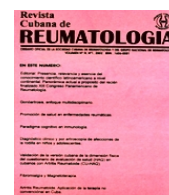


Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XV Número 1, 2013 ISSN: 1817-5996

www.revreumatologia.sld.cu



ARTÍCULO ORIGINAL DE INVESTIGACIÓN

El Síndrome de hiperlaxitud articular en la práctica clínica diaria

The hyperlaxness Syndrome to articulate in practice daily clinic

Martínez Larrarte José Pedro*, Suarez Martín Ricardo**, Menéndez Alejo Francisco

* MSc, Especialista en 2do Grado en Reumatología

** MSc, Especialista en 1er Grado en Medicina Interna y 2do Grado en Reumatología

***MSc, Especialista de 2do Grado en Reumatología

Laboratorio central de líquido cefalorraquídeo LABCEL. Facultad de medicina "Dr. Miguel Enríquez". Centro Nacional de Reumatología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico "10 de Octubre". Facultad de medicina "10 de Octubre". Hospital General Docente Aleida Fernández Chardiet. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La hiperlaxitud articular, y sus manifestaciones clínicas que dan lugar al Síndrome de hiperlaxitud articular, es una de las afecciones que más frecuente se presentan en la consulta médica, sin embargo, en la práctica diaria es poco diagnosticada, restringiendo el planteamiento médico a alguna de las expresiones locales que en esta entidad se desarrollan, en este trabajo planteamos algunas de las explicaciones que dan lugar a su cuadro clínico, sus criterios diagnósticos y las formas terapéuticas de afrontarlo, esperando ayudar en su comprensión.

Palabras clave: hiperlaxitud articular, síndrome de hiperlaxitud articular, hipermovilidad articular

ABSTRACT

The hyperlaxness articulate, and its clinical declarations that give place to the hyperlaxness articulate Syndrome, it is one of the complaints that more frequent appear in the medical consultation, nevertheless, in practice daily is little diagnosed, restricting the medical exposition to some of the local expressions that in this entity develop, in this work we raise some of the explanations that give place to its clinical picture, its diagnostic criteria and the therapeutic ways of confronting it, hoping to help in its comprehension.

Keywords: hyperlaxness articulate, hyperlaxness articulate syndrome, joint instability, joint hypermobility

INTRODUCCIÓN

El número de enfermedades sistémicas que atiende el especialista de reumatología en la consulta externa fluctúa

entre un 25 a un 50 % dependiendo del nivel de salud en que se encuentre. En el otro grupo clasificarían afecciones derivadas de profesiones laborales, las enfermedades reumáticas producto de accidentes de diverso índole, los reumatismos degenerativos, los reumatismos de partes blandas generalizados como la fibromialgia y el síndrome de fatiga crónica, y los localizados como las tendinitis, bursitis y radiculitis; además, una entidad no siempre bien interpretada “El síndrome de hiperlaxitud articular” (SHA).¹

DESARROLLO

Este síndrome consiste, en manifestaciones clínica dolorosas del sistema osteomioarticular; que pueden ser generalizadas o no, y acompañarse de signos inflamatorios y degenerativos articulares, derivados de tener mayor elasticidad articular que la población media general; es decir, ser hipomóvil o hiperlaxo, para lo cual existen diferentes grupos de criterios diagnósticos, sugiriendo el uso de algunos de ellos como los de Beighton ^{Tabla 1}, o los de Rotes Querol ^{Tabla 2} para su diagnóstico nosológico definitivo.^{2,3}

PATOLOGÍA

Esta entidad nosológica, está relacionada con diferentes alteraciones en las fibras de colágeno, que forma parte del tejido conectivo, donde se sostienen las células que dan lugar a las estructuras de los diferentes órganos del cuerpo.

Tabla 1 Criterios de Beighton para plantear hiperlaxitud articular.²

Se aplica una puntuación de 0 a 9 a los pacientes, dándoles un punto en cada una de las siguientes maniobras:

- | |
|---|
| a) Flexión dorsal pasiva del dedo meñique mayor de 90° (un punto por cada mano) |
| b) Aposición del pulgar a la cara palmar del antebrazo (un punto por cada mano) |
| c) Hiperextensión del codo mayor de 10° (un punto por cada extremidad) |
| d) Hiperextensión de la rodilla mayor de 10° (un punto por cada extremidad) |
| e) Flexión del tronco hacia delante, hasta tocar el suelo con la palma de las manos sin flexionar las rodillas. |

Los pacientes se consideraron hiperlaxos si la puntuación es de 4 o superior

En la patología de la misma se han observado diferentes relaciones de proporciones anormales del colágeno tipo I y III, fibras colágenas de menor diámetro que las normales, y las fibras elásticas presentan anormalidad en más del 50%, consistente en fragmentación, microcalcificaciones y acumulaciones de depósitos granulo-filamentosos en la matriz intersticial.

Estos elementos explican, que muchas veces sus manifestaciones clínicas pueden presentarse en otros órganos y sistemas.^{4,5}

Tabla 2 Criterios de hiperlaxitud ligamentaria del Dr. Jaime Rotes Querol.³

Grados de laxitud	1-14 años	15 años o +
1. Hiperextensión del codo	10°	5°
2. Hiperextensión rodilla	5°	5°
3. Angulo metacarpo-falángico	100°	90°
4. Flexión palmar del pulgar	0°	0°
5. Abducción simultanea caderas	95°	90°
6. Angulo metatarso falángico	100°	90°
7. Rotaciones cervicales	90°	85°
8. Hipermovilidad lumbar subjetiva	si	si
9. Tocar el suelo estando de pie	puño	puño
10. Rotación externa hombro	90°	85°

- **Grado I:** Los que presentan hasta una cuarta parte de los criterios positivos (de 0 a 2).
- **Grado II:** Los que presentan entre una cuarta parte y la mitad de los criterios positivos (de 3 a 5).
- **Grado III:** Los que presentan entre la mitad y tres cuartos de los criterios positivos (de 6 a 8).
- **Grado IV:** Los que presentan más de tres cuartos de los criterios positivos (de 8 a 10).

MANIFESTACIONES DEL SISTEMA OSTEOMIOARTICULAR (SOMA)

Es bueno aclarar, que tener mayor elasticidad, o mayor ángulo de movimiento articular que la media de los individuos normales, no significa estar enfermo; de hecho, una parte significativa de los hiperlaxos no presentaran mayor frecuencia de manifestaciones musculo esqueléticas que el resto de la población; e inclusive, en algunos deportes como la gimnasia, o manifestaciones culturales como el ballet, escoge a sus discípulos cuando presentan cierto nivel de hiperlaxitud articular.

Pero debemos tener claro, que flexo-extender las articulaciones más allá del ángulo fisiológico natural, si no llega a ser controlado voluntariamente por la musculatura estriada, predispone la zona a un estrés articular y músculo tendinoso, que no lo presentan los que no poseen esta cualidad, dejando el terreno predispuesto para que surjan distensiones músculo tendinosas yuxtarticulares, y compresiones de la membrana sinovial, así como sometimiento de apoyos direccionales no fisiológicos a las superficies articulares, que comprometen el funcionamiento normal de estas, tanto de la superficie ósea, como del resto de los elementos que forman parte de una articulación, pudiendo dar lugar a dolor e inflamación de todas las estructuras implicadas en estos movimientos.

Formando parte del cuadro clínico de SHA es frecuente encontrar artralgiás, mialgiás, crujidos articulares, luxaciones y subluxaciones, tendinitis recidivantes, cervicalgiás, lumbalgias,

dolor de espalda, entre otras manifestaciones del SOMA, que pueden hacerse crónicas y muy limitantes.

Con el paso del tiempo, las articulaciones suelen volverse inestables, propiciando la aparición temprana de cambios degenerativos articulares, y predisponer el terreno a la osteoartritis temprana.^{Tabla 3}

Tabla 3 Manifestaciones clínicas en el SOMA del síndrome de hiperlaxitud articular.⁶

Síntomas músculo-esqueléticos
Características generales:
- Piel suave, laxa, pálida, transparente las venas, venas prominentes, mala cicatrización (cicatrices papiráceas, queloides), telangectasias, lívido reticularis. - Hematomas recurrentes. Confusión con maltrato infantil y con la enfermedad de Von Willebrand - Artralgias o mialgias por más de 3 meses. Dolor crónico difuso, poco anatómico, semejante a la fibromialgia. Dolor en zonas de entesitis, semejantes a los "puntos dolorosos" - Dolor de espalda, hiperlordosis lumbar, discopatías o hernia del núcleo pulposos, a temprana edad. - Historia de tendinitis, bursitis, radiculitis o lesiones deportivas recurrentes. - Hiperlaxitud articular.^{Tablas 1 y 2} Facilidad de extender el dedo meñique a 90° o más; capacidad de extender los dedos "mano en forma de ave volando" o hacer "el signo del pulgar horizontal" o el signo de "afirmarse la cabeza con la mano" - Crujidos articulares importantes - Subluxaciones articulares, incluyendo problemas de la articulación temporo-mandibular - Artrosis precoz en personas jóvenes, artrosis erosiva y artrosis de evolución rápida. Ocasionalmente asociada a condrocalcinosis - Densidad mineral ósea baja u osteoporosis en hombres y mujeres jóvenes, sin causa aparente. Poco frecuente la fracturas patológicas en estos enfermos jóvenes, probablemente porque tienen menor tendencia a caerse <i>Hallux valgus</i>, en jóvenes. - Hábito marfanoide: Jóvenes altos y delgados, con extremidades largas, aracnodactilia, a veces con <i>pectum excavatum</i> o <i>pectum carinatum</i> o con costillas prominentes. - En niños: Retardo en comenzar a caminar, "dolores del crecimiento", falta de concentración, torpeza en los movimientos, dislocaciones o subluxaciones recurrentes. Contorsiones del cuerpo ("niño de goma") o "actos malabares" con las manos.
Malformaciones congénitas asociadas:
Escoliosis en la infancia, displasia de cadera, rodillas rotadas, <i>genu recurvatum</i>, alteraciones de los pies (pie plano, laxo, cavo, pie egipcio, <i>hallux valgus</i> en jóvenes, sindactilia parcial), espina bífida oculta, espondilolistesis, <i>pectus excavatum</i> o <i>carinatum</i> y costillas prominentes.

A pesar de ser una entidad con una elevada frecuencia en la consulta clínica, fluctuando entre un 10 a un 40 % según la raza, sexo y edad de los enfermos que consultan por dolor, y posiblemente la más común causa de dolor en la especialidad de reumatología, poca veces es diagnosticada desde el inicio, debido a que no se presenta con manifestaciones clínicas alarmantes, no tener exámenes de laboratorio o de imagen específico para definirla y al poco valor que se le da a la misma; teniendo de fondo, muchos de los diagnósticos de tendinitis, bursitis o artrosis temprana, un SHA.⁷⁻⁹

Es por eso muy significativo, que entre los primeros elementos que debemos explorar en un paciente que acuda a la consulta de reumatología con dolores generalizados, son los signos clínicos que puedan hacernos sospechar que se trata de un individuo hiperlaxo, para lo cual utilizamos los criterios diagnósticos antes mencionados, pues existen grandes posibilidades que se trate de un SHA.

OTRAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Estos pacientes suelen presentar además hiperlaxitud en otras estructuras como en la piel, tubo digestivo, globos aculares, arterias y venas, o en cualquier órgano donde exista tejido colágeno que funciona como mecanismo de sostén celular.^{10, 11}

Además de los signos y síntomas osteomioarticular mencionados, pueden presentar otras manifestaciones clínicas derivados de cualquiera de las zonas afectadas,^{Tabla 5} lo que ha dado lugar a el criterio de Brighton, al evaluar otros tejidos afectados y sumarlo a los criterios de hiperlaxitud de Beighton,^{Tabla 1} ayudando de esta forma a precisar más el diagnóstico de SHA cuando existan dudas en pacientes con más de 16 años.^{12,13}

De igual forma, tanto la hipermovilidad articular, como el Síndrome de hiperlaxitud articular, con frecuencia se encuentran formando parte del cuadro clínico de las enfermedades hereditarias del tejido conectivo, como el síndrome de Marfán, la osteogénesis imperfecta y especialmente con el síndrome de Ehlers Danlos (SED);¹⁴⁻¹⁶ del cual, algunos autores consideran indistinguible de la variante Hiper Móvil, que coincide con el tipo III de la clasificación anterior.^{Tabla 4}

Tabla 4 Clasificación actual y anterior del síndrome de Ehlers Danlos.¹⁶

Clasificación actual del SED	Clasificación anterior
SED clásico	SED tipo I-II
SED hipermovilidad	SED tipo III
SED vascular	SED tipo IV
SED de tipo cifoescoliosis	SED tipo VI
SED de tipo artrocalasia	SED tipo VII
SED de tipo dermatosparaxis	SED tipo VII

COMPLICACIONES

Pero el problema va más allá de lo considerado hasta el momento. Si en un paciente que hayamos identificado un SHA, observamos que es obeso, y además, recogemos en el interrogatorio que lleva una vida sedentaria, y que está próximo o clasifica en la tercera edad, evidentemente estas condiciones agravaran el SHA; que aun pudiera empeorar, en los caso que desempeñan labores que los obligue a mantener postura corporales no fisiológicas por tiempo prolongado; como sucede con los barberos, peluqueros, estibadores, o editores y diseñadores que trabajen ante una computadora durante muchas horas, entre otros.¹⁷

Es fácil comprender, que un paciente que presenta un SHA y desarrolle además, una enfermedad inflamatoria articular como la artritis reumatoide, sería un enfermo doblemente complicado.¹⁸

Tabla 5 Manifestaciones clínicas extrarticulares del Síndrome de hiperlaxitud articular.⁶

Síntomas extra esqueléticos
Alteraciones debidas a tejidos débiles:
• Escleras celestes, miopía, estrabismo. • Acrocianosis, arritmias y PVM, fenómeno de Raynaud • Hernias, venas varicosas en gente joven, hemorroides, varicocele, prolapso vaginal o rectal, prolapso de la válvula mitral, quistes de todos tipos (Ganglión y quiste de Baker). • Abortos, infertilidad, ruptura prematura de membranas, desgarros vaginales y hemorragias en el parto. • Neumotórax espontáneo • Constipación severa, incluso megacolon, reflujo, colon irritable y diverticulosis. Hipermovilidad de la lengua.
Síntomas neurofisiológicos:
• Alteración del sistema nervioso autónomo (SNA): • Disautonomía. Es una disfunción autonómica que se debe a un desbalance del SNA y disminución del tono de las venas en las extremidades inferiores, secundario a la alteración del colágeno caracterizada por fatiga crónica, mareos y síncope ocasionales, hipotensión ortostática y taquicardia postural ortostática. • Xeroftalmia y xerostomía • Colon irritable. • Percepción exagerada del dolor, con mala respuesta a los analgésicos locales y frecuente existencia de dolor crónico, a veces invalidante. • Alteración de la propiocepción, con alteración del balance y coordinación.
Síntomas neuropsiquiátricos:
• La depresión, ansiedad, crisis de pánico y fobias se pueden heredar junto con el SHA. • Puede existir intranquilidad, cefaleas, jaquecas, piernas nerviosas, calambres, mala memoria, falta de concentración, desorientación y falta de motivación.
Otras características:
• Facies típica de SHA

medicamentos de uso habitual para tratar manifestaciones dolorosas e inflamatorias articulares, no tienen en el SHA, todos los efectos beneficiosos que se ven en otras entidades reumáticas.^{19,20}

TERAPÉUTICA

El tratamiento debe ir dirigido a prevenir los síntomas y complicaciones asociadas a esta entidad, mejorar el dolor y desarrollar y fortalecer la musculatura estriada de todo el organismo para facilitar la estabilización de las articulaciones.

La prevención de las manifestaciones clínicas y las complicaciones de esta entidad merita de mucha paciencia por parte del equipo de asistencia. Es fundamental qué el enfermo comprenda, como y cuál es el origen de sus síntomas, y de esta forma hacerlo participe de manera activa en su tratamiento.^{21,22}

Se necesita de su voluntad, cuando se trate de modificar algunos elementos en su estilo de vida, como dormir y sentarse en posiciones fisiológicamente adecuadas, disminuir el peso corporal o no llegar al sobrepeso nunca; de igual forma se hace necesario orientar cuáles son las profesiones o tareas laborales adecuadas por las que debe optar y las que debe evitar siempre que existan las posibilidades.

Con frecuencia el uso de medidas fisioterapéuticas como el frío y el calor, masajes, electroacupuntura y reposo, resuelven la evolución favorable de las manifestaciones dolorosas.^{23,24}

Para atenuar el dolor una vez que este se ha establecido, se debe preferir el uso de analgésicos como la duralgina o el acetaminofen; no obstante, cuando se desarrollan procesos inflamatorios como tendinitis, bursitis o artritis, se hace necesario el uso de los aines, incluso recurrir a los esteroides de manera local en infiltraciones, con los que se logran efectos beneficiosos transitorios e inmediatos, que facilitan pasar a actividades musculares rehabilitadoras.²⁵

El ejercicio, es el puntal fundamentales del tratamiento, este debe dirigirse a fortalecer la musculatura estriada de manera general y de manera particular a los músculos estabilizadores de articulaciones que soportan peso, como en los miembros inferiores o columna vertebral. Estos deben realizarse de manera activa y de forma regular, para desarrollar o devolver la fuerza y el tono a la musculatura estriada que conservan las articulaciones en su posición fisiológica; es la forma más adecuada de atenuar los movimientos articulares sobrepasados y sin control que se presentan en estos pacientes. En este sentido es recomendable la natación o el ciclismo. Los deportes extremos, en exceso y de combate deben evitarse.^{26,27}

CONCLUSIONES

La hipermovilidad articular y el SHA como manifestación clínica de la misma, si bien no la consideramos una enfermedad grave en todo el contexto de esta palabra, si

A todo lo anterior podemos sumarle, que por lo general, los

podemos catalogarla de una complicada situación de salud, que en ocasiones se torna muy difícil de controlar sus síntomas.

Es común que antes de pensar en un SHA, se planten diagnósticos como la fibromialgia o el síndrome de fatiga crónica, los que frecuentemente suelen acompañar el SHA. Menos usual, pero de mayor significado de gravedad desde el punto de vista del error, sucede cuando en primera instancia se plantean entidades sistémicas como la artritis reumatoide o el lupus eritematoso sistémico. Es preciso tener en cuenta que, ante distensiones tendinosas habituales, radiculitis reiteradas o procesos degenerativos en edades tempranas, se hace necesario valorar la posibilidad de estar ante un paciente con SHA.

Para concluir pensamos que identificar de manera habitual la hipermovilidad articular, y el SHA no resulta una tarea difícil, siempre que lo tengamos presente en el pensamiento clínico, lo cual ayudaría a evitar sus complicaciones y la tardanzas diagnósticas, y solucionaría un por ciento nada despreciable de casos que se atienden regularmente en la práctica médica diaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guma M, Olivé A, Holgado S, Casado E, Roca J, Forcada J et al. Una estimación de la laxitud articular en la consulta externa. *Rev Esp Reumatol* 2001; 28: 298-300.
2. Beighton P, Grahame R, Bird H: *Assesment of Hypermobility. En Hypermobility of Joints. Third Edición. Springer- Verlag London limited. 1999, Pág. 9-22.*
3. Rotes-Querol J, Argany A. La laxitud articular como factor de alteraciones del aparato locomotor. *Rev Esp Reumatol.* 1957; 1: 59- 62.
4. Child AH. Joint Hypermobility Syndrome: inherited disorder of collagen synthesis. *J Rheumatol* 1986; 13: 239-42.
5. Hermanns-Le T, Pierard GE. Ultra structural alterations of elastic fibers and other dermal components in Ehlers-Danlos syndrome of the hypermobile type. *Am J Dermatopathol* 2007; 29: 370-3.
6. Bravo Jaime F. Síndrome de Ehlers-Danlos con especial énfasis en el síndrome de hiperlaxitud articular. *Rev. méd. Chile.* 2009; 137 (11): 1488-1497.
7. Menéndez Alejo F, Menéndez Alejo I, Rodríguez Hernández M. Hiperlaxitud hipermovilidad articular en adolescentes. *Rev Mex Pediatr.* 1994; 61:188-91.
8. Grahame R: Time to take hypermobility seriously *Rheumatology* 2001, 40: 485-87.
9. Rotes Querol J, Granados Durán J, Ribas Subirós R, et al. Síndrome de laxitud articular. *Medicina Clínica* 1973; 60: 605-614.
10. Gazit Y, Nahir AM, Grahama R, Jacob G, Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am J Med.* 2003, 115(1):33-40.
11. Giménez A, Roselló R. Hiperlaxitud articular generalizada en Huesca. *Rev Esp Reumatol* 1990; 17 (Supl 1): 29.
12. Grahame R, Bird Ha, Child A, Dolan L, Edwardsfowler A, Ferrell Wr, et al. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of the benign joint hypermobility syndrome. *J Rheumatol* 2000; 27: 1777-9.
13. Bravo JF, Wolff C, Correa S. Clinical study of 972 rheumatological patients with joint hypermobility syndrome (JHS), using the Brighton criteria. *Ann Rheum Dis* 2007; 66 (Suppl II): 244.
14. Bravo JF, Wolff C. Clinical study of hereditary disorders of connective tissues in a Chilean population. Joint hypermobility syndrome and vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 515-23.
15. Grahame R. Heritable disorders of connective tissue. *Clin Rheumatol.* 2000. 14(2), 345- 61.
16. Bicca EBC, Almeida FB, Pinto GM, Castro LAS, Almeida Jr. HLA. Classical Ehlers-Danlos syndrome: clinical, Histological and ultrastructural aspects. *An Bras Dermatol.* 2011; 86(4 Supl 1):164-7.
17. Bravo JF. Precauciones y posibles complicaciones quirúrgicas de las alteraciones hereditarias de la fibra colágena (AHFC). *Rev Chil Cirugía* 2005; 57: 516-22.
18. Bravo JF. Importancia de la hipermovilidad articular como causa frecuente de morbilidad, no sólo músculo-esquelética, sino también sistémica: criterios diagnósticos. *Reumatología* 2003; 19: 33-8.
19. Menéndez Alejo F, Díaz Lazaga D, Torrez Cárdenas V, Martínez Rodríguez V. Síndrome de hipermovilidad articular en una población juvenil cubana. *Reumatol Clin.* 2009;5(6):244-247.
20. Kraus VB, Li YJ, Martin ER, Jordan JM, Renner JB, Doherty M and all. Articular hypermobility is a protective factor for hand osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2004, 50 (7) : 2178-83.
21. Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973; 32: 413-418.
22. Menéndez Alejo Francisco, Martínez Rodríguez Vicente, Medero Medero Oviedo Aracely, La Hipermovilidad articular en consulta de reumatología. *Rev. Cubana de Reumatolo.* 1999; 1(1):32-5.
23. Duró JC, Bulbena A. Laxitud articular. Nuevas perspectivas. *Rev Esp Reumatol* 1996; 23: 73-75.
24. Keer R, Grahame R. Hypermobility Syndrome. Recognition and management for physiotherapists. Edited by Butterworth Heinemann. London. UK. Imprint by Elsevier Science Limited, 2003:46-75.
25. Miranda Gómez A, Frías Ancona G, Hierro Orozco S. Hiperelasticidad cutánea e hiperlaxitud articular. Problemas no clasificados. *Dermatología Rev Mex* 2008; 52(3): 111-20.
26. Menéndez Alejo F. De la laxitud a la hipermovilidad articular. *Rev. Cubana de reumatolo.* 2005; VII (7-8).
27. Zurita Ortega F, Ruiz Rodríguez L, Martínez Martínez A, Fernández Sánchez M, Rodríguez Paiz C, Lopez Liria R. Hiperlaxitud ligamentosa (test de Beighton) en la población escolar de 8 a 12 años de la provincia de Granada. *Reumatol Clin.* 2010;6(1):5-10.

Recibido: 8 de febrero de 2013

Aprobado: 20 de marzo de 2013

Contacto para correspondencia: *Dr. José Pedro Martínez Larrarte* **E-mail:** jpmtzl@infomed.sld.cu

Laboratorio central de líquido cefalorraquídeo (LABCEL). Ramón Pinto No 202. 10 de Octubre. La Habana, Cuba.