

# Reflexiones sobre la Hiperlaxitud Articular

Es interesante analizar como últimamente el diagnóstico de Hiperlaxitud Articular ha cobrado importancia nacional e internacional en los últimos años. El estudio genético de las Enfermedades del Tejido Conectivo ha permitido descubrir alteraciones genéticas responsables de nuevas enfermedades, muchas de las cuales son desconocidas incluso por los clínicos expertos en el tema. No se conoce el gen responsable del Ehlers-Danlos tipo III (SED-III o SED Hipermovible). Tal vez se deba a una alteración de la Tenascina-X, lo que no ha sido comprobado. El SED-III ha pasado de ser una enfermedad rara a una de las afecciones reumatológicas más frecuentes. Actualmente constituye el 45% de las consultas reumatológicas en Inglaterra <sup>(1)</sup> y Chile <sup>(2)</sup>. Antes sólo habían unas pocas publicaciones en revistas reumatológicas, ahora se han efectuado Congresos Médicos dedicados exclusivamente a esta enfermedad, comenzando en Gantes el 2007 y seguido por Sao Pablo el 2012 y 2015, Paris 2014 y 2015 y Nueva York 2016. Incluso se dictará un curso pre congreso, sólo dedicado a la Hiperlaxitud Articular en Montevideo en agosto del 2016.

En el reciente Congreso de Nueva York se trató de cambiar el nombre del SED Hipermovible, pero todavía no se ha llegado a un acuerdo. Se pensó en llamarlo SED Común Multisistémico. Yo prefiero llamarlo SED tipo III, ya que en mi estudio de 2.300 pacientes con esta enfermedad, el 51% no eran hiperlaxos <sup>(3)</sup>. Los SED-III pueden tener muchas, pocas o ninguna articulación hiperlaxa siempre que tengan el criterio de Brighton positivo. Como tienen una alteración del colágeno puede afectar cualquier órgano, existiendo una infinidad de posibles síntomas y signos. <sup>(4)</sup> Además, pueden aparecer síntomas derivados del desbalance del Sistema Nervioso Autónomo y de la alergia que frecuentemente tienen estos enfermos.

Se describen seis tipos de Ehlers-Danlos, pero con fines prácticos basta con recordar tres de ellos: el SED I-II (SED Clásico), el SED tipo III y el SED IV (SED Vascular). Tanto el

SED Clásico como el Vascular son poco frecuentes. Este último es potencialmente el más grave y es motivo de revisión en este número de la Revista. El SED Clásico, es el único que conocíamos antes y se caracteriza por marcada hiperlaxitud articular y enorme elasticidad de la piel.

Es útil recordar que en el SED-III aparecen complicaciones a más temprana edad que en otras personas, tales como: artrosis, osteoporosis, várices, disautonomía, hallux valgus, hernias, discopatías, etc. Estos enfermos si fuman tendrán EPOC a temprana edad, debido a debilidad del tejido pulmonar. La Osteoporosis la hemos observado en el 10% de SED-III menores de 30 años, en ambos sexos. <sup>(3)</sup> La Disautonomía es extremadamente frecuente en este grupo etario, afectando al 80% de las mujeres y al 60% de los hombres. <sup>(3)</sup>

Las artralgiyas que pueden ser severas y a veces incapacitantes, se suelen confundir con la Fibromialgia (FM). Para muchos la FM se asocia frecuentemente con el SED-III, pero voy más allá y pienso que la FM es parte del SED-III. <sup>(5)</sup> A estos enfermos los catalogo como teniendo "Dolores fibromiálgicos del SED-III". Puede ayudar al diagnóstico el recordar que el 14% de los SED-III pueden ser altos y con aspecto Marfanoides. <sup>(2)</sup> Se descarta clínicamente el Marfán si no hay subluxación del cristalino, ni dilatación aórtica (ECO Doppler cardiaco). Debido al desbalance vaso-vagal puede coexistir Colon Irritable, Diaforesis, Xeroftalmia y Xerostomía. Por la presencia de Xeroftalmia y Xerostomía se debe hacer el diagnóstico diferencial con el Sjögren.

Sospechar el diagnóstico del SED-III no es difícil, por la existencia de signos clínicos sugerentes. <sup>(4,6)</sup> La Facies típica de SED-III descrita por el autor en *Arthritis & Rheumatism* el 2006, <sup>(2)</sup> es muy útil y poco conocida por los médicos. Son enfermos con cara triangular, orejas prominentes, escleras celestes, piel pálida, a veces como porcelana, prominencia del nódulo de la nariz y a veces lunares lenticulares (como

lentejas). En presencia de escleras celestes no se debe pensar en Osteogénesis Imperfecta, sino en SED que es mucho más frecuente. Hemos observado que muchas mujeres se ven mucho más jóvenes que su edad biológica, en especial las adolescentes.

Una característica fundamental del SED-III es la ausencia de sinovitis. Si un enfermo tiene sinovitis, quiere decir que tiene SED-III y una artritis asociada, lo que hemos visto en el 15% de nuestros enfermos.<sup>(7)</sup> Así mismo, hay que hacer el diagnóstico diferencial de los distintos tipos de SED y diferenciarlo de las otras enfermedades con hiperlaxitud como el Marfán, Osteogénesis Imperfecta y Síndrome de Down. Cada complicación tiene su diagnóstico diferencial. Vale la pena referirse a la Disautonomía, la cual es poco conocida por lo tanto los enfermos consultan muchos médicos, se les hacen exámenes innecesarios, se pierde un tiempo valioso, sufriendo una mala calidad de vida y posible daño cerebral por hipoxia.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Grahame R, Hakim AJ. Joint hypermobility syndrome is highly prevalent in general rheumatology clinics, presentation being gender, age and race-related. *Ann Rheum Dis* 2006; 65 (Suppl 2): 263.
2. 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.
3. Bravo JF. Dysautonomia and Osteoporosis in 2300 EDS type III patients, as defined by the Brighton criteria. Poster presented at the EDS Society International Symposium. New York May 3-6, 2016.
4. Bravo JF. Cuando sospechar el Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, también llamado Síndrome de Ehlers-Danlos Hipermovible. *Rev. chil. reumatol.* 2015; 31(3):173-80.
5. Bravo JF. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, también llamado Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA): Epidemiología y manifestaciones clínicas. *Rev. Chil Reumatol* 2010; 26(2):194-202.
6. Bravo JF. Página Web personal de Reumatología. [www.reumatologia-dr-bravo.cl](http://www.reumatologia-dr-bravo.cl)
7. Bravo JF, Wolff C. Clinical Study of 1124 Cases of Ehlers-Danlos Syndrome (Classic EDS, JHS and Vascular EDS) *Arthritis Rheum* 2007;56 (9) (Suppl): 1633.

**Jaime F. Bravo**

Departamento de Reumatología  
Hospital San Juan de Dios  
Santiago, Chile.