

Que es el Síndrome de Hiperlaxitud Articular.

(Información para escolares y sus padres)

"Hiperlaxitud articular", es el aumento exagerado de la movilidad de las articulaciones. Muchas de éstas personas no tienen ningún síntoma. La mayoría de ellas ni tan siquiera saben que son hiperlaxas. Sin embargo, en algunos casos esta hiperlaxitud se acompaña de una serie de síntomas tanto en el aparato locomotor (dolor articulares, de espalda, subluxaciones, lesiones de tejidos blandos como tendinitis, codo del tenista, dedo en gatillo, etc.) como fuera de éste (prolapso uterino y/o rectal, venas varicosas, piel delgada y frágil, prolapso de la válvula mitral, etc.). Es entonces cuando hablamos de **"Síndrome de hiperlaxitud articular (SHA)"** (hiperlaxitud más síntomas).

Se considera que el SHA es una forma frustra de las Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colágena (AHFC).

Las causas aún se están investigando, aunque se han encontrado anomalías en las fibras de colágeno, probablemente debido a una mutación genética. Esto hace que el tejido conjuntivo del organismo (presente en ligamentos, tendones, piel, etc.) de las personas afectadas sea más elástico de lo normal y también más frágil. Las articulaciones se vuelven laxas, inestables e hipermóviles, con tendencia a la dislocación y son muy vulnerables a las lesiones. El dolor articular y/o muscular suele ser el síntoma más característico, aunque los síntomas son muy variados y no todos presentan el mismo tipo de problemas.

La hiperlaxitud no tiene porqué aparecer en todas las articulaciones de la persona afectada, en algunos individuos afecta sólo a algunas de sus articulaciones. Si una sola articulación hiperlaxa causa dolor o inestabilidad, el diagnóstico debe seguir siendo Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA).

El 15% de los SHA son personas de estatura alta, los hombres son altos y desgarbados y las mujeres esbeltas, con aspecto de "top model", con cuello largo, dedos largos y pies largos y delgados. Este aspecto se llama "Hábito Marfanoide", ya que estas personas se parecen a los enfermos con Marfán.

Otro error común es considerar que los síntomas sólo aparecen en la infancia, lo cierto es que son muchos los afectados que han manifestado sus síntomas en la adolescencia y/o en la edad adulta. Los síntomas pueden aparecer a cualquier edad y afectan más a las mujeres que a los hombres. La hiperlaxitud es mayor en los niños que en los adultos y en los orientales más que en los negros y en éstos más que en los caucásicos.

La mayoría de los enfermos han sido durante años personas con hiperlaxitud que podían llevar una vida normal. Sin embargo, un buen día sin un motivo aparente, aparecieron los primeros síntomas: tendinitis, luxaciones o subluxaciones (huesos que se salen de su sitio), torceduras de tobillo, lumbalgias, torticólis, etc. Generalmente estos síntomas aparecen al realizar actividades que en el resto de las personas sanas no provocarían ningún tipo de lesión. Algunas personas tienen importantes limitaciones para trabajar y para realizar actividades de la vida diaria. Lamentablemente, este diagnóstico habitualmente no se hace.

El desconocimiento de la enfermedad por parte de muchos médicos ha conducido a muchos a un peregrinar frustrante por diversas consultas y especialistas sin llegar a un diagnóstico correcto.

Este desconocimiento, junto con el fracaso de tratamientos adecuados para cada caso ha provocado a muchas personas sentimientos de rabia, resentimiento, frustración, ansiedad e incluso, en algunos casos, depresión.

Frecuencia: Se considera que la Hiperlaxitud existe en el 10 a 15% de la población de la mayoría de los países, pero nosotros hemos encontrado que el SHA (Hiperlaxitud con síntomas) afecta al 40% de los chilenos y al parecer también de otros pueblos donde se le ha buscado con esmero, como en Inglaterra. Esto explicaría el porqué los deportistas chilenos pasan lesionados y nuestros niños sufren frecuentes esguinces y sub-luxaciones. Ya que afecta a todos los tejidos, en gran parte de la población, yo creo que sin duda es un problema de salud nacional.

¿Cuáles son las Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colágena?

A.- Hay formas clásicas de (AHFC):

- 1.- El Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) (6 tipos distintos). Uno en 6.500.
- 2.- El Síndrome de Marfán (SM). Uno en 12.000 personas.
- 3.- La Osteogénesis Imperfecta (OI). Uno en 100.000 personas.

B.- Forma frustra: El Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA).

Nota: Para la mayoría de los autores, el SHA sería lo mismo que el síndrome de Ehlers Danlos tipo III

¿Como se adquiere esta enfermedad, tan frecuente?

La mitad de los casos tienen Herencia Autosómica Dominante, es decir, el 50% de los hijos la heredan. En la otra mitad, los padres no tienen la enfermedad y ésta se produce por una mutación genética durante la gestación. Nuestra teoría es que ésta se debería a carencia del Ácido Fólico (AF) en el período pre-concepcional (desde 3 meses antes del inicio del embarazo). Debido a esto y especialmente para prevenir Defectos del Tubo Neural (Espina Bífida) recomendamos a toda mujer en edad fértil, tomar 1 mg de AF al día, a permanencia. La Espina bífida produce parálisis para toda la vida y es una condición que se puede prevenir tomando AF desde 3 meses antes de quedar embarazada. Es por esto que recomendamos con mucha fuerza, que toda niña comience a tomar una tableta de AF al día, ya que no se sabe cuando pudiera quedar embarazada. Por lo demás, no tiene ningún efecto secundario importante, ya que sólo es una vitamina.

¿Qué es la fibra colágena?

Es una proteína que forma la matriz de todos los tejidos y le da resistencia y elasticidad. “Es como el acero de la construcción”. Es pues la existencia de esta matriz débil, la que

produce síntomas de los tejidos musculo-esqueléticos y de otros tejidos fuera del aparato locomotor.

La mala calidad de los tejidos (no son “Michelin”), hace que éstos se gasten más rápido (artrosis y osteoporosis precoz), se rompan (hernias, fragilidad capilar, desgarros musculares, alteraciones de los discos de la columna) o se dilaten (quistes de todo tipo, várices, hemorroides, divertículos y aneurismas arteriales).

Debido a la alteración del colágeno, la piel transparenta las venas y las escleras (blanco del ojo) se pueden ver celestes (escleras celestes), debido a esto. La piel en estos enfermos suele ser pálida, pero a veces adquiere una calidad especial que hemos llamado “Piel de porcelana”.

Fatiga crónica, mareos y a veces desmayos se producen en el SHA debido a la laxitud de la pared de las venas, por lo que cae la presión arterial. Esto se llama **Disautonomía** y se asocia además con intolerancia por el frío y moretones (a veces se confunde con maltrato infantil). Esto produce muy mala calidad de vida y por lo general no se diagnostica. Es muy frecuente, afectando al 70% de las mujeres y 40% de los hombres menores de 30 años. Su tratamiento es muy eficaz, permitiendo mejorar la memoria, la concentración y las notas en el colegio. Mejora el rendimiento en los exámenes, como en la PSU. Estas personas aparecen cansadas, sin ánimo, con fatiga crónica y se les diagnostica como que tienen Depresión, Fibromialgia o que son anti-sociales. El diagnóstico de Disautonomía se puede confirmar con el Tilt Test (se coloca al paciente en una camilla, la que se gira levantando la cabeza de la cama a 80° del suelo, se deja al enfermo sin poder moverse y se le va tomando la presión cada 10 minutos). La prueba es positiva si el enfermo se mareo, se siente débil y la presión arterial cae.

En el SHA es frecuente la **asociación con depresión, ansiedad, crisis de pánico y fobias.**

En el SHA, la osteoporosis en adolescentes y adultos jóvenes es relativamente frecuente. Hemos encontrado osteoporosis en el 16 % de los SHA menores de 30 años en ambos sexos.

Otras características del SHA: Esta patología es causa de dolores articulares que a veces son intensos, a veces confundidos con dolores del crecimiento, también, se pueden producir tendinitis y sub-luxaciones recurrentes, crujidos articulares, moretones (fragilidad capilar), falta de ánimo, mareos y desmayos, en personas de cualquier edad. Debido a que los síntomas son recurrentes, poco anatómicos, con exámenes de laboratorio negativos, asociados al estrés y a la fatiga crónica, frecuentemente se le confunde con la Fibromialgia. Ambas se asocian con reflujo, estitiquez, colon irritable y cefaleas. Esta confusión se debe además al hecho de que la mayoría de los médicos no conoce bien el SHA.

Prof. Dr. Jaime Bravo Silva
 Depto. de Reumatología
 Hospital San Juan de Dios
www.reumatologia-dr-bravo.cl