

# Síndrome de Hiper movilidad Articular Benigna: Manifestaciones Musculoesqueléticas en Pie y Tobillo

LAURA VIRGINIA GONZÁLEZ RODRÍGUEZ,<sup>1</sup> LUCIO VENTURA RÍOS,<sup>2</sup> CARLOS PINEDA<sup>3</sup>

---

## Benign Joint Hypermobility Syndrome: Musculoskeletal Manifestations in Foot and Ankle

### Summary

*The hypermobility syndrome benign joint (SHAB) is an inherited disorder that refers to the presence of a greater range of joint mobility associated with musculoskeletal symptoms, such as joint pain, muscle pain, soft tissue injury and non-inflammatory limb pain without coexistence of other systemic rheumatic disease. For the identification of joint hypermobility 1973 Beighton criteria used and the criteria for Brighton SHAB 1998. The joints most commonly affected are knees (87%), hip (77%), ankle (74%) and feet (72%). The latter two regions have received little attention. The foot problems include pain in the Achilles tendon, plantar fasciitis, tenosynovitis of the posterior tibial or peroneal, flexor and extensor tendinopathy, bursitis and hallux valgus. For diagnosis, the physical exam and ancillary studies such as ultrasound and MRI to detect changes that are not evident in the observation is used.*

**Keywords:** Joint instability, ankle, ultrasound.

### Resumen

*El síndrome de hiper movilidad articular benigna (SHAB) es un trastorno hereditario que se refiere a la presencia de un mayor rango de movilidad articular asociado a síntomas musculoesqueléticos, como son artralgias, dolor muscular, lesión de tejidos blandos y dolor no inflamatorio de extremidades, sin coexistencia de otra enfermedad reumática sistémica. Para la identificación de hiper movilidad articular se utilizan los criterios de Beighton 1973, y para SHAB, los criterios de Brighton 1998. Las articulaciones con mayor afección son rodillas (87%), cadera (77%), tobillo (74%) y pies (72%). Los problemas en el pie incluyen dolor en el tendón de Aquiles, fasciitis plantar, tenosinovitis del tibial posterior o peroneos, tendinopatía de flexores y extensores, bursitis y hallux valgus. Para su diagnóstico se emplean el examen físico y estudios complementarios como ultrasonido y resonancia magnética que permitan detectar cambios que no son evidentes en la observación.*

**Palabras clave:** Inestabilidad articular, tobillo, ultrasonido.

---

<sup>1</sup> Reumatóloga, alumna del Diplomado en Ecografía Musculoesquelética y Articular, Instituto Nacional de Rehabilitación. <sup>2</sup> Laboratorio de Ultrasonido Musculoesquelético y Articular. <sup>3</sup> Dirección de Investigación, Instituto Nacional de Rehabilitación, México D. F.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de hiper movilidad articular benigna (SHAB) es un trastorno hereditario que se refiere a la presencia de un mayor rango de movilidad articular asociado a síntomas musculoesqueléticos, como son artralgias, dolor muscular, lesión de tejidos blandos y dolor no inflamatorio de extremidades, sin coexistencia de otra enfermedad reumática sistémica. <sup>(1,2)</sup>

Su prevalencia varía de acuerdo al grupo étnico, género y criterios diagnósticos utilizados, variando del 5% al 25% en la población general. Está presente en 5% de la población norteamericana, entre 25% y 38% en Iraq y hasta 43% en la tribu Noruba en Nigeria. Tiene mayor prevalencia en asiáticos que en africanos, y en africanos más que en caucásicos. Es tres veces más común en mujeres que en hombres, y tiende a disminuir con la edad. Adicionalmente se ha observado que las personas que practican ballet tienen mayor prevalencia. <sup>(2-7)</sup>

## HISTORIA

La primera descripción clínica de hiper movilidad articular es atribuida a Hipócrates en el siglo 4 a.C., quien describió a los escitas, una tribu centroeuropea, con flacidez y atonía, quienes perdieron varias batallas debido a su incapacidad para dirigir sus arcos y flechas por inestabilidad en hombros y codos. <sup>(3,8)</sup>

Por varios siglos el estudio de la hiper movilidad articular fue ignorado, hasta finales del siglo XIX, cuando varios médicos definieron síndromes similares, algunos de los cuales se incluyen en el SHAB <sup>(3,8)</sup> (Tabla 1).

Los pacientes con SHAB frecuentemente presentan síntomas difusos crónicos, identificados en forma incorrecta como pacientes con dolor crónico inespecífico, y pueden no ser diagnosticados o diagnosticarse erróneamente. Ello puede llevar a estudios diagnósticos, procedimientos quirúrgicos y manejo inapropiado del paciente. <sup>(2)</sup>

Actualmente se ha reconocido la importancia de la hiper movilidad articular en la patogénesis de varios problemas reumatológicos, aunque el SHAB continúa siendo poco diagnosticado y pobremente entendido. <sup>(3,8)</sup>

Para esta revisión se realizó una búsqueda en la literatura en las bases de datos de PUBMED, EMBASE y LILACS de las manifestaciones en tobillo y pies en pacientes con SHAB. Las palabras clave utilizadas fueron: joint instability, hypermobility, joint luxation, benign

**Tabla 1**  
**Evolución del Síndrome de Hiper movilidad Articular Benigna**

1927	Key describió las manifestaciones musculoesqueléticas y notó predisposición familiar para hiper movilidad.
1947	Sutro describió 13 adultos jóvenes con derrame y dolor en rodillas y tobillos hiper móviles.
1951	Massie y Howorth reconocieron la importancia etiológica de la laxitud articular en la patogénesis de la luxación congénita de cadera.
1958	Hass y Hass describió varios grados de laxitud articular en cinco niños con deformidades posturales del pie, escoliosis y luxaciones de cadera y codo.
1966	Brown y Rose describió la laxitud ligamentaria como causa de osteoartritis precoz.
1967	Kirk definió el síndrome de hiper movilidad articular como la situación en la cual la laxitud está asociada con síntomas musculoesqueléticos.

joint hyper mobility syndrome, ankle injuries, foot injuries. Se encontró un total de 55 artículos, de los cuales 27 se relacionan con SHAB y manifestaciones musculoesqueléticas.

## ETIOPATOGENIA

El SHAB es un trastorno genético hereditario, que se presenta con un patrón autosómico dominante que afecta la codificación de las proteínas de colágeno en el tejido conectivo. Resulta de una anomalía de la estructura de colágeno tipo I, que es el tipo de colágeno más abundante en el cuerpo y frecuentemente encontrada en tendones, ligamentos, cápsulas articulares, piel y huso, lo que resulta en menor rigidez, mayor flexibilidad e hiper movilidad.

Se han implicado mutaciones en el gen COL3A1 y en genes que codifican colágeno tipo V; además, se ha asociado con déficit de tenascina-X. También hay aumento del radio de colágeno tipo III/I. Estas alteraciones aumentan la flexibilidad, pero también la fragilidad

de los tejidos afectos y secundariamente la propensión a sufrir lesiones. También se ha sugerido que la propiocepción de las articulaciones está alterada, lo que puede llevar a un trauma articular excesivo, que, en conjunto con el sobreuso y la inestabilidad articular, conllevan a lesión aguda de ligamentos y tejidos blandos (Figura 1). <sup>(1,3,6,10,11)</sup>

### IDENTIFICACIÓN DEL SHAB

Para la identificación de hiper movilidad articular se utilizan los criterios de Beighton, publicados en 1973, que proponen un sistema de puntuación de 0 a 9, considerándose hiper movilidad articular con 4 puntos <sup>(12)</sup> (Tabla 2).

Estos criterios han sido empleados tanto en niños como en adultos. En 2011 se realizó un estudio en 551 niños en el cual se correlacionó el rango de movilidad articular con la puntuación de Beighton y se concluyó que los sujetos con hiper movilidad presentan mayor rango de movimiento y que la escala de Beighton es una

medida válida para hiper movilidad articular generalizada. En 2007 Remvig realizó una revisión de la literatura, encontrando que el test de Beighton es reproducible en las manos de examinadores con experiencia. <sup>(13,14)</sup>

La principal barrera para la realización de investigación de los trastornos relacionados con hiper movilidad ha sido la falta de criterios diagnósticos validados y reproducibles. Treinta años después de la primera descripción del síndrome de hiper movilidad por Kirk, en 1967, el síndrome fue mejor entendido y se reconoció su asociación con manifestaciones musculoesqueléticas, siendo de carácter benigno, por lo cual se dio el término de SHAB, y en 1998 se aprobaron los criterios revisados de Brighton para SHAB, diagnosticándose con la presencia de dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores, o cuatro criterios menores <sup>(15,16)</sup> (Tabla 3).

Otros datos que pueden estar presentes y que contribuyen a sospechar o realizar el diagnóstico del SHAB son la presencia de aracnodactilia, que se puede detec-

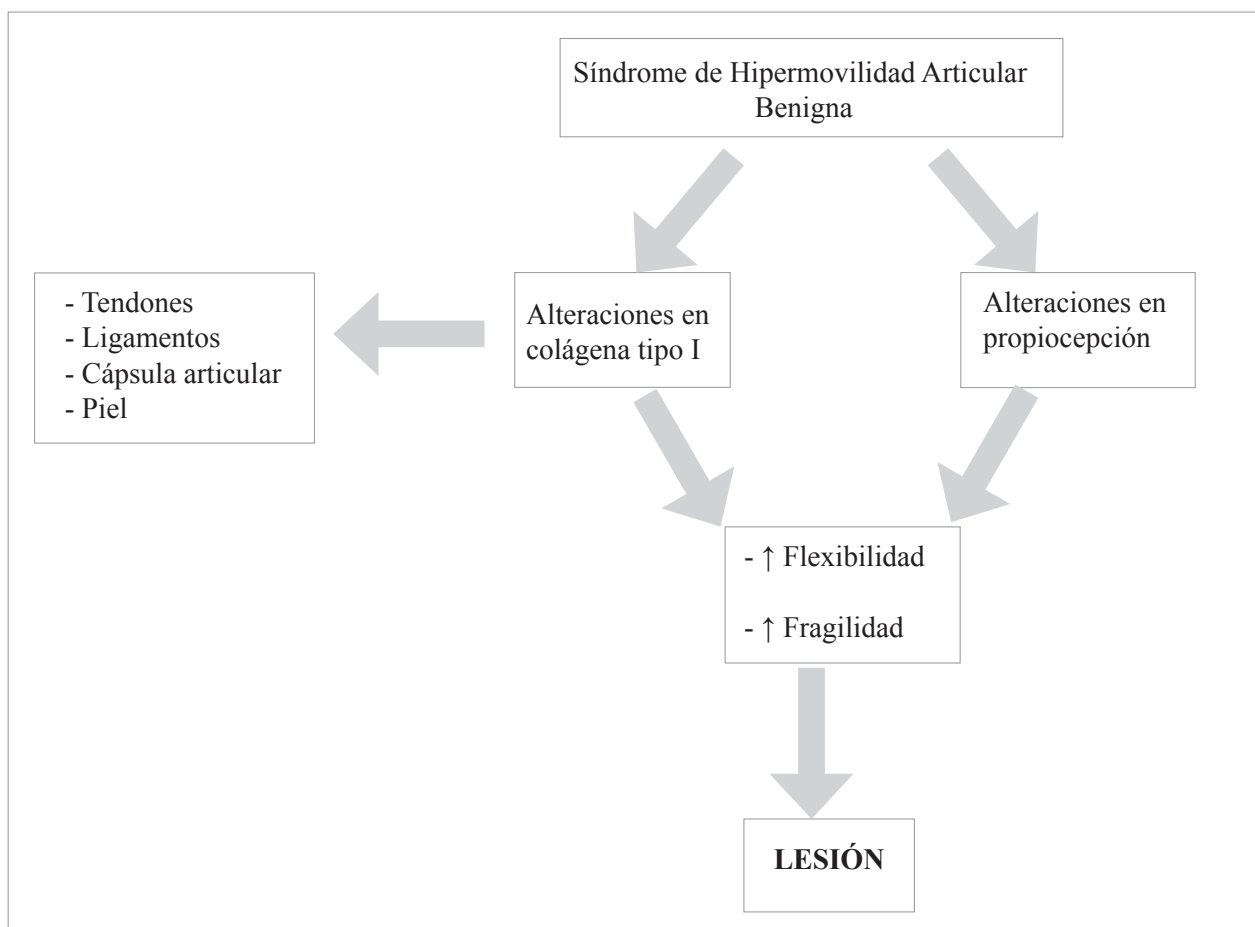


Figura 1.

**Tabla 2.**  
**Escala de Beighton para Hiper movilidad Articular**

	Izquierdo	Derecho
Oposición del pulgar a la cara palmar del antebrazo ipsilateral	1	1
Hiperextensión de rodilla más de 10°	1	1
Dorsiflexión del 5° dedo hasta 90°	1	1
Hiperextensión del codo más de 10°	1	1
Tocar con las palmas de las manos el suelo sin flexionar las rodillas	1	
<b>TOTAL</b>	<b>9</b>	

tar con el signo de Steinberg, que consiste en extender el pulgar más allá de la región hipotenar de la mano, y el signo de Walker-Murdoch, que es positivo cuando la punta del pulgar cubre la uña entera del quinto dedo al rodear la muñeca contralateral. <sup>(17)</sup>

En el 2007 se realizó un estudio con el objetivo de

analizar la reproducibilidad interexaminador de los criterios para síndrome de hiper movilidad articular benigna, concluyendo que los criterios de Brighton tienen buena reproducibilidad interexaminador. Sin embargo, no hay estudios de análisis de validez porque no hay un estándar de oro con el que pueda ser comparado. <sup>(14,18)</sup>

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas frecuentemente comienzan en la infancia y tienden a continuar en el adulto. El principal motivo de consulta es el dolor, que puede manifestarse como agudo localizado o dolor crónico generalizado. <sup>(2,3)</sup>

Los tejidos como los tendones, ligamentos, hueso, cartílago y piel son más propensos a daño mecánico en pacientes con hiper movilidad, con mayor predisposición a daño de tejido blando y retraso en la curación, la cual es lenta y puede ser incompleta. Ello resulta en una tendencia del paciente a tener esguinces, desgarros musculares, entesopatía, ruptura de menisco, fracturas por estrés y dolor articular y/o lumbalgia de tipo no inflamatorio. Se ha encontrado también mayor incremento en el desarrollo de osteoartritis en estos pacientes. <sup>(7,19)</sup>

En 1982 Finsterbush realizó un estudio sobre las manifestaciones musculoesqueléticas encontradas en 100 pacientes, en el que destacaron las manifestaciones

**Tabla 3.**  
**Criterios de Brighton para la clasificación de SHAB**

Criterios mayores	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Puntuación de Beighton de 4/9 o mayor</li> <li>2. Artralgias de más de tres meses en 4 o más articulaciones</li> </ol>
Criterios menores	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Puntuación de Beighton de 1, 2 o 3/9 (0,1,2 o 3 en edad <math>\geq</math> 50)</li> <li>2. Artralgias de 1 a 3 articulaciones (durante más de tres meses), o dolor de espalda (más de 3 meses) o espondilosis, espondilolisis/espondilolistesis</li> <li>3. Luxación/subluxación de más de una articulación, o en una articulación en más de una ocasión</li> <li>4. Tres o más lesiones de tejidos blandos (por ejemplo, epicondilitis, tenosinovitis, bursitis)</li> <li>5. Habitus marfanoide: altos, delgados, relación brazada/talla mayor de 1,03, relación segmento superior/segmento inferior <math>&lt;</math> 0,89, aracnodactilia (signo de Steinberg en la muñeca positivo)</li> <li>6. Piel anormal: estrías, hiperextensibilidad, piel delgada, cicatrices papiráceas</li> <li>7. Signos oculares: párpados caídos, miopía, o hendidura palpebral antimongólica</li> <li>8. Venas varicosas, hernias, o prolapso uterino o rectal.</li> </ol>

de tobillo y pies en 64, hiper movilidad patelar y dolor patelofemoral en 28, luxación recurrente de hombros en 6, historia de luxación congénita de cadera en 6, esguince recurrente de muñeca en 4 y subluxación esternoclavicular en uno. De los pacientes que presentaron manifestaciones en tobillo y pies, 16 presentaron esguince bilateral recurrente y 48 dolor muscular y la presencia de pie plano valgo o afección en región de pantorrilla. Actualmente se sabe que las articulaciones afectadas con mayor frecuencia son rodillas (87%), cadera (77%), tobillo (74%) y pies (72%).<sup>(20-22)</sup>

Aunque la afección del tobillo y pies son menos frecuentes que la de rodilla y cadera, los problemas en el pie asociados a hiper movilidad articular se presentan con mayor frecuencia y severidad que en el resto de la población. Gran parte de las patologías son de origen mecánico, como la afección en talón, mediopie y antepie. Las manifestaciones más comunes incluyen dolor en el tendón de Aquiles, fascitis plantar, tenosinovitis del tibial posterior o peroneos, tendinopatía de flexores y extensores, bursitis y hallux valgus.<sup>(20-23)</sup>

El microtrauma repetitivo causa progresión indolente de los síntomas a través de una respuesta inflamatoria que ocasiona que el tendón sea menos funcional y haya degeneración y ruptura del mismo. Por ejemplo, la degeneración del tendón tibial posterior causa deformidad de la parte media del pie, disminuye la fuerza de inversión y causa una acción sin oposición del tendón peroneo corto, lo que lleva a desviación en valgo del pie. Se ha observado que una vez que se presenta la lesión en tobillo y pies, hasta el 30% de los pacientes pueden tener disfunción residual debido a que estas lesiones pueden ser percibidas por el clínico como eventos locales aislados, lo que lleva al daño consecuente en el sitio de afección o más allá de éste.<sup>(24-26)</sup>

Para el diagnóstico de patología de tobillo y pies puede utilizarse la imagen por resonancia magnética (IRM) o ultrasonido (US). Mohamed *et al.* en 2013 realizaron un estudio en 28 pacientes con dolor en tobillo, inflamación, rigidez, limitación de movimientos y equimosis para evaluar la utilidad de la IRM y el US en el diagnóstico de lesiones del tendón de Aquiles. Sus con-

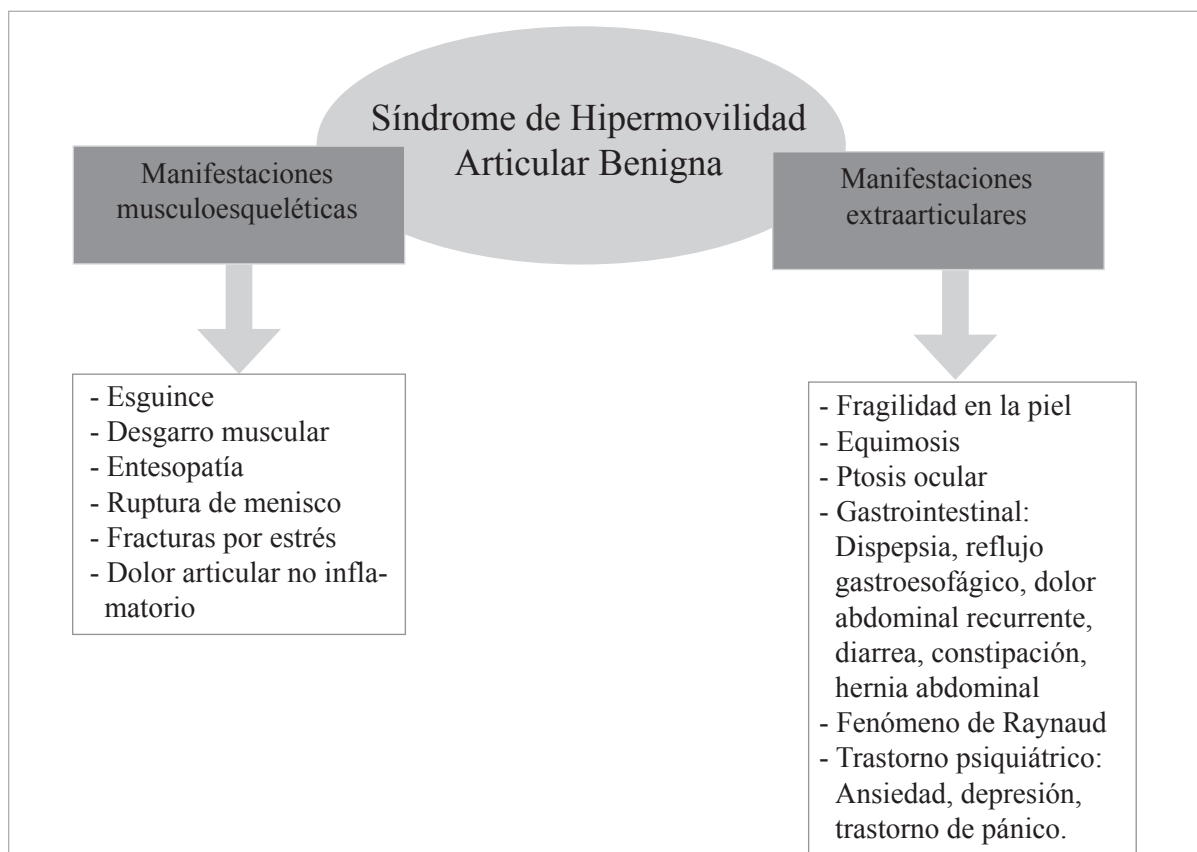


Figura 2.

clusiones sugieren que la US es tan eficaz como la IRM para diagnosticar tendinopatía y ruptura completa del tendón. (27)

Por otra parte, las manifestaciones extraarticulares incluyen fragilidad y laxitud de la piel, ptosis palpebral, venas varicosas, equimosis, prolapso urogenital, fenómeno de Raynaud, retraso en el desarrollo de la coordinación motora, neuropatías, síndrome de túnel del carpo y tarso, fibromialgia, baja densidad mineral ósea, asma, manifestaciones gastrointestinales (dispepsia, reflujo gastroesofágico, dolor abdominal recurrente, diarrea, constipación, hernias abdominales), ansiedad, trastornos de pánico y depresión. Hay asociación con disfunción autonómica, lo que explica muchas de estas manifestaciones (3, 7, 28) (Figura 2).

## CONCLUSIONES

La afección musculoesquelética y en particular la del tobillo y pies son frecuentes en el SHAB, por lo que el diagnóstico oportuno es importante para evitar las secuelas que podría originar si no se detecta a tiempo y se da tratamiento. Su diagnóstico por examen físico exclusivamente es difícil, por lo que son necesarios estudios complementarios que permitan detectar cambios que no son evidentes en la observación. La US es de gran utilidad para el estudio de los tejidos blandos, específicamente tendones y ligamentos. Faltan estudios que evalúen la afección de estas regiones en el SHAB.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albayrak I, Yilmaz H, Akkurt H, Salli A, Karaca G. Is pain the only symptom in patients with benign joint hypermobility syndrome? *Clin Rheumatol* 2014 (Apr 18). [Epub ahead of print]
2. Russek L. Hypermobility syndrome. *Phys Ther* 1999; 79:591-599.
3. Simmonds J, Keer R. Hypermobility and the hypermobility syndrome. *Man Ther* 2007; 12:298-309.
4. Silman A, Day S, Haskard D. Factors associated with joint mobility in an adolescent population. *Ann Rheum Dis* 1987; 46:209-212.
5. Hakim A, Grahame R. Joint hypermobility. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2003; 17:989-1004.
6. Pont C, Pérez M, Guirao L, Pleguezuelos E. Síndrome de hiperlaxitud articular. A propósito de un caso. *Rehabilitación* 2010; 44:180-182.
7. Remvig L, Jensen D, Ward R. Epidemiology of general joint hypermobility and basis for the proposed criteria for benign joint hypermobility syndrome: review of the literature. *J Rheumatol* 2007; 34:804-9.
8. Hakim A, Keer R, Grahame R. Hypermobility, fibromyalgia and chronic pain. Churchill Livingstone: Elsevier; 2010.
9. Kirk J, Ansell B, Bywaters E. The hypermobility syndrome. Musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility. *Ann Rheum Dis* 1967; 26:419.
10. Zweers M, Hakim A, Grahame R, Schalkwijk J. Joint hypermobility syndromes: the pathophysiologic role of tenascin-X gene defects. *Arthritis Rheum* 2004; 50:2742-9.
11. Simpson M. Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis and management. *J Am Osteopath Assoc* 2006; 106:531-536.
12. Beighton P, Solomon L, Soskolne L. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973; 32:413-8.
13. Smits-Engelsman B, Klerks M, Kirby A. Beighton Score: A valid measure for generalized hypermobility in children. *J Pediatr* 2011; 158:119-23.
14. Remvig L, Jensen D, Ward R. Are diagnostic criteria for general joint hypermobility and benign joint hypermobility syndrome based on reproducible and valid tests? A review of the literature. *J Rheumatol* 2007; 34:798-803.
15. Graham R, Hakim A. Hypermobility. *Curr Opin Rheumatol* 2008; 20:106-110.
16. Grahame R, Bird H, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). *J Rheumatol* 2000; 27:1777-9.
17. Grahame R, Hakim A. Arachnodactyly-a key to diagnosing heritable disorders of connective tissue. *Nat Rev Rheumatol* 2013; 9:358-364.
18. Juul-Kristensen B, Rogind H, Jensen D, Remvig L. Inter-examiner reproducibility of test and criteria for generalized joint hypermobility and benign joint hypermobility syndrome. *Rheumatology* 2007; 46:1835-1841.
19. Grahame R. Joint hypermobility syndrome pain. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13:427-33.
20. Finsterbush A, Pogrund H. The hypermobility syndrome. Musculoskeletal complaints in 100 consecutive cases of generalized joint hypermobility. *Clin Orthop Relat Res* 1982; 168:124-7.
21. Bravo J. Importancia de la hipermovilidad articular como causa frecuente de morbilidad, no sólo musculoesquelética, sino también sistémica: criterios diagnósticos. *Reumatología* 2003; 19:33-38.
22. Hakim A, Keer R, Grahame R. Hypermobility, fibromyalgia and chronic pain. Churchill Livingstone: Elsevier; 2010.
23. Harris M, Beeson P. Generalized hypermobility: is it a predisposing factor toward the development of juvenile hallux abducto valgus? *The Foot* 1998; 8:203-209.
24. Bare A, Haddad S. Tenosynovitis of the posterior tibial tendon. *Foot Ankle Clin* 2001; 6:37-66.
25. Beckman S, Buchanan T. Ankle inversion injury and hypermobility: effect on hip and ankle muscle electromyography onset latency. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76:1138-43.
26. Kotnis N, Harish S, Popowich T. Medial ankle and heel: ultrasound evaluation and sonographic appearances of conditions causing symptoms. *Semin Ultrasound CT MRI* 2011; 32:125-141.
27. Mohamed N, Ibrahim A, Haroun H. Lesions of the Achilles tendon: Evaluation with ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Egypt J Radiol Nucl Med* 2013; 44:581-587.
28. Fikree A, Aziz Q, Grahame R. Joint hypermobility syndrome. *Rheum Dis Clin N Am* 2013; 39:419-430.

Correspondencia:

Laura Virginia González Ramírez.  
Margaritas #10 Colonia La Florida.  
Zamora, Michoacán  
E-mail: vickytagr@hotmail.com