d'aspect kystiques peuvent aussi apparaître.	Várias alterações císticas também podem aparecer.
339	La survenue de kystes synoviaux (au poignet surtout) est plus fréquente et surtout plus douloureuse.	A ocorrência de cistos sinoviais (especialmente no punho) é mais frequente e especialmente mais dolorosa.
340	Le nez peut être très souple, facile à « tordre », ainsi que les oreilles.	O nariz pode ser muito flexível, fácil de "torcer", assim como as orelhas.
341	Nous avons observé un lobule de l'oreille devenu bifide par déchirure provoquée par une boucle d'oreille.	Observamos um lóbulo da orelha que se tornou bífido devido a um rasgo causado por um brinco.
342	C'est dire que le « piercing » n'est guère conseillé.	Isso significa que o "piercing" não é recomendado.
343	La peau doit être l'objet d'une attention particulière : protection des agressions physiques, du soleil, de la chaleur (des brûlures par atténuation transitoire des sensations de chaleur), du froid (réactions douloureuses au froid).	A pele deve ser objeto de especial atenção: proteção contra agressões físicas, do sol, do calor (queimaduras por atenuação transitória das sensações de calor), do frio (reações dolorosas ao frio).
344	Elle doit être l'objet de soins par crèmes hydratantes, huiles essentielles etc.	Deve ser tratada com cremes hidratantes, óleos essenciais, etc.
345	Les soins réalisés dans les stations thermales ou de thalassothérapie, le « Spa » sont ici, le plus souvent bénéfiques et appréciés.	Os tratamentos realizados em estâncias termais ou de talassoterapia e o "Spa" são, na maioria das vezes, benéficos e apreciados aqui.
346	L'hypermobilité et l'instabilité articulaires dans le Syndrome d'Ehlers-Danlos	Hipermobilidade e instabilidade articular na síndrome de Ehlers-Danlos
347	C'est l'une des manifestations-phares du syndrome qui a contribué à sa notoriété surtout à travers les formes spectaculaires dans lesquelles les personnes peuvent toucher le sol, jambes tendues avec la paume des mains, glisser un pied derrière leur tête, sucer leur gros orteil, toucher le bord interne de leur avant-bras en retournant leur pouce, obtenir une	É uma das principais manifestações da síndrome que contribuiu para a sua notoriedade, especialmente através das formas espetaculares em que as pessoas podem tocar o chão com as palmas das mãos e com as pernas esticadas, deslizar um pé atrás da cabeça, chupar o dedão do pé, tocar a parte interna do antebraço virando o polegar, dobrar os dedos para

	extension complète des doigts, poignet en rectitude, exécuter une rotation totale du pouce sur son axe, faire la grand écart sans difficulté, etc.	fora em 90° com o punho em retidão, executar uma rotação total do polegar em seu eixo, fazer um espacate sem dificuldades, etc.
348	Elle n'est pas toujours aussi marquée et surtout varie dans le temps.	A hipermobilidade nem sempre é tão marcada e, acima de tudo, varia ao longo do tempo.
349	Elle a pu être importante dans l'enfance et être quasiment absente par la suite.	Ela pode ter sido expressiva na infância e estar quase ausente depois.
350	Ceci ne doit pas faire récuser le diagnostic.	Isto não deve levar a uma rejeição do diagnóstico.
351	Ce qui est important comme pour les autres manifestations du Syndrome, c'est qu'à un moment donné de la vie de la personne, elle ait existé.	O que é importante, como acontece com as outras manifestações da síndrome, é que ela tenha existido em algum momento da vida da pessoa.
352	Une quantification a été proposée (tests de Beighton) qui ne nous paraît pas très utilisable ni fiable en pratique quotidienne.	Foi proposta uma quantificação (testes de Beighton) que não nos parece muito utilizável ou fiável na prática diária.
353	Le rachis est concerné par l'hypermobilité avec parfois de fausses images de scoliose, elle concerne le cou surtout où l'on peut constater des déplacements vertébraux, habituellement bien tolérés sur le plan neurologique. Cependant, il convient de bien veiller à avoir un appui-tête en voiture pour prévenir les éventuelles conséquences d'un choc arrière qui, par ailleurs, est parfois le facteur révélateur ou fortement aggravant d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos, jusque là bien toléré.	A coluna vertebral é afetada com a hipermobilidade, por vezes com imagens falsas de escoliose, especialmente no pescoço, onde se pode observar deslocamentos vertebrais, geralmente bem tolerados neurologicamente. No entanto, é necessário ter um apoio de cabeça no carro para evitar as possíveis consequências de um impacto traseiro que, além disso, às vezes é o fator revelador ou forte agravante na síndrome de Ehlers-Danlos, até então bem tolerada.
354	La scoliose est habituelle mais modérée et sans conséquence fonctionnelle sauf dans quelques cas exceptionnels, tout au moins dans notre groupe de patients.	A escoliose é frequente, mas moderada e sem consequências funcionais, salvo em alguns casos excepcionais, pelo menos no nosso grupo de pacientes.
355	L'affaissement plantaire s'apprécie à l'examen au podoscope.	A flacidez plantar é avaliada no exame com um podoscópio.
356	Les aspects sont trompeurs évoquant parfois un pied creux qu'il ne faut pas appareiller comme tel sous peine d'échec.	Os aspectos são enganosos, evocando por vezes um pé oco que, como tal, não se deve colocar prótese, sob pena de fracasso.
357	Des semelles très simples avec appui sous l'avant pied et soutien plantaire vont contenir les divers éléments du pied et réaliser des stimulations proprioceptives très agréablement perçues par les patients.	Palmilhas muito simples com apoio sob o antepé e apoio plantar podem conter os vários elementos do pé e proporcionar estímulos proprioceptivos muito agradavelmente percebidos pelos pacientes.
358	Elle peut concerner inégalement les articulations, prédominant le plus souvent aux poignets et aux doigts, aux coudes (recurvatum et abductum parfois très	A hipermobilidade pode afetar as articulações de forma desigual, predominando na maioria das vezes nos pulsos e dedos, nos cotovelos ( <i>recurvatum</i>

	marqués) et aux épaules.	e <i>abductum</i> às vezes muito marcados) e nos ombros.
359	Les membres inférieurs sont moins concernés.	Os membros inferiores são menos afetados.
360	La rotule est parfois très mobile, le recurvatum des genoux nettement accentué mais, il n'y a pas ou peu de mouvement de tiroir et de latéralité.	A patela às vezes é muito móvel, o <i>recurvatum</i> dos joelhos claramente acentuado, mas há pouco ou nenhum movimento de gaveta e lateralidade.
361	L'instabilité des articulations ne paraît pas corrélée avec l'hypermobilité, ce qui montre bien la grande importance des désordres proprioceptifs dans son mécanisme.	A instabilidade articular não parece estar correlacionada com a hiper mobilidade, o que mostra claramente a grande amplitude dos distúrbios proprioceptivos em seu mecanismo.
362	Il en est de même pour les luxations et subluxations dont la fréquence et la localisation n'est pas strictement en rapport avec l'importance de l'hypermobilité.	O mesmo se aplica às luxações e subluxações, cuja frequência e localização não estão estritamente relacionadas com a extensão da hiper mobilidade.
363	Nous avons parfois noté la présence de rétractions, apparemment paradoxales, des muscles ischio-jambiers et de l'arcade plantaire, réalisant un aspect de « faux pied creux » à ne pas appareiller comme tel surtout.	Por vezes temos notado a presença de retrações aparentemente paradoxais dos músculos isquiotibiais e do arco plantar, criando um aspecto de "falso pé oco" no qual não se deve colocar prótese.
364	Cognition et syndrome d'Ehlers-Danlos	Cognição e síndrome de Ehlers-Danlos
365	Plus récemment, nous avons rencontré, chez des personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos, des troubles cognitifs touchant l'attention, la mémoire de travail et l'organisation dans le temps et l'espace qui, tout au long de nos rencontres avec des patients avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ont pris une place de plus en plus importante.	Mais recentemente, encontramos, em pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos, distúrbios cognitivos que afetam a atenção, a memória de trabalho e a organização no tempo e no espaço, que se tornaram cada vez mais importantes nos nossos encontros com pacientes sedianos.
366	Il nous semble qu'il y a, dans ce syndrome, une perturbation importante de la perception du schéma corporel qui s'exprime par des épisodes de « déconnexions sensorimotrices » pouvant intéresser une partie plus ou moins importante du corps (un ou deux membres par exemple) responsable de chutes par déro bement, de syndromes pseudo paralytiques (ils déconcertent beaucoup les neurologues lorsqu'ils constatent que scanners et IRM sont muet), de « maladdresses » avec chutes d'objets et difficultés d'exécution de taches pourtant	Parece-nos que há nesta síndrome uma grande perturbação na percepção do padrão corporal que se expressa por episódios de "desconexões sensorio-motoras" que podem afetar a uma parte mais ou menos importante do corpo (um ou dois membros, por exemplo) responsável por quedas por evasão, síndromes pseudo-paralíticas (desconcertam muito os neurologistas quando notam que os scanners e a ressonância magnética não revelam nada), "falta de jeito" com queda de objetos e dificuldades na execução de tarefas, por mais simples que sejam.

	simples.	
367	Le heurt d'obstacles et l'une des expressions (le « signe de la porte » est le fait de heurter le chambranle au passage d'une porte).	A colisão de obstáculos e uma das expressões (o "sinal da porta" é o fato de bater no batente ao passar por uma porta).
368	Ces manifestations peuvent s'étendre à tout l'environnement proche qui est mal perçu, mal intégré et à l'origine, de difficultés de repérage (pour garer une voiture par exemple, retrouver l'emplacement d'objets familiers).	Estas manifestações podem estender-se a todo o ambiente imediato, que é mal percebido, mal integrado e fonte de dificuldades de localização (para estacionar um carro, por exemplo, para encontrar a localização de objetos familiares).
369	Les représentations mentales sont concernées (par exemple lors de la lecture d'un livre, il est difficile de repérer le fil du récit si on s'arrête au milieu d'un chapitre, ce qui oblige à relire tout le chapitre).	As representações mentais são afetadas (por exemplo, ao ler um livro, é difícil identificar o fio da narrativa se parar no meio de um capítulo, o que o obriga a reler o capítulo inteiro).
370	Il nous apparaît que les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ont une atteinte de la perception du schéma corporel, probablement par manque d'informations périphériques du fait de la mauvaise qualité des tissus sur lesquels sont placés les capteurs qui ont ce rôle de préciser la position du corps, ses déplacements, les contraintes relatives subies et, en combinaison avec la perception visuelle, la place de ce corps dans l'espace environnant.	Parece-nos que os sedianos têm uma violação da percepção do padrão corporal, provavelmente devido à falta de informação periférica e à má qualidade dos tecidos nos quais são colocados os sensores que têm o papel de especificar a posição do corpo, seus movimentos, as restrições relativas sofridas e, em combinação com a percepção visual, o lugar desse corpo no espaço circundante.
371	Avec les douleurs et la fatigue, cette transformation du schéma corporel sont à l'origine de la plupart des situations de handicap rencontrées chez les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos.	Juntamente com a dor e a fadiga, esta transformação do padrão corporal é a causa da maioria das situações de incapacidade encontradas em sedianos.
372	Il existe une véritable dissociation entre le cerveau qui sait ce qu'il faut faire et un corps rebelle qui « n'obéit pas » et, parfois même perçu comme un « objet extérieur », voire un « robot », nous disent les patientes que nous écoutons.	Existe uma verdadeira dissociação entre o cérebro que sabe o que precisa ser feito e um corpo rebelde que "não obedece" e, por vezes é até percebido como um "objeto externo", até mesmo um "robô", nos dizem os pacientes que ouvimos.
373	Cet aspect fait actuellement l'objet d'une étude avec une neuropsychologue, docteur en neuropsychologie de l'Université Paris-6 (Mme Irini Giannopulu), qui doit être complétée par une étude avec l'IRM fonctionnelle.	Este aspecto é atualmente objeto de um estudo com uma neuropsicóloga, doutora em Neuropsicologia da Université Paris-6 (Sra. Irini Giannopulu), que deve ser completado por um estudo com ressonância magnética funcional.
374	Les fonctions mentales, les performances scolaires sont, bien souvent, remarquables malgré les absences et les difficultés liées à	As funções mentais e o desempenho escolar costumam ser notáveis, apesar das ausências e dificuldades relacionadas com

	la fatigue et la douleur.	a fadiga e a dor.
375	L'imagination et la créativité de la pensée sont souvent marquées, ce qui rend le dialogue avec ces personnes très riche et très constructif.	A imaginação e a criatividade do pensamento são muitas vezes marcadas, o que torna o diálogo com estas pessoas muito rico e muito construtivo.
376	Le sommeil peut être perturbé, malgré la fatigue de la journée avec des difficultés d'endormissement, comme si le cerveau et donc la pensée, libérés des contraintes corporelles, poursuivaient leur activité oubliant le besoin de repos de l'organisme.	O sono pode ser perturbado, com dificuldade em adormecer apesar da fadiga do dia, como se o cérebro e, portanto, o pensamento, livre de restrições corporais, continuassem sua atividade, esquecendo a necessidade de descanso do corpo.
377	Les manifestations respiratoires du Syndrome d'Ehlers-Danlos	As manifestações respiratórias da síndrome de Ehlers-Danlos
378	Elles sont pratiquement ignorées et pas ou mal connues des pneumologues.	As manifestações respiratórias são praticamente ignoradas e não são ou são pouco conhecidas pelos pneumologistas.
379	C'est la relative fréquence de l'asthme qui avait attiré notre attention et celle de notre interne, le Docteur Dassouli, lors de la révision de nos 35 premiers dossiers.	Foi a relativa frequência de asma que nos chamou a atenção e a do nosso interno, o Dr. Dassouli, durante a revisão dos nossos primeiros 35 processos.
380	En effet on note fréquemment la notion de crise d'asthme.	De fato, nota-se com frequência a noção de ataque de asma.
381	Ces manifestations ne sont pas isolées ; on retrouve aussi :	Essas manifestações não são isoladas, existem também:
382	- de l'essoufflement variable et pas toujours avec l'importance de l'effort en cause.	- Falta de ar variável e nem sempre relacionada com a quantidade de esforço envolvido.
383	Ceci ajoute aux difficultés fonctionnelles par cumulation avec la fatigue et les douleurs ;	Isso aumenta as dificuldades funcionais ao se acumular com a fadiga e as dores.
384	- des « blocages » respiratoires très désagréables avec la sensation de ne pas pouvoir faire pénétrer l'air.	- "Bloqueios" respiratórios muito desagradáveis com a sensação de não poder deixar entrar o ar.
385	- Les bronchites sont fréquentes.	- A bronquite é frequente.
386	- Des atteintes des voies aériennes supérieures : rhinites, trachéite, toux dont il faut rapprocher les troubles de la voix.	- Ataques das vias aéreas superiores : rinite, traqueíte, tosse que deve ser comparada com distúrbios da voz.
387	- Des douleurs thoraciques basses font évoquer une souffrance diaphragmatique (il est formé en son centre d'un tissu fibreux épais sur lequel s'attachent les muscles digastriques qui le constituent) expliquant partiellement la gêne à l'inspiration.	- Dor torácica inferior evoca um sofrimento diafragmático (é formada em seu centro de um tecido fibroso espesso ao qual se fixam os músculos digástricos que o constituem), o que explica parcialmente o desconforto na inspiração.
388	- Entre les crises respiratoires, les explorations de la physiologie respiratoire montrent rarement des modifications de la physiologie respiratoire.	- Entre as crises respiratórias, as investigações da fisiologia raramente apresentam alterações na fisiologia respiratória.



389	Lorsqu'elles existent, les tableaux réalisés sont peu « cohérents ».	Quando existem, as tabelas produzidas não são muito "coerentes".
390	- La rééducation respiratoire dirigée facilite l'apprentissage du contrôle respiratoire que bon nombre de personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ont découvert spontanément pour « gérer » leurs crises Le moyen qui nous semble plus approprié est l'utilisation à domicile d'un appareil de rééducation respiratoire le « percussionnaire » du Docteur Bird (USA).	- A reabilitação respiratória dirigida facilita a aprendizagem do controle respiratório que muitos sedianos descobriram espontaneamente para "gerir" seus ataques. O meio que nos parece mais apropriado é a utilização em casa de um dispositivo de reabilitação respiratória, o "percussionaire" do Doutor Bird (EUA).
391	Cet appareil insuffle sous une pression variable (1 à 1,5 bar ici) et à une fréquence réglable (300 par minute environ dans le syndrome) de petits volumes d'air pulsé qui vont d'une partie stimuler la muqueuse bronchique insuffisamment sensible du fait de sa structure tissulaire aux sensations du passage de l'air et à insuffler de l'air.	Este dispositivo insufla pequenos volumes de ar pulsado sob uma pressão variável (1 a 1,5 bares aqui) e a uma frequência ajustável (cerca de 300 por minuto) que estimulará parcialmente a mucosa brônquica insuficientemente sensível, devido à sua estrutura tecidual, às sensações da passagem de ar à insuflação de ar.
392	Depuis peu, nous faisons suivre la séance qui doit durer 10 à 20 minutes d'une brève séance (15 à 30 minutes) d'oxygénothérapie (1 l. à 1,5 l.) avec embout nasal ou masque.	Pouco depois dessa sessão, que deve durar de 15 a 30 minutos, segue uma sessão de 10 a 20 minutos de oxigenoterapia (1L a 1,5L) com bico nasal ou máscara.
393		
394	Tout ce matériel peut être livré à domicile et sa maintenance assurée par un personnel qualifié.	Todo este equipamento pode ser entregue em casa e a sua manutenção assegurada por pessoal qualificado.
395	Certains patients font des pneumothorax qui nécessitent parfois une chirurgie.	Alguns pacientes desenvolvem pneumotórax que às vezes requer cirurgia.
396	L'utilisation du « percussionnaire » n'est pas contrindiquée.	O uso do "percussionaire" não é contraindicado.
397	Des surdités ou des hypoacusies, des hyperacusies, des acouphènes, peuvent aussi s'observer.	Surdez ou hipoacusia, hiperacusia e zumbido também podem ser observados.
398	Les manifestations ophtalmologiques sont encore mal identifiées, une manifestation relativement fréquente est la fatigue visuelle douloureuse après un effort soutenu d'attention visuelle (ordinateur, télévision, lecture) avec parfois une baisse transitoire, parfois importante, de l'acuité visuelle avec des diplopies (dédoublément de l'image visuelle), allant jusqu'à une « pseudo-cécité » toujours transitoires.	As manifestações oftalmológicas ainda são pouco identificadas, uma manifestação relativamente frequente é a fadiga visual dolorosa após um esforço sustentado de atenção visual (computador, televisão, leitura) com queda ora transitória, ora significativa da acuidade visual com diplopia (duplicação da imagem visual), até uma "pseudo-cegueira", que é sempre transitória.
399	La myopie paraît relativement fréquente.	A miopia parece ser relativamente comum.
400	Il n'y a pas de paralysie mais les muscles	Não há paralisia, mas os músculos

	fonctionnent dans de mauvaises conditions du fait de l'élasticité des tendons, des cloisons intermusculaires, de la mobilité articulaire excessive et des troubles proprioceptifs qui rendent le mouvement incertain et dispendieux en consommation d'énergie au niveau musculaire.	trabalham em más condições devido à elasticidade dos tendões, partições intermusculares, mobilidade articular excessiva e distúrbios proprioceptivos que tornam o movimento incerto e dispendioso em termos de consumo de energia muscular.
401	Les nerfs superficiels, mal protégées par des parties molles « trop molles », sont menacés de compressions responsables de paralysies le plus souvent incomplètes, en tout cas transitoires.	Os nervos superficiais, mal protegidos por partes "demasiado moles", são ameaçados de compressões responsáveis pela paralisia na maioria das vezes incompletas, em qualquer caso transitórias.
402	Les migraines sont souvent mentionnées par les patients, le lien avec le syndrome est probable.	As enxaquecas são frequentemente mencionadas pelos pacientes, a conexão com a síndrome é provável.
403	Le fait que les traitements par oxygénothérapie discontinue que nous avons mis en place depuis quelques temps, initialement pour renforcer la chaîne de transport de l'oxygène et agir sur la fatigue, se sont montrés très efficaces contre ces migraines.	Os tratamentos de oxigenoterapia descontínua que temos implementado há algum tempo, inicialmente para fortalecer a cadeia de transporte de oxigênio e agir contra a fadiga, têm se mostrado muito eficazes contra essas enxaquecas.
404	Ce fait, surprenant en apparence, devra être confirmé dans une évaluation.	Este fato, aparentemente surpreendente, terá de ser confirmado em uma avaliação.
405	Il ouvre de nouvelles perspectives physiopathologiques et thérapeutiques.	Abre novas perspectivas fisiopatológicas e terapêuticas.
406	Les vertiges font évoquer l'origine vestibulaire, qui nous semble probable du fait du caractère positionnel (déclenchement lors d'un mouvement de la tête).	A vertigem sugere uma origem vestibular, que nos parece provável devido à sua natureza posicional (desencadeada pelo movimento da cabeça).
407	Les troubles que nous qualifierons de « neurovégétatifs » nous apparaissent de plus en plus prégnants.	Os distúrbios que descreveremos como "neurovegetativos" estão se tornando cada vez mais prevalentes.
408	Il s'agit de troubles de la thermorégulation (la frilosité est très fréquente, plus rarement c'est l'intolérance à une forte température), les sueurs ; les troubles veineux avec des œdèmes parfois, les syndromes de Raynaud, la sécheresse conjonctivale, les palpitations, les variations du rythme cardiaque (bradycardie, épisodes de tachycardie) et les baisses habituelles de la pression artérielle, les malaises ou les réactions post prandial.	São distúrbios termorregulatórios (a friosidade é muito comum, mais raramente é a intolerância a altas temperaturas), sudorese; distúrbios venosos às vezes com edema, síndromes de Raynaud, secura conjuntival, palpitações, variações do ritmo cardíaco (bradicardia, episódios de taquicardia) e as habituais quedas da pressão arterial, mal-estar ou reações pós-prandiais.
409	Il faut mentionner aussi la survenue de fièvres inexplicées, parfois élevées, pour lesquelles, les bilans infectieux ou	Também é necessário mencionar a ocorrência de febres inexplicáveis, por vezes elevadas, para as quais os testes

	inflammatoires sont négatifs.	infecciosos ou inflamatórios são negativos.
410	Il n'est pas exceptionnel qu'une spasmophilie vienne majorer les symptômes liés au Syndrome d'Ehlers-Danlos.	Não é raro que uma espasmofilia aumente os sintomas relacionados com a síndrome de Ehlers-Danlos.
411	Les modifications de l'odorat peuvent exister dans le sens d'un développement excessif très utile pour dépister les fuites de gaz ou tester les grands crus nous ont confié plusieurs de nos patients.	As modificações no sentido do olfato podem existir no sentido de desenvolvimento excessivo, o que é muito útil para detectar vazamentos de gás ou testar os vinhos finos, nos disseram vários de nossos pacientes.
412	Les organes préservés (Système nerveux, système osseux) dans le syndrome d'Ehlers-Danlos.	Os órgãos preservados (sistema nervoso, sistema ósseo) na síndrome de Ehlers-Danlos
413	Le système nerveux, central et périphérique est indemne ou, en tout cas n'est pas le lieu d'atteintes primitives du fait du processus de la maladie d'Ehlers-Danlos.	O sistema nervoso central e periférico está ileso, ou pelo menos não é o local de lesões primárias devido ao processo da doença de Ehlers-Danlos.
414	Par contre, l'atteinte vasculaire pourrait être responsable de lésions neurologiques.	Por outro lado, o envolvimento vascular pode ser responsável por danos neurológicos.
415	Les fractures sont exceptionnelles dans notre série de patients, ce qui peut s'expliquer par la souplesse des tissus qui évitent des contraintes brutales sur le système osseux qui est ici structurellement normal.	As fraturas são excepcionais na nossa série de pacientes, o que pode ser explicado pela flexibilidade dos tecidos que evitam tensões súbitas no sistema ósseo, o que é estruturalmente normal aqui.
416	Une réserve doit être faite pour le cartilage qui est aussi constitué de tissu collagène, ce qui peut jouer un rôle dans les douleurs thoraciques et les gênes respiratoires et qui sont parfois décrits comme pathologiques par les imagistes.	Deve ser feita uma reserva para a cartilagem, que também é composta por tecido de colagénio, que pode desempenhar um papel nas dores torácicas e nas dificuldades respiratórias, que por vezes são descritas como patológicas pelos médicos.
417	Ce syndrome est trop souvent relégué, dans l'esprit des médecins, au sein de l'appareil locomoteur alors qu'il s'agit d'une maladie diffuse du tissu conjonctif.	Esta síndrome é muitas vezes relegada, na mente dos médicos, ao sistema músculo-esquelético, quando se trata de uma doença difusa do tecido conjuntivo.
418	L'association de manifestations locomotrices et de manifestations digestives ou urinaire devrait être un élément d'orientation diagnostique.	A associação de manifestações locomotoras e manifestações digestivas ou urinárias deve ser um elemento de orientação diagnóstica.
419	Il faut savoir aussi que certaines manifestations présentes dans l'enfance peuvent avoir disparu ou fortement diminué (l'hypermobilité, par exemple mais aussi les entorses, les chutes, les ecchymoses abondantes, les crises de	Também é necessário saber que enquanto algumas manifestações presentes na infância podem ter desaparecido ou diminuído bastante (hipermobilidade, por exemplo, mas também entorses, quedas, contusões pesadas, ataques de pseudo-



	pseudo asthme), à l'inverse, d'autres apparaissent plus tardivement au moment de l'adolescence ou à l'âge adulte, parfois après un traumatisme physique.	asma), por outro lado, outras aparecem mais tarde na adolescência ou na idade adulta, às vezes após um trauma físico.
420	Le rôle des traumatismes psychiques n'est pas facile à affirmer.	Não é fácil afirmar o papel dos traumas psicológicos.
421	En tout cas il faut être prudent dans une affection que beaucoup de médecins ont tendance à vouloir « psychiatriser ».	De todo modo, é preciso ter cuidado com uma condição que muitos médicos tendem a querer "psiquiatrizar".
422	Ce qu'il convient de retenir pour le diagnostic, c'est que le signe a existé à un moment donné.	O que deve ser lembrado para o diagnóstico é que o sinal existiu em algum momento.
423	Son atténuation ou sa disparition ne doit faire éliminer le diagnostic.	Sua atenuação ou desaparecimento não deve descartar o diagnóstico.
424	Certaines entités cliniques peuvent prêter à confusion et sont à dissocier du syndrome d'Ehlers-Danlos.	Algumas entidades clínicas podem causar confusão e devem ser dissociadas da síndrome de Ehlers-Danlos.
425	1 - Le syndrome d'hypermobilité articulaire isolé est assez fréquent chez les personnes originaires de l'Afrique noire, du Maghreb ou de l'Océan indien mais aussi chez des européens.	1 - Síndrome da Hiper mobilidade articular isolada é bastante comum em pessoas originárias da África negra, do Magrebe ou do Oceano Índico, mas também em europeus.
426	S'il est associé à d'autres éléments cliniques du syndrome d'Ehlers-Danlos, il peut s'agir alors de formes frustrées du syndrome qui apparaissent plutôt comme une caractéristique morphologique sans conséquence pathologique, voire même comme une forme plutôt sympathique d'un état fonctionnel générateur de situations de handicap.	Se estiver associada a outros elementos clínicos da síndrome de Ehlers-Danlos, pode então ser um caso frustrado da síndrome que aparece mais como uma característica morfológica sem consequências patológicas, ou mesmo como uma forma bastante simpática de um estado funcional que gera situações de incapacidade.
427	Un cas particulier est celui d'une luxation récidivante de la hanche à la naissance qui doit faire évoquer le Syndrome d'Ehlers-Danlos avec les incidences sur le choix de la thérapeutique qui incombe.	Um caso especial é o de uma luxação recorrente da anca ao nascer, que deveria trazer à tona a síndrome de Ehlers-Danlos com as implicações para a escolha da terapia que é incumbente.
428	Ce qui n'est pas facile.	O que não é fácil.
429	2 - La maladie ou syndrome de Marfan et les ostéogénèses imparfaites présentent des affinités avec le Syndrome d'Ehlers-Danlos.	2 - Doença ou síndrome de Marfan e osteogenesis imperfecta tem afinidades com síndrome de Ehlers-Danlos.
430	Elles ont en commun l'hyperlaxité ligamentaire.	Têm em comum a hiperlaxidade ligamentar.
431	Le premier est le plus connu des médecins qui posent souvent ce diagnostic plutôt que celui de syndrome d'Ehlers-Danlos.	A primeira é a mais familiar aos médicos, que frequentemente fazem este diagnóstico e não o da síndrome de Ehlers-Danlos.
432	Le premier est aussi une maladie génétique du tissu conjonctif qui, outre l'hyperlaxité,	A primeira é também uma doença genética do tecido conjuntivo que, além da

	est responsable de modifications du cœur (valves cardiaques) et des gros vaisseaux (surtout l'aorte qui peut bénéficier d'un remplacement prothétique dans les formes menaçantes).	hiperlaxidade, é responsável por alterações no coração (válvulas cardíacas) e grandes vasos (especialmente a aorta, que pode se beneficiar de uma substituição protética em formas ameaçadoras da síndrome).
433	Il y a une dysmorphie avec des membres particulièrement longs avec un aspect particulier des mains (arachnodactylie).	Existe uma dismorfia com membros particularmente longos com um aspecto particular das mãos (aracnodactilia).
434	Le sternum est souvent modifié en creux ou en saillie.	O esterno é frequentemente modificado para uma forma oca ou saliente.
435	Il ya aussi, comme dans le Syndrome d'Ehlers-Danlos des modifications oculaires, du cristallin surtout avec une myopie fréquente, voire des luxations.	Há também, como na síndrome de Ehlers-Danlos, alterações oculares, principalmente no cristalino, com miopia frequente, até luxações.
436	Le second est caractérisé par les fractures fréquentes pour des traumatismes peu importants, ce qui a valu à ce syndrome le surnom de « maladie des os de verre » alors que dans le syndrome d'Ehlers-Danlos les fractures sont très rares malgré la fréquence des chutes.	A segunda é caracterizada por fraturas frequentes por traumas menores, o que deu a essa síndrome o apelido de "doença do osso de vidro", enquanto na síndrome de Ehlers-Danlos as fraturas são muito raras, apesar da frequência das quedas.
437	3 - Le Syndrome des enfants battus (ou des femmes battues) pourrait être évoqué, à tort, devant un jeune enfant avec des luxations articulaires ou surtout des ecchymoses et hématomes multiples.	3 - Síndrome da criança espancada (ou mulher maltratada) pode ser mencionada, erradamente, quando se tem uma criança pequena com luxações articulares ou especialmente múltiplas contusões e hematomas.
438	Les conséquences, pour les parents, ou le conjoint, peuvent être lourdes.	As consequências para os pais ou para o cônjuge podem ser graves.
439	Nous avons rencontré le cas d'une mise en examen et aussi celui d'une dénonciation abusive par un médecin psychiatre au Procureur de la République, suivie de deux ans de surveillance familiale dans la suspicion.	Encontramos o caso de uma acusação e também o de uma denúncia de abuso por um médico psiquiatra ao Ministério Público, seguida de dois anos de supervisão familiar sob suspeita.
440	4 - La fibromyalgie est une entité très médiatisée qui présente des similitudes de symptômes avec le Syndrome d'Ehlers-Danlos : douleurs diffuses et variables résistant souvent aux antalgiques, fatigue, troubles gastro-intestinaux, migraines, hyperréactivité aux stimulations (auditives ou autres), troubles de la mémoire et de l'attention.	4 - Fibromialgia é uma entidade altamente divulgada que apresenta semelhanças nos sintomas com a síndrome de Ehlers-Danlos: dores difusas e variáveis frequentemente resistentes a analgésicos, fadiga, distúrbios gastrointestinais, enxaquecas, hiperreatividade a estímulos (auditivos ou outros), distúrbios de memória e atenção.
441	On note aussi la prédominance largement féminine, l'influence des facteurs climatiques, l'existence d'un contexte familial.	Também é possível notar a predominância em grande parte feminina, a influência de fatores climáticos, a existência de um contexto familiar.

442	Il est un fait que nous avons mis en évidence d'authentiques syndromes d'Ehlers-Danlos chez des personnes qui nous étaient adressés pour fibromyalgie.	De fato, que encontramos a autêntica síndrome de Ehlers-Danlos em pessoas que nos foram encaminhadas por fibromialgia.
443	Il est un fait que les rhumatologues qui s'occupent particulièrement de ce syndrome ont une connaissance tronquée du syndrome d'Ehlers-Danlos qu'ils n'évoquent pas en premier devant une femme qui consulte pour des douleurs et de la fatigue.	Sem dúvida, os reumatologistas que estão particularmente preocupados com esta síndrome têm um conhecimento truncado da síndrome de Ehlers-Danlos e não a mencionam primeiro quando se trata de uma mulher que consulta por dor e fadiga.
444	Les ressemblances de la symptomatologie incitent à toujours vérifier s'il ne s'agit pas, en fait, d'un syndrome authentique Syndrome d'Ehlers-Danlos.	As semelhanças da sintomatologia tornam aconselhável verificar sempre se não é, de fato, uma autêntica síndrome de Ehlers-Danlos.
445	5 - La sclérose en plaques est un diagnostic que nous avons vu porter, à tort, à plusieurs reprises devant un tableau de Syndrome d'Ehlers-Danlos.	5 - Esclerose múltipla é um diagnóstico que vimos ser feito, erradamente, em várias ocasiões face à síndrome de Ehlers-Danlos.
446	Les troubles de l'équilibre dus aux difficultés biomécaniques de fonctionnement des capteurs proprioceptifs logés dans les tissus élastiques entraînant des perturbations considérables du contrôle du mouvement qui peut aller jusqu'à l'usage transitoire, d'un fauteuil roulant électrique.	Distúrbios de equilíbrio devido a dificuldades biomecânicas no funcionamento dos sensores proprioceptivos alojados nos tecidos elásticos, conduzindo a perturbações consideráveis no controle do movimento que podem até resultar na utilização transitória de uma cadeira de rodas elétrica.
447	Il s'y ajoute des troubles vésico-sphinctériens avec fuites mais surtout dysuries sévères allant jusqu'au recours aux autosondages.	Além disso, existem distúrbios vesico-esfincterianos com vazamentos, mas especialmente disúria grave até o uso de auto-sondagens.
448	Il n'en faut pas plus pour donner le change si l'on n'a pas la connaissance de ce syndrome.	Basta isso para dar a impressão errada se o médico não estiver ciente desta síndrome.
449	6 - Ailleurs c'est un diagnostic vague d'atteinte médullaire avec radiculite hyperalgique ayant conduit à la pose neurochirurgicale d'un stimulateur antidouleur.	6 - Em outros casos, é um diagnóstico vago de lesão medular com radiculite hiperálgica o que leva à colocação neurocirúrgica de um estimulador analgésico.
450	Le diagnostic a été aussitôt évoqué parce que la personne utilisait un fauteuil roulant alors qu'elle n'avait aucun déficit moteur.	O diagnóstico foi imediatamente mencionado porque a pessoa estava utilizando uma cadeira de rodas enquanto não tinha déficit motor.
451	Seul le SED peut aboutir à un tel tableau, si l'on excepte l'hystérie.	Apenas a SED pode levar a tal quadro, excluindo a histeria.
452	Devant une limitation fonctionnelle unilatérale ou à prédominance unilatérale du fait des troubles proprioceptifs, c'est le	Diante de uma limitação funcional unilateral ou predominantemente unilateral devido a distúrbios proprioceptivos, é o

	diagnostic de lésion cérébrale qui peut être évoqué.	diagnóstico de lesão cerebral que pode ser evocado.
453	7 - La confusion avec une dystrophie musculaire (myopathie) peut se voir et certains de nos patients nous ont été adressés par le centre des maladies neuromusculaires que nous avons contribué à implanter dans notre service à l'Hôpital Henri Mondor.	7 - Pode haver confusão com distrofia muscular (miopatia) e alguns dos nossos doentes nos foram encaminhados pelo centro de doenças neuromusculares que ajudamos a estabelecer em nosso departamento do Hospital Henri Mondor.
454	8 - Dans les milieux rhumatologiques, un diagnostic à la mode que nous avons souvent vu posé est celui de spondylite ankylosante.	8 - Em contextos reumatológicos, um diagnóstico da moda que vimos muitas vezes ser feito é o da espondilite anquilosante.
455	Ailleurs c'est celui d'une polyarthrite idiopathique.	Em outros lugares, é o da poliartrite idiopática.
456	Dans ces cas, c'est la biologie (HLAB27, par exemple) qui conduit à un diagnostic erroné alors que les signes cliniques sont absents.	Nestes casos, é a biologia (HLAB27, por exemplo) que leva a um diagnóstico errôneo enquanto os sinais clínicos estão ausentes.
457	9 - Devant une fièvre élevée, bien des diagnostics peuvent être évoqués, notamment la présence d'un foyer infectieux.	9 - Diante de uma febre alta, muitos diagnósticos podem ser feitos, em particular a presença de um foco infeccioso.
458	Devant une douleur abdominale, une appendicite, une cholécystite peuvent être évoquées, en sachant que des calculs vésiculaires ont été retrouvés chez plusieurs de nos patients, ce qui est cohérent avec une difficulté de vidange vésiculaires.	Diante da dor abdominal, pode-se mencionar apendicite e colecistite, sabendo que pedras vesiculares foram encontradas em vários de nossos pacientes, o que é consistente com uma dificuldade de esvaziamento da bexiga.
459	10 - L'asthme est souvent diagnostiqué, à tort, devant des difficultés respiratoires liées à l'état bronchique, mais aussi à une participation des voies aériennes supérieures ou lors de bronchites à répétition.	10 - A asma é frequentemente mal diagnosticada como resultado de dificuldades respiratórias relacionadas à condição brônquica, mas também à participação das vias aéreas superiores ou bronquite repetida.
460	11 - Bien d'autres diagnostics que nous sommes en train de recenser, dans le cadre d'une étude en lien avec la Fondation de France, sont discutés.	11 - Muitos outros diagnósticos que estamos em vias de identificar, como parte de um estudo em conjunto com a Fondation de France, estão sendo discutidos.
461	Devant des manifestations douloureuses et d'aspect inflammatoires d'un membre inférieur c'est celui d'une phlébite qu'il est d'ailleurs possible de rencontrer du fait de la stase veineuse, ailleurs les douleurs thoraciques, les troubles du rythme orientent vers une cardiopathie, en sachant que l'échographie retrouve, dans le	Diante de manifestações dolorosas e inflamatórias de um membro inferior, é a de uma flebite que também é possível encontrar devido à estase venosa, em outros lugares, dores torácicas, distúrbios do ritmo apontam para doenças cardíacas, sabendo que a ultrassonografia encontra, na síndrome de Ehlers-Danlos, vazamentos

	Syndrome d'Ehlers-Danlos, des fuites valvulaires et que des atteintes coronariennes ou aortiques sont possibles.	valvares e que são possíveis danos coronários ou aórticos.
462	Les douleurs abdominales font discuter un syndrome appendiculaire ou ovarien, une maladie de Crohn ou une maladie cœliaque.	A dor abdominal faz com que seja discutida uma síndrome apendicular ou ovariana, doença de Crohn ou doença celíaca.
463	La fatigue intense peut orienter vers le diagnostic de maladie de Lyme, les hémorragies vers celui de maladie de Willebrand.	A fadiga intensa pode apontar para a doença de Lyme, as hemorragias para a doença de Willebrand.
464	Ou bien ce peut être à l'occasion d'une luxation de hanche à la naissance, des épistaxis à répétition, ce peut être aussi le diagnostic étiologique d'une baisse transitoire de l'acuité visuelle, ou auditive ou d'un vertige, d'une urgence chirurgicale (appendicite, cholécystite), etc.	Ou pode ser por ocasião de uma luxação do quadril ao nascimento, epistaxe repetida, também pode ser o diagnóstico etiológico de uma diminuição transitória da acuidade visual ou auditiva ou tontura, uma emergência cirúrgica (apendicite, colecistite), etc.
465	12 - L'association d'une spasmophilie, relativement fréquente dans la population féminine la plus jeune, surtout la plus jeune, doit être recherchée par la mise en évidence du signe de Chvostek (réaction musculaire vive à la percussion de l'angle de la bouche), car il majore l'hyperréactivité présente dans le syndrome d'Ehlers-Danlos notamment pour les réactions douloureuses.	12 - A associação da espasmofilia, que é relativamente comum na população feminina, especialmente a mais jovem, deve ser procurada através da demonstração do sinal de Chvostek (reação muscular aguda à percussão do ângulo da boca), uma vez que aumenta a hiperreatividade presente na síndrome de Ehlers-Danlos, especialmente para reações dolorosas.
466	Les diagnostics les plus souvent évoqués ou portés avant celui de Syndrome d'Ehlers-Danlos (Pr.	Os diagnósticos mais frequentemente mencionados ou realizados antes do da síndrome de Ehlers-Danlos (Pr.
467	Cl.	C.
468	Hamonet, Juillet 2010) :	Hamonet, julho de 2010):
469	(Résultats d'une enquête, effectuée sur 135 personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos.)	(Resultados de um inquérito, feito em 135 pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos.)
470	- Troubles « psychiques » (« c'est dans la tête », « hystérie », « c'est psychosomatique ») : 88 fois (65%)- Maladie rhumatismale (sauf fibromyalgie) : 59 fois (44%)- Fibromyalgie : 47 fois (35%)- Maladie neurologique : 42 fois (31%), dont 17 fois (13%) Sclérose en plaque- Maladie de Marfan : 24 fois (18%)- Syndrome des enfants battus : 20 fois (15%)- Maladie de Crohn ou caeliaque : 19 fois (14%)- Souvent, aussi, Asthme que nous n'avons pas comptabilisé.	- Distúrbios "psíquicos" ("está na cabeça", "histeria", "é psicossomático") : 88 vezes (65%)- Doença reumática (exceto fibromialgia) : 59 vezes (44%)- Fibromialgia : 47 vezes (35%)- Doença neurológica : 42 vezes (31%), em que 17 vezes (13%) esclerose multipla.- Doença de Marfan : 24 vezes (18%)- Síndrome da criança espancada: 20 vezes (15%)- Doença de Crohn ou doença celíaca : 19 vezes (14%)- Muitas vezes, também, asma que não contabilizamos.



471	Attitude pratique : que peut-on proposer à une personne avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ?	Atitude prática: o que pode ser proposto a uma pessoa com síndrome de Ehlers-Danlos?
472	1 - Écouter	1 - Ouvir
473	Il faut tout d'abord écouter et accorder un crédit total aux symptômes et manifestations qu'elle ressent ; même s'ils paraissent insolites dans leur expression, par leurs associations et par leur relative labilité.	Em primeiro lugar, é necessário ouvir e dar todo o crédito aos sintomas e manifestações que ela sente, mesmo que pareçam incomuns em sua expressão, em suas associações e sua relativa labilidade.
474	Le diagnostic est surtout un diagnostic d'interrogatoire.	O diagnóstico é principalemente um diagnóstico de anamnese.
475	Le fait qu'un médecin ou un professionnel de santé « prenne au sérieux » la personne, entende et comprenne, sans douter de l'organicité, est un requis fondamental pour créer le climat d'échanges et de compréhension particulièrement important ici, étant données les modalités cliniques.	O fato de um médico ou um profissional de saúde "levar a sério" a pessoa, ouvir e compreender, sem duvidar da organicidade, é um requisito fundamental para criar o clima de intersção e compreensão particularmente importante aqui, dadas as modalidades clínicas.
476	Le manque d'écoute, le fait que l'on n'a pas été cru, alors que l'on souffre, pèse lourdement sur la qualité de vie dans un état pathologique aussi pénible.	A falta de escuta e o fato de duvidarem de seus sintomas enquanto sofrem pesa muito sobre a qualidade de vida do paciente numa condição patológica tão angustiante.
477	2 - Encourager et donner de l'espoir	2 - Encorajar e dar esperança
478	Trop de personnes atteintes d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos nous ont rapporté l'effet psychologique négatif des descriptions médicales qui annoncent des évolutions dramatiques notamment vasculaires, digestives ou utérines (réelles mais, en fait, très rares), relayées par le « net ».	Muitas pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos nos relataram o efeito psicológico negativo das descrições médicas que anunciam mudanças dramáticas, em particular vasculares, digestivas ou uterinas (reais, mas, na verdade, muito raras).
479	Le fait d'avancer de nombreux interdits, le plus souvent inadaptés chez de jeunes enfants les stigmatisent, les privent de l'usage de leurs capacités et d'une vie éducative et sociale positive.	A apresentação de inúmeras proibições, muitas vezes inadequadas para crianças pequenas, estigmatiza-as, priva-as do uso das suas capacidades e de uma vida educacional e social positiva.
480	Le risque d'aggravation du syndrome n'est pas démontré et l'on sait que le mouvement est bénéfique pour la proprioception ici largement déficitaire.	O risco de agravamento da síndrome não foi demonstrado e sabe-se que o movimento é benéfico para a propriocepção, que aqui é bastante deficiente.
481	Il sera bien temps, ultérieurement, de se rendre compte des limites, si c'est le cas, car l'évolution reste imprévisible.	Haverá tempo mais tarde para perceber os limites, se for esse o caso, uma vez que a evolução continua sendo imprevisível.
482	Le Syndrome d'Ehlers-Danlos n'est pas une maladie évolutive, à l'instar de la sclérose en plaques, par exemple.	A síndrome de Ehlers-Danlos não é uma doença progressiva, como a esclerose múltipla, por exemplo.
483	C'est un état constitutionnel particulier du	É um estado constitucional particular do

	tissu conjonctif de soutien qui expose à des manifestations pénibles et/ou handicapantes.	tecido conjuntivo de suporte que expõe a pessoa a manifestações dolorosas e/ou incapacitantes.
484	Des facteurs exogènes (froid, chaleur, immersion) les modifient dans le bon sens pour les deux dernières circonstances citées.	Os fatores exógenos (frio, calor, imersão) as modificam na direção certa nas duas últimas circunstâncias mencionadas.
485	Les traumatismes physiques et, probablement psychiques, jouent un rôle déclenchant ou facilitant.	Os traumas físicos e, provavelmente, psicológicos desempenham um papel desencadeador ou facilitador.
486	On observe la présence de crises qui persistent plusieurs jours ou davantage.	Observa-se a presença de convulsões que persistem por vários dias ou mais.
487	Tout n'est pas négatif : l'hypermobilité facilite certaines activités (danse classique, musique, tennis de table).	Nem tudo é negativo: a hiper mobilidade facilita certas atividades (dança clássica, música, tênis de mesa).
488	L'hypermobilité d'ailleurs se réduit avec l'âge.	Além disso, a hiper mobilidade diminui com a idade.
489	Les fractures sont exceptionnelles, du fait probablement de l'élasticité et de la souplesse des tissus, de même que l'arthrose, probablement pour les mêmes raisons.	As fraturas são excepcionais, provavelmente devido à elasticidade e flexibilidade dos tecidos, bem como à osteoartrite, provavelmente pelas mesmas razões.
490	Le Syndrome d'Ehlers-Danlos est curable, au moins partiellement, au niveau de ses conséquences.	A síndrome de Ehlers-Danlos é pelo menos parcialmente curável, em termos das suas consequências.
491	Il y a des traitements qui permettent d'améliorer l'état fonctionnel des personnes, ils relèvent principalement de la Médecine Physique.	Existem tratamentos que permitem melhorar o estado funcional das pessoas, principalmente no campo da medicina física.
492	On ne peut pas dire et écrire qu'il n'y a pas de traitement.	Não se pode dizer e escrever que não há tratamento.
493	3 - La prise en charge thérapeutique proprement dite	3 - A gestão terapêutica propriamente dita
494	Elle vise à traiter et prévenir les douleurs et les troubles proprioceptifs, à corriger ou compenser les dysfonctionnements digestifs, urinaires, respiratoires et odontologiques, de la thermorégulation...	Destina-se a tratar e prevenir a dor e distúrbios proprioceptivos, corrigir ou compensar disfunções digestivas, urinárias, respiratórias e odontológicas, termorregulação...
495	La prescription type chez une personne avec un Syndrome d'Ehlers-Danlos comporte les éléments suivants :	A receita típica para uma pessoa com síndrome de Ehlers-Danlos inclui os seguintes elementos:
496	- Un matelas anti-escarre classe 2 pour diminuer les contraintes en position couchée source de douleurs par compression, un coussin anti-escarre, également Classe 2, pour les mêmes raisons ;	- Um colchão anti-escaras classe 2 para reduzir as tensões na posição deitada que causam dor por compressão, uma almofada anti-escaras, também classe 2, pelas mesmas razões.
497	- Des orthèses plantaires de soutien et de	- Órteses plantares de apoio e de solitação

	sollicitation proprioceptive avec appui rétro capital médian et voûte de confort pour diminuer les contraintes et augmenter la qualité mécanique de l'appui tout en augmentant les sensations dans un but proprioceptif.	proprioceptiva com suporte retro-capital mediano e arco de conforto para reduzir as restrições e aumentar a qualidade mecânica do apoio, aumentando as sensações para fins proprioceptivos.
498	- Des orthèses de repos du poignet et des doigts à utiliser la nuit et, au besoin le jour, par courtes périodes, après une activité sollicitant de façon importante la préhension ; des orthèses de fonction avec support palmaire, fixation partielle de la colonne du pouce et bras de levier suffisamment long pour éviter les pressions cutanées trop importantes.	- Órteses de repouso para o punho e dedos a serem utilizadas à noite e, se necessário, durante o dia, por curtos períodos, após uma atividade que exija muita aderência. Órteses funcionais com suporte palmar, fixação parcial da coluna do polegar e braço de alavanca suficientemente longo para evitar pressões cutâneas excessivas.
499	- Un dispositif de stimulation anti-douleurs (TENS), particulièrement efficace ici, probablement parce que la peau est fine et très bonne conductrice, à utiliser par longues périodes (illimitées en fait) le jour et, au besoin, la nuit.	- Um dispositivo de estimulação para alívio de dor (TENS), particularmente eficaz aqui, provavelmente porque a pele é fina e muito boa condutora, para ser usado por longos períodos (ilimitado) durante o dia e, se necessário, à noite.
500	Les gels, le froid appliqué localement sont également efficaces.	Os géis, aplicados a frio localmente, também são eficazes.
501	- Une ceinture lombaire souple type « lombacross activity » ou « lombaskin » à porter dans toutes les activités sollicitant le dos (ce qui inclut la position assise) et, le plus souvent possible, car elle facilite le jeu musculaire contrairement à cette contrevérité trop souvent rapportée sur une prétendue « fonte musculaire ».	- Uma cinta lombar flexível do tipo " <i>lumbacross activity</i> " ou " <i>lombaskin</i> " para ser usada em todas as atividades que envolvam as costas (o que inclui a posição sentada) e, sempre que possível, porque facilita o jogo muscular ao contrário da inverdade que frequentemente relatam sobre uma suposta "perda de massa muscular".
502	Elle diminue les douleurs par stimulation cutanée (« effet TENS »).	Reduz a dor por estimulação cutânea ("efeito TENS").
503	Dans d'autres cas, avec des douleurs hautes du dos et des épaules, c'est une ceinture « lombax dorso » ayant un effet de « redresse dos », qui est indiquée.	Em outros casos, com dores elevadas nas costas e no ombro, é indicada uma cinta " <i>lombax dorso</i> " com um efeito de "endireita as costas".
504	- D'autres orthèses de contention souples (genoux, cheville, coudes, poignets, épaules, doigts...).	- Outras órteses de imobilização flexíveis (joelhos, tornozelos, cotovelos, pulsos, ombros, dedos...).
505	Des collants et bas de contentions anti-varices peuvent améliorer les difficultés à la marche et à l'équilibre, ainsi que les sensations douloureuses.	Meias-calças e meias de compressão anti-varicosas podem melhorar as dificuldades de locomoção e equilíbrio, bem como as sensações dolorosas.
506	- Des vêtements de compression, sur mesures, issu de la technique appliquée aux personnes brûlées, de gilets, d'orthèses	- Vestuário de compressão, sob medida, resultante da técnica aplicada a pessoas vítimas de queimaduras, coletes, órteses de



	d'épaules anti-luxations, de pantalons, d'orthèses de cheville, de coude, de poignet sont utilisées dans le cadre d'une recherche avec la société Thuasne.	ombro anti-luxações, calças, órteses de tornozelo, de cotovelo e de pulso são usadas como parte de uma pesquisa com a empresa Thuasne.
507	Ils ont déjà leur grande efficacité sur les douleurs, le sens de position et les subluxations, limitée cependant par les difficultés de tolérance, surtout pour les gilets.	Já são muito eficazes no tratamento da dor, no senso de posição e nas subluxações, limitadas, no entanto, pelas dificuldades de tolerância, especialmente para os coletes.
508	- L'ergothérapie tient une place importante, au-delà des orthèses pour mettre en place les aides techniques fonctionnelles (incluant le fauteuil roulant électrique).	- A terapia ocupacional desempenha um papel importante, para além das órteses, no fornecimento de dispositivos de assistência (incluindo a cadeira de rodas elétrica).
509	L'adaptation de l'environnement est essentielle pour diminuer les contraintes et assurer la sécurité (risque de chutes).	A adaptação do ambiente é essencial para reduzir o estresse e garantir a segurança (risco de quedas).
510	La télévigilance a ici sa place.	A telemonitoração tem aqui o seu lugar.
511	- La place de la kinésithérapie est à définir davantage.	- O papel da fisioterapia deve ser melhor definido.
512	Elle est avant tout proprioceptive, concentrée sur les exercices, en isométrique strict, des muscles stabilisateurs des racines et du tronc.	É acima de tudo proprioceptiva, focada nos exercícios isométricos estritos, dos músculos estabilizadores das raízes e do tronco.
513	La balnéothérapie chaude avec mobilisations actives, qui a des effets très positifs et durables, doit être développée et reproduite.	A balneoterapia quente com mobilizações ativas, que tem efeitos muito positivos e duradouros, deve ser desenvolvida e reproduzida.
514	Les schémas de Kabat sont utilisés pour certains pour corriger les schémas proprioceptifs.	Os métodos de Kabat são usados por alguns para corrigir padrões proprioceptivos.
515	Le Tai Shi a permis d'obtenir des résultats tangibles.	O Tai Chi permite alcançar resultados tangíveis.
516	Les massages, l'électrothérapie antalgique, incluant les ultra-sons.	Massagens, eletroterapia analgésica, incluindo ultrassom.
517	- La rééducation à l'effort est une piste intéressante du fait de la très bonne tolérance à l'effort développée par certaines personnes après une préparation appropriée avec dissociation entre la relative facilité de fournir un effort important (la course en l'occurrence) et la difficulté à marcher.	- A reabilitação do exercício é uma via interessante devido à tolerância muito boa ao esforço desenvolvido por algumas pessoas após uma preparação adequada com dissociação entre a relativa facilidade de fazer um grande esforço (correr, neste caso) e dificuldade em caminhar.
518	- Les antalgiques doivent être maniés avec discernement et les schémas thérapeutiques usuels des centres antidouleurs ne sont pas directement applicables.	- Os analgésicos devem ser utilizados com discricção e os regimes habituais de tratamento dos centros de dor não são diretamente aplicáveis.
519	Le recours aux antalgiques de niveau II est assez souvent nécessaire en sachant leurs	O uso de analgésicos de nível II é muitas vezes necessário, conhecendo as suas

	inconvenients pour l'intestin et la vessie, sans oublier les effets de ralentissement mental et de baisse de la vigilance mal vécue par ces personnes en permanence fatiguées.	desvantagens para o intestino e a bexiga, sem esquecer os efeitos de lentidão mental e da redução do estado de alerta pouco experimentados por estas pessoas permanentemente cansadas.
520	Les contentions élastiques ont permis de réduire considérablement la consommation médicamenteuse.	As restrições elásticas permitiram reduzir significativamente o consumo de drogas.
521	Les épaules posent un problème difficile de douleurs et de subluxations ou luxations multidirectionnelles.	Os ombros representam um problema difícil de dor e subluxações ou luxações multidirecionais.
522	L'écharpe de Montréal (écharpe universelle de la société FAG) est un dispositif très simple de soutien de l'épaule, formé à son extrémité de deux anneaux dont un réglable par attache velcro, avec un passage dans le dos, et non autour du cou.	A ombreira ortopédica é um dispositivo de apoio de ombro muito simples, composto por dois anéis na extremidade, um dos quais é ajustável por velcro, com uma passagem nas costas, e não ao redor do pescoço.
523	Le soutien au niveau du coude maintient la tête humérale en place, ce qui est très efficace pour soulager l'épaule surtout après une subluxation ou luxation qu'elle contribue aussi à prévenir.	O apoio do cotovelo mantém a cabeça femoral no lugar, o que é muito útil para aliviar o ombro, especialmente após uma subluxação ou luxação, o que também pode prevenir.
524	La rééducation proprioceptive de l'épaule associe des exercices isométriques de serrage des omoplates et de maintien d'un objet léger tenu entre le bras et le thorax.	A reabilitação proprioceptiva do ombro combina exercícios isométricos de contração das omoplatas e manutenção de um objeto leve entre o braço e o tórax.
525	Les exercices de verrouillage de l'épaule, initiés par Jean-Noël Heuleu, comporte une contraction statique simultanée du deltoïde et du grand pectoral.	Os exercícios de bloqueio do ombro, iniciados por Jean-no Eliml Heuleu, envolvem uma contração estática simultânea do deltóide e do peitoral maior.
526	Pour les deux premiers exercices les contractions durent 7 secondes (compter jusqu'à 5 lentement) et sont suivies d'un temps de repos égal, les séries de 5 ou de trois sont recommandées et répétées au cours de la journée.	Para os dois primeiros exercícios, as contrações duram 7 segundos (contam até 5 lentamente) e são seguidas por um tempo de descanso igual, recomendam-se séries de 5 ou 3, repetidas durante o dia.
527	Pour le dernier exercice, la durée est variable et la rééducation consiste à mobiliser l'articulation scapulo-thoracique tout en bloquant la scapulo-humérale sans provoquer de douleur.	Para o último exercício, a duração é variável e a reabilitação consiste em mobilizar a articulação escapulo-torácica enquanto bloqueia o escapulo-umeral sem causar dor.
528	Ce verrouillage doit aussi permettre d'utiliser l'épaule sans risque de luxation et être entraîné en ergothérapie.	Este bloqueio deve também permitir que o ombro seja utilizado sem risco de luxação e ser treinado em terapia ocupacional.
529	Les interventions de butées sont, le plus souvent, des échecs douloureux.	As intervenções de parada são, na maioria das vezes, falhas dolorosas.
530	Par contre les capsuloraphies initiées par le Pr.	Por outro lado, as capsulorrafias iniciadas pelo Pr.

531	Levon Doursounian, Hôtel-Dieu-Hôpital Saint Antoine) semblent donner de meilleurs résultats, combinées à une rééducation proprioceptive de l'épaule.	Levon Doursounian, Hôtel-Dieu-Hospital Saint-Antoine) parecem dar melhores resultados, combinados com a reabilitação proprioceptiva do ombro.
532	Les gilets proprioceptifs-compressifs ont également un rôle positif dans la prévention des douleurs et subluxations-luxations des épaules, de jour comme de nuit.	Os coletes proprioceptivos-compressivos também têm um papel positivo na prevenção de dores e subluxações-luxações dos ombros, tanto de dia como de noite.
533	Vêtements compressifs à visée proprioceptive.	Vestuário de compressão para fins proprioceptivos.
534	Nous avons commencé à utiliser, en lien avec le laboratoire de recherches de la Société Thuasne, dès 1997, des vêtements de compression (cicatrex nature) dérivés de ceux destinés aux brûlés, confectionnés sur mesure (corset, coudières, pantalon corsaire ou short, gantelets, chevillières).	Em 1997, em conjunto com o laboratório de investigação da empresa Thuasne, começamos a utilizar o vestuário de compressão ( <i>cicatrex nature</i> ) derivado dos utilizados para vítimas de queimaduras, confeccionados sob medida (espartilho, cotoveleiras, calças ou shorts corsário, manoplas, tornozeleiras).
535	Ils sont efficaces sur la douleur (par contact et frottement probablement) et surtout la proprioception (ils resserrent les tissus mous et augmentent leur capacité à capter les signaux proprioceptifs).	São eficazes na dor (provavelmente por contato e fricção) e especialmente na propriocepção (apertam os tecidos moles e aumentam a sua capacidade de captar sinais proprioceptivos).
536	Les difficultés d'application tiennent avant tout à la fragilité et à l'hyperesthésie cutanée.	As dificuldades de aplicação devem-se principalmente à fragilidade e à hiperestesia da pele.
537	Leur efficacité a été validée par une étude effectuée avec la société Thuasne.	Sua eficácia foi validada por um estudo realizado com a empresa Thuasne.
538	Une étude multicentrique (Créteil, Rennes, Lyon) a montré leur efficacité.	Um estudo multicêntrico (Créteil, Rennes, Lyon) demonstrou sua eficácia.
539	Ces vêtements ont fait l'objet d'une décision favorable d'agrément par la Haute Autorité de Santé.	Estas peças de vestuário foram aprovadas pela Alta autoridade de saúde.
540	De nouvelles études sont en cours, prenant en compte les améliorations techniques apportées aux vêtements confectionnés avec le matériau céréplas.	Estão em curso novos estudos, tendo em conta os melhoramentos técnicos efetuados nas peças de vestuário confeccionadas com o material cereplas.
541	Le port de collants ou de bas de contention classe 2 peut aussi avoir un effet bénéfique, mais moins marqué, dans le même sens.	O uso de meias-calças ou meias de compressão de classe 2 também pode ter um efeito benéfico, mas menos marcante, no mesmo sentido.
542	Grossesses, accouchement et syndrome d'Ehlers-Danlos	Gravidez, parto e síndrome de Ehlers-Danlos
543	Le syndrome d'Ehlers-Danlos n'est pas une contre-indication à la grossesse.	A síndrome de Ehlers-Danlos não é uma contra-indicação à gravidez.
544	Un enfant sur deux, garçon ou fille, sera atteint d'une façon qui est imprévisible	Uma em cada duas crianças, menino ou menina, será afetada de uma forma que é

	aujourd'hui.	hoje em dia imprevisível.
545	Le risque de fausse couche ou d'accouchement prématuré n'est pas négligeable et conduit à une surveillance et, si besoin, à des mesures de prévention.	O risco de aborto espontâneo ou parto prematuro é significativo e leva à monitoração e, se necessário, a medidas preventivas.
546	Durant la grossesse, les douleurs et les autres symptômes du Syndrome diminuent ou disparaissent parfois et des femmes disent que c'était la période la plus agréable de leur vie.	Durante a gravidez, as dores e outros sintomas da síndrome às vezes diminuem ou desaparecem e algumas das mulheres dizem que foi o momento mais agradável de suas vidas.
547	C'est là un argument fort en faveur du rôle hormonal dans l'expression clinique du Syndrome d'Ehlers-Danlos.	Este é um forte argumento a favor do papel hormonal na expressão clínica da síndrome de Ehlers-Danlos.
548	Le port de la ceinture lombo-pelvienne pendant la grossesse est conseillé sans contre-indication obstétricale.	O uso da cinta lombar-pélvica durante a gravidez é aconselhável sem contra-indicações obstétricas.
549	Il faut être vigilant au moment de l'accouchement.	É necessário estar vigilante no momento do parto.
550	Le travail pouvant progresser rapidement ou, à l'inverse, être laborieux avec, un retard à l'ouverture du col utérin qui peut tromper sur l'avancée du travail.	O trabalho de parto pode progredir rapidamente ou, pelo contrário, ser laborioso com um atraso na abertura do colo do útero que pode enganar sobre o progresso do trabalho.
551	La solution de la césarienne est assez souvent choisie mais il faut savoir que les tissus sont fragiles et l'opérateur doit en tenir compte dans son geste opératoire.	A solução da cesariana é muitas vezes escolhida, mas é necessário saber que os tecidos são frágeis e o cirurgião deve ter isso em conta em sua operação.
552	La péridurale est contre-indiquée par certains dans les formes dites vasculaires.	A epidural é contra-indicada por alguns nas chamadas formas vasculares.
553	Certes une brèche dural est toujours possible (c'est un risque exceptionnel tout de même mais qui n'est pas spécifique aux formes vasculaires).	Naturalmente, uma violação dural é sempre possível (é um risco excepcional, mas que não é específico das formas vasculares).
554	Le risque de saignement qui est commun à toutes les formes du syndrome reste modéré sans conséquence, en tout cas, durables.	O risco de hemorragia, que é comum a todas as formas da síndrome, permanece moderado, e de todo modo, sem consequências duradouras.
555	Ceci est à mettre en balance avec les souffrances plus marquées chez ces patientes.	Isso deve ser ponderado face ao sofrimento mais acentuado nesses pacientes.
556	Il faut aussi savoir que la péridurale peut être inefficace comme d'autres applications de l'anesthésie locale.	Também é necessário saber que a epidural pode ser ineficaz assim como outras aplicações de anestesia local.
557	Il faut prendre des dispositions d'installation et de surveillance en cas d'accouchement par voie basse pour éviter la luxation de hanche mais aussi d'épaule lors de manipulation de la parturiente,	É necessário tomar medidas para a instalação e supervisão em caso de parto vaginal, a fim de evitar luxação da anca e também do ombro ao manusear a parturiente, especialmente quando está

	surtout lorsqu'elle est endormie.	dormindo.
558	Lors de l'accouchement et surtout de la délivrance, il faudra bien surveiller à cause du risque hémorragique et prévoir, à l'avance, la compensation de saignements plus abondants que d'ordinaire lors d'un accouchement.	Especialmente durante o parto, será necessário monitorar cuidadosamente devido ao risco de hemorragia e planejar com antecedência a compensação de hemorragias mais pesadas do que o habitual.
559	La rééducation périnéale du post-partum doit être particulièrement attentive.	A reabilitação perineal pós-parto deve ser especialmente cuidadosa.
560	- Les troubles gastro-intestinaux impliquent régime et médicaments appropriés : antiacides qui sont efficaces pour les reflux gastro-œsophagiens, médicaments et régimes luttant contre la constipation.	- Os distúrbios gastrointestinais envolvem dieta e medicamentos apropriados: antiácidos que são eficazes para o refluxo gastroesofágico, medicamentos e dietas que combatem a constipação.
561	Les dysfonctionnements vésico-sphinctériens bénéficient de médicaments à polarité vésicale ou sphinctérienne et, parfois, on doit recourir aux autosondages.	Medicamentos com polaridade vesical ou esfinteriana são eficientes para lidar com disfunções vesico-esfinteriana e, por vezes, deve-se recorrer ao autocateterismo.
562	La rééducation des incontinences est efficace dans notre expérience.	A reabilitação da incontinência é eficaz na nossa experiência.
563	- Les altérations temporo-maxillaires et dentaires peuvent aussi bénéficier de soins et d'orthèses appropriées.	- Órteses e cuidados adequados também podem ser benéficos para as alterações temporomandibulares e dentárias.
564	Technique du massage abdominal pour lutter contre la constipation dans le syndrome d'Ehlers-Danlos	Técnica de massagem abdominal para combater a obstipação na síndrome de Ehlers-Danlos
565	Cette technique a été très utilisée en Médecine Physique et de Réadaptation avec des patients ayant des paralysies intestinales et de la paroi abdominale (personnes avec une paraplégie ou une tétraplégie notamment (incluant la sclérose en plaques) mais aussi des personnes longtemps alitées avec une forte restriction d'activité (rhumatisants par exemple).	Esta técnica tem sido amplamente utilizada na medicina física e na reabilitação em pacientes com paralisia intestinal e da parede abdominal (pessoas com paraplegia ou tetraplegia em particular, incluindo esclerose múltipla), mas também em pessoas que estão acamadas há muito tempo com restrições severas de atividade (pacientes reumáticos, por exemplo).
566	Dans le syndrome d'Ehlers-Danlos, bien qu'il n'y ait pas d'atteinte neurologique au sens strict du terme, les muscles intestinaux et de la paroi abdominale rencontrent des difficultés à se contracter ou à remplir leur rôle de soutien et d'appui pour rendre les contractions abdominales efficaces (paroi abdominale, périnée, diaphragme).	Na síndrome de Ehlers-Danlos, embora não haja envolvimento neurológico no sentido estrito do termo, os músculos intestinais e a parede abdominal encontram dificuldades em se contrair ou cumprir seu papel de sustentação e apoio para tornar eficazes as contrações abdominais (parede abdominal, períneo, diafragma).
567	La méthode est simple, sans risque et souvent efficace.	O método é simples, sem riscos e frequentemente eficaz.
568	Le but est de faire progresser le « bol fécal », c'est-à-dire ce qui deviendra les matières fécales, tout le long du gros intestin.	O objetivo é mover o "bolo fecal", ou seja, o que se tornará as fezes, ao longo de todo o intestino grosso.



569	Ce dernier comprend une partie ascendant située dans la partie droite de l'abdomen, une partie transversale qui traverse l'abdomen depuis l'angle colique droit, placé sous le foie jusqu'à l'angle colique gauche, proche de la rate en longeant les côtes, une partie descendante qui rejoint au centre de l'abdomen, au-dessus du pubis, le rectum.	Este inclui uma parte ascendente localizada na parte direita do abdômen, uma parte transversal que atravessa o abdômen a partir do ângulo cólico direito, colocada sob o fígado para o ângulo cólico esquerdo, perto do baço ao longo das costelas, uma parte descendente que se junta no centro do abdômen, acima do púbis, o reto.
570	Le massage se fera en suivant le trajet naturel du bol fécal depuis le bas de l'abdomen à droite (fosse iliaque droite), vers l'angle colique droit sous le foie, puis transversalement jusqu'à l'angle colique gauche et, enfin, le long du colon descendant jusqu'au-dessus du pubis.	A massagem é feita seguindo o caminho natural do bolo fecal do abdômen inferior direito (fossa ilíaca direita), em direção ao ângulo do cólon direito sob o fígado, depois transversalmente para o ângulo do cólon esquerdo e, finalmente, ao longo do cólon descendente até acima do púbis.
571	Le massage se fera à l'aide de l'extrémité des doigts appliqués à plat ou avec le poing fermé, en appuyant énergiquement et progressivement, sans faire mal, en suivant le trajet du gros intestin.	A massagem é feita com a ajuda da ponta achatada dos dedos ou com o punho fechado, pressionando energeticamente e progressivamente, sem ferir, seguindo o caminho do intestino grosso.
572	Il est possible de percevoir des paquets de matières ce qui permet de localiser davantage le massage.	É possível perceber os pacotes de materiais que permitem uma maior localização da massagem.
573	Il peut être fait par la personne elle-même, mais ceci est souvent pénible du fait des douleurs des doigts et des poignets, par un proche ou par un professionnel.	Pode ser feito pela própria pessoa (mas muitas vezes é doloroso por causa da dor dos dedos e pulsos), por um parente ou por um profissional.
574	La souplesse des tissus facilite sa réalisation.	A flexibilidade dos tecidos facilita sua realização.
575	L'effet n'est pas immédiat et il faudra de la patience et des manœuvres répétées pour obtenir un résultat.	O efeito não é imediato e será necessário paciência e manobras repetidas para alcançar um resultado.
576	Le massage doit être prolongé plusieurs minutes et, s'il est douloureux, espacé de périodes de repos de durée variable selon la tolérance et l'efficacité.	A massagem deve ser prolongada por vários minutos e, se for dolorosa, espaçada com períodos de descanso de duração variável, dependendo da tolerância e eficácia.
577	Le premier résultat est souvent l'émission de gaz qui n'est pas toujours suivie d'émission de matières.	O primeiro resultado é frequentemente a emissão de gases, que nem sempre é seguida pela emissão de materiais.
578	Les manœuvres peuvent être répétées indéfiniment et associées à la prise de médicaments laxatifs administrés par voie locale (suppositoire de glycérine ou microlax) ou par voie orale.	As manobras podem ser repetidas indefinidamente e combinadas com a ingestão de medicamentos laxantes administrados localmente (supositório de glicerina ou microlax) ou por via oral.
579	L'apport de la psychologie et de la psychiatrie	A contribuição da psicologia e da psiquiatria

580	Un soutien psychologique par une psychologue qui connaît bien les symptômes du Syndrome d'Ehlers-Danlos est souvent nécessaire.	É fréquemment nécessaire o apoio psicológico de um psicólogo familiarizado com os sintomas da síndrome de Ehlers-Danlos.
581	Les troubles de la référence corporelle et de la relation avec l'espace ainsi que des conséquences sur l'organisation des activités corporelles peuvent induire l'intervention d'une neuropsychologue.	Os distúrbios da referência corporal e da relação com o espaço, bem como consequências na organização das atividades corporais, podem levar à intervenção de um neuropsicólogo.
582	La relaxation peut aussi à mieux maîtrise son corps.	O relaxamento também pode ajudar a controlar melhor o corpo.
583	L'apport de la psychiatrie se fera, plus volontiers, à propos du traitement d'un syndrome anxiodépressif.	A contribuição da psiquiatria será mais provável no tratamento de uma síndrome de ansiedade depressiva.
584	L'aide animalière	Assistência animal
585	Elle s'implante progressivement.	Está se implantando gradualmente.
586	La présence d'un animal domestique est un élément positif surtout s'il perçoit les modifications corporelles de son maître et cherche à l'aider en prenant appui sur une jambe pour prévenir une chute.	A presença de um animal de estimação é um elemento positivo, especialmente se ele perceber as modificações corporais de seu tutor e procurar ajudá-lo apoiando-se em uma perna para evitar uma queda.
587	Ailleurs c'est le cheval qui emmènera une jeune fille par-dessus les obstacles ou un chien spécialement éduqué pour assister (ramasser des objets, ouvrir une porte, etc.	Em outros casos, um cavalo pode levar uma jovem por cima de obstáculos ou um cão pode ser especialmente treinado para ajudar (pegar objetos, abrir uma porta, etc.).
588	Cette aide animale est à développer.	Esta assistência animal deve ser desenvolvida.
589	Les prescriptions sociales	Prescrições sociais
590	- Pour les soins.	
591	Une demande de prise en charge à 100% des soins et des transports au titre des prestations extralégales des affections de longue durée (ALD) doit être établie et signée par le médecin-traitant.	Um pedido de cobertura de 100% dos tratamentos e dos transportes ao abrigo das prestações extra-legais de doenças de longa duração (ALD) deve ser elaborado e assinado pelo médico assistente.
592	Elle rencontre assez peu de difficultés du fait de la bonne compréhension habituelle des médecins conseils.	Essa demanda encontra relativamente poucas dificuldades devido à boa compreensão habitual dos médicos consultores.
593	Malheureusement ces 100% ne couvrent pas bien des prestations de santé indispensables aux personnes avec un Syndrome d'Ehlers-Danlos : semelles, contentions élastiques, interventions neuropsychologiques ou psychothérapiques.	Infelizmente, estes 100% não cobrem muitos dos serviços de saúde essenciais para as pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos: palmilhas, contenções elásticas, intervenções neuropsicológicas ou psicoterapêuticas.
594	Le rôle des Maisons départementales des	O papel das Maisons départementales des

	personnes handicapées peut être ici un apport important pour compléter les prestations au principe de la Loi de 2005 de la compensation.	personnes handicapées pode ser uma importante contribuição para complementar as prestações de acordo com o princípio da Lei de 2005 sobre compensações.
595	- La reconnaissance du statut de personne handicapée pour les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos devant les instances de la maison du handicap.	- Reconhecimento do estatuto de pessoa com deficiência para pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos perante as autoridades da maison du handicap.
596	La scolarisation, le travail, la vie quotidienne, les ressources sont concernées.	A escolaridade, o trabalho, a vida quotidiana e os recursos estão em causa.
597	Ici, c'est parfois plus difficile.	Aqui às vezes é mais difícil.
598	Le côté « handicap invisible et variable » dessert manifestement les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos face à des médecins et des commissions qui ignorent le plus souvent son existence.	O aspecto da "deficiência invisível e variável" presta obviamente um desserviço às pessoas com síndrome de Ehlers-Danlos diante de médicos e comissões que, na maioria das vezes, desconhecem sua existência.
599	L'obtention d'un accès aux places de stationnement réservées, pourtant tellement essentiel en l'occurrence est parfois l'occasion d'âpres luttes médico-sociales qui pourraient être évitées et conduisent trop souvent à des processus que nous trouvons humiliantes et inutiles.	A obtenção de acesso a lugares de estacionamento reservados, que é tão essencial neste caso, é por vezes a ocasião de amargas lutas médico-sociais que poderiam ser evitadas e muitas vezes conduzem a processos que consideramos humilhantes e desnecessários.
600	Un énorme effort d'information est à faire à ce niveau.	Um enorme esforço de informação tem de ser feito nesta área.
601	Les certificats médicaux ne suffisent pas toujours face aux préjugés culturels et institutionnels.	Os atestados médicos nem sempre são suficientes diante dos preconceitos culturais e institucionais.
602	Sur le plan professionnel, c'est particulièrement dur et c'est surtout la fatigabilité qui fait obstacle à l'insertion selon une enquête que nous avons menée dans le cadre d'une thèse en médecine auprès des membres de l'AFSED.	Profissionalmente, é particularmente difícil e é sobretudo o cansaço que dificulta a integração, de acordo com um inquérito que tínhamos realizado no âmbito de uma tese médica com os membros da AFSED.
603	Ce qu'il ne faut pas faire :	O que não fazer :
604	- Une chirurgie intempestive ligamentaire ou digestive avec un tissu élastique difficile à suturer et- une interprétation des symptômes qui doit faire une grande place à la proprioception.	- Uma cirurgia inoportuna ligamentar ou digestiva com um tecido elástico difícil de suturar e uma interpretação dos sintomas que deve depender fortemente da propriocepção.
605	- La place de la chirurgie est restreinte mais pas nulle et doit encore être discutée (la main en particulier pourrait être davantage concernée).	- O local da cirurgia é restrito, mas não inexistente e ainda precisa de ser discutido (a mão, em particular, poderia estar mais em questão).
606	Il est de même avec la chirurgie abdominale où les occasions d'opérer	O mesmo é válido para a cirurgia abdominal, em que as possibilidades de



	devraient être exceptionnelles.	operar devem ser excepcionais.
607	- Un mésusage des médications morphiniques et des antalgiques à action centrale qui aggravent les symptômes.	- O uso indevido de medicamentos com morfina e analgésicos de ação central agrava os sintomas.
608	- Des manipulations vertébrales cervicales qui sont absolument contre-indiquées mais qui sont également dangereuses en dehors du Syndrome d'Ehlers-Danlos.	- As manipulações vertebrais cervicais são absolutamente contra-indicadas, mas também são perigosos para além da síndrome de Ehlers-Danlos.
609	Les autres manipulations aussi sont contre-indiquées.	Outras manipulações também são contra-indicadas.
610	- Il est recommandé d'être prudent pour les endoscopies du fait de la fragilité des parois, ceci vaut pour l'intestin, l'estomac, le nez, la vessie, mais aussi pour les bronches.	- Recomenda-se ter cuidado com as endoscopias devido à fragilidade das paredes, isto aplica-se ao intestino, estômago, nariz, bexiga e também aos brônquios.
611	En fait les accidents sont rares et se limitent, le plus souvent à des saignements locaux facilement maîtrisés.	Na verdade, os acidentes são raros e se limitam, na maioria das vezes, a hemorragias locais facilmente controladas.
612	Conclusion provisoire	Conclusão provisória
613	Le syndrome d'Ehlers-Danlos apparaît aujourd'hui comme une entité clinique et génétique qu'il faut redéfinir), le syndrome d'Ehlers-Danlos est certainement plus fréquent qu'il n'est dit.	A síndrome de Ehlers-Danlos aparece hoje como uma entidade clínica e genética que deve ser redefinida, ela é certamente mais comum do que se afirma.
614	Nous considérons qu'il est surtout méconnu et qu'il reste orphelin.	Consideramos que é praticamente desconhecida e que continua a ser órfã.
615	Il est urgent de le faire connaître auprès de tous les médecins, chirurgiens, et chirurgiens-dentistes qui peuvent le rencontrer dans leur contexte professionnel.	É urgente dar a conhecer a todos os médicos, cirurgiões e cirurgiões-dentistas que possam encontrá-la em seu contexto profissional.
616	Ceci éviterait des dérapages diagnostiques, souvent accompagnés de souffrances et d'humiliations, surtout lorsqu'on attribue les douleurs et les difficultés fonctionnelles à des troubles existentiels ou comportementaux.	Isso evitaria erros de diagnóstico, muitas vezes acompanhados de sofrimento e humilhação, especialmente quando as dores e dificuldades funcionais são atribuídas a distúrbios existenciais ou comportamentais.
617	Savoir le diagnostiquer tôt éviterait bien des parcours pénibles pour les intéressés et bien des erreurs de stratégie thérapeutique, alors que la Médecine physique offre, aujourd'hui, des solutions thérapeutiques réelles.	Saber diagnosticar cedo evitaria muitas jornadas dolorosas para os envolvidos e muitos erros na estratégia terapêutica, enquanto a medicina física hoje oferece soluções terapêuticas reais.
618	Le dépister est relativement simple quand on connaît les associations de symptômes et de signes : la fatigue, les douleurs diffuses, la fragilité cutanée incluant les ecchymoses, la laxité ligamentaire augmentée, les troubles proprioceptifs et	A triagem é relativamente simples quando se conhece as associações de sintomas e sinais: fadiga, dor difusa, fragilidade da pele, incluindo hematomas, aumento da frouxidão ligamentar, distúrbios proprioceptivos e manifestações digestivas

	les manifestations digestives (constipation surtout, reflux gastro-œsophagien ensuite).	(obstipação especialmente, seguida de refluxo gastroesofágico).
619	Les autres manifestations ne font qu'enrichir le tableau et renforcer la conviction du clinicien.	As outras manifestações apenas enriquecem o quadro e reforçam a convicção do clínico.
620	Bien entendu le contexte familial avec une découverte conjointe chez un ascendant, des descendants ou des collatéraux est aussi un point de diagnostic positif d'un très gros appoint.	Naturalmente, o contexto familiar com uma descoberta conjunta em ascendente, descendente ou colateral é também um ponto de diagnóstico positivo de um acréscimo muito grande.
621	On voit bien tout au long du déroulé de cette histoire singulière qui ne fait que commencer, en fait, des personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos qu'ici plus qu'ailleurs le diagnostic et l'affrontement de la maladie se fait à trois le malade ou patient, le médecin et l'entourage.	É evidente, ao longo do desenrolar desta história singular dos sedianos que está apenas começando, que aqui, mais do que em qualquer outro lugar, o diagnóstico e o confronto da doença são feitos a três: o doente ou paciente, o médico e o círculo pessoal.
622	C'est cette trilogie, chère au regretté Professeur Edouard Zarifian qui permet de mieux s'opposer à la maladie par le combat ou la ruse selon les circonstances.	É esta trilogia, acalentada pelo falecido Professor Edouard Zarifian, que permite melhor combater a doença através da luta ou da astúcia, dependendo das circunstâncias.
623	C'est aussi avec les patients et leurs proches que le médecin peut découvrir non seulement la maladie mais l'univers subjectif du malade, ses sensations et son ressenti non seulement en termes de douleurs mais de souffrances.	É também com os pacientes e seus familiares que o médico pode descobrir não apenas a doença, mas o universo subjetivo do paciente, suas sensações e seus sentimentos não apenas em termos de dor, mas de sofrimento.
624	Dans cette expérience il puise l'énergie pour comprendre et avancer dans la connaissance mais il dispose aussi d'un formidable « laboratoire » au sens le plus noble du terme pour construire avec ceux qui le composent les hypothèses les plus appropriées et les thérapeutiques médicales et sociales les plus efficaces.	Desta experiência, ele tira a energia para compreender e avançar no conhecimento, mas também tem um formidável "laboratório" no sentido mais nobre do termo para construir com aqueles que o compõem as hipóteses mais adequadas e as terapias médicas e sociais mais eficazes.
625	En effet la question qui se pose au patient et au médecin est la suivante : « nous avons fait le diagnostic, et après ?	Na realidade, a pergunta que se faz ao paciente e ao médico é a seguinte: "fizemos o diagnóstico, e agora?
626	... ».	... ".
627	La réponse, nous devons la donner ensemble, patients, famille et proches, et professionnels de la santé.	A resposta deve ser dada por todos nós, pacientes, familiares e amigos, e profissionais de saúde.