



Nº 121 -2021-DG-INSN

RESOLUCION DIRECTORAL

Lima, 02 de *Junio* de 2021

Visto, el expediente con Registro DG-Nº6030 - 2021, que contiene el Memorando N° 298-DEIDAEMNA-INSN-2021, con el cual se hace llegar la Guía Técnica: "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR", Elaborada por el Servicio de Reumatología;

CONSIDERANDO:

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de sus funciones el implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;

Que, con Memorando N° 298-DEIDAEMNA-INSN-2021, el director Ejecutivo de Investigación, Docencia y Atención en Medicina del Niño y del Adolescente remite a la Oficina de Gestión de la Calidad la "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR", elaborada por el Servicio de Reumatología del Instituto Nacional de Salud del Niño;

Que, con Memorando N° 533-2021-DG/INSN, de fecha 21 de mayo de 2021, la Dirección General aprueba la "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR", elaborada por el Servicio de Reumatología; y autoriza la elaboración de la resolución correspondiente;

Con la opinión favorable de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención en Medicina del Niño y del Adolescente, el Departamento de Investigación, Docencia y Atención de Medicina Pediátrica y la Oficina de Gestión de la Calidad del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;

De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;



02



SE RESUELVE:

Artículo Primero. - Aprobar la "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR", que consta de (19) folios, elaborada por el Servicio de Reumatología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Artículo Segundo. - Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación de la "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR" en la página web Institucional.

Regístrese, Comuníquese y Publíquese.



MINISTERIO DE SALUD
Instituto Nacional de Salud del Niño Breña

M.C. YSMAEL ALBERTO ROMERO GUZMAN
C.M.P. 27436 R.N.E. 14388
DIRECTOR GENERAL



8:

YARG/CUD
DISTRIBUCIÓN:

- () DG
- () DA
- () DEIDAEMNA
- () DIDAMP
- () OEI
- () OAJ
- () OGC



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL SINDROME DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

2021

INDICE

I.	Finalidad	1
II.	Objetivo	1
III.	Ámbito de aplicación	
IV.	Nombre del Proceso a estandarizar Diagnóstico y código CIE 10	1
V.	Consideraciones generales	1
	5.1 Definición	1
	5.2 Etiología	2
	5.3 Fisiopatología	2
	5.4 Aspectos epidemiológicos	2
	5.5 Factores de riesgo Asociados	3
VI.	Consideraciones Específicas	4
	6.1 Cuadro clínico	4
	6.2 Diagnóstico	5
	6.2.1. Criterios de Diagnóstico	6
	6.2.2. Diagnóstico Diferencial	6
	6.3 Exámenes auxiliares	6
	6.4 Manejo	7
	6.4.1. Medidas generales y preventivas	7
	6.4.2. Terapéutica	8
	6.4.3. Seguimiento y Pronóstico	9
	6.5 Complicaciones	10
	6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia	11
	6.7 Flujograma	12
VII.	Anexos	13
VIII.	Referencias	15

I. FINALIDAD

La finalidad de la presente guía es identificar, diagnosticar y dar tratamiento oportuno a los pacientes con Síndrome de Hiperlaxitud articular o Hipermovilidad Articular (SHA) en todas las áreas del Instituto Nacional de Salud del Niño –Breña.

II. OBJETIVO

Establecer los criterios para el diagnóstico, y manejo adecuado de pacientes pediátricos con SHA.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

El ámbito de aplicación de la presente guía es el Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña.

IV. NOMBRE DE PROCESO A ESTANDARIZAR

Síndrome de Hiperlaxitud Articular o Hipermovilidad Articular CIE 10 M35.7

V. Consideraciones Generales

5.1 DEFINICIÓN

Hiperlaxitud articular consiste en la mayor amplitud del movimiento de las articulaciones, debido a una mayor distensibilidad de los ligamentos y las cápsulas articulares. Cuando la hiperlaxitud se acompaña de manifestaciones articulares y/o extrarticulares, constituye el síndrome de hiperlaxitud articular (SHLA) o síndrome de hipermovilidad articular benigno.

Las articulaciones hiperlaxas son frecuentes en la población general y muchos individuos con articulaciones hiperlaxas no tienen ninguna dificultad seria.

Este trastorno fue descrito por vez primera en 1957 (Rotés-Querol), al relacionar la hiperlaxitud con diversos trastornos del aparato locomotor. La frecuencia no está bien establecida, pero la mayoría de las personas hiperlaxas no tienen síntomas por su mayor elasticidad, ya que sólo un 5-10 % sufren algún tipo de problema. [1]

El conjunto de todas estas enfermedades puede englobarse con el término de Síndromes de Hiperlaxitud (SHA).

5.2 ETIOLOGÍA

La causa del Síndrome de Hiperlaxitud (SHA) no es del todo conocida, aunque se han encontrado anomalías de origen genético en las fibras de colágeno tipo I (el más abundante en el cuerpo humano), incremento en la relación de colágeno tipo III/I, lo cual determinaría fibras de colágeno más delgadas con mayor proporción de elastina y menor rigidez, especialmente en ligamentos, tendones, músculos, cartílagos, vasos sanguíneos y piel. [2]

La alteración de estas proteínas hace que esas estructuras sean más elásticas de lo normal y más frágiles, lo que facilita la aparición de lesiones con mayor facilidad tras traumatismos relativamente poco intensos.

5.3 FISIOPATOLOGÍA

Debido a la variabilidad clínica de presentación y a la falta de especificidad de biomarcadores, los investigadores han sido incapaces de identificar un mecanismo fisiopatológico único por el cual los pacientes desarrollan SHA.

El microtrauma repetido puede conducir a una cinética alterada, que, a su vez, causan sobrecarga en otras articulaciones y más lesión de tejidos blandos que se manifiesta como artralgias y dolor musculoesquelético difuso. También han demostrado efectos más generalizados en la postura y marcha alteradas. En estudios que compararon pacientes con SHA se encontró que los pacientes con SHA tienden a tener disminución de los movimientos articulares en las extremidades inferiores, porque requieren una mayor fuerza para mantener el equilibrio. Sin embargo, sus conclusiones han sido moderadas, otros estudios no han podido demostrar de manera confiable tales cambios, y una revisión sistemática cuestionó la relevancia clínica de las diferencias en la marcha. [3]

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La prevalencia del SHA se estima en alrededor del 3%, según una encuesta de 2013 de 12.853 participantes en el Reino Unido. Sin embargo, es probable que el SHA este sub diagnosticado y su prevalencia sea mucho mayor. [3]

Los estudios epidemiológicos sugieren que pacientes de todas las razas y grupos de edad se ven afectados, aunque es más frecuente en niños y adolescentes, quienes tienden a tener mayor movilidad de las articulaciones, el hallazgo de

hiperextensibilidad en múltiples articulaciones acompañando de dolor crónico musculoesquelético, es más prevalente.

Entre 10-20% de los individuos exhiben hipermovilidad articular, particularmente niños, adolescentes, mujeres, asiáticos y africanos occidentales. Un estudio entre gemelos monocigóticos y dicigóticos femeninos sugirió que se puede encontrar SHA hasta en 20% de mujeres. Aunque faltan estudios epidemiológicos a gran escala, las tasas de SHA en los atletas competitivos pueden ser aún más altas, dado las ventajas inherentes de una mayor flexibilidad en deportes como gimnasia, natación y atletismo. [4,5]

5.5 Factores de riesgo Asociados

La causa del Síndromes de Hiperlaxitud (SHA) no es del todo conocida, aunque se han encontrado anomalías de origen genético en las fibras de colágeno y otras proteínas que forman el tejido conectivo, que es el encargado de proporcionar resistencia y fortaleza a diferentes estructuras de nuestro organismo, especialmente ligamentos, tendones, músculos, cartílagos, vasos sanguíneos y piel. [2]

Los factores genéticos: Son controvertidos pese a la rápida evolución de pruebas genéticas en investigación y entornos clínicos. La mayoría de los casos no parecen estar relacionados con ninguna mutación identificable, aunque algunos estudios han demostrado patrón de herencia autosómico dominante débil con variable penetrancia. En menos del 10% de los casos, ha sido identificada una mutación en el gen TNXB, que codifica la glicoproteína de la matriz extracelular la Tenascina X. Estos pacientes tienden a tener signos dermatológicos más pronunciados, que incluyen hiperextensibilidad de la piel, piel aterciopelada y fácil aparición de moretones. También se han identificado mutaciones más raras en algunos pacientes con SHA, la importancia clínica de las pruebas genéticas hasta el momento es desconocida. [6]

Medio Ambiente: Además de la predisposición genética, las teorías actuales enfatizan los factores medioambientales, la importancia de la sobrecarga biomecánica localizada y la lesión crónica de tejidos blandos debido a laxitud e inestabilidad articular. El microtrauma repetido puede conducir a una cinética alterada, que, a su vez, causan sobrecarga en otras articulaciones y más lesión de

tejidos blandos que se manifiesta como artralgias y dolor musculoesquelético difuso. También han demostrado efectos más generalizados en la postura y marcha alteradas. [7]

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1 CUADRO CLÍNICO

Signos y Síntomas

Los síntomas frecuentes como los dolores musculares/articulares a menudo se producen luego de la actividad o durante la noche; con más frecuencia en las extremidades inferiores que en las superiores.

La fatiga asociada con caminar distancias cortas y con una reducción en la tolerancia al ejercicio y/o dificultades para asistir en forma continua a la escuela debido al cansancio. Este síntoma usualmente se relaciona con el nivel de falta de estado físico del niño. La mala calidad del sueño también tiene un impacto en los niveles de fatiga. La inquietud, dificultades para estar sentados quietos, mala organización del movimiento, etc. [7]

Los dolores de cabeza pueden relacionarse con espasmos musculares en el músculo trapecio.

Se observa disminución de la coordinación, por la mala propiocepción que ocasiona torpeza y una reducción en el balance corporal. La mala estabilidad del tronco lleva a dificultades como problemas con la escritura a mano y otros problemas con el control motor fino. La motricidad fina se encuentra reducida, especialmente en el funcionamiento del agarre de cosas pequeñas. Es recomendable realizar una evaluación por un posible trastorno de la coordinación del desarrollo si estos síntomas no mejoran al mejorar la fuerza y las habilidades motoras gruesas, si además tienen un impacto importante en las actividades de la vida diaria y están significativamente por debajo de lo esperado para la edad cronológica y nivel de inteligencia, [8,9,10]

Síntomas en el tracto urinario y gastrointestinal: Los niños y jóvenes con SHA pueden tener síntomas gastrointestinales inespecíficos, como náuseas, dolor de estómago, diarrea y constipación. La incontinencia fecal y urinaria también puede

ser una característica de la enfermedad. Sin embargo estos síntomas también son muy comunes en los niños en general y podrían no relacionarse con la hiperlaxitud. El tratamiento de rutina para la constipación pediátrica es muy efectivo con estos síntomas. [12]

Disfunción autonómica cardiovascular: Los pacientes con SHA pueden describir síntomas de disfunción Autonómica cardiovascular, que afecta la frecuencia cardíaca, la presión arterial y el flujo sanguíneo.

Pueden presentar hipotensión ortostática, con disminución en la presión sanguínea al ponerse de pie, vértigo y síncope o Intolerancia ortostática donde los síntomas aparecen luego de períodos largos de posición de pie y pueden incluir fatiga, mareos, hiperventilación, sudoración, palidez, ansiedad y acrocianosis. [13,14]

6.2 DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios de Diagnóstico

Se realiza un diagnóstico de SHA cuando un examen físico muestra un rango de movimiento excesivo de ciertas articulaciones. Por más de 30 años utilizamos el score de Beighton, que consiste en un conjunto de exploraciones que se van puntuando y se considera que un paciente tiene SHA si suma más de 4 puntos en una escala de 0 a 9. Este score era insuficiente ya que no consideraba las complicaciones debidas a la fragilidad de los tejidos. Recientemente el diagnóstico se ha facilitado con la aparición de los criterios de Brighton. Estos criterios de Brighton incluyen y amplían el score de Beighton, lo que hace que el diagnóstico sea más preciso. El SHA puede presentar síntomas de compromiso de otros tejidos no solo por hiperlaxitud de articulaciones. Es fundamental conocer estos criterios para hacer un diagnóstico adecuado, primero determinar el score de Beighton y luego proseguir con los criterios de Brighton. Ver anexos 1 y 2. [15,16]

6.2.2. Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico diferencial del SHA se hace con síndromes genéticos que presentan complicaciones como dolor musculoesquelético generalizado y fatiga crónica, este se basan en gran medida en criterios clínicos. [1] Ver Flujoograma.

La hipermovilidad articular se puede encontrar en Síndrome de Ehlers-Danlos (SED), algunos tipos de osteogénesis Imperfecta (OI) incluidos los tipos I y IV, síndrome de Marfan y trastornos relacionados, y desordenes hereditarios del tejido conectivo (DHTC) poco común como pseudoxantoma elástico y síndromes de cutis laxa. La hipermovilidad también puede ser una característica de una amplia gama de síndromes de displasia esquelética, p. ej., pseudocondroplasia y displasia espondiloepifisaria congénita y del desarrollo síndromes de la infancia como el síndrome X frágil.

Los criterios clínicos se utilizan actualmente para distinguir entre el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers-Danlos y las formas más leves de osteogénesis Imperfecta. La puntuación de Beighton, que es la prueba de detección de hipermovilidad articular, se incorpora en los criterios de diagnóstico para SHA, SED, Marfan y OI. SED (tipo hipermóvil) a menudo se convierte en el diagnóstico "predeterminado" si un niño hipermóvil no cumple los criterios para el diagnóstico de una de las otras DHTC y por tanto, este es probablemente un grupo heterogéneo. Se necesita una forma confiable de identificar niños con hipermovilidad articular que tienen un alto riesgo de desarrollar complicaciones musculoesqueléticas para que la educación y las intervenciones terapéuticas pueden dirigirse a este grupo antes de que se vuelvan sintomáticos o sufran lesiones. También es importante identificar con precisión a los niños que están en riesgo de sufrir una enfermedad cardíaca o vascular catastrófica como complicaciones posteriores, por ejemplo, en niños con SED tipo vascular con trastornos vasculares como aneurismas y roturas de vasos, oculares (luxación del cristalino), piel muy extensible, etc. [15]

6.3 EXÁMENES AUXILIARES:

Las pruebas genéticas de laboratorio están disponibles para algunos de los tipos más graves de SED, OI y síndrome de Marfan, estas generalmente son costosas.

6.4 MANEJO

En cuanto al dolor y la fatiga, entendemos el dolor como una señal de un daño en el cuerpo, cuando este es el caso, una respuesta razonable al dolor sería abandonar o evitar la actividad. Sin embargo, en el SHA el dolor es una indicación de que el cuerpo no es lo suficientemente fuerte para realizar tareas y de que necesita fortalecimiento. Esto significa que el joven necesitará involucrarse en las actividades diarias y en el ejercicio, y no participar menos. Similarmente, la fatiga no necesariamente es una indicación de que es necesario más descanso. Por el contrario, puede ser una señal de que el cuerpo requiere más entrenamiento, regulación de actividades y una mejor higiene del sueño. También es importante reconocer que los patrones del sueño normales cambian desde la infancia a la adolescencia, y luego al entrar a la adultez. Es importante considerar esto al evaluar los niveles de fatiga y los patrones anormales del sueño. Regular gradualmente los niveles de actividad y ejercicio es la cura más efectiva para la fatiga durante el día, y a menudo cuando hay un descenso de los niveles de energía, un bocadillo y una caminata a paso ligero u otro tipo de ejercicio a menudo vigoriza el cuerpo para continuar con las actividades diarias. [16,17]

6.4.1. Medidas generales y preventivas

El manejo por un equipo multidisciplinario: Dado que muchos pacientes pediátricos con SHA pueden presentar una gran variedad de dificultades, pueden necesitar consultas con varios profesionales diferentes, que deben asegurarse de estar comunicados entre sí, para brindar un programa de tratamiento cohesivo. El objetivo para los pacientes pediátricos y sus familiares es que desarrollen las habilidades y el conocimiento para manejar los síntomas y participar en todas las actividades. Para tener mayores chances de éxito, los padres, los niños y adolescentes deberían involucrarse por completo en un plan de tratamiento. Con los niños debe utilizarse un lenguaje apropiado para su edad. Las personas con SHA se benefician manteniendo una vida saludable de por vida. En esto tienen su rol una dieta bien balanceada, el ejercicio regular, la participación completa en la escuela y las actividades, así como una buena calidad de sueño. El tratamiento para el SHA es personalizado, dependiendo de la gravedad de los síntomas y el impacto en las actividades diarias del paciente. Si es leve con pocos síntomas, es posible que no necesite ningún tratamiento. El dolor generalizado y de larga data

puede dar como resultado una espiral descendente de falta de condición física, dolor y fatiga. Cada persona con SHA se ve afectada de manera diferente y por ello tiene necesidades variables de tratamiento. También es útil establecer expectativas realistas a lo largo del tratamiento. La actividad física debería fomentarse activamente en todos los jóvenes con SHA. Sin embargo, es extremadamente importante que el niño esté lo suficientemente en forma para poder participar en el deporte que desee practicar. Si este no es el caso, el joven puede necesitar aumentar gradualmente su fortaleza y resistencia, antes de participar en una nueva actividad. A menudo se puede utilizar un programa fisioterapéutico para asegurarse de que cada músculo esté haciendo su “trabajo” en forma eficiente. Hay algunos deportes que necesitarán más preparación que otros, como los deportes de contacto. Sin embargo, debe tenerse cuidado al considerar actividades como el salto en cama elástica y los castillos inflables, ya que estas actividades producen mucho estrés en las Articulaciones y a menudo participan de ellas varios niños al mismo tiempo, lo que puede aumentar el riesgo de lesiones. Con la preparación correcta, puede considerarse la posibilidad de practicar cualquier deporte, aunque durante la infancia a menudo es mejor poder disfrutar de varios deportes a lo largo de la semana, que centrarse en solo uno. [1,17]

Aunque carecemos de un tratamiento específico y resolutivo, existen muchas formas de ayudar a los pacientes con SHA.

6.4.2 Terapéutica:

Una vez establecido el diagnóstico, se informa al paciente que padece de un trastorno benigno y no invalidante. Muchos de ellos llevan años con sus molestias y tienen la sensación de no ser “comprendidos” por su médico, e incluso por sus familiares.

Es necesario confirmar al paciente que no está afectado por ninguna enfermedad reumática grave, ni de reumatismo psicógeno condición que es diagnosticada frecuentemente. Esta aseveración es parte fundamental del tratamiento puesto que muchos pacientes experimentan alivio y aceptan de mejor grado sus molestias al conocer realmente la naturaleza de su enfermedad. La mayoría ha estado en tratamiento con antiinflamatorios, analgésicos y, en ocasiones, con otros tipos de fármacos.

Muchos de los trastornos que forman parte del SHA son lesiones que aumentan su ansiedad y frustración.

Es necesario un compromiso de por vida con el ejercicio para todos los pacientes con SHA. La fisioterapia puede ayudar a promover esto desde edad temprana, utilizando ejercicios específicos y alentando actividades que pueden incorporarse en la vida diaria. Deberá evitarse la sobrecarga de las articulaciones (obesidad, cargar pesos, etc.) que pueda agravar los síntomas y modificar en lo posible el estilo de vida si no es el idóneo.

Se recomiendan los ejercicios de fortalecimiento y estiramiento muscular, el ejercicio debe ser muy suave, sin forzar las articulaciones. Los deportes que no requieran esfuerzos importantes, como la natación, son los más recomendables, así como el yoga y otras técnicas de relajación. Por último, el tratamiento del componente ansioso y/o depresivo que puede acompañar a este síndrome, mediante fármacos adecuados en la menor dosis posible, puede ser igualmente una medida adecuada.

Las ortesis generalmente se evitan, debido al riesgo de pérdida de la condición física, pero en forma ocasional, una férula para la articulación metacarpo falángica hiperlaxa de la mano con la que se escribe es útil para evitar la hiperextensión, y por ello ayuda con la escritura, reduciendo el dolor y la fatiga. [17,18]

6.4.3. Seguimiento y Pronóstico

El establecimiento del diagnóstico del SHA es importante porque, a diferencia de muchas otras causas de dolor musculo esquelético crónico, es una condición no progresiva y no inflamatoria.

Debido a que la laxitud articular disminuye con la edad, algunos síntomas pueden atenuarse más adelante en la vida. Sin embargo, los pacientes con SHA deben tener en cuenta que hay secuelas, ya que pueden estar predispuestos a desarrollar una osteoartritis prematura, pero esta asociación no ha sido demostrada. En al menos un estudio, se descubrió que la hipermovilidad articular es protectora para la progresión de la osteoartritis radiográfica de la mano. [19]

6.5 COMPLICACIONES

Desde el punto de vista del aparato locomotor, en estas enfermedades pueden aparecer luxaciones recurrentes (en hombros, rótulas y articulación temporomandibular), deformidades en columna (cifoescoliosis), disminución de la tensión muscular (hipotonía muscular), y derrames periódicos en las articulaciones en relación con traumatismos que pueden conducir al desarrollo de artrosis.

Además, pacientes con SHA tienen falta de agudeza propioceptiva. La propiocepción es la capacidad de juzgar la posición de las articulaciones, es esencial para la estabilización articular; por lo tanto, pacientes con SHA puede estar en mayor riesgo de lesiones articulares, sobretodo en ambas rodillas. Los pacientes también tienden a tener disminución de la masa muscular y la fuerza muscular esto puede ser en parte debido al aumento de la laxitud de los tendones, que no pueden transmitir la potencia producida por los músculos. Además, comenzando en la infancia y la adolescencia temprana, el miedo a provocar dolor y sufrir lesiones puede conducir a disminución de los niveles de actividad física, lo que en última instancia conduce a desacondicionamiento e intolerancia al ejercicio. Este efecto es encontrado incluso en atletas de alto nivel con SHA. Además de estas perturbaciones biomecánicas, los pacientes con SHA también tienen alteraciones neurológicas que contribuyen a dolor musculoesquelético difuso. La hiperalgesia generalizada es una queja común, y se cree que está mediado por una sensibilización centralizada. No hay estudio longitudinal sobre el desarrollo de dolor musculoesquelético crónico de origen neurológico, pero los estudios transversales sugieren que el trauma crónico reduce el umbral del dolor. Algunos autores especulan que la hiperalgesia puede servir como un mecanismo compensatorio, en ausencia de mecanismos funcionales para prevenir la inestabilidad articular, como la propiocepción.

Alternativamente, la alta prevalencia de dolor crónico en las articulaciones en el SHA, puede atribuirse en parte al hecho que las personas con dolor crónico tienen más probabilidades de ver a los médicos y hacerse las pruebas que las que no tienen dolor. Los aspectos psicosociales en el SHA están poco explorados, se encuentran altas tasas de ansiedad y depresión que se deben al miedo relacionado con dolor, pero no se han realizado estudios específicamente en pacientes con SHA menos aún se entiende la disfunción autonómica vista en el SHA. Con frecuencia los pacientes exhiben el síndrome de taquicardia postural

(síndrome de taquicardia ortostática postural), así como disfunción de intestino y vejiga, debido a las anormalidades del tejido conectivo. Esta condición hace que los tejidos sean más frágiles que lo normal, por lo que son frecuentes complicaciones de otros órganos (alteraciones de la piel, hernias, várices, hemorroides, prolapso uterino o rectal, prolapso de la válvula mitral, miopía, dolor de espalda, etc.). [8,11]

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

CRITERIOS DE REFERENCIA:

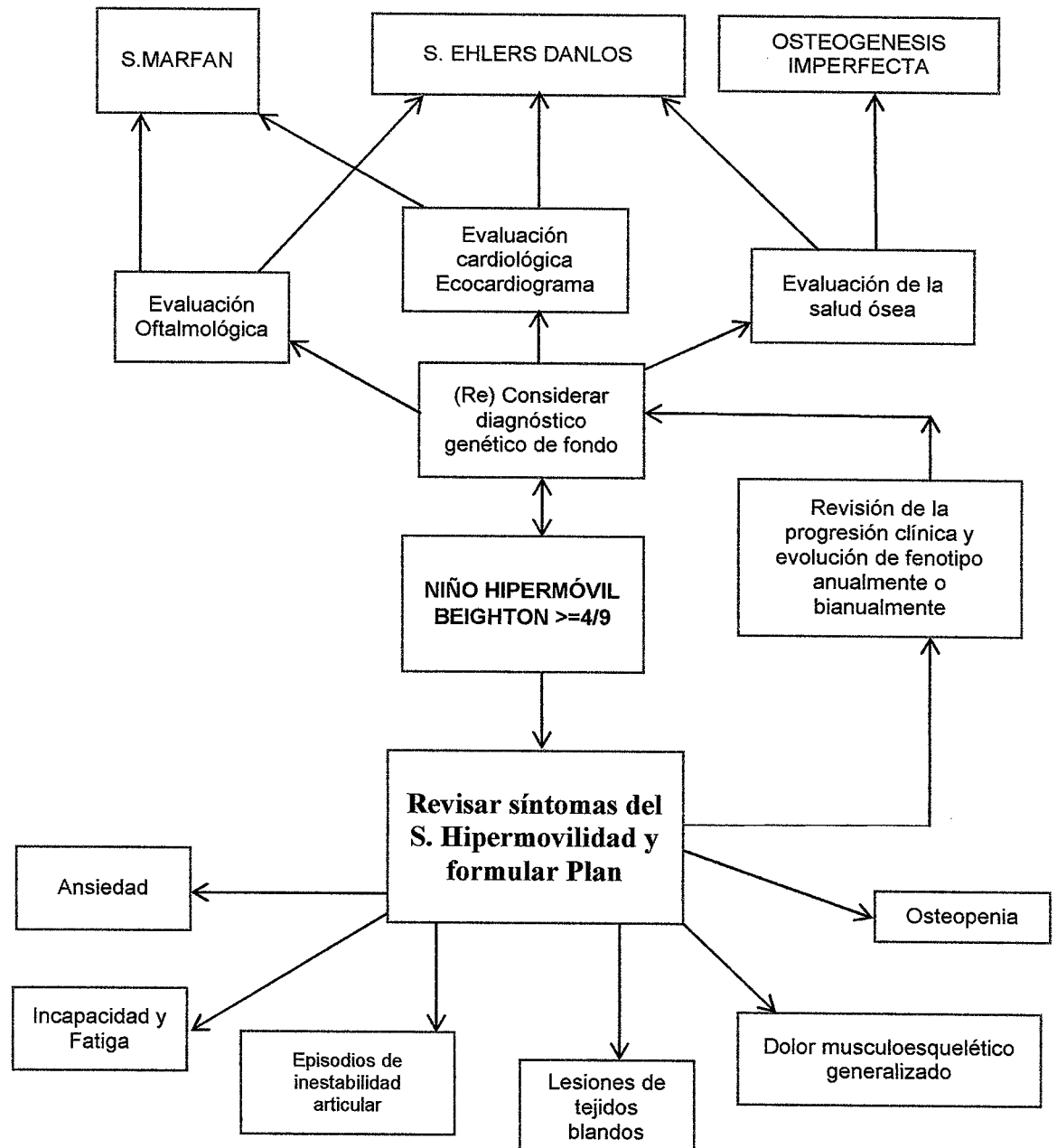
El SHA es una causa común de dolor crónico en la población general. El diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha clínica y la realización de maniobras específicas de exploración física, a menudo pasadas por alto. El establecimiento de salud al hacer el diagnóstico temprano permitirá un manejo y cuidado más apropiado, además de proporcionar una explicación a los pacientes sobre su proceso de enfermedad, los pacientes con SHA también pueden ser aconsejados sobre formas de proteger sus articulaciones y someterse a modificación del estilo de vida para evitar mayores daños.

Si se requiere evaluación especializada con el que no se cuente en el establecimiento de salud se referirá a un centro de mayor complejidad.

CONTRAREFERENCIA:

Una vez establecido el diagnóstico y sus complicaciones, se deriva al establecimiento de origen para seguimiento del paciente.

6.7 FLUJOGRAMA



VII. ANEXOS

ANEXO 1: CRITERIOS DE BRIGHTON PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SINDROME DE HIPERLAXITUD ARTICULAR (SHA)

CRITERIOS MAYORES (PRINCIPALES):

- CUATRO O MÁS PUNTOS DE LOS CRITERIOS DE BEIGHTON (SOBRE UN MÁXIMO DE 9)
- ARTRALGIAS DURANTE MÁS DE 3 MESES EN AL MENOS 4 ARTICULACIONES

CRITERIOS MENORES:

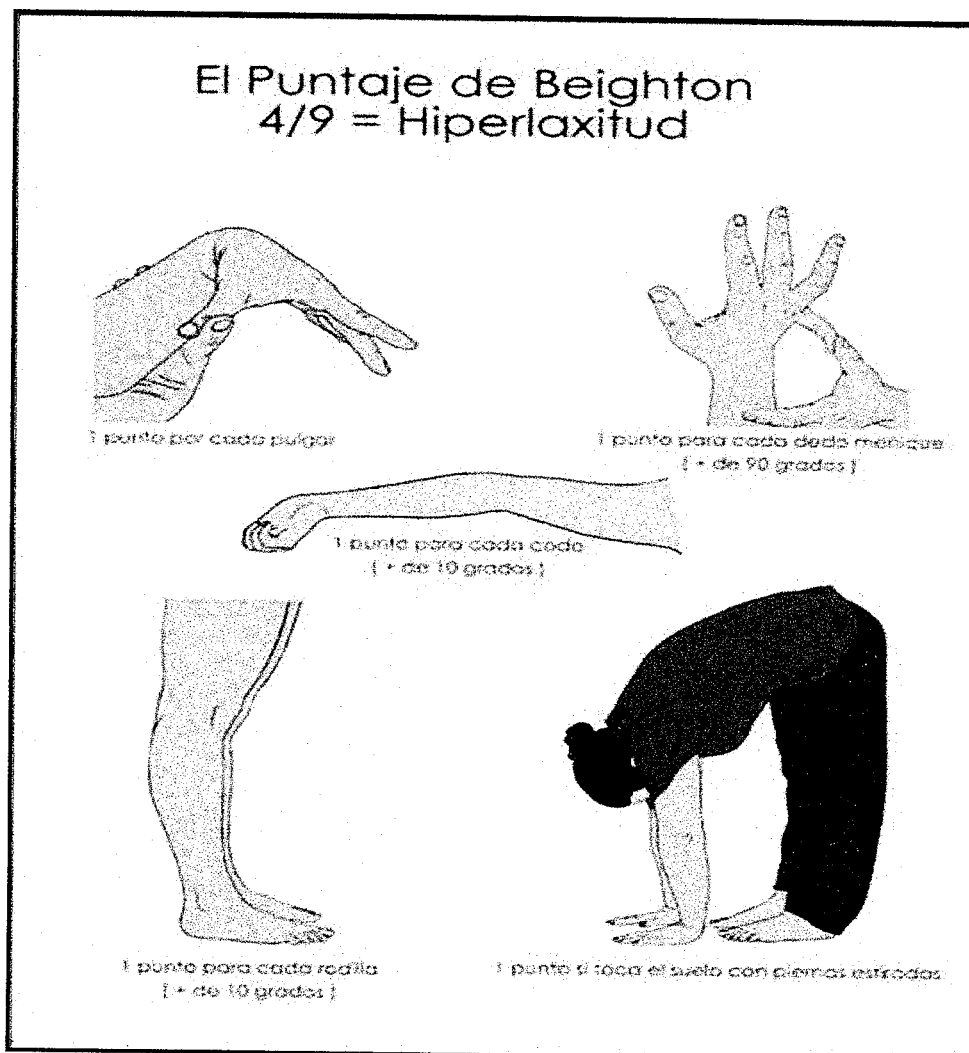
- DE UNO A 3 PUNTOS DE LOS CRITERIOS DE BEIGHTON.
- ARTRALGIAS EN UNA, 2 O 3 ARTICULACIONES (DURANTE MAS DE 3 MESES) O DORSALGIA/LUMBALGIAS (DURANTE MÁS DE 3 MESES) O ESPONDILOSIS O ESPONDILOLISTESIS/ LISTESIS.
- LUXACIÓN O SUBLUXACIÓN DE MÁS DE UNA ARTICULACIÓN, O DE UNA ARTICULACIÓN MÁS DE UNA VEZ.
- TRES O MÁS LESIONES PERIARTICULARES O DE TEJIDOS BLANDOS (EPICONDILITIS, TENOSINOVITIS, BURSITIS, ETC.)
- HÁBITO MARFANOIDE (ALTO, DELGADO, RELACIÓN ENVERGADURA/ ALTURA MAYOR DE 1.03, RELACIÓN SEGMENTO SUPERIOR/INFERIOR MENOR DE 0.89, ARACNODACTILIA, SIGNO DE STEINBERG/MUÑECA POSITIVO)
- ANOMALÍAS CUTÁNEAS: ESTRIACIONES, HIPEREXTENSIBILIDAD, PIEL DELGADA, CICATRICES PAPIRÁCEAS
- SIGNOS OCULARES: MIOPIA O HENDIDURA PALPEBRAL ANTIMONGÓLICA
- VENAS VARICOSAS O HERNIAS O PROLAPSO UTERINO O RECTAL
- PROLAPSO DE LA VÁLVULA MITRAL (DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO)

El SHA se diagnosticará si se cumplen 2 criterios mayores, o un criterio principal y 2 menores, ó 4 menores. Dos criterios menores serán suficientes si un familiar de primer grado está afecto. El criterio principal 1 y el menor 1, así como el principal 2 y el menor 2, son excluyentes. SHA se excluye por la presencia del Síndrome de Marfan o del Síndrome de Ehlers-Danlos, excepto el Síndrome de Ehlers-Danlos Hipermovilidad, llamado anteriormente SED tipo III, para la mayoría de autores es lo mismo que SHA. FUENTE: J Rheumatol 2000; 27: 1777-79.

ANEXO 2: SCORE DE BEIGHTON

- 1) Hiperextensión 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 más de 90°. Este se usa como prueba inicial o lo que es equivalente, la hiper extensión de los dedos a 90° o más.
- 4) Hiperextensión 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. Esto es posible gracias a la hipermovilidad de las caderas (no de la columna, como podría creerse).

FUENTE: Ann Rheum Dis. 1973; 32: 413-418.

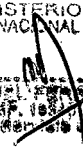


VIII. REFERENCIAS:

1. Tofts LJ, Elliott EJ, Munns C, Pacey V and Sillence DO. The differential diagnosis of children with joint hypermobility: a review of the literature. *Pediatric Rheumatology* 2009, 7: 1-10.
2. Malfait F, Hakim AJ, De Paepe A, Grahame R. The genetic basis of the joint hypermobility syndromes. *Rheumatology (Oxford)*. 2006; 45(5): 502-507.
3. Mulvey MR, Macfarlane GJ, Beasley M, et al. Modest association of joint hypermobility with disabling and limiting musculoskeletal pain: results from a large-scale general population-based survey. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2013; 65(8):1325-1333.
4. Hakim AJ, Cherkas LF, Grahame R, et al. The genetic epidemiology of joint hypermobility: a population study of female twins. *Arthritis Rheum*. 2004; 50(8):2640-2644.
5. Remvig L, Jensen DV, Ward RC. Epidemiology of general joint hypermobility and basis for the proposed criteria for benign joint hypermobility syndrome: review of the literature. *J Rheumatol* 2007; 34(4):804-809
6. Hakim AJ, Grahame R. Joint hypermobility. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2003; 17: 989 - 1004.
7. Bristow J, Carey W, Egging D, et al. Tenascin-X, collagen, elastin, and the Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2005; 139C (1):24-30.
8. Smith TO, Jerman E, Easton V, et al. Do people with benign joint hypermobility syndrome (BJHS) have reduced joint proprioception? A systematic review and meta-analysis. *Rheumatol Int*. 2013; 33(11): 2709-2716.
9. Rombaut L, Scheper M, De Wandele I et al. Chronic pain in patients with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome: evidence for generalized hyperalgesia. *Clin Rheumatol*. 2015; 34(6):1121-1129.
10. Scheper MC, de Vries JE, Verbunt J, Engelbert RH. Chronic pain in hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome (hypermobility type): it is a challenge. *J Pain Res*. 2015; 8: 91-601.
11. Hakim AJ, Grahame R. Non-musculoskeletal symptoms in joint hypermobility syndrome. Indirect evidence for autonomic dysfunction? *Rheumatology (Oxford)*. 2004; 43(9):1194-1195.

12. Castori M, Morlino S, Pascolini G, Blundo C, Grammatico P. Gastrointestinal and nutritional issues in joint hypermobility syndrome/ Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2015; 169 C (1):54-75.
13. Grahame R, Edwards JC, Pitcher D, Gabell A, Harvey W. A clinical and echocardiographic study of patients with the hypermobility syndrome. Ann Rheum Dis. 1981; 40(6):541-546.
14. Dolan AL, Mishra MB, Chambers JB, Grahame R. Clinical and echocardiographic survey of the Ehlers-Danlos syndrome. Br J Rheumatol. 1997; 36(4):459-462.
15. Beighton PH, Solomon L, Soskolone CL, Articular mobility in an African population. Ann Rheum Dis. 1973; 32: 413-418.
16. Grahame R, Bird HA, Child A. Hypermobility syndrome. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of BJHS. J Rheumatol 2000; 27: 1777-79.
17. Kumar B, Lenert P. Joint Hypermobility Syndrome: Recognizing a Commonly Overlooked Cause of Chronic Pain The American Journal of Medicine (2017) 130, 640-647.
18. Russek LN. Examination and treatment of a patient with hypermobility syndrome. Phys Ther. 2000; 80: 386-398.
19. Kraus VB, Li YJ, Martin ER, et al. Articular hypermobility is a protective factor for hand osteoarthritis. Arthritis Rheum. 2004; 50(7): 2178-2183.

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO


DR. MANUEL FERNANDO SVALER
C.M.P. 10800 RNE. 0400
Jefe del Servicio de Reumatología

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

Dra. María Eliana Paz Gastañaga (Elaboradora)

Dra. Amparo Ibáñez Estrella

Dra. Kelin Velazco Alvarado

Dr. Manuel Ferrándiz Zavalier (Jefe de Servicio)