

Síndromes de Hiper movilidad Articular

Curso del Dolor e Inflamación
en Reumatología

Dr. Jaime Bravo Silva

Departamento de Reumatología

Clínica Arauco Salud y Hospital San Juan de Dios

www.reumatologia-dr-bravo.cl

Santiago, 6 de Octubre del 2007

¿ Condición o enfermedad ?

- Hiper movilidad Articular (HMA)
- HMA más síntomas = Síndrome de Hiper movilidad Articular o SHA

El SHA es una de las Alteraciones Hereditarias
de la Fibra Colágena

“Iceberg” de la Hiperlaxitud Articular en Chile

A) Hiperlaxitud articular

(sin síntomas)

15 % de la población

Todos ellos tienen:

Sc. Beighton (+)

Cr. Brighton (-)

B) Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA)

(con síntomas)

40 % de la población

Cr. Brighton (+)
en el 100 %

Sc. Beighton (+)

en el 65%

Sc. Beighton (-)

en el 35 %

35% de los SHA no son hiperlaxos



Explicación del “iceberg” de la Hiperlaxitud Articular en Chile

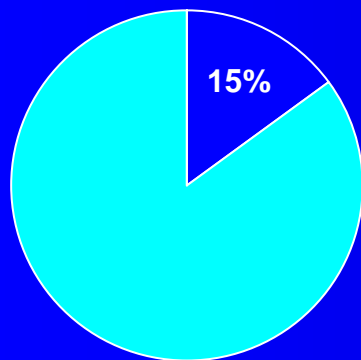
- El 15% de la población tiene Hiper movilidad Articular (HMA) sin síntomas, pero el 40% tiene SHA, comparado con el 15% en otros países occidentales.
- Las personas con HMA tienen score de Beighton (+), pero criterio de Brighton (-).
- Los enfermos con SHA tienen criterio de Brighton (+) y de ellos sólo el 65% tiene score de Beighton (+). El 35% lo tiene negativo, es decir, hay enfermos con SHA que no son laxos, pero si tienen síntomas y signos de compromiso musculo-esquelético y de otros órganos, derivados de la fragilidad de los tejidos conectivos.

El SHA no debiera pasar sin diagnóstico

Población General

Hipermovilidad Articular

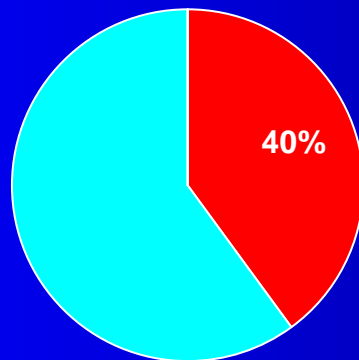
(Sin síntomas)



Países Occidentales

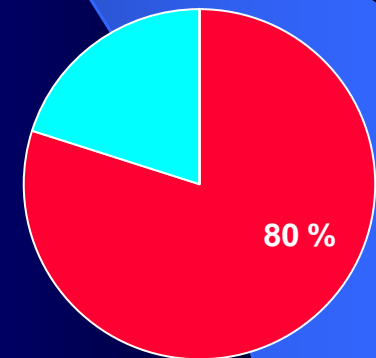
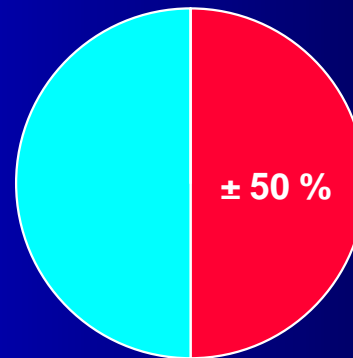
SHA

(Con Sintomas)




Chile

Consultas Reumatológicas en Chile



Centro de Referencia

 = SHA

Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colágena (AHFC)

a) **SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS (SED).** Existen 6 tipos:

- SED Clásico. Antiguamente llamado SED tipo I-II .
- SED Hipermovible. Antiguamente llamado SED tipo III (para muchos lo mismo que el SHA).
- SED vascular (SEDV). Antiguamente llamado SED tipo IV.
- SED Cifoesciolítico (u Oculo-Esciolítico). Antiguamente llamado SED tipo VI.
- SED tipo Artrocalasia (dislocación congénita de caderas). Antiguamente parte del SED tipo VII:
- SED tipo Dermatoparaxis. Antiguamente parte del SED tipo VII.

b) **SÍNDROME DE MARFAN (SMF).**

c) **OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA (OI).**

Herencia de las AHFC

La mayoría de las AHFC tienen herencia Autosómica dominante (HAD).

Sólo el SED óculo-escoliótico tiene herencia Autosómica recesiva.

El 50% de los SHA tienen HAD y el resto se deben a “mutaciones de novo” (teoría del Ácido Fólico en período periconcepcional).

SED Hipermovible (SHA)

Frecuencia:

Afecta al 40 % de la población chilena y probablemente de otros países latinos.

Constituye el 50% de las consultas reumatológicas.

SED Hipermovible (SHA). Cont.

Síntomas y signos músculo-esqueléticos:

Es probablemente la causa más común de dolor en reumatología.

Artralgias y mialgias. Crujidos articulares.

Tendinitis, bursitis y sub-luxaciones recurrentes.

Lumbago (por laxitud de ligamentos o discopatías).

Hábito marfanoide.

Signos: “Cara - Mano”; “Mano en forma de pájaro volando” y “Pulgar horizontal”.

Artrosis prematura. Artrosis erosiva. Condrocálcinosis.

Osteoporosis precoz (ambos sexos).

Displasia de cadera. Alteración de la parilla costal.

Alteraciones de la articulación temporomandibular.

SED Hipermovible (SHA). Cont.

Síntomas y signos derivados de la fragilidad de los tejidos:

Alteraciones de la piel: Pálida, transparente, laxa, suave, estrías, mala cicatrización, telangectasias, lunares lenticulares. “Piel típica”.

Hernias, incluso en niños.

Várices, incluso en adolescentes.

Miopía (a veces desde temprana edad).

Quistes (Ganglion, Q. de Baker, etc).

Divertículos.

Aneurismas arteriales.

Escleras celestes.

Facie típica de SHA.

Disautonomía.

Signos de Hiperlaxitud en las manos



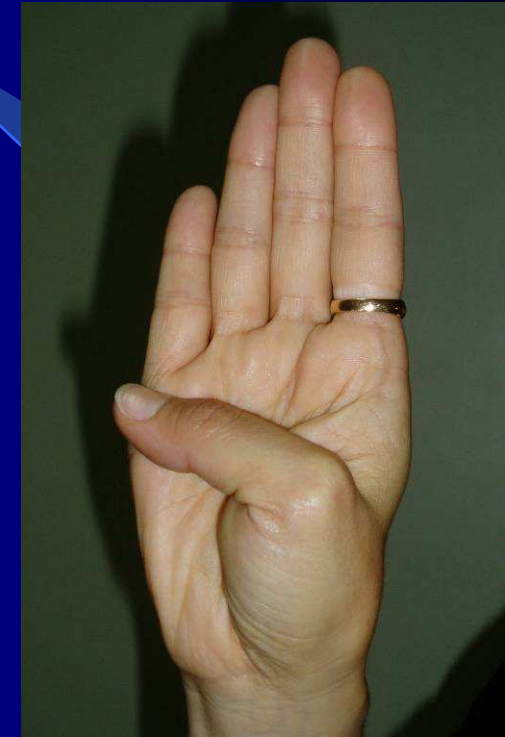
“Signo cara - mano”



“Signo mano en forma de pájaro volando”

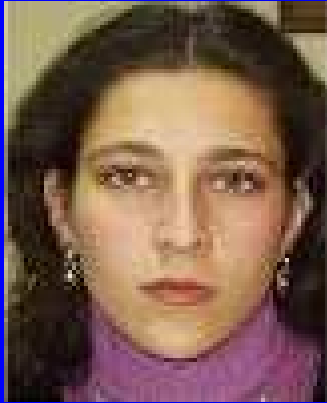


“Signo mano pseudo-LES”



“Signo pulgar horizontal”

Facie típica del SHA



- Escleras celestes (más notorias en mujeres).
- Orejas atípicas (aladas, dumbo, puntiagudas, chicas, blandas, asimétricas, sin lóbulo, lóbulo pegado, ariñonadas, operadas).
- * Naríz atípica (nódulo entre hueso y cartílago, desviación del tabique, nariz operada).
- * Cara triangular (mandíbula aguzada).
- * Párpados caídos.
- * Ojos con inclinación antimongólica.



Escleras celestes



SED Hipermovible (SHA). Cont.

Otros:

Depresión endógena

Ansiedad.

Crisis de Pánico.

Fobias.

Bulbena A, et al. Psychosomatics 2004; 45: 432-7

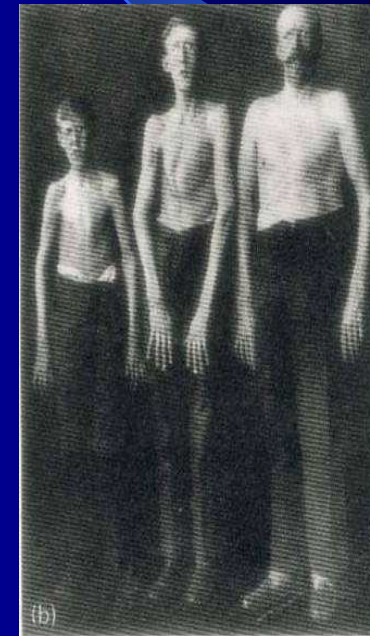
Marfanoides

HÁBITO MARFANOIDE

- Persona alta, delgada, algo jibada.
- Envergadura mayor que la altura (8 cm).
- Aracnodactilia y pies grandes.
- Hiperlordosis lumbar o/y escoliosis.
- Pectus Excavatum, carinatum o/y costillas prominentes.
- Características del SHA.



SÍNDROME DE MARFAN



Marfanoides (Cont.)



Costillas prominentes

Marfanoides con el signo “hombros cuadrados”

Diagnóstico del SHA

El diagnóstico es clínico.

Se sospecha cuando hay:

Agilidad desde la infancia. “De goma”. “Gracias de niños”.

Hx. de tendinitis, bursitis y subluxaciones recurrentes.

Artralgias por más de 3 meses, sin causa aparente.

Ocasionalmente puede haber derrame articular, pero no hay sinovitis. Puede existir SHA + Artritis (15% de los casos).

Diagnóstico del SHA Cont.

Piel pálida, suave, laxa, transparente, con malas cicatrices y fragilidad capilar.

Escleras celestes.

Facie típica de SHA.

Hiperlaxitud articular (a veces a simple vista).

Aspecto Marfanoide.

Hx. de neumotórax espontáneo.

Hx. Familiar de hiperlaxitud.

Diagnóstico previo de Fibromialgia.

Confirmación del diagnóstico de SHA

Tener criterio de Brighton positivo.

(Incluye el score de Beighton).

Se requieren:

Dos criterios mayores.

Un criterio mayor y 2 menores.

Cuatro criterios menores.

Dos criterios menores bastan, en caso de tener un pariente de primer grado con SHA.

Exclusión:

Tener SEDV, SMF u OI.

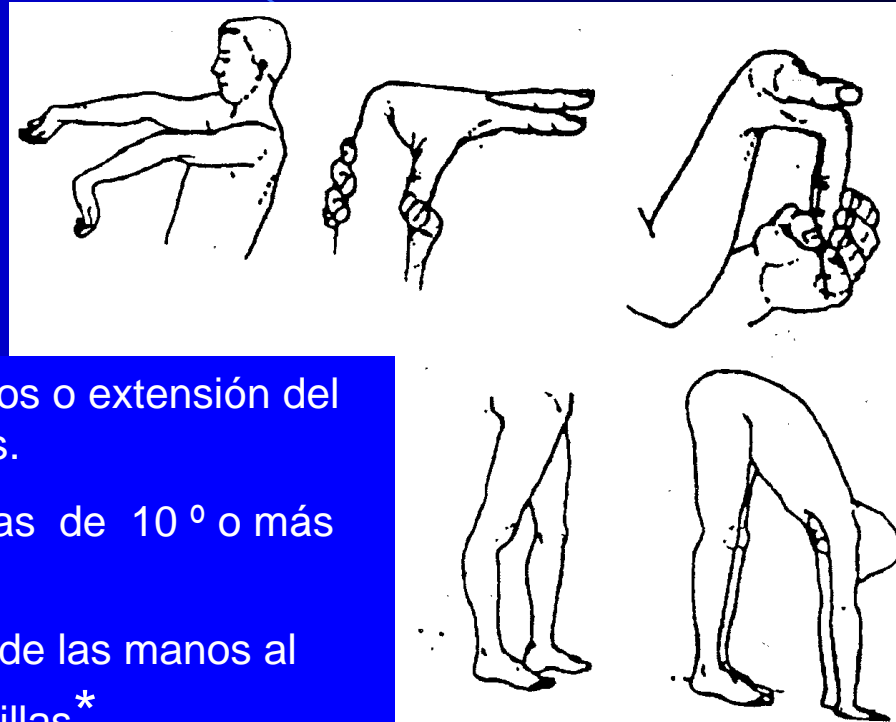
Las artritis no son exclusión, pueden estar asociadas.

Score de Beighton

Sirve para determinar el grado de hipermovilidad articular. Actualmente se le usa como parte del Criterio de Brighton. Para tener un Score de Beighton positivo se requiere tener 4 puntos o más de un total de 9 posibles (por ejemplo, dos codos y dos rodillas hiper-movibles).

Score de Beighton

- 1.- Hiper-extensión de los codos de más de 10° .
- 2.- Tocar, en forma pasiva, el antebrazo con el pulgar, teniendo la muñeca en flexión*.
- 3.- Extensión pasiva de los dedos o extensión del dedo meñique a 90° o más.
- 4.- Hiper-extensión de las rodillas de 10° o más (genu-recurvatum).
- 5.- Tocar el suelo con la palma de las manos al agacharse sin doblar las rodillas*.



* Válido también si fué capaz de hacerlo en el pasado.

Criterio de Brighton

Criterios mayores :

- 1.- Puntuación de Beighton mayor de 4/9 (tanto sea en la actualidad o en el pasado).
- 2.- Artralgias de más de tres meses de duración en cuatro o más articulaciones.

Criterios menores :

- 1.- Puntuación de Beighton de 1, 2 o 3/9 (0, 1, 2 o 3/9, en mayores de 50 años).
- 2.- Artralgias de 1 a 3 articulaciones (durante más de 3 meses) o dolor de espalda (más de 3 meses), o espondilosis, o espondilolisis/listesis.

Criterio de Brighton

- 3.- Dislocación/subluxación de más de una articulación, o en una articulación en más de una ocasión.
- 4.- Tres o más lesiones en tejidos blandos (por ej. epicondilitis, tenosinovitis o bursitis).
- 5.- Hábito Marfanoide (alto, delgado, relación envergadura/altura mayor de 1.03; relación segmento superior/inferior menor de 0.89. Aracnodactilia.
- 6.- Piel anormal: estrías, hiperextensibilidad, piel delgada, cicatrices papiráceas.
- 7.- Signos oculares: párpados caídos, miopía o hendidura palpebral antimongólica.
- 8.- Venas varicosas, hernias o prolapso uterino o rectal.
- 9.- Prolapso de la válvula mitral (diagnóstico por ECO)

Diagnóstico diferencial del SHA

- Cualquier tipo de artralgiás. El SHA no da sinovitis.
- Fibromialgia.
- Pelviespondiloartropatía y otras artritis (AR, LES, etc.)
- Otras formas clásicas de AHFC:
 - a).- Otros tipos de SED: SED clásico.
SED Oculoescoliótico.
SED vascular.
 - b).- Síndrome de Marfan.
 - c).- Osteogénesis Imperfecta.