

J. Pérez-Cajaraville<sup>1</sup>,  
D. Mayán Cendón<sup>2</sup>,  
J.R. Ortiz<sup>3</sup>

## Dolor crónico en la hiperlaxitud articular

1. Unidad de Dolor. Departamento de Anestesia. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, Navarra
2. Servicio de Enfermería. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona
3. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapia del Dolor. Hospital García Orcoyen. Estella. Navarra

**Correspondencia:**  
Juan Pérez-Cajaraville, MD, FRCA  
Unidad del Dolor.  
Clínica Universitaria de Navarra  
C/ Pío XII, 31008 Pamplona  
Tf.: +34 948 255400  
Correo electrónico: jiperezca@unav.es

### RESUMEN

Existen diversos estudios sobre hiperlaxitud articular y sus asociaciones clínicas, sin embargo, el dolor, síntoma más frecuente, a menudo crónico, severo e invalidante, no ha suscitado hasta el momento demasiado interés entre los profesionales de la salud. Una de las principales razones por las que creemos que esto ocurre es que los profesionales de la medicina buscan habitualmente una disminución de la movilidad pero no un aumento de la misma lo que hace que, a menudo, la hiperlaxitud articular pase desapercibida y su importancia no se detecte. Por otro lado, la sociedad se ha centrado más en las maniobras de contorsionismo que estas personas hiperlaxas podían realizar que en el grave y serio impacto que la hiperlaxitud articular podía tener en sus vidas. Además no existen pruebas de laboratorio o radiológicas que permitan hacer un diagnóstico objetivo y, puesto que su etiología es desconocida, no existe un tratamiento efectivo ni resolutivo del dolor ni de la mayoría de las manifestaciones clínicas asociadas. La presencia de dolor tanto agudo como crónico unida a la ausencia de un enfoque sistemático para su tra-

tamiento produce graves consecuencias en la salud física y psíquica de las personas afectadas e impacta dramáticamente en su bienestar y calidad de vida produciendo una enorme morbilidad no reconocida. Algunos especialistas se limitan a afirmar que estas personas hiperlaxas con dolor crónico y lesiones ante traumatismos mínimos se sienten incomprendidas sin profundizar en las causas de este sentimiento siendo estos mismos especialistas quienes califican el dolor y los problemas que produce la hiperlaxitud articular como "molestias".

**Palabras clave:** Hiperlaxitud articular; Dolor crónico.

### ABSTRACT

*Although there are several studies on joint hyperlaxity and its clinical symptoms, pain, the most frequent symptom, which is often severe, chronic and crippling, has not yet awakened much interest among health workers.*

*One of the main reasons for this lack of interest is that health workers generally seek to decrease these patients' joint mobility, not increase it, so that the hyperlaxity or excess flexibility of*

*their joints is often unnoticed and its severity undetected. On the other hand, society has been more interested in these patients' ability as contortionists than in the severe impact that joint hyperlaxity could have on their lives.*

*Also, there are no laboratory or radiological tests that allow objective diagnosis of the condition, and since its origin is unknown, there is no effective treatment to resolve either the pain or most of the associated clinical manifestations. The presence of pain, both acute as well as chronic, together with the absence of a systematic focus for its treatment has serious consequences for the affected people's physical and emotional health, dramatically impacting on their well being and quality of life, resulting in enormous unrecognized morbidity.*

*Some specialists have simply noted that that these individuals with joint hyperlaxity and, consequently chronic pain with injury after minor trauma, feel misunderstood, and the specialists do not go into the causes for this feeling, even when they themselves have categorised the patients' pain and the problems produced by their joint hyperlaxity as "bothersome".*

**Key words:** Joint hyperlaxity; Chronic pain.

## INTRODUCCIÓN

La hiperlaxitud articular (HA), es una alteración que se caracteriza por una mayor distensibilidad de las articulaciones en los movimientos pasivos junto a una movilidad aumentada en los activos. La causa primaria de la HA es la laxitud ligamentosa que está determinada por los genes de las proteínas fibrosas. En este aspecto son, particularmente importantes, los genes que codifican el colágeno(s), la elastina(s), la fibrilina(s) y la tenascina(s).

La HA es un signo clínico habitual de las enfermedades hereditarias del tejido conectivo como el síndrome de Marfan (SM), el síndrome de Ehlers-Danlos (SED), el síndrome de hiperlaxitud articular (SHA) y la osteogénesis imperfecta (OI). En la actualidad se cree que el SED tipo hiperlaxitud y el SHA son la misma enfermedad. Por otro lado, los problemas que la hiperlaxitud articular produce son los mismos sea cuál sea su causa.

## INCIDENCIA

En la valoración de la hiperlaxitud articular es necesario tener en cuenta que ésta varía según la edad, el sexo y los antecedentes étnicos de la persona afectada.

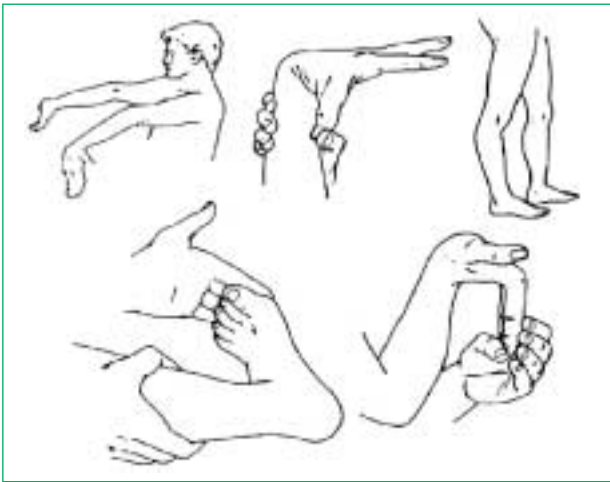
Generalmente, la HA es máxima al nacimiento, declina rápidamente durante la infancia, menos rápidamente durante la adolescencia, y más lentamente en la vida adulta<sup>(1)</sup>. Diversos estudios muestran que las mujeres son generalmente más hiperlaxas que hombres y que los orientales y asiáticos son más laxos que africanos negros<sup>(2)</sup> y éstos más que los caucásicos<sup>(3)</sup>. Algunos con los años se convierten en gimnastas, bailarines, o músicos<sup>(4)</sup>. Es sabido que Paganini y Rachmaninov tenían Síndrome de Marfan, de allí la gran habilidad de sus manos. Otros incluso trabajan en el circo como contorsionistas

La incidencia de la hiperlaxitud articular debe considerarse con precaución debido a la divergencia de los criterios diagnósticos usados, así diversos estudios epidemiológicos muestran que la hiperlaxitud aparece en un 10% de las personas de raza caucásica. En otras poblaciones aparece en un porcentaje tan elevado como el 25%<sup>(5)</sup>.

Los primeros estudios buscaban solamente la hiperlaxitud generalizada. Ahora sabemos que la hiperlaxitud pauciarticular (por definición, menos de cinco articulaciones implicadas) es incluso más prevalente que la variedad poliarticular. De todas maneras, y afortunadamente, no todas las personas con hiperlaxitud articular, por razones que en el momento actual no se conocen, la sufren, la mayoría disfrutan de una vida libre de síntomas.

## DIAGNÓSTICO

Al tener herencia autosómica dominante, el 50% de hijos la padecen. El colágeno constituye el 50 al 90% del peso seco de los cartílagos y huesos, también el 25% del total de proteínas del cuerpo. Por esto, una alteración del colágeno, puede producir problemas no sólo del sistema músculo-esquelético



**Figura 1.** Criterios de Beighton.

sino también de otros tejidos ricos en colágeno como la piel, vasos sanguíneos, pulmón, tubo digestivo y útero entre otros.

Es muy fácil reconocer la hiperlaxitud articular cuando se busca, pero asimismo es igualmente fácil de que no se detecte si no se busca.

El diagnóstico de la HA se basa en la aplicación de una serie de criterios. Los más ampliamente utilizados son los criterios de Beighton (Fig. 1) et al, descritos en el año 1970.

Esta escala da 1 punto por cada una de las siguientes maniobras que la persona pueda realizar:

- Hiperextensión del codo >10 grados;
- Extensión pasiva de la quinta metacarpofalange > 90 grados;
- Hiperextensión de la rodilla >10 grados;
- Aposición pasiva del pulgar al antebrazo y,
- Flexión del tronco que permita que las palmas de la mano se posen en el suelo manteniendo las rodillas rectas.

Beighton et al. puntuaban cada extremidad de los 4 primeros ítems por separado según fuera la derecha o la izquierda, generando una posible puntuación de 9. Los investigadores a veces han combinado la derecha y la izquierda generando diferentes puntuaciones.

No hay un acuerdo general, ni universal sobre el mínimo de puntuación requerida para el diagnóstico de hiperlaxitud articular; algunos investigadores usan una puntuación de 5/9, otros utilizan 6/9, e incluso otros usan una puntuación modificada de Beighton de 3/5.

Puesto que además la hiperlaxitud articular disminuye con la edad en ocasiones podemos encontrar personas que no cumplen estos criterios y que sin embargo son hiperlaxas. Éste es un punto importante a tener en cuenta ya que es la causa de numerosos diagnósticos erróneos. Además esta puntuación cubre solamente un número reducido de articulaciones y en la variedad pauciarticular existe el riesgo de que pase desapercibida.

Una escala alternativa que ofrece una visión más amplia de la hiperlaxitud articular es la escala de 10 puntos de Bulbena y cols. (Anexo 1). Recientemente se han publicado unos criterios diagnósticos valorando otras variables que se han denominado Criterios Diagnósticos Revisados de "Brighton 1998" para el SHA (Anexo 2).

Todavía más recientemente se ha propuesto un cuestionario de 5 preguntas. Si una persona responde afirmativamente a un mínimo de 2 de estas 5 preguntas, existe entre un 80-90% de posibilidades de que sea hiperlaxa y de que pueda padecer sus serios efectos secundarios. Las preguntas de las que consta dicho cuestionario son:

- ¿Puede o ha podido alguna vez apoyar las manos totalmente planas en el suelo sin doblar las rodillas?.
- ¿Puede o ha podido alguna vez doblar el dedo pulgar hasta tocarse el antebrazo?.
- Cuando era pequeño ¿se divertía con sus amigos contorsionando su cuerpo de formas extrañas?, ¿Tenía facilidad para hacer con sus articulaciones movimientos que sus amigos difícilmente podían realizar?.
- En infancia o adolescencia, ¿se dislocó el hombro y/o la rodilla más de una vez?.
- ¿Considera usted que es "como de goma"?

Este cuestionario ha mostrado una sensibilidad y especificidad del 84 y del 80% respectivamente.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es importante diferenciar el SHA de:

1. **Cualquier otra causa de artralgi**as, como las que se observan en el lupus eritematoso diseminado, artritis reumatoidea, pelvi-espondilo-artropatías, gota, reumatismo palindrómico, hidrartrosis intermitente, reumatismos de partes blandas, fibromialgia, etc.
2. Es importante saber diferenciar el SHA de la **fibromialgia**, pues frecuentemente son erróneamente diagnosticados. Ehrlich<sup>6</sup> postula que la fibromialgia no es un diagnóstico y que esta "terminología injustificada" no debe usarse. Es preciso reconocer que los puntos dolorosos son exactamente los sitios de entesis, tendinitis y bursitis. Actualmente se incluye en el diagnóstico de fibromialgia a enfermos con reumatismo psicogénico y a enfermos con SHA. A nuestro juicio es necesario identificar éstos últimos y darle un diagnóstico más preciso.
3. Los enfermos con **reumatismo psicogénico** se caracterizan por la gran carga emocional con que describen sus dolencias. Para ellos " el dolor es terrible", "incapacitante", "difícil de sobrellevar", "me desgarran las carnes", "es como gusanos que me roen los músculos", etc. La localización del dolor es vaga y no precisa como es en el caso de los puntos dolorosos.
4. Diagnóstico diferencial con **fatiga crónica**. Parece existir una clara asociación entre ambas<sup>(7,8)</sup>. Afari, sostiene que existe evidencia de que la Fatiga Crónica es de carácter familiar y de que sería distinta de otros desórdenes psiquiátricos<sup>(9)</sup>. Incluso Bulbena ha relacionado la angustia a la hiperlaxitud<sup>(10)</sup>. Si la persona amanece agotada, agobiada, es probablemente debido a depresión. Si amanece bien y se agota al paso del tiempo, es probable se trate de disautonomía, secundaria a SHA. Generalmente asociada a historia de mareos, lipotimias, hipotensión arterial e intolerancia por el frío. El Tilt Test es una técnica útil en el diagnóstico de la disautonomía.
5. Formas clásicas de alteraciones hereditarias de la fibra colágena:

- a) Ehlers-Danlos.
- b) Síndrome de Marfan.
- c) Osteogénesis imperfecta.

- a) **Ehlers-Danlos<sup>(11)</sup> (EDS)**. Antes se describían 10 tipos de EDS. Ahora se ha reclasificado en 6. Todos caracterizados por hipermovilidad de las articulaciones, piel elástica y frágil. Pueden tener tendencia a hematomas, esguince de tobillos, crujidos y dolores articulares, especialmente manos y muñecas<sup>12</sup>, además de compromiso, a veces grave, de otros tejidos y sistemas.

*Destacar:*

- **EDS Hiperlaxo (llamado EDS Tipo III)**. Para la mayoría de autores es lo mismo que el Síndrome de hiperlaxitud articular benigno. Muy frecuente, predomina la laxitud articular, pero hay que recordar que no siempre esta laxitud es generalizada, a veces es sólo parcelar, por lo que puede pasar inadvertida.
- **EDS Vascular o Equimótico (EDS Tipo IV)<sup>(13)</sup>**. Poco frecuente, 1/5.000 personas. Este junto al Síndrome de Marfan, son potencialmente los más graves por lo que es necesario hacer el diagnóstico precozmente, ya que se puede asociar a ruptura de órganos, como pulmón, colon, útero grávido y problemas cardiovasculares (prolapso válvula mitral y condiciones más graves como aneurismas cerebrales, disecciones e incluso muerte súbita). Debido a la fragilidad capilar se caracteriza por la presencia de hematomas.

Este tipo de EDS es poco laxo. Como tienen también fragilidad de la mayoría de los tejidos pueden coexistir otras complicaciones como problemas de columna, várices, hemorroides, hernias, escoliosis, pie plano, tendencia a la artrosis y osteoporosis a temprana edad, etc. Además de los problemas vasculares, ya descritos, estos enfermos se caracterizan por tener: piel delgada que transparenta venas. Facie típica de EDS tipo IV (Tabla I). Ruptura de tendones o músculos, várices precoces, neuromotórax espontáneo y recesión de las encías. Para el

**Tabla I.** Criterios diagnósticos de SED tipo IV

**a) Signos mayores:**

- Piel delgada y transparente (se ven las venas)
- Aneurismas, disección arterial o ruptura arterial, intestinal o uterina
- Hematomas espontáneos, frecuentes
- Facies característica (triangular, ojos hundidos, labio superior delgado, falta tejido adiposo en cara, etc.)

Se requieren 2 signos mayores para diagnóstico. Son necesarios exámenes bioquímicos o genéticos

**b) Signos menores:** (ayudan al diagnóstico)

- Manos avejentadas
- Hiper movilidad de pequeñas articulaciones de los dedos
- Ruptura de tendones o músculos
- Pie equino varo
- Várices precoces
- Fístulas arteriovenosas
- Neumotórax espontáneo
- Recesión de las encías
- Historia familiar de muerte súbita de algún familiar cercano joven, sin causa aparente

En general son enfermos poco laxos, y pueden presentar solamente facilidad para hiperextender dedos

diagnóstico clínico, es importante la existencia de una historia familiar de complicaciones arteriales o de ruptura de órganos. El diagnóstico se puede confirmar bioquímicamente, con una biopsia de piel o por test de genética molecular. A partir de la biopsia de la piel se hace un cultivo de fibroblastos y luego mediante gel electroforesis se estudia la producción anormal de Procolágeno tipo III.

- b) **Síndrome de Marfan<sup>(14)</sup> (SM).** Enfermedad hereditaria de la fibra colágena, potencialmente grave, que requiere diagnóstico precoz, ya que algunas complicaciones graves se pueden prevenir. Poco frecuente, 1/10.000 personas<sup>(15)</sup>. Se conocen 137 mutaciones del gen de la Fibrilina, responsable del SM y ubicado en cromosoma 15. Personajes históricos como Julio Cesar o Abraham Lincoln fueron diag-

nosticados y otros, como Osama Bin Laden parecen cumplir criterios físicos marfanoides. Son personas altas, delgadas, con una envergadura superior en 8 cm a la altura y una distancia pubis suelo mayor en 5 cm a la distancia pubis-vértex. Tienen hiperlaxitud articular.

En la segunda década de la vida puede aparecer una dilatación asintomática de la aorta, la que progresa lentamente y suele causar la muerte, en caso que no se trate<sup>(16)</sup>. Ocasionalmente hay disección o/y ruptura de aorta y neumotórax espontáneo. Frecuente que tengan *ectopia lentis*, miopía o/y desprendimiento de retina. Problemas articulares, de ligamentos y huesos, incluyendo osteoporosis. Se asocia a escoliosis, *pectum excavatum*, dolor lumbar por hiperlordosis o/y ectasia dural. Aparece como un rasgo familiar, ya que varios familiares pueden tener estas características, en mayor o menor grado.

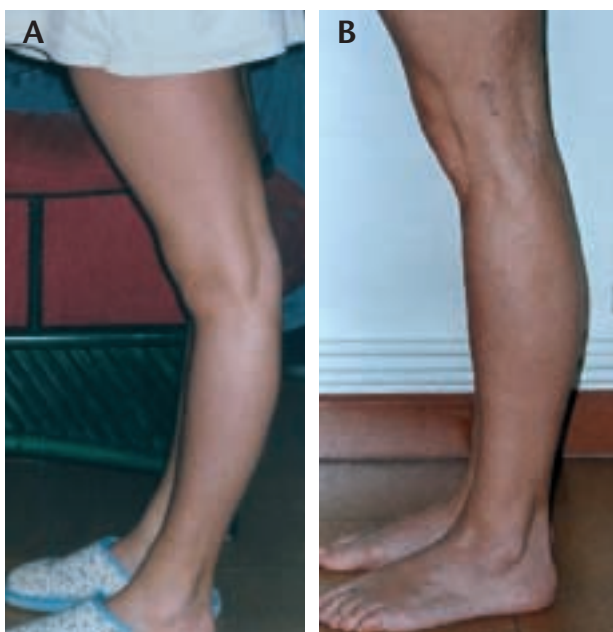


Figura 2. A) Paciente a los 12 años. B) Paciente a los 39 años.

Es importante no confundir a algunas personas altas con hiperlaxitud (Marfanoides) con los Marfan verdaderos. Los marfanoides son muy frecuentes y tienen mejor pronóstico. El diagnóstico del SM es clínico y se confirma sólo si existen las características típicas del aparato locomotor, asociadas a las alteraciones oculares o del compromiso cardiovascular, ya descritas.

- c) **Osteogénesis Imperfecta**<sup>(17)</sup>. Enfermedad hereditaria de la fibra colágena que se caracteriza por tener osteoporosis severa y gran tendencia a las fracturas. Tienen escleras azules. Es muy poco frecuente, 1/100.000 personas<sup>(18)</sup>. Se conocen 200 mutaciones genéticas de esta enfermedad. El dolor puede llegar a ser invalidante y de gran intensidad.

## CLÍNICA

El espectro clínico de la hiperlaxitud es muy amplio y va desde casos muy leves hasta casos muy severos. Los síntomas,

dado que los tejidos conectivos están distribuidos por todo el organismo humano, son también muy variados y aparecen tanto en el aparato locomotor, pudiendo afectar a cualquier articulación, como fuera de éste.

Por otro lado, pueden aparecer a cualquier edad de la persona afectada, aunque la mayor parte tienen los primeros síntomas alrededor de los 20 años, en muchos casos estas personas hasta la aparición de estos primeros síntomas podían llevar una vida completamente normal<sup>(19)</sup>.

Los especialistas consideran que puesto que la hiperlaxitud disminuye con la edad (Figs. 2A y 2B), los síntomas que produce hacen lo mismo, pero estudios recientes y la experiencia de las personas afectadas muestran que éste no es el caso y que desgraciadamente los síntomas que la hiperlaxitud articular produce aumentan conforme la edad avanza.

Hay que tener en cuenta que los tejidos conectivos de las personas hiperlaxas son más débiles que en las personas sin hiperlaxitud articular y que por lo tanto necesitan un mayor tiempo y mayores cuidados para su recuperación una vez que se han lesionado. Asimismo es importante poner especial cuidado en la exploración física ya que los síntomas se agravan con facilidad. En la tabla II, aparecen los síntomas más frecuentes.

Inicialmente el dolor suele ser nociceptivo, exacerbado por la actividad mecánica, con el paso del tiempo aparece componente neuropático de difícil tratamiento por la continua agresión que la deformidad lleva sobre el sistema nervioso.

## COMPONENTE SOCIO-AFECTIVO DE LA HIPERLAXITUD ARTICULAR

Desgraciadamente y debido al hecho de que ser "flexible" se considera, incluso en los círculos médicos, como una ventaja tanto al público en general como a los profesionales les resulta difícil considerar que la hiperlaxitud articular puede tener serias consecuencias incluso en personas que aparentemente no son demasiado hiperlaxas.

**Tabla II.** Síndromes de hiperlaxitud articular. Manifestaciones clínicas

<i>Articulaciones</i>	<i>Tejidos blandos</i>	<i>Columna</i>	<i>Extra-articulares</i>
Displasia de cadera	Rotura ligamentos	Síndrome "espalda floja"	Piel fina, suave e hiperextensible
Retraso al andar	Rotura muscular	Prolapsos discales	Cicatrices finas y queloides
"Dolor de crecimiento"	Fracturas meniscos	Defectos pars	Venas varicosas
Crujidos	Epicondilitis	Espondilolisis	Hematomas fáciles
Inestabilidad	Tendinitis	Espondilolistesis	Prolapsos uterinos
Artralgias	Capsulitis	Anomalías espinales	Prolapsos rectales
Mialgias	Tenosinovitis	Estenosis espinal	Prolapso válvula mitral
Dislocación	Neuropatías	Escoliosis	Dilatación raíz aórtica
Subluxación	Fascitis plantar	Inestabilidad sacroilíaca	Enfermedades periodontales
Sinovitis	Fibromialgia		Hernias/miopía/fatiga
Condromalacia rotula	Quistes de Baker		Incontinencia urinaria
Disfunción ATM			Disfunción SNA*
Osteoartritis			Síndrome de dolor crónico
Fracturas			Depresión/ansiedad

\*Sistema nervioso autónomo.

Conseguir el diagnóstico es una experiencia traumatizante para la mayoría de las personas afectadas y generalmente pasan años antes de que lo obtengan. A menudo a estas personas les han dicho que su dolor y problemas son psicósomáticos. Por otro lado, los diagnósticos erróneos y los tratamientos inadecuados, como enviar, de forma indiscriminada, a la persona afectada a un gimnasio para reforzar sus músculos en un intento de estabilizar las articulaciones hiperlaxas, son muy frecuentes. También ocurre a menudo que al enfermo se le dicen frases como "acostumbrarse a vivir así", "es todo psicológico", "no es nada crónico" etc. Todo ello, hace que, en ocasiones, estas personas puedan parecer ansiosas, deprimidas y frustradas, lo cual no es la causa de la enfermedad, sino sus consecuencias.

En un estudio<sup>(20)</sup> realizado en un grupo de personas con SED y SHA sobre su funcionamiento psicosocial se observaron niveles elevados de ansiedad, depresión y angustia. Un 56% habí-

an recibido psicoterapia para la depresión/ansiedad y para sus dificultades en las relaciones sociales, el 54% habían tenido episodios significativos de depresión, y al 46% habían prescrito antidepresivos y ansiolíticos. Alrededor del 71% de las personas afectadas habían recibido tratamiento psiquiátrico en algún momento de sus vidas. Las personas se quejaban de que pocos médicos (especialmente, Atención Primaria) parecen estar familiarizados con su enfermedad, y muchos habían estado sin diagnóstico durante años, siendo a menudo acusados injustamente de hacerse daño a sí mismos, de hipocondríacos, de no tener un adecuado autocuidado. A menudo esto les condujo a frustración y dudas sobre sí mismos y a pérdida de confianza en la profesión médica. Muchas pacientes buscaban alivio en medicina alternativa ya que la ortodoxa no se lo proporciona.

Un estudio<sup>(21)</sup> llevado a cabo entre 390 reumatólogos de la Sociedad Británica de Reumatología sobre el SHA muestra que solamente el 39% lo considera una entidad patológica y

más de la mitad eran escépticos acerca del impacto que la hiperlaxitud articular puede causar en la vida de quienes la padecen.

Otro realizado entre personas afectadas por SED y SHA mostró que el dolor crónico severo o moderado era un hecho diario común para casi todas las personas afectadas. La mayoría de esas personas (92%) padecían dolor crónico que había comenzado en la infancia y, como dijimos anteriormente, contrariamente a lo que afirman muchos especialistas, había aumentado a lo largo de su vida. Por otro lado, el dolor había empezado en una articulación y se había ido extendiendo a las demás a lo largo del tiempo. Los autores concluyeron que las personas con SED experimentan dolor frecuente y severo durante la mayor parte de sus vidas y remarcaron que este estado de cosas no había sido reconocido previamente en la literatura médica.

El dolor musculoesquelético está relacionado sobre todo con el movimiento, el ejercicio, y determinadas posturas. Algunas personas afirman que en la severidad de su dolor también influyen el tiempo y los cambios hormonales, apareciendo en ocasiones sin causa aparente. Otras veces aparece al cabo de 24 ó 48 horas de la actividad que lo causó por eso puede resultar difícil identificar la causa. Pero en general, el simple y puro uso de las articulaciones puede producir dolor severo e invalidante y/o lesiones serias, recurrentes y recalcitrantes lo que hace que las personas afectadas limiten sus actividades de la vida diaria en un intento de minimizar sus síntomas, lo que deteriora la calidad de la misma y produce serios efectos psicosociales. Para los pacientes más afectados cada actividad de la vida diaria conlleva el precio del dolor: ducharse, andar, aplaudir, pasar las páginas de un libro etc. Asimismo, y con frecuencia el dolor se acompaña de un estado de cansancio o fatiga crónica.

No sólo tienen que convivir con dolor y con miedo al dolor sino que también tienen que convivir con el miedo a las lesiones, sus tejidos conectivos son más elásticos de lo normal pero también más frágiles y la frecuencia, severidad, persistencia y lentitud para curar de sus lesiones suele ser mayor que en las demás personas sin hiperlaxitud articular lo que las diferencia de ellas. Puesto que ésta es una enfermedad genética también están los problemas reproductivos.

Por otro lado, el hecho de carecer de un instrumento de validar de forma adecuada su dolor produce un enorme sufrimiento en estos pacientes.

## TRATAMIENTO

Aunque no hay todavía un tratamiento definitivo, ni específico, es posible disminuir el dolor, tratar la disautonomía y prevenir complicaciones que pueden llegar a ser graves, retardando, en lo posible, la artrosis y osteoporosis.

El tratamiento debe ir encaminado a disminuir síntomas. Además es necesario tener en cuenta que cada persona afectada lo está de forma diferente por lo que el tratamiento debe ser personalizado e individualizado. Un tratamiento adecuado del dolor crónico es muy importante ya que afecta todas las esferas de la vida con gran secuela psicosocial.

Se podría protocolizar un programa de 5 pasos para pacientes que padecen SHA:

### Establecer el diagnóstico correcto

Obtener el diagnóstico es difícil y en la mayoría de ocasiones las personas afectadas suelen haber pasado años de duro peregrinaje por diversas consultas y centros médicos.

Algunos especialistas creen que esta enfermedad aparece exclusivamente en la infancia, diferentes estudios confirman que esto no siempre es así. Tampoco se afectan solamente las articulaciones inferiores, un síndrome de hiperlaxitud puede afectar cualquier articulación de la persona afectada.

Asimismo no es necesario tener un 9/9 en la puntuación de Beighton. En ocasiones, y debido sobre todo a la edad o a los problemas asociados a la hiperlaxitud, el paciente puede haber perdido su inicial hiperlaxitud articular; incluso una puntuación de 0/9 en pacientes mayores no excluye la posibilidad de padecer SHA<sup>(22)</sup>. Por otro lado, en ocasiones debido al estrés al que están sometidas las articulaciones hiperlaxas se puede producir inflamación por eso algunos enfermos han estado a tratamiento por ej. con antirreumáticos de acción lenta, sin encontrar beneficio.

### **Informar a la persona afectada**

Es importante explicarle la naturaleza de su enfermedad sin exagerar, ni minimizar sus síntomas. Cada persona afectada lo está de forma diferente y no se debe generalizar. Puede resultar útil ayudar a la persona afectada a entrar en contacto con grupos de autoayuda y asociaciones de pacientes.

### **Tratar las lesiones tratables**

Las lesiones de los tejidos blandos en la SHA puede tratarse con tratamiento convencional: reposo, férulas, infiltraciones, fisioterapia<sup>(23)</sup> y terapia térmica. El reposo articular es necesario sólo para el dolor agudo, para lo que se pueden usar férulas. Los tejidos hiperlaxos son menos robustos y requieren un mayor cuidado al manejarlos, especialmente al usar técnicas de movilización pasiva y otras técnicas de manipulación activa. Las tracciones están, en general, contraindicadas. El tratamiento para prevenir lesiones se basa en fortalecer los tendones y músculos con ejercicios y terapia física. Aunque parezca poco apropiado, se recomienda que al ejercitar las articulaciones se les someta a un completo rango de movimiento. Se deben evitar los ejercicios y deportes violentos.

Debido a la fragilidad de los tejidos, hay que ser especialmente prudente con las infiltraciones, procurando evitar infiltraciones repetidas y preparados de depósito. Tener en cuenta que las lesiones tienen, tendencia a recidivar y a cronificarse. El tratamiento del dolor mediante radiofrecuencia (pulsada) sobre nervio periférico es una excelente opción en dolor neuropático. La mayoría de ocasiones es necesario un tiempo mayor de lo habitual para recuperación. La cirugía para reducir las luxaciones/subluxaciones obtiene unos resultados generalmente malos, ya que éstas tienden a recidivar.

Hay que tener en cuenta que, a menudo, los relajantes musculares son contraproducentes ya que hacen que las articulaciones hiperlaxas lo sean más, agravando los problemas en vez de solucionarlos.

### **Alivio del dolor**

El alivio del dolor debe ser uno de los pilares del tratamiento de los síndromes de hiperlaxitud articular. En caso de que exista un síndrome de dolor crónico instaurado se recomienda remitir a la persona afectada a una clínica del dolor donde un equipo multidisciplinar lo trate de manera adecuada.

El tratamiento farmacológico debe ser ajustado y revisado periódicamente. Técnicas de iontoforesis, estimulación eléctrica transcutánea y neurolisis mediante radiofrecuencia, deben ser utilizadas como armas de primer escalón, debido ser mínimamente invasivas.

Consideramos las técnicas de neuromodulación avanzadas (estimulación cordones posteriores, estimulación periférica y subcutánea) como el presente más innovador y eficaz para todo el colectivo de pacientes. Necesitamos de literatura médica que avale dichos tratamientos.

### **Estimular la investigación**

Dado el escaso conocimiento e investigación sobre estos síndromes, es muy importante animar y estimular la investigación tanto dentro del campo clínico y de la genética molecular, como del epidemiológico y terapéutico.

## **CONCLUSIÓN**

Existen diversas publicaciones médicas sobre el dolor crónico como manifestación de los Síndromes de Ehlers-Danlos e Hiperlaxitud. A pesar de ello, el dolor musculoesquelético crónico, debilitante e invalidante, que produce la hiperlaxitud articular continúa siendo un gran desconocido; frecuentemente mal tratado, y en muchos casos no tratado.

No hay ningún estudio sistemático sobre el tratamiento del dolor en esta población o sobre su alivio. El papel de tratamientos invasivos es, a nuestro juicio, el comienzo de una esperanza para estos pacientes.

Sirva este pequeño artículo para llamar la atención de todos nosotros con el fin de intentar solventar este problema en todos aquellos que sufren día a día.

### ANEXO 1. Bulbena y cols. (1992)

1. Aposición pasiva del pulgar al antebrazo
2. Hiperextensión de la articulación metacarpofalángica
3. Hiperextensión del codo de más de 10 grados
4. Hiperextensión de la rodilla de más de 10 grados
5. Excesiva dorsiflexión o eversión del pie
6. Rotación lateral del hombro  $\geq 85^\circ$
7. Abducción de la cadera  $\geq 85^\circ$
8. Rótula se mueve fácilmente para los lados
9. Talón toca nalgas
10. Hematomas después de un traumatismo mínimo

Se da 1 punto por cada maniobra que la persona pueda realizar, una puntuación de 5 o más indica hiperlaxitud articular.

### ANEXO 2. Criterios diagnósticos revisados de "Brighton 1998" para el SHA

#### *Criterios mayores*

1. Puntuación de Beighton 4/9 o más (tanto en el momento presente como en el pasado)
2. Artralgias durante más de 3 meses en 4 o más articulaciones

#### *Criterios menores*

1. Puntuación de Beighton de 1 ó 2/9 ó 3/9 (0, 1, 2 ó 3 si la persona tiene 50 años o más)
2. Artralgias (> de 3 meses) de 1 a 3 articulaciones o dolor lumbar (> de 3 meses), espondilosis, espondilolistesis
3. Dislocaciones/subluxaciones en > 1 articulación, o en una articulación en más de una ocasión
4. Reumatismo de tejidos blandos; > 3 lesiones (por ejemplo, epicondilitis, tenosinovitis, bursitis...)
5. Hábito marfanoide (alto, delgado, ratio longitud/anchura > 1,03, ratio segmento superior/inferior > 0,89, aracnodactilia + signos de Steinberg/muñeca]
6. Piel anormal: estrías, hiperextensibilidad, piel fina, cicatrices papiráceas
7. Signos oculares: miopía, surco antimongólico, eversión fácil de los párpados
8. Venas varicosas y/o hernias y/o prolapsos uterinos o rectales

El SHA se diagnostica por la presencia de 2 criterios mayores, o de 1 mayor y 2 menores, o 4 criterios menores. 2 criterios menores serán suficientes cuando haya un familiar de primer grado afectado. El SHA se excluye en presencia de síndrome de Marfan o del síndrome de Ehlers-Danlos, excepto del SED tipo hiperlaxitud tal como se definió en los criterios de Ghent en 1996 y en los de Villefranche 1998. Los criterios mayor 1 y menor 1 se excluyen mutuamente así como lo hace en el mayor 2 y el menor 2.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Arévalo García, A et al. Hiperlaxitud articular: causa no reconocida de dolor y problemas musculoesqueléticos en la infancia y adolescencia. III Congreso de la Asociación Catalana de Enfermería Pediátrica, 2004.
2. Beighton PH, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973; 32: 413-18.
3. Grahame R. Hypermobility Syndrome. In *Rheumatology*. Second Edition. Edited by: Kippel JH and Dieppe PA. Vol. II. London: Mosby; 1997: 51: 1-6.
4. Larsson L-G, Baum J, Muldolkar GS, Kollia GD. Benefits and disadvantages of joint hypermobility among musicians. *N Engl J Med* 1993; 329: 1079-82.
5. Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? *Arch Dis Child*. February 1999; 80: 188-91.
6. Ehrlich GE. Fibromialgia is not a diagnosis: comment on the editorial by Crofford and Clauw. *Arthritis Rheum* 2003; 48 (1): 276; author reply 277.
7. Rowe PC, Barron DF, Calkins H, Maumenee, Tong PY, and Geraghty MT. Orthostatic intolerance and chronic fatigue syndrome associated with Ehlers-Danlos syndrome. *The J of Ped*; 1999; 135: 494-9.
8. Barron,DF, CohenBA, Geraghty MT, Violandr, Rowe PC. Joint hypermobility is more common in children with chronic fatigue syndrome than in healthy controls. *J Pediatr* 2002; 141: 421-5.
9. Afari N, Buchwald D. Chronic Fatigue Syndrome: a review. *Am J Psychiatry* 2003; 160 (2): 221-36.
10. Bulbena A, Duró JC, Mateo A, Porta M, Vallejo J: Joint hypermobility syndrome and anxiety disorders. *Lancet* 1988; 2: 694.
11. Beighton P, DePaepe A, Steinmann B, Tsipouras P and Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos Syndromes: Revised Nosology, Villefranche, 1977. *Am J Med Gen* 1998; 77: 31-7.
12. Dolan AL, Arden NK, Grahame R, Spector TD. Assessment of bone in Ehlers-Danlos syndrome by ultrasound and densitometry. *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 630-3.
13. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A and Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos Syndrome Type IV, the vascular type. *N Engl J Med* 2000; 342: 673-80.
14. DePaepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RCM, Pyeritz R. Revised Criteria for the Marfan Syndrome. *Am J Med Genet* 1996; 62: 417-26.
15. Pyeritz R: The Marfan Syndrome. In *Connective Tissue and its Heritable Disorders*. Edited by Royce P, Steinmann B. New York: Wiley-Liss and Sons; 1993: 437-68.
16. Rosenborough GS, Williams GM. Marfan and other Connective Tissue Disorders: conservative and surgical considerations. *Semin Vasc Surg* 2000; 13: 272-82.
17. Byers P: Osteogenesis Imperfecta. In *Connective Tissue and its Heritable Disorders*. Edited by Royce P, Steinmann B. New York: Wiley-Liss and Sons; 1993: 317-50.
18. Byers P. Osteogenesis Imperfecta. In *Connective Tissue and its Heritable Disorders: Molecular, Genetic and Medical Aspects*. Ed. by Royce P, Steinmann B. 2nd Edition. Wiley; 2002. p. 85-430.
19. Grahame R. Editorial: Time to Take Hypermobility Seriously (in Adults and Children). *Rheumatology* 2001; 40: 485-91.
20. Guma M, Olivé A, Holgado S, Casado E, Roca J, Forcada J, Duró JC y Tena X Una estimación de la laxitud articular en la consulta externa. *Rev Esp Reumatol* 2001; 28: 298-300.
21. Grahame R, Bird HA. British consultant rheumatologists perceptions about the hypermobility syndrome: a national survey. *Rheumatology* 2001; 40: 560-3.
22. Beighton P (1992) The Ehlers-Danlos syndromes. En: Beighton P (ed) *McKusick's Heritable Disorders of Connective Tissue*. St. Louis: Mosby. p. 89-251.
23. Keer R, Grahame R. Hypermobility Syndrome: Recognition and Management for Physiotherapists. Edited by Butterworth & Heinemann, 2003.