

¿Qué Tan Frecuente es la Hiperlaxitud Articular en Pediatría? Experiencia del Hospital San Juan de Dios

LUCIA DE LA PUENTE, ⁽¹⁾ MABEL LADINO R, ⁽²⁾ JAIME BRAVO S, ⁽³⁾ JUAN PABLO RIVEROS P. ⁽⁴⁾

How Frequent is Joint Hypermobility in Pediatrics? The San Juan de Dios Hospital Experience

Summary

*Hypermobility (HM) and Hypermobility Syndrome (HMS) are frequent condition in pediatrics, usually subdiagnosed and there are no studies published in pediatric Chilean population. Our objective was to determine the prevalence of both conditions in the consult of pediatric rheumatologist at San Juan de Dios's Hospital and in a school population. Describe also the most frequent clinical manifestations and evaluate the importance of HMS in arthralgia. **Methods:** The Beighton Score and Brighton Criteria were applied to 172 children from pediatric rheumatology consult, San Juan de Dios's Hospital which consult with any diagnostic and 25 children of a apparently healthy school population. We analyzed the most frequent characteristic and presence of light blue sclera and easy bruise. **Results:** The prevalence of HM was 26,4% and HMS 25,7% from a total of 163 patients. The 46% of patients, who consult for arthralgia, had finally hypermobility syndrome. The presence of light blue sclera was found in 34,3% of healthy children and 70% of unhealthy children, and easy bruise in 37,2% and 53% respectively. **Conclusions:** Hypermobility and hypermobility syndrome were found in a considerable number of patients in both groups (hospital and school). Hypermobility syndrome is present in a quite number of hypermobile patients, not necessarily having quite hypermobility, it means, they do not reach 5/9 points in Beighton Score. The results of this investigation confirm that hypermobility syndrome is an important cause of arthralgia (46%). Light blue sclera and easy bruise could be considered like a guide for this condition. This publication is the first prevalence study in Chilean pediatric population.*

Keywords: Articular hypermobility, diagnosis, pediatrics, frequency.

Resumen

*La hiperlaxitud articular (HA), que se caracteriza por rangos articulares aumentados en una persona asintomática, y el Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA), que es la hiperlaxitud asociada a síntomas, son condiciones frecuentes en Pediatría. Estas condiciones son generalmente subdiagnosticadas y no encontramos estudios publicados en población pediátrica chilena. El objetivo de este trabajo fue determinar la prevalencia de la HA y SHA en la consulta de Reumatología Pediátrica del Hospital San Juan de Dios y en una población escolar. Describir las manifestaciones clínicas más frecuentes y evaluar la importancia de SHA como causa de artralgias. **Material y método:** Se aplicaron el Score de Beighton (ScB) y Criterio de Brighton (CrB) a un total de 172 niños de la consulta reumatológica pediátrica del Hospital San Juan de Dios, que se controlan por cualquier diagnóstico,*

⁽¹⁾ Universidad de Chile, Campus Occidente, Pediatra, Becado Reumatología Infantil. ⁽²⁾ Unidad Reumatología Pediátrica, Hospital San Juan de Dios, Pediatra, Reumatología Infantil. ⁽³⁾ Servicio Reumatología Hospital San Juan de Dios, Reumatólogo. ⁽⁴⁾ Universidad de Chile, Campus Occidente, Becado Reumatología Adulto, Universidad de Chile

y a 25 niños de una población escolar aparentemente sana. Se estudiaron las características más frecuentes y la presencia de escleras celestes y moretones fáciles. **Resultados:** De los 163 pacientes evaluables (hospital), la prevalencia de HA fue de 26,4% y de SHA, 25,7%. De los pacientes que consultaron por artralgias el 46% fue secundario a SHA. La presencia de escleras celestes se encontró en 34,3% de los pacientes sanos y 70% de los pacientes no sanos, y los moretones fáciles, en 37,2% y 53%, respectivamente. **Conclusiones:** Se encontró un considerable número de pacientes con Hiperlaxitud Articular y Síndrome de Hiperlaxitud Articular en ambos grupos (hospital y colegio). Existe un porcentaje alto de pacientes que presentan el Síndrome de Hiperlaxitud Articular sin tener, necesariamente, hiperlaxitud articular importante, es decir, no alcanzan a cumplir 5/9 puntos en el ScB. Se comprueba que el Síndrome de Hiperlaxitud Articular es una causa frecuente de artralgias (46%). Las escleras celestes y moretones fáciles se encontraron en un gran número de pacientes y podrían ser considerados como orientadores de enfermedad. Éste sería el primer estudio de prevalencia pediátrica publicado en Chile.

Palabras clave: Hiperlaxitud articular, diagnóstico, pediatría, frecuencia.

INTRODUCCIÓN

La hiperlaxitud articular (HA) y el Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA) son condiciones frecuentes en Pediatría y generalmente subdiagnosticadas. Son debidas a una alteración genética que afecta a la formación del tejido colágeno, lo que predispone a lesiones musculoesqueléticas y extra esqueléticas. Estas alteraciones son de herencia autosómica dominante. El SHA, también llamado Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, forma parte de un grupo de alteraciones hereditarias del tejido conectivo. Estas últimas se dividen a su vez en tres subgrupos: Síndromes de Ehlers-Danlos (son 6 tipos), Síndrome de Marfán y Osteogénesis Imperfecta.

La hiperlaxitud articular es una condición frecuente y asintomática, caracterizada por presentar rangos de movimiento articular aumentados y mayor agilidad al realizar ejercicios. Su prevalencia en Pediatría varía entre 4,6% y 37%, según distintas publicaciones.^[1,2] El diagnóstico es clínico y está basado en el Score de Beighton (ScB), que consta de cinco aspectos del examen físico. El diagnóstico de HA en el adulto se realiza con $\geq 4/9$ puntos y en el niño, con $\geq 5/9$ puntos, esto último dada la HA fisiológica de los niños (ver Tabla 1)

El Síndrome de Hiperlaxitud Articular se define por la presencia de HA asociada a síntomas (frecuentemente artralgias) y corresponde a una enfermedad. Su preva-

TABLA 1.
Score de Beighton para Hiperlaxitud Articular

1. Hiperextensión de codos de más de 10°.	1 punto por cada lado = 2 puntos.
2. Tocar en forma pasiva el antebrazo con el pulgar con muñeca en flexión.	1 punto por cada lado = 2 puntos.
3. Extensión pasiva de los dedos o extensión del meñique a más de 90°.	1 punto por cada lado = 2 puntos.
4. Hiperextensión de rodillas más de 10°.	1 punto por cada lado = 2 puntos.
5. Tocar el suelo con la palma de las manos sin doblar las rodillas.	1 punto.

Diagnóstico de Hiperlaxitud Articular (HA): En el adulto se realiza con $\geq 4/9$ puntos y en el niño, con $\geq 5/9$ puntos, esto último dada la HA fisiológica de los niños.

lencia en población pediátrica varía entre 4,8% y 29%, y en adultos, hasta 45% en centros de referencia de enfermedades reumatológicas. [1,3,5] El diagnóstico se basa en los Criterios de Brighton (CrB), los que se dividen en mayores y menores (ver Tabla 2).

Otros aspectos frecuentes, aunque no presentes en los scores ni criterios de estas alteraciones del tejido conectivo, son la presencia de escleras celestes y moretones fáciles. Las escleras celestes se explican por la transparencia de plexo coroideo secundaria a la presencia de colágeno alterado de la córnea, y los moretones fáciles, que se definen como moretones sin trauma importante, reflejan fragilidad capilar por tejido de colágeno débil.

El SHA es una importante causa de artralgias en niños. En un estudio pediátrico realizado en Pakistán, de un total de 872 individuos, se encontró un 4,8% de pacientes con SHA, de los cuales un 51% había consultado por artralgias. [2]

En un estudio en adultos (18-50 años) en Reino Unido, de un grupo de 94 pacientes atendidos por dolores

musculoesqueléticos en un servicio de fisioterapia, se encontró que 51% de los pacientes cumplían criterios de SHA, y en este grupo las re-consultas fueron más frecuentes, destacando la importancia de este síndrome como causa de dolor musculoesquelético. [3]

No existen publicaciones sobre esta condición en población pediátrica en Chile.

OBJETIVOS

Determinar la prevalencia de la HA y SHA en la consulta de Reumatología Pediátrica del Hospital San Juan de Dios y en una población escolar. Describir las manifestaciones clínicas más frecuentes. Evaluar la importancia de SHA como causa de artralgias.

MATERIAL Y MÉTODO

Se aplicaron el Score de Brighton (ScB) y Criterio de Brighton (CrB) a un total de 172 niños de la consulta reumatológica pediátrica del Hospital San Juan de Dios que se controlan por cualquier diagnóstico, durante un

TABLA 2.
Criterios de Brighton para Síndrome de Hiperlaxitud Articular

CRITERIOS MAYORES

1. ScB $\geq 4/9$ en adultos y $\geq 5/9$ en niños en la actualidad o en el pasado.
2. Artralgias de más de tres meses de evolución en 4 o más articulaciones.

CRITERIOS MENORES

1. ScB de 1, 2, 3/9 o 0,1,2/9 en mayores de 50 años.
2. Artralgias de 1 o más articulaciones durante más de tres meses o dolor de espalda de más de tres meses o espondilosis o espondilolisis o espondilolistesis.
3. Dislocación o subluxación en más de una articulación o en 1 articulación en más de 1 ocasión.
4. Tres o más lesiones de tejidos blandos. Por ej.: epicondilitis, tenosinovitis o bursitis.
5. Hábito marfanoide (alto, delgado, relación envergadura/altura $> 1,03$, relación segmento superior/inferior $< 0,89$, distancia pubis/talon $>$ a pubis/cabeza, aracnodactilia).
6. Piel anormal: Estrías, hiperextensibilidad de piel en dorso de las manos, piel delgada, cicatrices papiráceas.
7. Signos oculares: Párpados caídos, miopía, hendidura palpebral anti mongólica.
8. Venas varicosas o hernias o prolapso uterino o rectal.

Confirmación diagnóstica: 2 criterios mayores, 1 criterio mayor y 2 menores, 4 criterios menores o 2 criterios menores cuando exista un familiar de primer grado que inequívocamente padezca el síndrome. Se excluyen el Síndrome de Marfán, el Ehlers-Danlos tipo IV y la Osteogénesis Imperfecta.

período de cuatro meses, y a 25 niños de una población escolar aparentemente sana. No se compararon ambos grupos, ya que éste fue un trabajo descriptivo. Se consideró hiperlaxo a niños con ScB positivo (punto de corte igual o superior a 5/9) y niños con SHA si presentaban CrB positivo. De un total de 172 pacientes se excluyeron 9 (4 por tener menos de dos años en que el score es no evaluable, y los 5 restantes por ser portadores de Artritis Idiopática Juvenil con limitaciones articulares). Se evaluó la presencia de escleras celestes y moretones fáciles en ambos grupos. Además, se describen las manifestaciones más frecuentes de los ScB y CrB en los pacientes analizados.

RESULTADOS

De los 163 pacientes evaluables (hospital), 58% eran de género femenino y 42%, masculino. La mediana de edad fue de 12 años, promedio 11,5 años, con rangos de edad entre 2 y 17 años. De los 25 niños sanos (colegio), 44% eran de género femenino, 56%, masculino. La mediana y el promedio fueron de 10 años, con rangos entre 9-12 años.

El género predominante en el grupo de pacientes (hospital) que presentaron HA y/o SHA fue el femenino en un 57%, mientras en el grupo del colegio (aparentemente sanos) la HA y/o SHA no presentaron diferencia de género (50% femenino). En el grupo del hospital la prevalencia de HA fue de 26,4% (43/163 pacientes) y de SHA, 25,7% (42/163 pacientes). En el grupo del colegio la HA estuvo presente en 35% (8/25 niños) y el SHA, 17% (4/25 niños) (Gráfico 1).

La frecuencia de “artralgias” como motivo de consulta (grupo hospital) fue de 23,9% (39/163 pacientes), y en 46% de ellos (18/39 pacientes) éstas fueron secundarias a SHA, habiendo descartado otras causas (Gráfico 2).

En los pacientes del hospital que presentaron sólo HA, la manifestación más frecuente fue la extensión del quinto dedo, presente en todos los pacientes, seguida por la hiperextensión de rodillas (83%) y extensión del pulgar sobre el antebrazo (79%) e hiperextensión de codos (72%), y la menos frecuente fue tocar el suelo con las manos (44%). No se describen estos datos en el grupo de niños escolares por el bajo número de casos (Gráfico 3).

El diagnóstico de SHA se basó más frecuentemente en tener Criterio de Brighton positivo y características anormales de la piel. En el grupo con SHA sólo el 45%

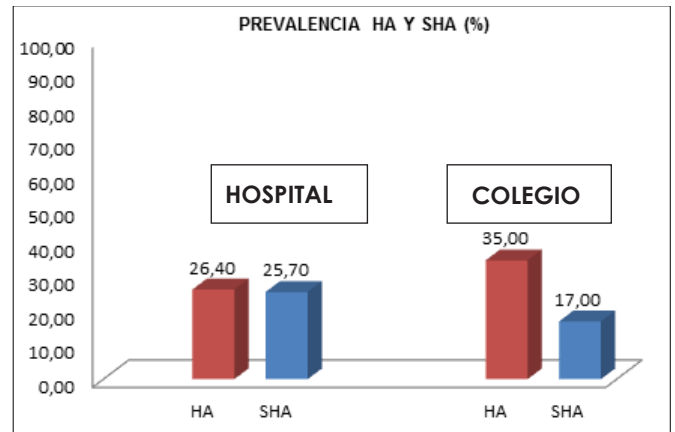


Gráfico 1. Prevalencia de Hiperlaxitud Articular y Síndrome de Hiperlaxitud Articular en pacientes del hospital y niños del colegio.

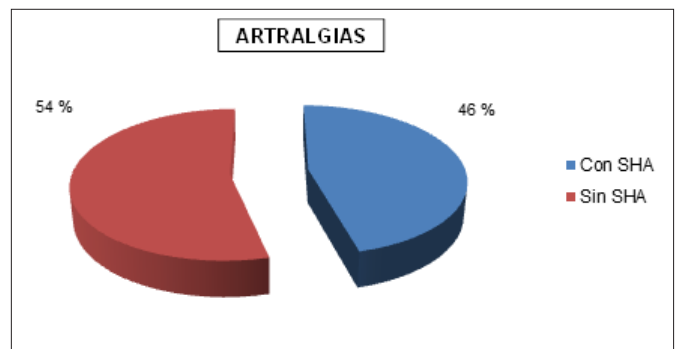


Gráfico 2. Frecuencia de SHA como causa de artralgias en el Policlínico de Reumatología Infantil.

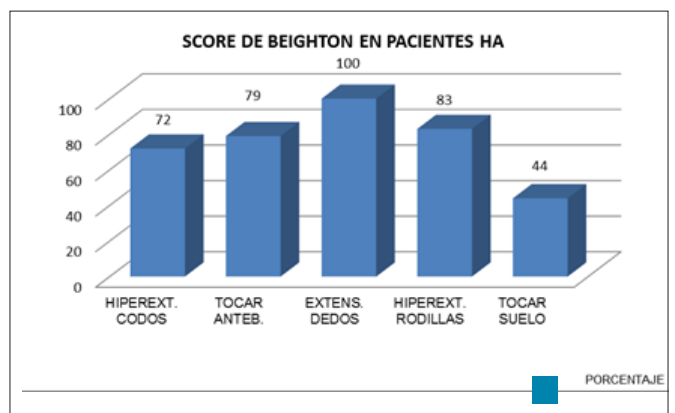


Gráfico 3. Frecuencia de manifestaciones en el Score de Beighton de pacientes con Hiperlaxitud Articular.

cumplen criterios exigidos para el diagnóstico de hiperlaxitud articular (Score de Beighton $\geq 5/9$).

En el análisis de los CrB, en el grupo del hospital, se observó la presencia de artralgiás en el 58% de los casos. No se observó presencia de subluxaciones ni de lesiones de tejidos blandos ni venas varicosas, hernias, prolapso uterino o rectal (Gráfico 4).

Se analizó la presencia de escleras celestes y moretones fáciles en pacientes con HA y/o SHA, para lo cual distribuimos a los pacientes en dos grupos: 1) Pacientes sanos para esta condición. 2) Grupo que cumplían criterios para HA y/o SHA (que llamaremos no sanos). En los pacientes del hospital, las escleras celestes se presentaron en 34,3% de los pacientes sanos y 70% de los pacientes no sanos, y los moretones fáciles, en 37,2% de los sanos y 53% de los no sanos (Gráfico 5). En los niños del colegio, las escleras celestes se presentaron en 12,5% de los niños sanos y 22,2% de los no sanos, y los moretones fáciles, en 6,25% de los sanos y 11,1% de los no sanos.

CONCLUSIONES

La Hiperlaxitud Articular y Síndrome de Hiperlaxitud Articular son condiciones frecuentes en Pediatría.

El género predominante en pacientes que presentaron Hiperlaxitud Articular y/o Síndrome de Hiperlaxitud Articular fue el femenino (57%), dato que se correlaciona con la literatura, tanto en niños como en adultos. [1,2,4,5]

La presencia de Hiperlaxitud Articular y Síndrome de Hiperlaxitud Articular se encontró en un número considerable de pacientes en ambos grupos (hospital

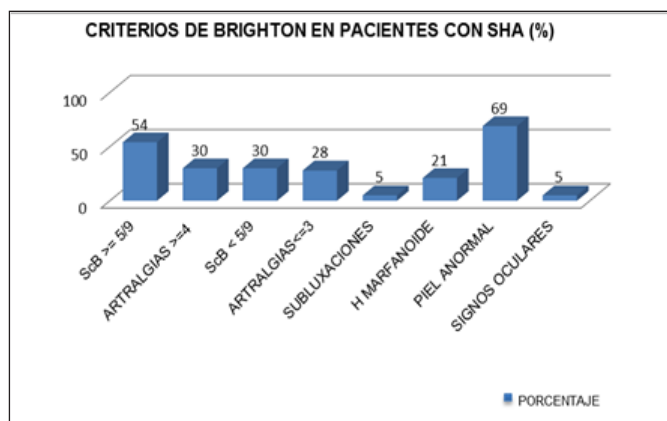


Gráfico 4. Distribución de signos y síntomas (crB) en pacientes con SHA.

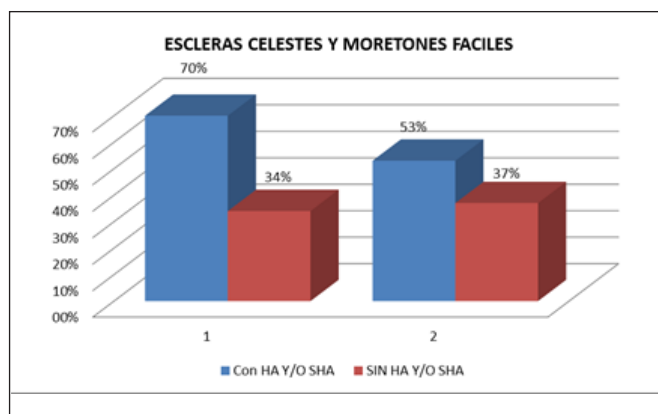


Gráfico 5. Presencia de escleras celestes y moretones fáciles en pacientes con HA y/o SHA, y pacientes sin esta condición atendidos en el hospital.

y colegio). La Hiperlaxitud Articular fue más frecuente en el grupo de niños sanos, en tanto, el Síndrome de Hiperlaxitud Articular fue más frecuente en el grupo de pacientes que consulta por molestias articulares en el hospital, como sería esperable. Si bien existen pocos estudios pediátricos, la prevalencia encontrada es similar a la que refiere la literatura. [1,2,5]

Existe un porcentaje significativo de pacientes que presentan el Síndrome de Hiperlaxitud Articular sin tener hiperlaxitud articular importante, es decir, no cumplen con 5 o más de los 9 puntos del ScB. Éste es un fenómeno poco conocido y difícil de comprender, pues parece contradictorio decir que un paciente que tiene Síndrome de Hiperlaxitud Articular no sea tan hiperlaxo. Esto se puede explicar en parte porque el Score de Beighton incluye sólo algunas articulaciones, dejando fuera a pacientes con hiperlaxitud de otras articulaciones; además, los Criterios de Brighton han sido validados sólo para mayores de 16 años; y adicionalmente, una persona puede tener otros tejidos débiles (Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III) sin tener hiperlaxitud articular considerable. [5] Sería útil que se realicen criterios modificados para niños.

Se comprueba que el Síndrome de Hiperlaxitud Articular es una causa importante de artralgiás, ya que éste se encontró en un 46% de los pacientes que consultaron por este motivo, valor similar al encontrado en la literatura (51%). [2,3,5,6]

Llama la atención en los Criterios de Brighton la baja frecuencia de subluxaciones, así como que en esta muestra no se observó presencia de lesiones de tejidos

blandos ni venas varicosas, hernias, prolapso uterino o rectal. Esto último se explicaría porque muchas de ellas no son patologías de presentación pediátrica.

Existen manifestaciones frecuentes que no constituyen parte de los criterios diagnósticos de Hiperlaxitud Articular ni de Síndrome de Hiperlaxitud Articular, como son la presencia de escleras celestes y moretones fáciles. Ambas características se encontraron en un número importante de pacientes con estas condiciones; sin embargo, estuvieron presentes también en un número considerable de pacientes sanos, principalmente los moretones. Por lo tanto, se puede concluir que se trata de manifestaciones clínicas muy frecuentes; pero deberían considerarse sólo como orientadoras de esta condición.

Cabe destacar que no se encontraron datos publicados en población pediátrica chilena, por lo que éste sería el primer estudio de prevalencia nacional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tobias JH, Deere K, Palmer S, Clark EM, Clinch J. Joint hypermobility is a risk factor for musculoskeletal pain during adolescence: findings of a prospective cohort study. *Arthritis Rheum* 2013 (Apr); 65(4):1107-15.
2. Qureshi AU, Maalik A, Ahmad TM. Relationship of joint hypermobility and musculoskeletal problems and frequency of benign joint hypermobility syndrome in children. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2010 (Oct-Dec); 22(4):150-4.
3. Clark CJ, Simmonds JV. An exploration of the prevalence of hypermobility and joint hypermobility syndrome in Omani women attending a hospital physiotherapy service. *Musculoskeletal Care* 2011 (Mar); 9(1):1-10.
4. Ross J, Grahame R. Joint hypermobility syndrome. *BMJ* 2011 (Jan); 20; 342:275
5. Jaime F. Bravo. Síndrome Ehlers-Danlos tipo III, llamado también Síndrome de Hiperlaxitud Articular. *Epidemiología y manifestaciones clínicas. Revista Chilena de Reumatología* 2010; 26(2):194-202.
6. Tobias JH, Deere K, Palmer S, Clark EM, Clinch J. Joint hypermobility is a risk factor for musculoskeletal pain during adolescence: findings of a prospective cohort study. *Arthritis Rheum* 2013 (Apr); 65(4):1107-15.