

Extraído de Joint Bone Spine 2000;67:157 -63. @ Édition scientifiques et médicales Elsevier SAS.

Dolor, distress e hiperlaxitud articular

Resumen

El dolor domina las vidas de muchas personas con síndromes de hiperlaxitud, el más frecuente de ellos es el denominado Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA/SED). Como resultado, las personas afectadas pueden experimentar problemas psicosociales, que en muchos casos afectan de forma severa a su salud. Por encima de todo está el severo dolor crónico en articulaciones, músculos y ligamentos que proviene de una predisposición inherente a los efectos del trauma diario, aunque otros factores asociados, como la osteoartritis o la fibromialgia, también son importantes. Asimismo puede haber factores neurofisiológicos que juegan su papel produciendo intensificación nociceptiva. El dolor y el distress de origen visceral pueden ser el resultado de la laxitud de los tejidos conectivos en el interior de las vísceras abdominales, torácicas o pélvicas o dándoles apoyo y que conducen a hernias, prolapsos uterinos y/o rectales, prolapso de la válvula mitral o neumotórax espontáneo. En niños, la hiperlaxitud articular es una importante (aunque a menudo no reconocida) fuente de síntomas reumáticos, que pueden ser ignorados o adscritos erróneamente a artritis idiopática juvenil. El tratamiento del dolor y del distress en los síndromes de hiperlaxitud requiere habilidad, paciencia, compasión y comprensión. A menudo los resultados de las terapias reumáticas convencionales (incluyendo medicación y cirugía), tal como se aplican en otras enfermedades reumáticas, son decepcionantes y se necesitan enfoques innovadores. Entre ellos, de los que se dispone de evidencia de su eficacia, están la fisioterapia y la estabilización ortótica de las articulaciones hiperlaxas, la mejora de la propiocepción y las nuevas técnicas del tratamiento del dolor incluyendo técnicas de terapias cognitivo conductuales.

Palabras clave: dolor crónico / hiperlaxitud articular

Generalmente se define el síndrome de hiperlaxitud articular como la presencia de síntomas musculoesqueléticos en personas hiperlaxas (1). La hiperlaxitud articular es un signo clínico común de la mayoría de las enfermedades hereditarias del tejido conectivo (tabla I) (2). En la práctica clínica el que se ve con más frecuencia es el síndrome de hiperlaxitud articular (SHA). En 1991 se publicó un conjunto provisional de criterios diagnósticos para el SHA, conocido como los criterios revisados de Brighton 1998 (Tabla II). El síndrome de hiperlaxitud articular es considerado por muchas autoridades idéntico al Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hiperlaxitud, llamado originariamente Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (4). Para evitar confusiones a lo largo de este artículo me referiré a él como SHA/SED.

Tabla I. Principales Enfermedades Hereditarias del Tejido Conectivo

Síndrome de Marfan
Síndrome de Ehlers-Danlos
Osteogénesis Imperfecta
Síndrome de Hiperlaxitud Articular

Tabla II. Criterios Diagnósticos Revisados "Brighton 1998 para el Síndrome de Hiperlaxitud Articular

Criterios mayores

1. Puntuación de Brighton 4/9 ó más (tanto en la actualidad como en el pasado).
2. Artralgias durante más de 3 meses en 4 ó más articulaciones.

Criterios menores

1. Puntuación de Brighton de 1 ó 2/9 ó 3/9 (0, 1, 2 ó 3 si la persona tiene 50 años ó más)
2. Artralgias (durante más de 3 meses) en de 1 a 3 articulaciones ó dolor de espalda (durante más de 3 meses), espondilosis, espondilolistesis
3. Dislocaciones/ subluxaciones en más de una articulación, o en una articulación en más de una ocasión.
4. Reumatismo de los tejidos blandos, más de tres 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 síndrome de hiperlaxitud articular se diagnostica por la presencia de dos criterios mayores, o de uno mayor y dos menores, o de cuatro criterios menores. Dos criterios menores serán suficientes cuando haya un familiar de primer grado afectado. El síndrome de hiperlaxitud articular se excluye en presencia del síndrome de Marfan (SM) o del síndrome de Ehlers-Danlos, (SED) excepto del SED tipo hiperlaxitud (llamado anteriormente tipo III) tal como se definió en los criterios de Ghent en 1996 [40] y en los criterios de Villefranche 1998 [41]. Los criterios mayor 1 y menor 1 se excluyen mutuamente así como lo hacen el mayor 2 y el menor 2.

El SHA/SED es una enfermedad multisistémica infraestimada, cuyas manifestaciones clínicas pueden presentarse no solamente con síntomas musculoesqueléticos en los servicios de reumatología o traumatología, sino también con síntomas que muestran el origen visceral de la enfermedad en una amplia variedad de servicios y especialidades médicas.

El dolor en los síndromes de hiperlaxitud

El dolor es la principal fuente de sufrimiento en las personas que padecen síndromes de hiperlaxitud. En una serie de 51 personas afectadas por SED el dolor crónico severo o moderado era un hecho diario común para casi todas las personas afectadas. 46 de estas personas llevaban padeciendo dolor crónico durante seis meses, ó más.

Para muchas de estas personas el dolor había comenzado en la infancia y la mayoría afirmaba que había progresado a lo largo del tiempo. La media del número de localizaciones dolorosas era 4,3 y la intensidad media fue 5,3 (en una escala de 0-10). El dolor fue descrito como dolor, cortante, punzante, quemante, palpitante. Las personas afectadas afirmaron tener problemas con el sueño, la actividad física, la escuela, el trabajo, las relaciones sociales y la actividad sexual. Los autores concluyeron que las personas con SED experimentan dolor frecuente y severo durante la mayor parte de sus vidas. Recalaron que este estado de cosas no había sido reconocido previamente en la literatura médica. Se hizo una petición, la necesidad de considerar la hiperlaxitud en el diagnóstico diferencial de cualquier persona afectada por dolor musculoesquelético crónico inexplicable (¡un sentimiento con el cual el presente autor está totalmente de acuerdo!).

Además, apuntaron la necesidad de crear protocolos de tratamiento del dolor crónico en las condiciones de hiperlaxitud [5]. En el curso de un estudio reciente sobre el estrés psicosocial en una serie de 41 personas con SED/SHA y como resultado de los tests psicológicos y de las entrevistas [6] que se realizaron se observaron niveles elevados de ansiedad, depresión y angustia. El 56% de estas personas habían recibido psicoterapia para la depresión/ansiedad y para las dificultades en sus relaciones sociales, el 54% habían tenido episodios significativos de depresión, al 46% les habían prescrito antidepresivos y ansiolíticos. 3 habían estado hospitalizados debido a dificultades psiquiátricas y 2 habían intentado suicidarse. Alrededor del 71% de las personas afectadas habían recibido tratamiento psiquiátrico en algún momento de sus vidas. Es interesante anotar que las personas con SED tipos I y II tenían significativamente menos dolor e interferencia del dolor en la vida diaria que las personas con SED/SHA. Las personas se quejaban de que pocos médicos (especialmente los de 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 fingir su enfermedad, o 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 personas buscaban alivio en la medicina alternativa ya que la ortodoxa no se lo proporcionaba. El hecho de intentar evitar las lesiones les condujo a menudo a una limitación las actividades de la vida diaria tal como ocurre en la Osteogénesis Imperfecta [7]. Si estas observaciones son representativas de la experiencia de las personas afectadas por síndromes de hiperlaxitud en

general, entonces está claro que su sufrimiento en términos de dolor crónico y distress psicosocial no está siendo tan ampliamente apreciado por los reumatólogos como debería serlo. En una reciente entrevista a 390 reumatólogos británica sobre sus impresiones referentes a la hiperlaxitud, un 50% eran escépticos sobre el hecho de que la condición tuviera un impacto significativo en las vidas de las personas afectadas, y solamente el 1% pensaba que podría tener un serio impacto [8].

¿Por qué es el dolor un síntoma tan prominente?

Esto tiene varias explicaciones.

Fragilidad de los tejidos conectivos

Debido a que las proteínas mutantes en la matriz del tejido conectivo (sobre todo el colágeno tipo I y III) son menos robustas de lo normal, las personas afectadas experimentan una amplia variedad de condiciones dolorosas tanto agudas como crónicas, muchas de las cuales son autolimitadas (principalmente subluxaciones, dislocaciones, dolor de espalda y lesiones de los tejidos blandos) [9]. De todas maneras, es la frecuencia, severidad, persistencia y lentitud para curar de esta constelación de lesiones traumáticas y de sobreutilización lo que es inusual en estas personas. Existe claramente un umbral muy bajo para las lesiones físicas en los tejidos conectivos que los distingue de las personas no hiperlaxas.

Secuelas psicosociales del dolor crónico

Esta existencia propensa a los traumatismos, sin saber nunca cuando será exactamente la próxima lesión de los tejidos blandos dolorosa o la siguiente dislocación es suficientemente desalentadora, además su impredecibilidad, su potencial interrupción en la rutina de la vida diaria puede ser también un escenario frustrante, lo que conlleva a depresión clínica significativa la cual disminuye por sí misma los umbrales del dolor. Las personas afectadas expresan frecuentemente que padecen ansiedad, depresión, dificultades sexuales y preocupaciones reproductivas (incluyendo el miedo acerca de los efectos del embarazo y de la crianza y el riesgo de transmitir la enfermedad a su descendencia).

Un estudio de casos-contrroles llevado a cabo por psicólogos usando entrevistas estructuradas incluyendo a 114 casos-estudio y 59 controles mostró evidencias de una verdadera asociación entre SHA/SED y la ansiedad y los trastornos fóbicos. Se asociaron estadísticamente, de forma elevada, trastornos de pánico, agorafobia y fobia simple (aunque no se encontraron trastornos de ansiedad generalizada, trastornos distímicos o depresión severa) [10].

Fibromialgia

La fibromialgia (SFM) es un síndrome clínico bien conocido caracterizado por dolor crónico generalizado asociado a los llamados puntos dolorosos en ciertas partes anatómicas específicas [1]. La etiología es desconocida. Los intentos para establecer una causa física o la patogénesis han sido infructuosos y el punto de vista prevalente es que representa un “grito de ayuda” indicando estrés psicosociológico. Se ha establecido una asociación estadística entre la fibromialgia y el SED/SHA tanto en adultos como niños [12, 13]. Aunque la naturaleza de esta asociación, en la actualidad, es desconocida. Puesto que los problemas psicológicos son frecuentes en el SED/SHA debería ser una asunción lógica que la fibromialgia debería ser considerada como una señal de estrés en una persona con SED/SHA. Los signos clínicos del SFM, en particular los puntos dolorosos son, en ocasiones evidentes si se buscan, en personas con SED/SHA.

Osteoartritis

Hay una evidencia acumulada de que el SHA/SED y otras condiciones de hiperlaxitud inherente actúan como factores de riesgo en el desarrollo de la osteoartrosis prematura, independientemente de si la hiperlaxitud es localizada o generalizada [14, 15], y esto podría ser un factor en el lastre de dolor que sufren las personas afectadas.

Factores neurofisiológicos

Tres puntos claves para posibles mecanismos neurofisiológicos aberrantes en la percepción aumentada del dolor encontrado las personas con SED/SHA:

1. Las personas con SED/SHA han demostrado tener dificultades en la propiocepción de las articulaciones, incluso en articulaciones asintomáticas [16, 17]. Esto puede ser debido al daño en los receptores de la articulación debido a la excesiva movilidad. Alternativamente, tal como se ha sugerido, podría ser la causa de la hipermovilidad en sí misma. Podría también explicar la aparente tendencia a padecer traumatismos en los ligamentos y en la cápsula articular.
2. Se ha sugerido que el defecto en las fibrillas de colágeno dan un apoyo inadecuado y conducen a la sobreestimulación de las terminaciones nociceptivas libres conduciendo a dolor muscular y articular en ausencia de otra anomalía clínica en el SED/SHA [18]. La falta de apoyo podría también conducir a una inadecuada activación de las terminaciones nerviosas propioceptivas y de ese modo explicar el mecanismo 1.
3. La sorprendente observación y confirmación en estudios controlados de que personas con SED tipo III eran resistentes a la anestesia local, lidocaína administrada tanto por infiltración intradérmica como en crema tópica. La evaluación se realizó estimulando los niveles sensitivos del dolor mediante la inserción y la profundidad de agujas insertadas de forma controlada que estimulaban los receptores [19]. Los autores de este estudio creyeron que los anormales tejidos conectivos laxos facilitaban la rápida separación del

micromedioambiente alrededor de los nociceptores, pero una posible explicación alternativa podría ser un aumento de la sensibilidad de las terminaciones nociceptivas o de procesos nociceptivos alterados.

Dolor visceral y distress en los síndromes de hiperlaxitud

El dolor y el sufrimiento no está restringido a las estructuras musculoesqueléticas. Las vísceras abdominales, torácicas y pélvicas pueden estar afectadas directamente debido a la debilidad intrínseca como resultado indirecto de la debilidad de las estructuras de apoyo tales como la pared abdominal anterior (hernias), el suelo pélvico (prolapsos uterinos y/o rectales) o la pleura parietal (neumotórax) y los síntomas que aparecen como consecuencia. Las hernias, el prolapso rectal, el prolapso uterino (y los cistoceles, rectoceles, etc... asociados) pueden ser condiciones muy dolorosas, que ocurren con mayor frecuencia en personas con hiperlaxitud de sus tejidos.

Hernias

Se ha constatado un aumento en la prevalencia de hernias siete veces mayor en niños con dislocación congénita de cadera (una condición fenotípicamente relacionada con el SED/SHA) y un aumento 5 mayor de hernias en sus padres y hermanos [20].

Prolapso rectal

En un estudio de 21 hombres y 4 mujeres (media de edad 69,3 años) con prolapso rectal, el ángulo de hiperextensión de la quinta articulación metacarpofalángica (meñique) fue significativamente mayor ($81^\circ \pm 2.2$ [SEM]) que en un grupo control de la misma edad y sexo (68° de ± 1.7) [21].

Prolapso uterino

50 (66%) de 76 mujeres iraquíes que padecían prolapso uterino mostraron hiperlaxitud articular generalizada (puntuación de hiperlaxitud $>3/9$), comparadas con 14 (18%) ($P < 0.005$) de un grupo control de la misma edad y paridad [22]. Otro estudio mostró un significativo aumento de incidencia de rectocele, cistocele y prolapso uterino en personas hiperlaxas que en controles ($P < 0.001$; $p < 0.002$; $p < 0.002$, respectivamente). Se constató una incidencia de hiperlaxitud del 36% entre las 107 personas afectadas [23]. En un estudio de 41 mujeres adultas, con SED (media de edad 41 años) el prolapso genital estaba presente en un 29.3%, la incontinencia en un 59%, la endometriosis en un 27%, la dispareunia en 57%, la histerectomía previa en 44%, una incidencia bastante más alta de lo esperado en mujeres de este rango de edad [24]. En la actualidad en los círculos ginecológicos se acepta ampliamente que la laxitud de los tejidos es un factor importante en la patogenia de los problemas de la pelvis que pueden producir a la vez dolor y mucho sufrimiento.

Sistema cardiovascular - Prolapso de la válvula mitral

A pesar de que los primeros estudios, en los años 80, constataban un aumento de la prevalencia de prolapso de la válvula mitral en personas con SED/SHA cuando se han utilizado criterios más estrictos y tecnología ecocardiográfica más avanzada, esto no se ha confirmado, corroborando así la distintiva y más benigna naturaleza del SHA/SED [5]. Esto es una distinción a la situación que está relacionada con enfermedades más serias del tejido conectivo como por ej. el síndrome de Marfan y otros tipos del síndrome de Ehlers-Danlos diferentes del síndrome de Ehlers-Danlos tipo hiperlaxitud.

Problemas respiratorios

Neumotórax espontáneo

Se establecido una asociación entre el neumotórax espontáneo y el prolapso de la válvula mitral (PVM). Setenta (80%) de 21 personas que habían sufrido un neumotórax mostraban evidencia de PVM en un ecocardiograma, comparados con solamente cinco (24%) de 21 sujetos de un grupo control ($P < 0.001$) [26]. Se va acumulando actualmente una mayor evidencia anecdótica que sugiere una posible asociación entre el neumotórax espontáneo y el SED/SHA en sí mismo [E. Baguley, comunicación personal].

Síntomas respiratorios

Una encuesta realizada mediante un cuestionario enviado por correo postal llevado a cabo entre 472 personas (118 SED/SHA, 159 SED, 195 controles) en el Reino Unido reveló una sorprendente prevalencia de asma, respiración con sibilancias y tos entre los dos grupos de personas afectadas por el síndrome de Ehlers-Danlos comparados con los controles. Los grupos fueron equiparados según la edad y los hábitos referentes al hábito de fumar y corregidos según el género. Se cree que la base de esta asociación puede ser una relación genética o mecánica secundaria al defecto de los tejidos conectivos [27].

Hiperlaxitud y embarazo

El embarazo es otra condición en la cual la hiperlaxitud puede tener un efecto significativo. Una manifestación de la debilidad del tejido conectivo ha sido el hallazgo de una asociación entre la hemorragia preparto (diferente de la hemorragia debida a la placenta previa) y la rotura prematura de membranas y la hiperlaxitud articular del vástago del embarazo afectado [28]. La rotura prematura de membranas ha sido reconocida ampliamente como un rasgo del embarazo en el síndrome de Ehlers-Danlos [29]. La relajación de la sínfisis del pubis y de las sacroiliacas ocurre en la fase final del embarazo, y se cree que puede ser un factor que contribuye a la patogénesis del dolor pélvico en estos momentos [30].

Hiperlaxitud en niños

El dolor articular representa un problema significativo en los niños hiperlaxos al igual que en los adultos. La verdadera naturaleza del problema puede ser pasada por alto en ausencia de

una anomalía articular obvia. Como resultado el niño puede ser injustificadamente etiquetado como psicológicamente trastornado o los síntomas puede ser adscritos incorrectamente a otras enfermedades reumáticas crónicas [31]. Una presentación habitual de la hiperlaxitud articular es como episodios de artritis/artralgias juveniles (definidos como artritis o artralgias de corta duración y no específicas en ausencia de una enfermedad reumática definida y con datos de laboratorio normales) [33]. El SED/SHA puede también imitar a la artritis idiopática juvenil, en particular la variedad pauciarticular o la poliarticular. Las claves de la hiperlaxitud en niños (lo mismo que en adultos) son la presencia de pie plano, la hiperextensibilidad del primer metatarsfalángico, y la subluxación de las primeras articulaciones metacarpofalángicas. Otra clave es una historia de "dolores de crecimiento" una experiencia habitual en la infancia, cuando el dolor articular ocurre sin una razón obvia. Un término más adecuado y preferible sería el de síndrome musculoesquelético idiopático nocturno (SMIN). De forma típica el niño se despierta por la noche debido al dolor en las piernas, especialmente en las rodillas. Los síntomas pueden ser bastante dolorosos, pero a menudo pueden ser aliviados con medidas tan simples como calor local, masaje suave, analgésico simple y apoyo moral. Hay relación evidente entre el SMIN y la hiperlaxitud [32].

También se ha establecido una asociación significativa en niños entre la hiperlaxitud (puntuación 3/5) y la fibromialgia (según los criterios de la Asociación Americana de Reumatología), valoradas de forma ciega en un estudio que incluyó 358 escolares de edades comprendidas entre los 9-15 años [33]. También se ha sugerido que la hiperlaxitud puede ser un factor en la patogénesis de la fibromialgia. [12, ver arriba].

Hiperlaxitud en la vejez

Puesto que el SED/SHA no acorta la esperanza de vida, las personas hiperlaxas viven hasta una edad más allá de la jubilación reteniendo, en ocasiones, su hiperlaxitud articular en sus últimos años de forma sorprendente. Las enfermedades reumáticas adquiridas, especialmente la osteoartritis reducirá invariablemente la amplitud del movimiento de tal manera que la hiperlaxitud se pierde gradualmente, reemplazada inicialmente por una amplitud de movimiento normal y después por una hipomovilidad. La forma en la que se presente la enfermedad adquirida puede estar muy marcada por la preexistente inherente hiperlaxitud articular [9]. Por el contrario, la hiperlaxitud puede producir beneficios en personas mayores que retienen una mayor movilidad y por lo tanto disfrutan de un mayor grado de flexibilidad que les permite realizar diferentes actividades lo cual es muy beneficioso tanto para su salud física como psíquica. En el caso de que sufran una enfermedad reumática adquirida los efectos de la pérdida de la amplitud de movimiento serán menos severos que en sus compañeros menos flexibles [8].

Tratamiento del dolor y del sufrimiento en las condiciones de hiperlaxitud

Resulta axiomático que el dolor crónico es más difícil de comprender y de tratar que el dolor agudo y esto es definitivamente cierto en las condiciones de hiperlaxitud. Los beneficios de los enfoques convencionales para el dolor (analgésicos, antiinflamatorios no esteroideos,

medicaciones psicotrópicas, fisioterapia, cirugía) son, a menudo, poco efectivos y decepcionantes [9]. Por lo tanto, se necesitan estrategias alternativas de alivio del dolor. Éstas incluyen:

Mejorar el dolor mediante la estabilización de las articulaciones hiperlaxas

En un estudio, 25 personas hiperlaxas llevaron a cabo un programa de ejercicios de estabilización articular durante seis semanas. Al final de este período hubo una significativa disminución en el dolor global que padecían (medido con una escala analógica visual) y en el movimiento articular ($P < 0.001$). También hubo una disminución significativa en el dolor de las articulaciones más afectadas ($P < 0.001$) y una mejoría en la habilidad general para realizar actividades y tareas (significativa en solamente 3/14). La hiperlaxitud de la rodilla medida mediante un goniómetro Loebel disminuyó significativamente (izquierda : $p < 0.003$; derecha : $p < 0.022$). De todas maneras, los autores observaron una vuelta atrás de los beneficios después de seis semanas de abstención de los ejercicios. Por lo tanto, se aconseja un programa de ejercicios de por vida [34].

Mejorar la propiocepción

El importante descubrimiento científico de que la propiocepción está disminuida en las personas con SHA a las cuales se ha hecho referencia [16, 17] apunta a explorar de alguna forma si intentar mejorar la propiocepción mediante medios fisioterapéuticos podría resultar útil. En un ensayo clínico con 50 personas que padecían deficiencia de los ligamentos cruzados anteriores, se diseñó un programa para mejorar la propiocepción y se comparó con un régimen de fortalecimiento muscular convencional durante doce semanas. La mejora en la contracción refleja del tendón de la corva fue significativamente mayor en el grupo en el que se intentó mejorar la propiocepción [35]. De todas maneras, no hubo una disminución significativa en la hiperlaxitud articular de ninguno de los grupos. Otro estudio sobre un programa de entrenamiento de cooperación y equilibrio fue realizado en 45 personas con inestabilidad funcional del tobillo. Se dividieron en tres grupos y se hizo un estudio aleatorio, recibir un programa activo, tratamiento placebo, o controles. Los resultados en el grupo de tratamiento activo fue significativamente mejor ($P < 0.05$) que en los otros dos grupos [36]. No hubo diferencias significativas en el sentido de la posición articular ni en el índice de dominio postural. Los resultados sugieren que el entrenamiento del equilibrio y la coordinación pueden mejorar algunas medidas de dominio postural.

Técnicas cognitivo conductuales (TCC)

En los últimos años los enfoques no farmacológicos incluyendo relajación, biofeedback, acupuntura y la estimulación eléctrica transcutánea (TENS) han ganado un uso generalizado en el tratamiento del dolor crónico intratable como alternativa a los remedios tradicionales que a menudo no son efectivos.

Otro enfoque es el establecimiento de programas de tratamiento del dolor usando técnicas

cognitivo conductuales para mejorar las habilidades físicas y psíquicas. Actualmente hay 97 de estos programas establecidos en el Reino Unido (The Pain Management Group Special Interest Group (PMPSIG), [comunicación personal]). Los programas cognitivos conductuales buscan transferir el control del dolor y su tratamiento y los problemas relacionados a la persona afectada, y esto se realiza mejorando las habilidades físicas y psíquicas. Existe evidencia anecdótica de que una amplia proporción de personas afectadas admitidas en este tipo de programas son de hecho hiperlaxas [37]. En una unidad del dolor, se encontró que entre un 40/50% tenían evidencia pasada o presente de hiperlaxitud. Un estudio prospectivo de 212 personas con dolor crónico que realizaban un programa multidisciplinario de un mes en régimen ambulatorio demostró una mejoría significativa en la calidad de la vida, la velocidad al andar, la intensidad del dolor, el distress, la severidad de la depresión y su confianza [38]. El programa incluyó medidas educativas, enseñar habilidades cognitivas y de comportamiento, un programa de ejercicios y de estiramientos, reducción de la medicación, el logro de objetivos, el equilibrio entre actividad/reposo y entrenamiento en relajación. Las puntuaciones de trabajo entre las personas afectadas empleadas se mejoró en un 35% después del tratamiento, y el 30% de aquellas personas desempleadas previamente volvieron al trabajo en el término de un año entre una cohorte de 109 personas afectadas por dolor crónico [39]. En la actualidad parece que las técnicas cognitivo conductuales ofrecen el mejor enfoque para el alivio del dolor y la reintegración en la sociedad de este pequeño, pero significativo grupo, de personas hiperlaxas que sufren dolor crónico intratable.

Rodney Grahame

Hypermobility Clinic

Rheumatology Centre, UCL Hospitals,

40-50 Tottenham Street, London W1P 9PG, UK.

REFERENCIAS

1. Kirk JH, Ansell BM, Bywaters EGL. The hypermobility syndrome. *Ann Rheum Dis* 1967; 26:425.
2. Grahame R. Heritable disorders of connective tissue. In: Balint G, Bardin T, eds. *Bailliere's best practice and research in clinical rheumatology uncommon non-inflammatory osteoarticular disorders*. London, Philadelphia, Sydney, Tokyo, Toronto: Bailliere Tindall; 2000.
3. Grahame R, Bird HA, Dolan AL, Child A, Smith E, et al. The 1997 «Brighton» diagnostic criteria for the benign joint hypermobility syndrome. *J Rheumatol* 2000 (in press).
4. Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders. *Arch Dis Child* 1999;80: 188-91.
5. Sacheti A, Szemere J, Bernstein B, Tafas T, Schechter N, Tsiouras. E Chronic pain is a

- manifestation of the Ehlers Danlos syndrome. *J Pain Symptom Manag* 1997;14:88-93.
6. Lumley MA, Jordan M, Rubenstein R, Tsiporous P, Evans M. Psychosocial functioning in the Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Med Genet* 1994;53:149-52.
 7. Cole DE. Psychosocial aspects of osteogenesis imperfecta: an update. *Am J Med Genet* 1993;45:207-11.
 8. Grahame R, Bird HA. British society for rheumatology perceptions about hypermobility survey. *Rheumatology* 2000 (in press).
 9. Beighton PH, Grahame R, Bird HG. *Hypermobility of joints*. 3rd ed. London, Berlin, Heidelberg, New York, Barcelona, Hong Kong, Milan, Paris: Springer-Verlag; 1999.
 10. Bulbena A, Duro JC, Porta M, Martin-Santos R, Mateo A, Molina L, et al. Anxiety disorders in the joint hypermobility syndrome. *Psychiatry Res* 1993;46:59-68.
 11. Wolfe F, Smythe H, Yunus M, Bennett R, Bombardier C, Goldenberg DI, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of fibromyalgia. Report of the multicenter criteria committee. *Arthritis Rheum* 1990;33:160-73.
 12. Acasuso-Diaz M, Collantes-Esteyez E. Joint hypermobility in patients with fibromyalgia syndrome. *Arthritis Care Res* 1998;11:39-42.
 13. Gedalia A, Press J, Klein M, Buskila D. Joint hypermobility and fibromyalgia in schoolchildren. *Ann Rheum Dis* 1993;52:494-6.
 14. Bridges AJ, Smith E, Reid J. Joint hypermobility in adults referred to rheumatology clinics. *Ann Rheum Dis* 1992; 51; 793-6.
 15. Jonsson H, Valtysdottir ST. Hypermobility features in patients with hand osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 1995;3;1-5.
 16. Hall MG, Ferrell WR, Sturrock RD, Hamblen DL, Baxendale RH. The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception. *Br J Rheumatol* 1995;34:121-5.
 17. Mallik AK, Ferrell WR, McDonald AG, Sturrock RD. Impaired proprioceptive acuity at the proximal interphalangeal joint in patients with the hypermobility syndrome. *Br J Rheumatol* 1994;33:631-7.
 18. Child A. Joint hypermobility syndrome: inherited disorder of collagen synthesis. *J Rheumatol* 1986;13:239-42.
 19. Arendt-Nielsen L, Kaalund P, Bierring P, Hogsaa B. Insufficient effect of local analgesics in Ehlers Danlos type III patients (connective tissue disorder). *Acta Anaesthesiol Scand* 1990;34:358-61.

20. Wynne-Davies R. Familial joint laxity. Proc R Soc Med 1971;64;689-90.
21. Marshman D, Percy J, Fielding I, Delbridge L. Rectal prolapse; relationship with joint mobility. Aust N Z J Surg 1987;57:827-9.
22. Al Rawi ZS, Al Rawi AL. Joint hypermobility in women with genital prolapse. Lancet 1982;1;1439-41.
23. Norton PA, Baker JE, Sharp HC, Warenski JC, Norton PA. Genitourinary prolapse and joint hypermobility in women. Obstet Gynecol 1995;85;225-8.
24. McIntosh LJ, Scanitski DF, Mallell VT, Frahm JD, Richardson DA, Eyans MI et al. Ehlers-Danlos syndrome; relationship between joint hypermobility, urinary incontinence, and pelvic floor prolapse. Gynecol Obstet Invest 1996;41:135-9.
25. Mishra MB, Ryan P, Arkinson P, Taylor H, Bell J, Calyer D, et al. Extra-articular features of benign joint hypermobility syndrome. Br J Rheumatol 1996;35:861-6.
26. Brear SG, Benon D, Slayen Y, Honeybourne D. Spontaneous pneumothoraces are associated with mitral valve prolapse. Thorax 1984;39:219.
27. Morgan AW, Pearson S, Bird H. Respiratory symptoms in Ehlers-Danlos syndrome and the joint hypermobility syndrome. Arthritis Rheum 1996;39;S136.
28. Thornton JG, Hill J, Bird HA. Complications of pregnancy and benign familial joint hyperlaxity. Ann Rheum Dis 1988;47:228-31.
29. Barabas AP. Ehlers-Danlos syndrome associated with prematurity, premature rupture of the membranes; possible increase in incidence. Br Med J 1966; 2; 682-4.
30. MacLennan AH. The role of the hormone relaxin in human reproduction and pelvic girdle relaxation. Scand J Rheumatol 1991;Suppl.88:7-15.
31. Buckingham RB, Braun T, Harinstein DA, Oral K, Bauman D, Bartynski W et al. Temporomandibular joint dysfunction syndrome: a close association with systemic joint laxity (the hypermobile joint syndrome). Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991;72:514-9.
32. Southwood TR, Sills JA. Non-arthritis locomotor disorders in childhood. Reports on the rheumatic diseases series 2. London: Arthritis and Rheumatism Council 1993; Practical problems N° 24.
33. Gedalia A, Person DA, Brewer EJ, Giannini EH. Juvenile episodic arthralgia and hypermobility. J Pediatr 1985;107:973-6.
34. Barton LM, Bird HA. Improving pain by the stabilization of hyperlax joints. J Orthop Rheumatol 1996;9:46-51.

35. Beard DJ, Dodd CA, Trundle HR, Simpson AH. Proprioceptive enhancement for anterior cruciate ligament deficiency. A prospective randomised trial of two physiotherapy regimes. *J Bone Joint Surg* 1994; 76B:654-9.
36. Bernier JN, Perrin DH. Effect of coordination training on proprioception of the functionally unstable ankle. *J Orthop Sports Phys Ther* 1998; 27: 264-75.
37. Harding V; Grahame R. The frequency of joint hypermobility syndrome in chronic pain patients [abstract]. *Pain* 1990; Suppl 5: S500-S500.
38. Williams ACdeC, Nicholas MK, Richardson PH, Pither C, Justins DM, Chamberlain JH, et al. Evaluation of a cognitive behavioural programme for rehabilitating patients with chronic pain. *Br J Gen Pract* 1993; 3: 513-8.
39. Richardson IH, Richardson PH, Williams ACdeC, Featherstone J, Harding VR, et al. the effects of a cognitive-behavioural pain management programme on the quality of work and employment status of severely impaired chronic pain patients. *Disabil Rehabil* 1994; 16: 26-34.
40. De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet* 1996; 62: 417-6.
41. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers Danlos National Foundation (USA) and Ehlers Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet* 1998; 77: 31-7.