

## *Hora de tomarse en serio la hiperlaxitud*

Ha pasado un tercio de siglo desde que el Síndrome de Hiperlaxitud (SHA) apareció en el horizonte de la reumatología. Desde el principio se percibió más como una curiosidad que como una verdadera entidad que podía tener graves consecuencias. En lugar de apreciar los efectos adversos de la condición, los médicos tenían más en cuenta las maniobras de contorsionismo que las personas afectadas podían realizar (para diversión tanto de los estudiantes de medicina como de los médicos). En el momento actual existen grandes evidencias gracias a la literatura publicada en diferentes países que demuestran el grave y serio impacto que la hiperlaxitud puede causar en la vida de las personas hiperlaxas. No hay ninguna justificación para considerar nunca más a la hiperlaxitud como una mera función de circo.

En la original descripción de Kirk et al. se definía el SHA como "el conjunto de síntomas musculoesqueléticos en presencia de hiperlaxitud generalizada en sujetos sanos". Era un diagnóstico de exclusión, ya que implicaba la ausencia de otra enfermedad reumática identificable. Desde entonces se ha aprendido mucho y nuestro concepto de la condición ha cambiado. Se ha establecido a través de muchos artículos publicados:

**Primero** que la hiperlaxitud es más a menudo pauciarticular (*pocas articulaciones, por definición, menos de 5*) que poliarticular (*muchas articulaciones*),

**Segundo** que no tiene que ser necesariamente poliarticular para provocar síntomas. Incluso una única articulación hiperlaxa puede sufrir cualquiera de las consecuencias de la hiperlaxitud, incluyendo la tendencia a dislocarse, desarrollar sinovitis traumática, u osteoartritis prematura, o simplemente doler sin una razón visible u obvia.

**Tercero**, el SHA, desde una perspectiva clínica, lejos de ocurrir en sujetos sanos, tiene todas las características de ser una forma frustrada de una enfermedad hereditaria del tejido conjuntivo. Es decir, sus síntomas se solapan habitualmente con los de sus más serios primos: los síndromes de Ehlers-Danlos, Marfan y la osteogénesis imperfecta, aunque generalmente las formas son más leves.

El Grupo con interés especial en las enfermedades del tejido conjuntivo de la Sociedad Británica de Reumatología ha publicado recientemente un conjunto revisado de criterios diagnósticos validados para el Síndrome de Hiperlaxitud (SHA) el cual muchas autoridades creen que es idéntico al Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hiperlaxitud (anteriormente llamado tipo III).

El SHA representa un conjunto complejo de lesiones agudas, recalcitrantes, recurrentes, que pueden afectar cualquier articulación del organismo en sus partes blandas, recurrentes subluxaciones o luxaciones, que a menudo comienzan en la infancia o adolescencia y continúan en la vida adulta. Esta dolorosa existencia puede estar compuesta por influencias neurofisiológicas, posiblemente incluyendo el comportamiento nociceptivo. Las claves de esta posibilidad estarían en el hecho de que las personas con un SHL/SED no responden adecuadamente a las inyecciones anestésicas de lidocaína administradas por ejemplo para las extracciones dentales. Como estos enfermos no reciben un tratamiento adecuado, las consecuencias suelen ser que desarrollan un complicado síndrome de dolor crónico difícil de resolver, una fibromialgia o un síndrome depresivo. Más adelante la artrosis prematura puede colaborar a añadir más problemas a los que ya tienen.

En la revista de Reumatología de este mes publicamos tres artículos referentes a la hiperlaxitud.

Uno es una encuesta sobre la percepción que los reumatólogos británicos tenían de este síndrome en 1999. El cuestionario buscaba profunda y ampliamente datos sobre la prevalencia clínica del síndrome, los criterios para el diagnóstico, los tratamientos utilizados y su utilidad, las actitudes hacia el síndrome, y su impacto tanto en la vida de los que lo padecen, como en el resto de las personas hiperlaxas. La respuesta al cuestionario fue sorprendentemente elevada, el 76 % de los reumatólogos respondieron, por lo cual creemos que los resultados se pueden extrapolar a todos los

reumatólogos británicos puesto que representan su opinión como grupo. De todas formas, las respuestas son preocupantes:

- Primero, existe una completa discrepancia sobre la prevalencia, el significado y el impacto que este síndrome tiene.
- Segundo, existe una total disparidad en los criterios utilizados para el diagnóstico.
- Tercero y quizás lo más preocupante, con sus respuestas los encuestados han demostrado una total falta de familiaridad con la literatura publicada recientemente, en particular sobre los efectos de la enfermedad en la vida de las personas que la padecen, y sobre los efectos del dolor crónico y sus secuelas psicosociales.

El segundo artículo se titula "Viviendo con el SHA" y está escrito por S. Gurley-Green, expresidenta de la Asociación Síndrome de Hiperlaxitud Inglesa (HMSA). En él, su autora nos explica lo que supone para las personas hiperlaxas afectadas vivir con un SHA.

El tercer artículo es una revisión completa del SHA/SED en niños y adolescentes realizado por Murray y Woo. La importancia de la hiperlaxitud va ganando adeptos y reconocimiento entre los pediatras y reumatólogos pediatras, y hay grandes evidencias que para la mayoría de los adultos que padecen un SHA/SED los síntomas ya comienzan en la infancia o en la adolescencia pero los médicos no lo saben reconocer. Existen pocas enfermedades reumáticas que tengan un espectro tan amplio de problemas como ésta. Estos tres artículos juntos nos dan una enriquecedora e instructiva visión de conjunto.

¿Qué podemos aprender?. Si los médicos quisieran solamente tomarse la molestia de **BUSCAR** la hiperlaxitud cuando hacen sus exploraciones o de recordar algunos de los estigmas de ella en sus reconocimientos del aparato locomotor, esta enfermedad sería diagnosticada más frecuentemente (esto ya ha sido sugerido en nuestro último libro de reumatología). Pero solamente esto no es suficiente: es solamente el principio. El SHA/SED no es una condición fácil de tratar.

Aún hay que encontrar formas de fisioterapia, el pilar principal quizás en el tratamiento de este síndrome, que sean útiles pues de otra forma en lugar de aliviar los síntomas pueden agravarlos y lesionar más los ya de por sí delicados tejidos blandos de estas personas. Los analgésicos y los antiinflamatorios no esteroideos (AINES) son generalmente poco efectivos, y la cirugía puede empeorar las cosas, sobre todo cuando el cirujano no es consciente del problema de base (hiperlaxitud). Los encuestados no están de acuerdo en una terapia eficaz. Se necesitan urgentemente enfoques nuevos e innovadores. Existen de todas formas algunos esperanzadores descubrimientos. Estabilizar las articulaciones hiperlaxas con ejercicios apropiados, esto ha demostrado su eficacia para reducir el dolor y disminuir la hiperlaxitud.

Los ejercicios que mejoran la propiocepción han demostrado su eficacia en el tratamiento de las deficiencias de los ligamentos anteriores de la rodilla y generalmente son más efectivos que los ejercicios convencionales para el cuádriceps.

En presencia de un síndrome de dolor crónico, debería establecerse un programa de tratamiento del dolor (incorporando técnicas de terapia cognitivo conductual); esto también ha demostrado su eficacia en la mejoría de la calidad de vida de las personas afectadas, sus síntomas depresivos, su velocidad al andar, la intensidad de su dolor, su distress y su confianza. No encontramos ante un área muy fértil en el campo de la reumatología. Para detalles más profundos de una medicina basada en la evidencia, recomendamos a los lectores revisar la literatura publicada.

## Autor

**Dr. Rodney Grahame**

Hypermobility Clinic. Centre for Rheumatology, University College of London Hospitals, 40-50. Tottenham Street, London W1P 9PG, UK.