

Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hipermobilidade: estratégias de inclusão

The hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome: strategies for inclusion

Sandra Maria Corrêa Miller¹, Mateus Marino Lamari², Neuseli Marino Lamari³

¹Psicopedagoga/Docente do Centro Paula Souza e Bióloga/Educadora Ambiental da Secretaria de Estado do Meio Ambiente

²Fisioterapeuta/Programa de Residência Multiprofissional em Reabilitação Física - FAMERP ³Fisioterapeuta, Professora Adjunta FAMERP

Resumo

Introdução: Hipermobilidade Articular (HA) é uma condição clínica hereditária caracterizada pelo aumento da amplitude articular. Quando associada a afecções musculoesqueléticas e/ou extraesqueléticas é considerada uma doença, subdiagnosticada, atualmente denominada Síndrome de Ehlers-Danlos-Tipo Hipermobilidade (SED-TH). Transtornos e possíveis comorbidades são consideradas por induzir diagnóstico diferencial ou associado. **Objetivo:** Atualização bibliográfica referente à Hipermobilidade Articular e Síndrome de Ehlers-Danlos-Tipo Hipermobilidade, suas comorbidades e transtornos de aprendizagem; destacar a relevância do diagnóstico adequado das necessidades especiais no contexto da inclusão socioeducacional do corpo no ensino formal e da combinação de técnicas terapêuticas e corporais como estratégias de inclusão. **Material e Métodos:** Foi realizada uma revisão narrativa da literatura com a intenção de identificar, em periódicos nacionais e internacionais, o conhecimento constituído sobre a temática referente à Síndrome de Ehlers-Danlos-tipo hipermobilidade no sistema Bireme, na base de dados LILACS, PUBMED, MEDLINE e na biblioteca eletrônica SciELO. Os descritores utilizados para busca das publicações foram: Hipermobilidade Articular, Dor, Síndrome de Ehlers-Danlos, Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo Hipermobilidade, Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III, Comorbidade, Inclusão. Foram incluídos artigos publicados no período de 2009 a 2014, nos idiomas português, inglês e espanhol. Na análise dos dados foi empregada a estatística descritiva e o material foi organizado para identificar os objetivos do estudo na literatura. **Resultados:** Foram localizados 14 artigos relevantes entre 2009-2014, sobre Hipermobilidade Articular e Síndrome de Ehlers-Danlos-Tipo Hipermobilidade. A maioria indica transtornos que podem ser considerados comorbidades. Há desconhecimento sobre Hipermobilidade Articular e Síndrome de Ehlers-Danlos-Tipo Hipermobilidade no âmbito da saúde, assim como nas instituições escolares e há necessidade de acelerar a sinergia entre saberes, como da educação e saúde, relevantes na qualidade de vida, no processo de aprendizagem e inclusão dos portadores. **Conclusão:** Sugere-se: estudos populacionais nas escolas para a identificação da Síndrome de Ehlers-Danlos-Tipo Hipermobilidade e possíveis transtornos de aprendizagem relacionados; buscar estratégias de inclusão e apoio nas políticas públicas atuais que garantam promoção ao direito e respeito à diversidade; abordagem multidisciplinar na avaliação clínica e assistência adequada ao portador da Síndrome na faixa etária escolar.

Descritores: Hipermobilidade articular; Dor; Síndrome de Ehlers-Danlos; Comorbidade

Abstract

Introduction: Joint hypermobility (JH) is a hereditary medical condition characterized by an increased range of motion of joints. This condition associated with musculoskeletal or extraskeletal disorders, currently known as the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome (EDS-HT), is considered a disease and is under diagnosed. Other disorders and possible comorbidities are considered in the differential diagnosis or as associated diseases. **Objective:** This is a bibliographic update on the Joint hypermobility and the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome, as well as its associated comorbidities and learning disabilities. We also highlight the importance to identify the special needs in the context of inclusion in the educational system, the use of the body in formal education, and the combination of therapeutic and body techniques as inclusion strategies. **Material and Methods:** We performed a narrative review of the literature with the intention of identifying, in national and international journals, knowledge built on the thematic of hypermobility type of Ehlers-Danlos Syndrome in BIREME, LILACS database, PubMed, MEDLINE and SciELO electronic library. The keywords used to search the publications were: Joint Hypermobility, Pain, Ehlers-Danlos Syndrome, hypermobility type of Ehlers-Danlos Syndrome, Ehlers-Danlos Syndrome type III, Comorbidity, Inclusion. Were included articles published from 2009 to 2014, in Portuguese, English and Spanish. In the data analysis was used descriptive statistics and the material was organized to identify the objectives of the study in the literature. **Results:** Fourteen relevant studies on Joint hypermobility and the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome met inclusion criteria and were reviewed. Most of

Recebido em 18/12/2014

Não há conflito de interesse

Aceito em 09/02/2015

the studies indicate disorders that can be considered comorbidities. There is a lack of knowledge regarding the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome in the health field, as well as in schools. There is a need to accelerate the synergy between acquisitions, such as education and health, which are relevant to the quality of life in the process of learning and inclusion of people with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. **Conclusion:** We suggest population studies in schools to identify the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome and possible related learning disorders; seek inclusion strategies and support for public policies to ensure promotion to the law and respect for diversity; multidisciplinary approach to clinical assessment and appropriate assistance to the people with the Ehlers-Danlos syndrome at school age.

Descriptors: Joint instability; Pain; Ehlers-Danlos syndrome; Comorbidity

Introdução

Hipermobilidade articular

Articulações com aumento da mobilidade normal são consideradas hiper móveis, quando capazes de desempenhar movimentos articulares com uma amplitude que excedem os limites normais⁽¹⁻²⁾ e podem variar entre os indivíduos de acordo com a faixa etária, fatores genéticos, sexo e etnia⁽¹⁾. Hipermobilidade Articular (HA) pode fazer parte da normalidade como uma condição benigna ou estar associada às doenças hereditárias do tecido conectivo⁽³⁾ e a sintomas, tanto musculoesqueléticos quanto extraesqueléticos, incluindo-se ampla gama de disfunções, dentre elas a visceral, pélvica, neurológica e cognitiva⁽²⁻⁴⁾. A HA é considerada controversa. Teste para sua identificação ainda não faz parte do exame físico rotineiro e sinais e sintomas associados são subestimados⁽⁴⁻⁵⁾ e aceitos como condição benigna em que uma ou mais articulações sinoviais vão além dos limites normais⁽⁶⁾. Destaca Ferrell⁽⁷⁾ que, a anormalidade neurofisiológica reconhecida nos acometidos é o déficit proprioceptivo.

Estudo epidemiológico realizado no Brasil por Lamariet *al*⁽⁸⁾ com 1.120 crianças em idade pré-escolar, mostrou que 64,6% delas tinha Hipermobilidade Articular Generalizada (HAG), contestando a utilização dos parâmetros e critérios de Beighton para essa faixa etária de 4 a 7 anos de idade. Outro estudo com crianças identificou como portadoras 8 a 39% das crianças em idade escolar⁽⁹⁾. Sua prevalência é difícil de avaliar em função da variação entre idade, sexo e etnia e, além disso, múltiplos critérios têm sido usados. É mais frequente em mulheres e crianças e em asiáticos, seguida de negros e brancos, a maioria é pauciarticulares e não generalizadas, o que torna o diagnóstico ainda mais difícil⁽¹⁰⁾.

Kirk, Ansell e Bywaters em 1967⁽¹¹⁾ foram os primeiros a descrever a Síndrome da Hipermobilidade Articular (SHA), que frequentemente caracteriza-se por HA associada a afecções musculoesqueléticas⁽¹²⁾, sendo que a HA pode afetar uma ou algumas articulações, assim como é possível ter SED-III sem apresentar HA, ter HA e não apresentar sintomas, porém quando associada a desconforto e complicações, denomina-se Síndrome de Ehlers-Danlos - tipo III (SED-III), também chamada Síndrome de Hipermobilidade Articular (SHA)⁽¹³⁾.

Síndrome de Ehlers-Danlos - tipo hipermobilidade (SED-TH) ou síndrome de Ehlers-Danlos - tipo III (SED-III)

Síndromes de Ehlers-Danlos (SEDs) constituem um grupo heterogêneo de doenças, caracterizado pela fragilidade dos tecidos conectivos moles e manifestações generalizadas na pele,

ligamentos, articulações, vasos sanguíneos e órgãos internos. O espectro clínico varia de leve na pele e HA à deficiência física grave e complicações vasculares com risco de morte⁽¹⁴⁾.

Ehlers e Danlos caracterizaram a SED, respectivamente, em 1901 e 1908, quando Edvard Ehlers, em 1901 reconheceu a condição como entidade distinta e em 1908, Henri-Alexandre Danlos sugeriu que a extensibilidade e a fragilidade eram as características primordiais da síndrome⁽¹⁵⁾, até que o sistema de numeração para os vários tipos de SED foi redefinido e alterado, baseado nos critérios de Villefranche pela gravidade dos sintomas clínicos, padrão de herança, defeito bioquímico e molecular⁽¹⁶⁻¹⁷⁾, que reconhece como subtipos: clássico, hipermobilidade, vascular, cifoescoliose, artrocalasia e dermatosparaxis. Existe um espectro complexo de sinais e sintomas em diferentes graus e combinações⁽¹⁸⁻¹⁹⁾ e a maioria relaciona-se a mutações nos genes que codificam colágenos fibrilares ou enzimas envolvidas na modificação pós-tradução dessas proteínas. Como novas variantes de SED foram caracterizadas, exigem refinamento da atual classificação⁽¹⁴⁾.

SED-TH é uma desordem hereditária do tecido conectivo caracterizada pela HA, que afeta múltiplas articulações, com diagnóstico feito na ausência de doença articular inflamatória e pelos sinais e sintomas clínicos, uma vez que o gene que determina essa condição permanece desconhecido⁽⁷⁾. Pode afetar muitos tecidos por alteração genética do colágeno, gera manifestações musculoesqueléticas e extraesqueléticas, entre elas, hérnias, varizes, prolapso da valva atrioventricular esquerda (valva mitral) e miopia e há manifestações de disautonomia por hipotensão ortostática, frequente entre jovens adolescentes do sexo feminino, bem como osteoporose e osteoartrite em ambos os sexos⁽¹³⁾. É causa mais comum de dor musculoesquelética em clínica reumatológica e foi identificada em 40% da população chilena⁽¹³⁾ e altas porcentagens também na Espanha⁽²⁰⁻²¹⁾ e Inglaterra^(13,22).

Identificação da hipermobilidade e diagnóstico da SED TH

O método mais difundido mundialmente e rápido para identificar HA é o escore de Beighton⁽¹⁷⁾ e um questionário de autoavaliação para a identificação da HA que foi criado por Alan Hakim e Robert Grahame⁽²³⁾ como sugestão para estudos epidemiológicos. Estudo de Lamariet *al*⁽²⁴⁾, analisou a condição de HA em uma das variáveis do método de Beighton em adolescentes, pela quantificação da flexibilidade anterior do tronco na posição sentada e aproximadamente 50% deles obtiveram valores acima de

12 cm acima dos pés, para 90% da amostra de adolescentes⁽²⁵⁾. Foram descritos novos sinais por Bravo⁽²⁶⁾, porém o diagnóstico da SED-TH, com base nos sintomas e sinais, é feito clinicamente incluindo histórico de doenças e uso dos Critérios de Brighton^(27,18). O diagnóstico pode levar até dez anos para ser concluído, por causa de uma combinação de sintomas complexos e aparentemente não relacionados que surgem ao longo do tempo^(18,28).

Atualmente, ainda há falta de parâmetros em relação à avaliação físico/clínica daqueles que são síndromicos ou portadores de HA, em função de não existir um consenso internacional entre profissionais da saúde quanto à utilização de protocolo para a avaliação dessas condições, tais como variabilidade fenotípica na síndrome, regressão natural da HA e aumento das sensações de dor com o avanço da idade. Pilares da sindromologia, em sua maioria, mostram que não há característica que possa ser considerada obrigatória para o diagnóstico síndromico específico para se considerar SHA, SED-TH e SHA/SED-TH, com exceção feita aos estudos moleculares, e falta ainda apoio para melhor classificação nosológica. Critérios de diagnóstico definidos na pontuação Beighton e nos critérios de Brighton e de Villefranche devem ser considerados recursos importantes, não obrigatórios⁽⁴⁾.

O desconhecimento da SED-TH acarreta um atraso considerável no diagnóstico correto, além de tratamentos inadequados, condições que somadas à dor crônica e a eventuais incapacidades, provoca nos pacientes frustrações, ansiedade e depressão. Destaca-se que essas condições poderiam ser consideradas como possíveis comorbidades relacionadas à Síndrome, que podem confundir a emissão de prognósticos e diagnósticos médicos⁽²⁶⁾. O objetivo deste estudo foi realizar uma atualização bibliográfica referente à HA e SED-TH, possíveis comorbidades e transtornos de aprendizagem; destacar a relevância de diagnósticos corretos no contexto da inclusão no âmbito escolar, a importância do corpo no ensino formal e encontrar na combinação de técnicas terapêuticas e corporais estratégias de inclusão dos portadores com necessidades especiais. Buscou-se demonstrar que equipes multidisciplinares e diferentes técnicas e modelos desenvolvidos até nossos dias poderiam compor e enriquecer a prática pedagógica com enfoque diferenciado sobre o corpo que habita de forma singular, por extensas horas do dia, o espaço escolar. Dividida nos tópicos abaixo, a proposta consolida-se na busca de perspectivas teóricas e experiências comprovadas com sucesso que possam ser exploradas no campo da prática educativa e no contexto pedagógico e ser um diferencial na condução da inclusão socioeducacional de portadores de HA e SED-TH.

Material e métodos

Foi realizada uma revisão narrativa da literatura com a intenção de identificar, em periódicos nacionais e internacionais, o conhecimento constituído sobre a temática referente à Síndrome de Ehlers-Danlos-tipo hiper mobilidade articular. A questão norteadora foi: o que se tem publicado na atualidade sobre a Síndrome de Ehlers-Danlos - tipo hiper mobilidade articular? Conduzimos uma revisão de literatura no sistema Bireme por meio da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), na base de dados

LILACS (Literatura Latino Americana em Ciências de Saúde) PUBMED (*National Library of Medicine*), MEDLINE (*Medical Literature Analysis*) e na biblioteca eletrônica SciELO (*Scientific Electronic Library Online*).

Os descritores utilizados para busca das publicações foram os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) Hiper mobilidade Articular, Dor, Síndrome de Ehlers-Danlos, Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo Hiper mobilidade, Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo III, Comorbidade, Inclusão (*Joint hypermobility, Pain, Ehlers-Danlos Syndrome, hypermobility type of Ehlers-Danlos Syndrome, Ehlers-Danlos syndrome type III, Comorbidity*) e (*Hiper movilidad articular, Dolor, Síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Ehlers-Danlos tipo hiper laxitud, síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, comorbidad*).

Critérios de inclusão: artigos publicados no período de 2009 a 2014, nos idiomas português, inglês e espanhol e disponível na íntegra em meios eletrônicos.

Os artigos foram classificados e, posteriormente, os resultados encontrados foram sintetizados considerando a similaridade de conteúdo. Para a análise dos dados foi empregada a estatística descritiva. O material foi organizado e lido e relido para identificar na literatura os objetivos do estudo.

Resultados e discussão

Entre 2009-2014, na atualização realizada sobre HA, SED-TH e outros descritores, foram encontrados 14 estudos relevantes por propor, entre outros aspectos, repensar significados clínicos da HAG e SED-TH⁽⁴⁾, por considerar a falta de distinção clínica entre SED-TH e SHA⁽¹⁹⁾, por reforçar que a SED é uma desordem com muitas faces⁽¹⁴⁾ que resulta na dificuldade de diagnosticá-la⁽¹⁸⁾, além dos estudos que destacam a epidemiologia e manifestações clínicas, considerando novos sinais⁽²⁶⁾ e possíveis comorbidades^(13,26,30,31,33,39). Há uma base de pesquisas realizadas na década de 90 e em número significativo entre 2000-2008, que subsidiaram estudos posteriores.

A maioria dos autores europeus trata da HA, SHA e SED-TH em clínicas e hospitais, não em escolas. Apenas dois estudos sobre HA ou SED realizados em escolas^(8,9), anteriores a 2009, foram localizados. No Brasil, há o estudo realizado na pré-escola por Lamariet *al* em 2005⁽⁸⁾.

No artigo mais recente localizado, Castori, Morlino e Grammatico (2014), concluíram que o nível de consenso para o diagnóstico de HAG, SED-TH e SHA estava abaixo do indicado para a tomada de decisão clínica e realização de diagnósticos, recomendaram treinamento intensivo de profissionais, implementação de testes específicos e critérios, nacionais e internacionais, de diagnóstico. Alguns estudos são significativos para o campo da Educação e da Saúde, como a apresentação de um questionário complementar para detectar HA em pacientes com dor⁽²³⁾; um guia sobre SHA e SED-TH para profissionais de saúde⁽¹⁸⁾; a indicação de atividades físicas para qualidade de vida dos pacientes com HA e SED-TH^(18,26,39); citação da SHA como fator de risco para transtornos de ansiedade⁽³⁰⁾, uma indicação de relação entre SED-TH e TDAH⁽²⁶⁾, além da associação entre SHA e transtornos do desenvolvimento da coordenação⁽³³⁾, como possíveis comorbidades.

As referências que compõem este estudo apresentam aspectos pertinentes relacionados aos descritores e aos objetivos da pesquisa, que são discutidos em cada um dos itens abaixo.

Comorbidades

Comorbidades são consideradas responsáveis por induzir tanto um diagnóstico *diferencial* quanto um diagnóstico *associado*. No diagnóstico diferencial, o quadro apresentado pode ser confundido com outro transtorno pela semelhança de sintomas, enquanto que nos diagnósticos associados o paciente apresenta, como o próprio nome diz, uma associação diversificada de sintomas que denota que o indivíduo comporta vários transtornos ao mesmo tempo⁽²⁹⁾.

Estados de ansiedade primária, como sinais de pânico e fobias são relatados e manifestam-se como ansiedade e depressão em, respectivamente, 10% e 15% dos portadores^(18,30).

A HA típica da SED-TH é também uma característica comum da Síndrome da Fadiga Crônica(SFC). A dor crônica associada à HA da SED coincide com muitos pontos dolorosos da fibromialgia (FM), o que demonstra que são necessários cuidados especiais com diagnósticos diferenciais⁽³¹⁾.

Ressalta-se que a HA torna os músculos tensos e dolorosos, perturba o sono, que causa fadiga e depressão e um sintoma reforça o outro. Enquanto a HA pode predispor à SFC, que tem muito em comum com a FM, também foi associada com uma variedade de problemas da divisão autônoma do sistema nervoso (DASN)⁽³¹⁾. Os hipermóveis parecem produzir adrenalina extra, o que pode explicar a alta energia de muitos portadores, que ignoram a fadiga e ao longo do tempo pode ser um fator de desenvolvimento da SFC⁽³¹⁾.

Bravo⁽¹³⁾ sugere que a FM é parte da SED-III, uma vez que os sintomas são parecidos, com dor recorrente, fadiga crônica, depressão, além de apresentar critérios positivos para Brighton, os mesmos utilizados para o diagnóstico da SED-III. Relata ainda que crianças, em função da HA, podem apresentar atraso motor, principalmente para a deambulação, hipotonia muscular e, reforça que, às vezes, são inquietas, com déficit de atenção e/ou dislexia^(13,26). A associação do Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH) com outras condições clínicas é identificada entre 30 e 50% dos casos. Uma avaliação sistemática de comorbidades auxilia a correta orientação da família quanto aos problemas que podem somar-se e que agravam o prognóstico final⁽³²⁾.

A revisão sobre possível associação entre HA, SHA e Transtorno do Desenvolvimento da Coordenação (TDC), aponta que há evidências de que a SHA esta associada com atraso motor e deficiências do controle motor em crianças pequenas, porém não é conclusivo. A HA pode estar associada ao atraso do controle motor em crianças, o que contribui para uma atividade física reduzida e descondicionamento, associada a uma maior disfunção biomecânica e dor. Com a escassez de literatura pertinente para conclusão, o estudo indicou que crianças com SHA, atraso no desenvolvimento motor e propriocepção prejudicada, poderão continuar com dor até a vida adulta⁽³³⁾.

Algumas crianças com diagnósticos motor e atento associados, apresentam problemas de escolaridade, sociabilização e controle

emocional⁽³²⁾, portanto, indicações terapêuticas específicas precisam ser discutidas e pensadas para cada caso em função dessas associações, enquanto o diagnóstico multidisciplinar auxilia na descoberta do ponto em que o ciclo inadaptado, gerado pelas reações ao fracasso, é rompido com mais eficácia⁽³⁴⁾.

Alterações na propriocepção e outras informações

A capacidade de perceber a posição e o movimento dos membros é um fenômeno sensorial denominado propriocepção; essas informações são utilizadas pela parte central do sistema nervoso (PCSN) para garantir que os membros estejam corretamente posicionados e para apresentar tônus muscular apropriado, sendo que seus receptores responsáveis pelos mecanismos proprioceptivos se localizam nos músculos, tendões, cápsula articular e ligamentos que atuam estabilizando as articulações^(6,35). Alterações no mecanismo de propriocepção são indicadas como causa ou efeito da HA, uma vez que uma alteração na acuidade proprioceptiva propicia a adoção de posturas biomecanicamente inadequadas e favorece microtraumas articulares, além dos ligamentos frouxos produzirem baixa regulação aferente aos receptores de estiramento do músculo, que reduz a propriocepção^(6,12). De acordo com Bravo⁽²⁶⁾ pacientes com SED-III apresentam, muitas vezes, a propriocepção, o equilíbrio e a coordenação prejudicadas.

Nas alterações da propriocepção, estudo de Maliket *al* (1994) já sugere que indivíduos com SHA apresentam essa acuidade diminuída nas articulações interfalângicas proximais⁽³⁶⁾. Os sintomas musculoesqueléticos são provenientes, principalmente, das alterações posturais por comprometimento do alinhamento e da biomecânica articular, que predispõe a traumatismos de tecidos moles⁽³⁷⁻³⁸⁾. O impacto de cada um dos problemas descritos, de forma isolada, mas, frequentemente em combinação, afeta negativamente a qualidade de vida, tanto física como psicológica, de um indivíduo portador de HA^(18,39).

Inclusão socioeducacional

A Política Nacional de Educação Especial na perspectiva da Educação Inclusiva tem como objetivo assegurar a inclusão escolar de alunos com deficiência, transtornos globais do desenvolvimento e altas habilidades, orientando os sistemas de ensino para garantir acesso ao ensino regular⁽⁴⁰⁻⁴¹⁾. O Ministério da Educação, por meio da Secretaria de Educação Especial⁽⁴²⁾, afirma que a proposta da educação inclusiva implica em mudanças estruturais nos sistemas educacionais como adoção de um novo paradigma fundamentado no processo de construção do conhecimento e no respeito à diferença.

O conceito de “necessidades educacionais especiais” foi adotado e redefinido em 1994 na “Declaração de Salamanca” (UNESCO), com abrangência às crianças ou jovens cujas necessidades não se relacionam somente às educacionais especiais, mas com diversidade de populações e minorias para eliminação de barreiras atitudinais, físicas e de comunicação⁽⁴²⁾. O tema *Educação e diversidade* é apontado como o eixo central e objeto da política educacional, com implementação de políticas públicas que garantam o direito à diversidade em articulação com a justiça social, a inclusão e os direitos humanos⁽⁴³⁾.

Corporeidade como instrumento de inclusão no âmbito escolar

O corpo, a partir do nascimento, apreende o meio que lhe rodeia e vai-se conformando por meio da atividade e da consciência, por meio da ação e percepção multissensorial, incluindo a propriocepção e como resultado, a corporeidade é observada tanto na forma como no movimento, pois o corpo comunica o sujeito ao mundo⁽⁴⁴⁾.

Com a constatação da plasticidade do cérebro, a atividade física ganhou espaço pelos efeitos sobre a vida mental, no combate ao estresse, à ansiedade e à depressão e, estimula a formação de novas conexões cerebrais e neurogênese, contribuintes para capacidades cognitivas como aprendizagem, concentração e memorização⁽⁴⁵⁾.

Nos Parâmetros Curriculares Nacionais para a Educação Infantil apreende-se o interesse pelo corpo descrito no eixo de trabalho-movimento, porém na prática e nas disposições legais da Educação Básica, há gradativa perda do espaço para o corpo em sala de aula e nos espaços físicos e curriculares da escola⁽⁴⁶⁾. A prática uniformizadora da escola desconsidera as peculiaridades dos alunos com necessidades educacionais especiais, como sujeitos que merecem um olhar diferenciado⁽⁴²⁾.

Consciência pelo movimento: saúde e educação

Saúde e Educação são dimensões da realidade que constroem diálogos e fazem ponte entre disciplinas, assim a inclusão, a humanização da saúde e a educação para a vida requerem atenção e novas perspectivas⁽⁴⁷⁾.

Bravo⁽²⁶⁾ adverte que no caso da HA, medidas preventivas evitam a dor e a artrose, que exercícios de alongamento são benéficos e recomenda *yoga*, pilates, *tai chi*, natação e ciclismo como exercícios muito úteis para fortalecer músculos e tendões, a fim de propiciar melhora na estabilidade articular e no condicionamento físico geral.

Exercícios fisioterapêuticos dirigidos para minimizar os incômodos da dor crônica, favorecem portadores da SED-TH, uma vez que a cinesioterapia precoce melhora o condicionamento físico, o metabolismo corporal, a força muscular, resistência à fadiga, coordenação, equilíbrio e prevenção de deformidades e dores em geral, proporcionadas pelo ato motor⁽³⁷⁾. A força muscular foi associada com melhor desempenho motor em crianças com HA e em adultos com SHA na propriocepção após um programa de exercícios classificados⁽³³⁾.

De acordo com Hakim⁽¹⁸⁾, as manifestações físicas e a dor da SHA são tratadas com uma combinação de terapias como fisioterapia, terapia ocupacional, programas de exercícios como Pilates e *Tai Chi*, além de programas de gerenciamento de dor, que incluem a terapia cognitivo-comportamental (TCC), com 55% de melhora na gestão de sua condição e estabilidade de 25% no nível de deficiência. A gestão da dor e do sono de má qualidade e a melhora da aptidão física reduzem os níveis de fadiga como fator limitante na recuperação, assim como a abordagem global e localizada devem considerar a amplitude dos movimentos, a instabilidade articular, riscos de lesão dos tecidos moles e a propriocepção^(18,48).

O *Tai Chi* é uma técnica chinesa que auxilia na conscientização

dos próprios limites e potencialidades do corpo, no controle da ansiedade, no equilíbrio e na mobilidade articular⁽⁴⁹⁾ e a acupuntura é a técnica mais estudada para o tratamento da dor, reconhecida como medicina complementar pela Organização Mundial da Saúde (OMS), é exercida por profissionais da área da saúde, como fisioterapeutas, psicólogos, fonoaudiólogos e terapeutas corporais⁽⁵⁰⁾.

A meditação atenua sensações de desconforto físico, aumenta a síntese de neurotransmissores como GABA, dopamina, serotonina, endorfinas, acetilcolina, influenciando na percepção. É utilizada no âmbito hospitalar com eficácia clínica para depressão e dor crônica⁽⁵¹⁾. A *Yoga*, prática com mais de três mil anos, inclui a meditação, atua na PCSN reduzindo o estresse e favorecendo a cognição. Considerando que ansiedade, depressão e estresse estão relacionados com a ativação da parte simpática do sistema nervoso (PSSN) e pelo eixo neuroendócrino hipotalâmico-hipofisário-adrenal (HPA), o efeito ansiolítico da prática é tão significativo que tem sido comparado à influência de medicamentos como benzodiazepínicos. Pesquisadores do *All India Institute of Medical Sciences*, em Nova Deli, em 1989, compararam efeitos da ioga aos do ansiolítico diazepam⁽⁵¹⁾.

Atenção plena é estudada pela estratégia de redução de estresse – MBSR – *mindfulness-based stress reduction* – desenvolvida por Kabat-Zinn, assim como por outras práticas corporais para o desenvolvimento da atenção por meio de exercícios e do *bodyscan*, que corresponde a observar-se com o máximo de concentração possível⁽⁵²⁾.

Entre essas práticas alternativas destaca-se a educação somática, termo definido por Thomas Hanna em 1983, que relaciona a consciência, o biológico e o meio ambiente como fatores que agem em sinergia⁽⁵³⁾, com a propriedade de englobar a arte, a saúde e a educação e ter como proposta o (re)conhecimento do próprio corpo e a partilha de vivências corporais⁽⁵⁴⁾.

Equipes multidisciplinares, diferentes técnicas e modelos desenvolvidos e testados poderiam compor e enriquecer a prática pedagógica com enfoque diferenciado sobre o corpo que habita por extensas horas do dia o espaço escolar⁽⁵⁵⁾. O MEC indica que, em conformidade com as necessidades especiais, o aluno seja posicionado da maneira correta, objetivando reduzir a fadiga, obter o controle de energia e prevenir o desenvolvimento de alterações posturais⁽⁴²⁾. Por outro lado, crianças naturalmente agitadas passam horas sentadas nas salas de aula, sem movimentos significativos, que podem reagir com cefaleia, dor lombar ou problema cardíaco⁽⁵⁶⁾, enquanto práticas corporais diferenciadas e regulares que reduzem o nível de hormônio do estresse funcionariam como um neuroprotetor contra os efeitos do cortisol⁽⁵⁷⁾, além de contribuir com as práticas educacionais especiais e com o desenvolvimento da consciência do portador para conduzi-lo a reformular suas atitudes e contribuir no êxito da inclusão⁽⁴²⁾.

Conclusão

Há desconhecimento sobre HA e SED-TH, tanto no âmbito da saúde quanto nas instituições escolares que recebem regularmente alunos com necessidades especiais. Falta divulgação e conhecimento sobre a Síndrome para subsidiar a inclusão socio-

educacional e na assistência aos pacientes. A consolidação dessa sinergia entre saberes da educação e da saúde contribuiria com a melhoria da qualidade de vida e com o processo de aprendizagem dos portadores, pois, o desconhecimento sobre a Síndrome no Sistema Educacional favorece atraso considerável na compreensão de cada caso, assim como na condução adequada da inclusão. Alternativas e técnicas diferenciadas utilizadas com sucesso por especialistas da área da saúde e da educação, amenizariam dificuldades na aprendizagem nos casos que apresentam a dor crônica como um dos sintomas, num enfoque direto da SED-TH. A posição sentada durante horas nos bancos escolares não é recomendada para os portadores da Síndrome, que apresentam dor e fadiga, crônicas, e já existem recomendações sobre a prática diversificada de exercícios físicos para portadores de hiper mobilidade com esses sintomas.

A valorização da consciência pelo movimento como fator estratégico, tanto para o projeto pedagógico quanto para o processo de inclusão, estendido adequadamente às diferentes etapas do ensino formal, contribuiria para o controle do estresse e melhora da propriocepção, além de minimizar algumas dificuldades de aprendizagem, como o déficit de atenção e a hiperatividade. Sugere-se estudo populacional em escolas para a identificação de portadores de SED-TH e sua associação com TDAH, por exemplo, uma vez que há consenso de que a presença de uma comorbidade modifica a terapêutica e o prognóstico da doença. Como o Brasil tem um arcabouço legal no que se refere à garantia dos direitos das pessoas com necessidades educativas especiais, sugere-se ainda buscar apoio em políticas públicas atualizadas, articulando Educação e Saúde, numa abordagem multidisciplinar na avaliação clínica, no estabelecimento de critérios adequados de diagnóstico e na assistência ao portador na faixa etária escolar.

Referências

- Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? *Arch Dis Child*. 1999;80(2):188-91.
- Nijs J, Aerts A, De Meirleir K. Generalized joint hypermobility is more common in chronic fatigue syndrome than in healthy control subjects. *J ManipulativePhysiolTher*. 2006;29(1):32-9.
- Roberto AM, Terreri MTRA, Szejnfeld V, Hilário MOE. Bone mineral density in children Association with musculoskeletal pain and/or joint hypermobility. *J Pediatr (Rio J)*. 2002;78(6):523-8
- Castori M, Morlino S, Grammatico P. Towards a re-thinking of the clinical significance of generalized joint hypermobility, joint hypermobility syndrome, and Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. *Am J Med Genet A*. 2014;164A(3):588-90.
- Grahame R, Bird H. British consultant rheumatologists' perceptions about the hypermobility syndrome: a national survey. *Rheumatology* 2001;40(5):559-62.
- Keer RJ, Grahame R. *Hypermobility syndrome: Diagnosis and management for physiotherapists*. London: Butterworth-Heinemann; 2003.
- Ferrell WR, Tennant N, Sturrock RD, Ashton L, Creed G, Brydson G, et al. Amelioration of symptoms by enhancement of proprioception in patients with joint hypermobility syndrome. *Arthritis Rheum*. 2004;50(10):3323-8.
- Lamari NM, Chueire AG, Cordeiro JA. Analysis of joint mobility patterns among preschool children. *Sao Paulo Med J*. 2005;123(3):119-23.
- Rikken-Bultman DGA, Wellink L, van Dongen PWJ. Hypermobility in two Dutch school populations. *Eur J ObstetGynecolReprod Biol*. 1997;73(2):189-92.
- Bravo JF, Wolff C. Clinical study of hereditary disorders of connective tissues in a Chilean population. *Arthritis Rheum*. 2006;54(2):515-523.
- Kirk JA, Ansell BM, Bywaters EG. The hypermobility syndrome. Musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility. *Ann Rheum Dis*. 1967;26(5):419-25.
- Lompa PA, Schio CL, Müller LM, Mallmann LF. Incidência de lesões esportivas em atletas com e sem síndrome de hiper mobilidade articular familiar. *RevBrasOrtop*. 1998;33(12):933-38.
- Bravo JF. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, llamado también Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA): Epidemiología y manifestaciones clínicas. *Rev ChilReumatol*. 2010;26(2):194-202.
- De Paepe A, Malfait F. The Ehlers-Danlos syndrome, a disorder with many faces. *Clin Genet*. 2012;82(1):1-11.
- Parapia LA, Jackson C. Ehlers-Danlos Syndrome – a historical review. *Br J Haematol*. 2008;141:32-35.
- Zweers MC, Dean WB, van Kuppevelt TH, Bristow J, Schalkwijk J. Elastic Fiber Abnormalities in Hypermobility Type Ehlers-Danlos Syndrome Patients with Tenascin-X Mutations. *Clin Genet*. 2005;67(4):330-4.
- Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet*. 1998;77(1):31-7.
- Hakim AJ. Joint Hypermobility Syndrome (JHS) and Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type (EDS-HM). A Brief Guide for Medical Professionals on Presentation, Diagnosis, and Treatment.[homepage na Internet]. HMSA – HypermobilitySyndromesAssociation, 2013.[atualizada em 2013 Aug 24; acesso em 2013 ago 29]. Disponível em: <http://hypermobility.org/help-advice/hypermobility-syndromes/jhseds-hm-clinicians-guide/>
- Tinkle BT, Bird HA, Grahame R, Lavallee M, Levy HP, Silience D. The lack of clinical distinction between hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome and the joint hypermobility syndrome. *Am J MedGenet A*. 2009;149A(11):2368-70.
- Conti PCR, Miranda JES, Araujo CRP. Relationship between systemic joint laxity, TMJ hypertranslation and intra-articular disorders. *Cranio*. 2000;18(3):192-197.
- Guma M, Casado A, Olivé A, Holgado S, Roca J, Forcada J, et al . Una estimación de laxitud articular en la consulta externa. *RevEspReumatol*. 2001;28(7):298-300.
- Grahame R, Hakim AJ. Joint hypermobility syndrome is highly prevalent in general rheumatology clinics, presentation being gender, age and race-related. *Ann Rheum Dis*. 2006;65(Suppl 2):263.
- Hakim AJ, Grahame R. A simple questionnaire to detect hypermobility: an adjunct to the assessment of patients with diffuse musculoskeletal pain. *Inter Journal ClinPract*. 2003;57(3):163-6.

24. Lamari, N; Marino, LC; Cordeiro, JA; Pellegrini, AM. Trunk anterior flexibility in adolescents after height growth speed peak. *Acta Ortop Bras.* 2007;15(1):25-9.
25. Lamari NM, Cordeiro JA, Marinon LC, Lamari M, Cordeiro JA, Marino LC. Intervening Factors in Forward Flexibility of the Trunk in Adolescents in Sitting and Standing Position. *Minerva Pediatr.* 2010;62(4):353-61.
26. Bravo JF. Síndrome de Ehlers-Danlos con especial énfasis en el síndrome de hiperlaxitud articular. *Rev Med Chile.* 2009;137(11):1488-97.
27. Grahame R, Bird HA, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). *J Rheumatol.* 2000;27(7):1777-9.
28. Hakim AJ, Grahame R. High prevalence of joint hypermobility syndrome in clinic referrals to a North London community hospital. *Rheumatology.* 2004;43(3 Suppl1):198.
29. Sanches RF, Assunção S, Hetem LAB. Impacto da comorbidades no diagnóstico e tratamento do transtorno bipolar. *Rev Psiquiatr.* 2005;32(Supl 1):71-7.
30. Bulbena A, Gago J, Pailhez G, Sperry L, Fullana MA, Vilarroya O. Joint hypermobility syndrome is a risk factor trait for anxiety disorders: a 15-year follow-up cohort study. *Gen Hosp Psychiatry.* 2011;33(4):363-70.
31. Pocinki AG. Hiper mobilidade articular. [homepage na Internet]. SED Brasil, 2010. [acesso em 2013 Dez 21]; [aproximadamente 10 p.]. Disponível em: <http://sedbrasil.wix.com/arquivos/diagnostico/21hipermobilidade-articular/c1wyr>
32. Pereira HS, Araújo APQC, Mattos P. Transtorno do déficit de atenção e hiperatividade (TDAH): aspectos relacionados à comorbidade com distúrbios da atividade motora. *Rev Bras Saúde Matern Infant.* 2005;5(4):391-402.
33. Clark CJ, Ahmed D. Association between Joint Hypermobility Syndrome and Developmental Coordination Disorder. A Review. *J Sport Med Dopng Studie.* 2012;S4:001.
34. Assunção Junior FB, Reale D, organizadores. *Práticas Psicoterápicas na infância e adolescência.* São Paulo: Manole; 2002. 309 p.
35. Hall MG, Ferrell WR, Sturrock RD, Hamblen DL, Baxendale RH. The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception. *Br J Rheumatol.* 1995;34(2):121-5.
36. Mallik AK, Ferrel WR, McDonald AG, Sturrock RD. Impaired proprioceptive acuity at the proximal interphalangeal joint in patients with the hypermobility syndrome. *Br J Rheum.* 1994;33(7):631-7.
37. Marino Junior NW, Ferreira LS, Pastre CM, Valério NI, Lamari NM, Marino LHC. Intervenção fisioterapêutica na síndrome do ombro doloroso em portadores de hemiplegia. *Arq Ciênc Saúde.* 2005;12(4):220-22.
38. Simmonds JV, Keer RJ. Hiper mobilidade and the hiper mobilidade Syndrome. *Man Ther.* 2007;12(4):298-309.
39. Rombaut L, Malfait F, Cools A, De Paepe A, Calders P. Musculoskeletal complaints, physical activity and health-related quality of life among patients with the Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Disabil Rehabil.* 2010;32(16):1339-45.
40. Brasil. Ministério da Educação e Cultura. Secretaria de Educação Especial. Política nacional de educação especial na perspectiva da educação inclusiva. Brasília (DF): Ministério da Educação e Cultura; 2008.
41. Laplane ALF. O atendimento educacional especializado no contexto da inclusão. In: Chacon MCM, Marin MJS, organizadores. *Educação e saúde de grupos especiais.* São Paulo: Cultura Acadêmica; 2012. p. 13-25.
42. Brasil. Ministério da Educação. Secretaria de Educação Especial. *A inclusão escolar de alunos com necessidades educacionais especiais. Deficiência física.* Brasília (DF): Ministério da Educação; 2006.
43. Brasil. Ministério da Educação - Fórum Nacional de Educação. *Conae 2014: Conferência Nacional de Educação: documento – referência.* Brasília (DF): Ministério da Educação, Secretaria Executiva Adjunta; 2013.
44. Kolyniak HMM. Uma abordagem psicossocial de corporeidade e identidade. *Integração.* 2005;11(43):337-45.
45. Leal G. Se faz tão bem, por que resistimos tanto? *RevMente Cérebro.* 2014;(44):12-13.
46. Campos PFM. *Relações Corpo e Educação: Um Estudo Sobre O Lugar Do Corpo na Escola.* [homepage na Internet]. UnB-PET, SESU/MEC. 2011. [acesso em 2013 Mar 26]. [aproximadamente 10 p.]. Disponível em: <http://unb.revistaintercambio.net.br/24h/pessoa/temp/anexo/1/190/163.pdf>
47. Rubim CR. Prefácio. In: Chacon MCM, Marin MJS, organizadores. *Educação e saúde de grupos especiais.* São Paulo: Cultura Acadêmica; 2012. p.7-9.
48. Hakim A, Keer R, Grahame R. *Hypermobility, Fibromyalgia, and Chronic Pain.* London: Elsevier, Churchill-Livingston; 2010.
49. Dunlosky J, et al. Aprendizagem: o que (de fato) funciona. *RevMente Cérebro.* 2013;(41):23-31.
50. Kemmer SO. O poder das agulhas. *RevMente Cérebro.* 2013;(41):44-49.
51. Vorkapic CF. A ciência milenar da concentração. *RevMente Cérebro.* 2013;(41):54-59.
52. Ferraris AO. Sobrecarga precoce. *RevMente Cérebro.* 2013;(37):64-67.
53. Strazzacappa M, Morandi C. *Entre a arte e a docência - A formação do artista da dança.* Campinas: Papyrus; 2006.
54. Miller J. *A escuta do corpo: sistematização da Técnica Klaus Vianna.* São Paulo: Summus; 2007.
55. Pinto VO. *O corpo em movimento: um estudo sobre uma experiência corporal lúdica no cotidiano de uma escola pública de Belo Horizonte [dissertação].* São João Del-Rei (MG): Universidade Federal de São João Del-Rei; 2010.
56. Johnson D. *Corpo.* Rio de Janeiro: Nova Fronteira; 1990.
57. Ayan S. *Mente em ação.* *Rev Mente Cérebro.* 2014;(44):14-23.

Endereço para Correspondência: Sandra Maria Corrêa Miller. Secretaria de Estado do Meio Ambiente: R. Ulysses Jamil Cury, 715, São José do Rio Preto - SP, 15092-601 *Email:* correa.miller@gmail.com
