

## “De la laxitud a la hipermovilidad articular”

Dr. Francisco M. Menéndez Alejo (1)

### Resumen

La Laxitud Articular es un hallazgo frecuente en la población universal y también puede ser un signo común de numerosas enfermedades como es el Síndrome Benigno de Hipermovilidad articular. Este último es causa frecuente de síntomas articulares y extraarticulares y en la actualidad se discute si es o no parte de las denominadas Enfermedades Hereditarias del Tejido conectivo. En este artículo se describe los métodos utilizados para su diagnóstico y algunos pautas sobre el tratamiento multidisciplinario del Síndrome

*Palabras clave:* Laxitud Articular, hipermovilidad articular, enfermedades hereditarias del tejido conectivo

### Introducción

La Hipermovilidad Articular se definió hace algunos años como la conjugación de la Laxitud ligamentaria articular y Síntomas músculo esqueléticos, en ausencia de una enfermedad sistemática demostrable. (1)

En la actualidad algunas de estos principios básicos han tenido variaciones sustanciales que demuestran lo polimorfo del síndrome, amplían las posibilidades de su reconocimiento y revelan su estrecha relación con otros cuadros sistémicos conocidos.

El rango de movimiento articular se observa con una distribución gaussiana dentro de cualquier población en la que la Laxitud Articular (LA) podría representar la proporción de uno de sus extremos (2).

La mayor parte de la población con “L A aislada” no sufrirá síntomas músculo-esqueléticos incluso para muchos sujetos hiperlaxos constituye un elemento facilitador para el desarrollo de una amplia variedad de actividades artísticas y deportivas. (3)

La L A suele ser un síntoma permanente de las Enfermedades Hereditarias del Tejido Correctivo (E:H:T:C) como son: el Síndrome de Ehler Danlos Síndrome de Marfán y Oteogénesis Imperfecta en la que el hallazgo histológico fundamental lo constituyen las alteraciones estructurales de los componentes de la matriz extracelular (4). En estos casos la L A se acompaña de manifestaciones anormales en los sistemas óseo, locomotor, cutáneo, visceral y vascular bien definidos en cada uno de estos síndromes desde hace más de una centuria (5)

Entre estos dos grupos extremos con L A reconocida se sitúa un grupo de pacientes que no cumplen criterios diagnósticos de EHTC ni L A aislada porque se acompañan de síntomas articulares y extraarticulares que podrían estar reflejando una afectación orgánica o funcional de la mencionada matriz del tejido conectivo. Es este grupo el que define mejor al Síndrome de Hipermovilidad Articular (SHA).

## Cuadro 1

### Laxitud Articular (LA)



## Desarrollo

La Laxitud Articular es un hallazgo frecuente en la población universal y también puede ser un signo común de numerosas enfermedades como es el Síndrome Benigno de Hiper movilidad articular.

Este último es causa frecuente de síntomas articulares y extraarticulares y en la actualidad se discute si es o no parte de las denominadas Enfermedades Hereditarias del Tejido conectivo. En este artículo se describe los métodos utilizados para su diagnóstico y algunas pautas sobre el tratamiento multidisciplinario del Síndrome.

En general el SHA se observa con mayor frecuencia en mujeres que en hombres, es dependiente de la edad hasta desaparecer prácticamente en edades tardías (7).

Su frecuencia es población dependiente siendo mayor en asiáticos y africanos que en caucásicos. (8,9,10)

La prevalencia del Síndrome se calcula entre 5-10% de la población occidental, pudiendo alcanzar hasta el 25% en otras regiones del planeta. (6). Las diferencias observadas entre los estudios realizados, pueden ser debidas a la metodología utilizadas, edad, sexo y procedencia de los estudiados. (11). Más coherentes, resultan los estudios de morbilidad con pacientes atendidos consecutivamente en consulta de Reumatología, que señalan su frecuencia entre 15 y 18 %. (12, 13,14). Se ha descrito una Hiper movilidad generalizada (4 ó más articulaciones Laxas) en contraposición a cuadros oligoarticulares de la misma, que tienen igual repercusión en cuanto a patología articular se refiere y se presentan con mayor frecuencia que las formas generalizadas. (15)

Las articulaciones hiper móviles son menos estables y tienen tendencia a sufrir luxaciones y subluxaciones. Son también más susceptibles a los traumas y los tejidos blandos son menos

resistentes, por esta causa se desgarran los ligamentos y tendones. La columna vertebral está particularmente afectada y el prolapso de los discos lumbares, los defectos de la "pars articularis" y la espondilolistesis ocurren con frecuencia. (2)

No siempre es posible determinar los factores que desencadenan los episodios dolorosos en el SHA aunque los cambios en el estilo de vida, especialmente los que contemplan actividades físicas no acostumbradas son usualmente factores precipitantes. (16)

Existen evidencias de que el SHA es un importante factor de riesgo en la patogenia de la Osteo-Artrosis (OA) (17), esta relación pudiera deberse a un factor mecánico de sobre uso, pero quizás también causado por alteraciones en los genes que codifican al colágeno V, IX y XI. (6)

Sin embargo se ha reportado un posible efecto protector del SHA en la OA de las manos (18), quizás este controversial resultado, refleja las intrincadas relaciones existentes entre ambos estados patológicos

Los recientes reportes de trastornos en la nocicepción (19) y de disautonomía (20). Junto a las alteraciones cutáneas (21) elevado índice de ansiedad, (22) Hernias y prolapsos viscerales.(23) son exponentes de lo heterogéneo que puede resultar el SHA cuando se manifiestan las dolencias extra-articulares.

Evolutivamente el síndrome representa una mezcla compleja de manifestaciones agudas, recurrentes o recalcitrantes que frecuentemente comienzan en la niñez o adolescencia y continúan en la vida adulta. (24)

Las fallas en recibir una intervención efectiva resultan en la instalación de complicados síndromes dolorosos crónicos (25) Fibromialgia y depresión. (27) Aunque el síndrome no afecta las expectativas de vida (24) es causa de morbilidad y por tanto afecta la calidad de la misma. (28) y ha sido incluido por la OMS en su última clasificación de enfermedades que provocan discapacidad. (29)

Recientemente se han introducido cambios en la nomenclatura del síndrome, adicionándose la palabra benigno: Síndrome Benigno de Hiper movilidad articular (SBHA) con el objetivo de diferenciarlo de algunos cuadros de E.H.T.C que cursan con manifestaciones y complicaciones graves como aneurigenas de grandes vasos, prolapsos valvulares, ectopia del cristalino, fracturas espontáneas etc. (5) y también con el declarado propósito de aproximarlo al denominado tipo III (Hiper movil Benigno) de Ehler-Danlos (SED) (6). Para muchos expertos, la mayor parte de las (S.B.H.A) se corresponden con el citado cuadro (tipo III) y el resto con formas frustres de otras EHTC (24). Este criterio ha prevalecido entre las investigaciones hasta el punto de incluir las formas hereditarias conocidas del S.B.H.A en la más reciente clasificación del SED. (30)

Aunque para otros, aún no existen evidencias suficientes que justifiquen esta asociación. (21)

Las mayores expectativas sobre el tema se sustentan en los resultados de los estudios de genética molecular que hasta el momento inclinan a pensar que el S.B.H.A más que monogenico es un trastorno con múltiples causas que incluyen numerosos componentes de la matriz extracelular (6) que determinan una sustancial y comprobada contribución de los factores genéticos al origen del síndrome (31)

El diagnóstico del SHA se realiza con la búsqueda de signos de LA y Simultanea dolencias músculo-esqueléticas (1). Los métodos utilizados en la detección de LA han sido modificados sucesivamente hasta llegar a los denominados criterios de Beighton (."). Este sistema ha resultado ser efectivo en la medida de la LA generalizada y aceptado por la mayoría de los investigadores que situara su positividad en valores de 4/9 en lo adelante. (2). Aunque en niños se ha sugerido el uso de una puntuación mas elevada (34)

## **CUADRO 2**

### **CRITERIOS DE BEIGHTON**

1- Dorsiflexión pasiva del dedo pequeño bilateral por encima de 90 grado 1 Pts por cada lado

2- A posición pasiva del dedo pulgar a la bilateral porción flexora del antebrazo 1 Pts por cada lado

3- Hiperextensión pasiva del codo por bilateral encima de 10 grado 1 Pts por cada lado

4- Hiperextensión de las rodillas bilateral por encima de 10 grados (Recurvatura) 1 Pts por cada lado

5- Flexión del tronco hasta descansar palmas de las manos en el suelo unilateral encima de 1 Pts

Recientemente ha sido propuesto un esquema de criterios diagnósticos para el SBHA que propone adicionarle algunas manifestaciones extra-articulares importantes a los anteriores (34). Cuadro 3

## **CUADRO 3**

### **CRITERIOS DIAGNOSTICOS DEL S.B.H.A**

#### **CRITERIOS MAYORES:**

1: Criterios de Beighton: > 4/9

2: Artralgia < 3 meses en > 4 articulaciones.

#### **CRITERIOS MENORES**

- Criterios de Beighton de 1 a 3
- Artralgias en 1 a 3 articulaciones
- Historia de dislocación articular
- Lesiones en partes blandas > 3
- Habito Marfanoide
- Piel estriada, hiperextensible ó con cicatriz en papel de cigarrillo
- Signos oculares, Laxitud del parpado
- Historia de venas varicosas, hernias ó prolapso visceral.

Diagnostico: 2 mayores ó 1 mayor + 2 menores en ausencia de enfermedades reumática sistémica

(El criterio mayor 2 excluye al B menor)

Un aspecto que consideramos interesante en esta propuesta es que admite la existencia del S.B.H.A con LA mínima demostrable, lo cual amplía las posibilidades diagnósticas a otros grupos donde como ocurre en las edades avanzadas, la LA tiende a desaparecer.

La importancia de establecer un diagnóstico correcto en el paciente con S.B.H.A resalta en el ahorro de sufrimientos y discapacidades que acarrea el síndrome, cuando no es reconocido oportunamente. (24).

En ocasiones la mejoría en las condiciones de trabajo o la simple corrección de la actividad física intensa son suficientes para lograr el bienestar de estos pacientes. (2). Frecuentemente, los resultados de la terapia antirreumática convencional, que incluye el uso de la AINE y la cirugía, fracasan en el Tratamiento del S.B.H.A (11). Una apropiada intervención con Fisioterapia y estabilización ortésica de las articulaciones pudieran ser importante en el manejo óptimo de las causas de consulta (27).

La intervención también pudiera incluir el soporte Psicológico, sobre todo si se desarrolla un Síndrome de dolor crónico ó de Fibromialgia. (2)

Por último, la participación en el tratamiento debería incluir a los padres, maestros e instructores deportivos de los pacientes pediátricos con S.B.H.A por la necesidad de particularizar una conducta terapéutica, que detenga la evolución hacia un síndrome crónico de más difícil control. (11-24)

## Bibliografía

1. Kirk J.H, Ansell B.M, BywaterEGL: The hipermobility Syndrome Ann Rheum 1967 , 26 ,419-25.
2. Beighton P, Grahame R, Bird H: Assesment of Hypermobility. En Hypemorbility of Joints. Third Edición . Springer- Verlag London limited. 1999, Pág. 9-22.
3. De Cunto O;L ,Moraldo M B ,Liberatore D;l ,Imach E. Hiperlaxitud Articular, estimación de su prevalencia en niños de edad escolar Arch Argent Pediatr 2001. 99. 105-10.
4. Cotran R, Kurman V ,CollinsT. Bases bioquímicas y moleculares de los trastornos monogenicos. En Patología Estructural y Funcional 6ta Edición.Edith Mc Graws Hill. Interamericana 2000, 149\_ 200
5. Grahame R. Heritable disorders of conective tissue. Clin Rheumatol . 2000. 14(2) , 345\_ 61
6. Grahame R . Joint Hypermobility and genetic collagen disorders , are they related ?. arch Disc child 1999, 80: 188\_91.
7. Jansson A , Saartok T, Werner S , Renstrom P . General joint laxity in 1845 Swedish school children of different ages and genders specific distributions Acts Paedriatr . 2004 , 93 (9) 1202\_5
8. Subramanyam V , Janaki KV , Joint Hypermobility in Suoth Indian children . Indian Pediatr .1996, 33, 771\_2
9. El Garf . AK Mahmoud . GA, Mahgoud EH . Hypermobility among Egyptian children , prevalence and features. J Rheumatol 1998, 25, 10003\_5
10. Quindeland A , Jonsson H . Articular hypermobility in Iceland 12 years olds . Rheumatology 1999, 38 :1014 –6
11. Murray . KJ , Woo P : Benign Joint hypermobility in childhood Rheumatology 2001, 40 489 \_491.
12. Bridges . AJ Smith . E, Reid . J . Joint Hypermobility in adults refered to rheumatology clinics. Am Rheum Dis 1992,51 , 793 \_6
13. Hudson .N, Star MR Esdaile JM ,Fitzcharles MA : Diagnostic association whit hypermobility in rheumatology patients British J Rheum 1995 ,34:1157\_61
14. Menendez Alejo FM , Martinez Rodriguez V , Mederos Oviedo A. La hiperactividad articular en consulta de reumatología . Rev Cub de Reumatología 1999.vol1 num 1 :32\_35
15. Lasson . LG , Baun . J , Muldolkar G. S : Hypermobility Prevalence and features in a swedish population arthritis Rheum 1987, 30 1426 \_30

16. Beighton P, Grahame R, Bird H. Clinical features of hypermobility. En *Hypermobility of Joint*. Third Edition. Springer Verlag London limited. 1999, pag 53-80
17. Grahame R. Clinical comundrun : how often , when and how does joint hypermobility lead to osteo arthritis ? *Br J Rheumatol* 1989,28:320.
18. Kraus VB , Li YJ , Martin ER , Jordan JM , Renner JB, Doherty M and all. Articular hypermobility is a protective factor for hand osteo arthritis . *Athritis Rheum* 2004 , 50 (7) : 2178-83.
19. Mallik AK , Ferrell WR , Mc Donald AG , Sturrock RD , Impaired propioceptive acuity at the proximal interphalangeal joint in patients whith the hypermobility syndrome . *Br J Rheumatol* 1994,33:631-7
20. Gazit Y, Nahir AM , Grahema R , Jacob G , Dy sautonomya in the joint hypermobility syndrome . *Am J Med* . 2003 ,115(1):33-40.
21. Engelbert RH , Bank RA, Sakker RJ, Helders PJ, Bermer FA, Viterwaal C . Pediatric generalized joint , hypermobility with and without musculoskeletal complaints: A localized or sistemic Disorders ? *Pediatrics* . 2003, vol3, num3 ,248-54.
22. Bulbena A , Agullo A , Pailhez, G, Martín Santos R, Porta M , Guitar J , Gago J : Is joint hypermobility related to anxiety in a nonclinical population also ? *Psychosomatics*2004 : 45 , (5) 432-7.
23. Manning J , Kordan A , Benness . C , Solomon M : The association of obstructive defecation , lower urinari tract dysfunction and the bening joint hypermobility Syndrome : a case – control study *Int urogynecol J* .2003 ,14(2) :128-32
24. Grahame R : Time to take hypermobility seriously *Rheumatology* 2001, 40 : 485-87
25. Harding V , Grahame R The frecueny of joint hypermobility syndrome in chronic pain patients . *Pain* 1990 , 5 (suppl:5300).
26. Acasuso- Diaz M, Collantes Estevez E : Joint hypermobility in patients , with Fibromyalgia Syndrome .*Arthritis care Res* 1998 , vol11 , num1 , :39-42.
27. Grahame R . Pain , distress and joint hyperlaxity . *Joint Bone Spine* 2000 ,67 ,157-63.
28. Gurley – Green S , Living with the hypermobility syndrome . *Rheumatology* 2001 , 40 ,487 ,- 9.
29. Colectivo de expertos : Clasificacion Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y de la salud : 2001, Grafo SA .
30. Beighton PH, De Paepe A , Stemwarner B , T sipouras P , Wenstrup RJ, Ehlers- Danlos
31. Syndrome : revised nosology , villefranch 1997. *Am J med Gen* 77 : 31-37.
32. Hakin AJ , Cherkas LF , Grahame R, Spector TD , Mc Gregor AJ , The Genetic epidemiology of joint hypermobility : a population study of female twins *Arthritis Rheum* 2004 50(8) 2640 – 4.
33. Beighton PH : Hypermobility score . *Br J Rheumatol* 1988 ,27-163 .
34. Arocena JI , Ocañas casas I , Benito Ortiz L , Laxitud articular : Prevalencia y relacion con dolor músculo esqueletico . *An Pediatr (Barc)* 2004 , 61 , 162-66.
35. Mishra Lb, Ryan P, Atkinsor P , Taylor H , Bell J , Calver D, Forgelmam I , Child A , Jackson G, Chambers JA, Grahame R, Extra- Articular features of bening joint hypermobility syndrome *Br J Rheumatol* 1996, 35: 861 -66

**(1): Especialista de 2do grado en Reumatología Profesor Asistente del ISCM**