

La hiperlaxitud en Pediatría ¿es benigna?

Regina Penalva
Tutora: Olga Gómez



Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Índice

[Hiperlaxitud articular](#)

[Síndrome de hiperlaxitud articular](#)

[Casos clínicos](#)

[Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hipermóvil](#)

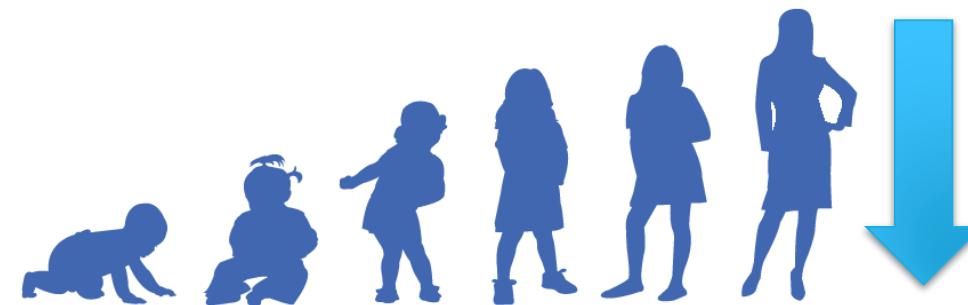


Hiperlaxitud articular



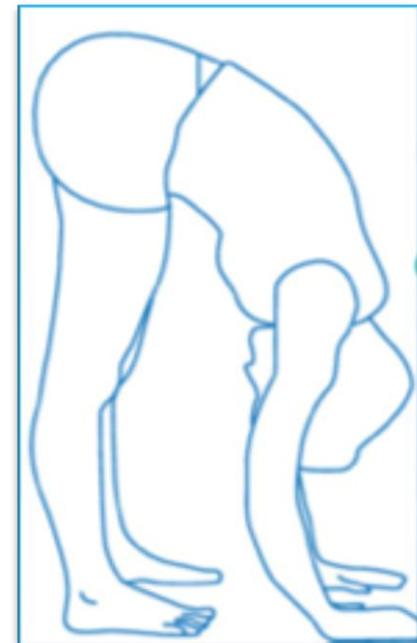
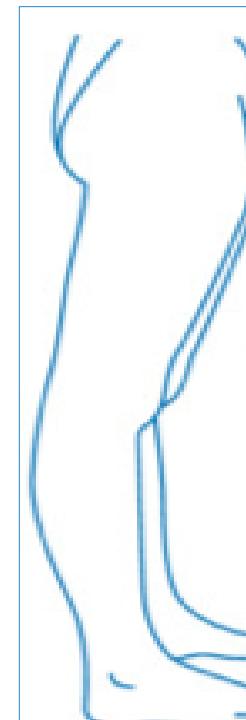
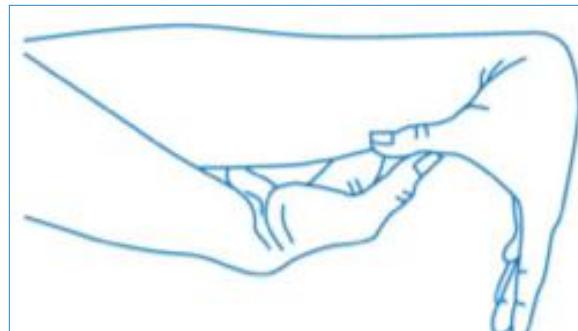
La hiperlaxitud articular se define como un rango de movilidad articular superior al considerado como normal

25-50%



Hiperlaxitud articular

Criterios de Beighton (1973) : $\geq 4/9$



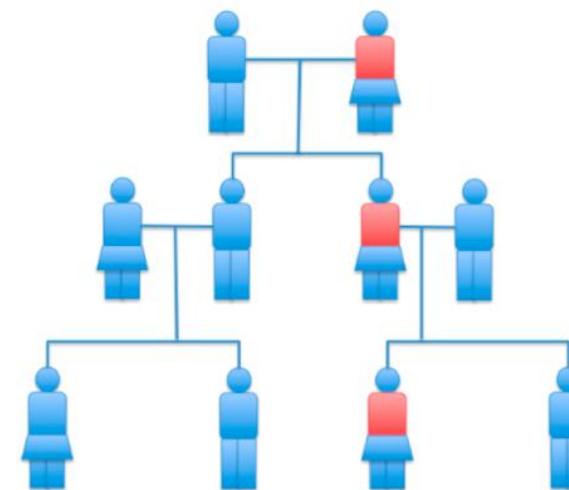
Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndrome de hipermovilidad articular

La hiperlaxitud acompañada de manifestaciones clínicas articulares y/o extrarticulares

10-30%



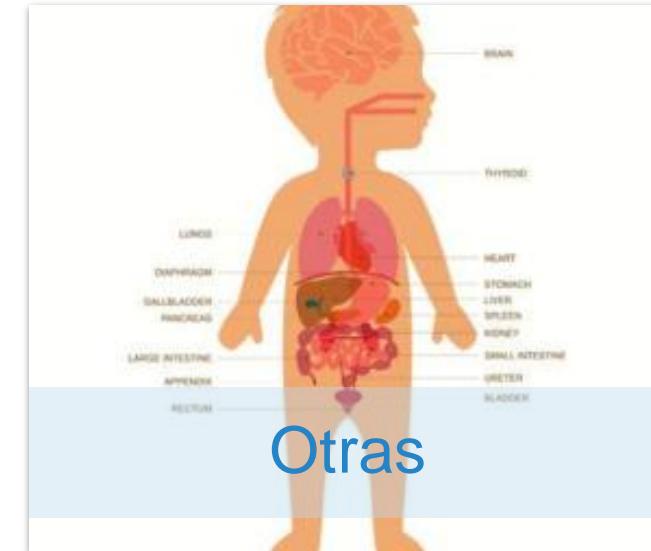
Manifestaciones clínicas



Musculoesqueléticas



Cutáneas



Otras



Manifestaciones clínicas



Esguinces articulares, lesiones ligamentosas o tendinosas

Luxaciones o subluxaciones recurrentes

Alteración en la propiocepción

Hábito marfanoidé



Manifestaciones clínicas

Piel hiperextensible

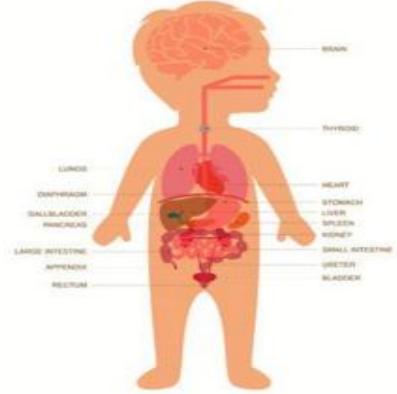


Hematomas

Cicatrices atróficas

Estrías atróficas

Manifestaciones clínicas



Gastrointestinales

Debilidad del suelo pélvico

Dolor crónico y fatiga

Disfunción autonómica cardiovascular



Abordaje diagnóstico

Criterios de Brighton (1998)

Tabla 1

Criterios de Brighton para el diagnóstico del síndrome de hipermovilidad articular benigno (1998)

Criterios principales:

Cuatro o más puntos de los criterios de Brighton
Artralgias durante más de 3 meses en al menos 4 articulaciones

Criterios menores:

De uno a 3 puntos de los criterios de Brighton
Artralgias en una, 2 o 3 articulaciones o lumbalgias o raquíalgias durante más de 3 meses
Luxación o subluxación de más de una articulación, o de una articulación más de una vez
Tres o más lesiones periarticulares (epicondilitis, tenosinovitis, bursitis, etc.)
Hábito marfanoide (alto, delgado, aracnodactilia, . . .)
Anomalías cutáneas: estriaciones, hiperextensibilidad, piel fina, etc.
Signos oculares: miopía o tipo antimongoloide
Varicosidades o hernias o prolapso uterino o rectal



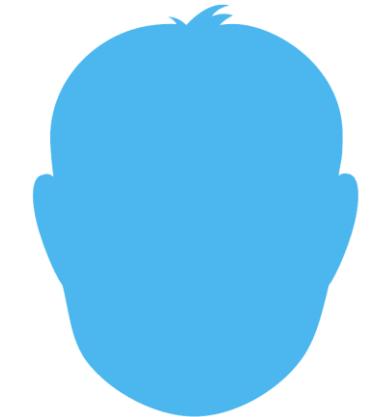
Diagnóstico:

2 Criterios principales
1 Criterio principal y 2 menores
4 Criterios menores
2 Criterios menores y familiar 1º grado afecto

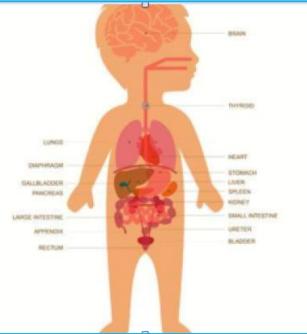


Caso clínico

Niño de 10 años



Manifestaciones clínicas



Luxaciones y subluxaciones
Esguinces

Piel hiperextensible

Reflujo gastroesofágico
Astenia crónica
Artralgias
Sincopes

Exploración física

Estiramiento de la piel del antebrazo:
Derecho (3cm) e izquierdo (2 cm)

BEIGHTON	Izquierda	Derecha
Dorsiflexión pasiva 5 ^a dedo	1	1
Aposición pulgar	1	1
Hiperextensión rodillas	-	-
Hiperextensión codos	-	-
Flexión tronco	-	-



Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

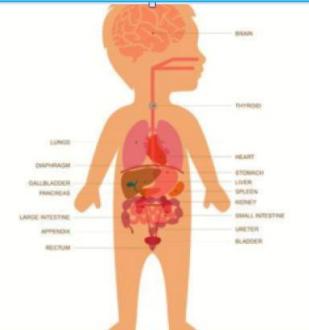
Caso clínico

Criterios Brighton:

Principales: Beighton 4/9

Menores: Artralgias, hiperextensibilidad de piel, luxaciones

Manifestaciones clínicas



Luxaciones y subluxaciones
Esguinces

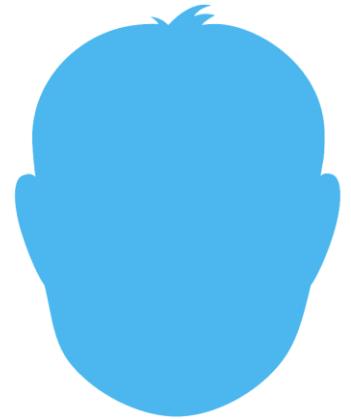
Piel hiperextensible

Reflujo gastroesofágico
Astenia crónica
Artralgias
Sincopes

Exploración física

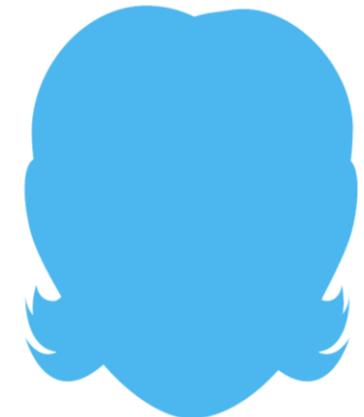
Estiramiento de la piel del antebrazo:
Derecho (3cm) e izquierdo (2 cm)

BEIGHTON	Izquierda	Derecha
Dorsiflexión pasiva 5 ^a dedo	1	1
Aposición pulgar	1	1
Hiperextensión rodillas	-	-
Hiperextensión codos	-	-
Flexión tronco	-	-

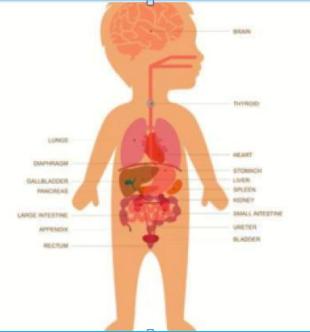


Caso clínico

Niña de 13 años



Manifestaciones clínicas



Luxaciones y subluxaciones

Piel fina y laxa

Reflujo gastroesofágico
Astenia crónica
Artalgias
Síncopes vasovagales

Exploración física

Piel laxa (<1cm)

BEIGHTON	Izquierda	Derecha
Dorsiflexión pasiva 5 ^a dedo	1	1
Aposición pulgar	1	
Hiperextensión rodillas	-	1
Hiperextensión codos	1	-
Flexión tronco		-



Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

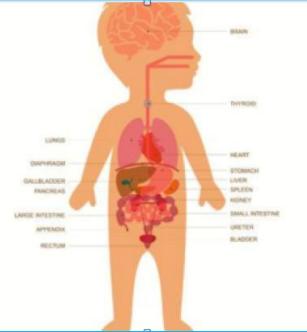
Caso clínico

Criterios Brihgtón:

Mayores: Beighton 5/9

Menores: Artralgias, piel laxa, luxaciones

Manifestaciones clínicas



Luxaciones y subluxaciones

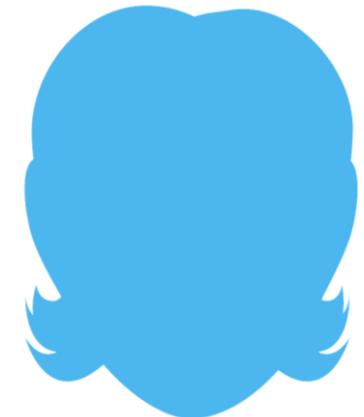
Piel fina y laxa

Reflujo gastroesofágico
Astenia crónica
Artralgias
Síncopes vasovagales

Exploración física

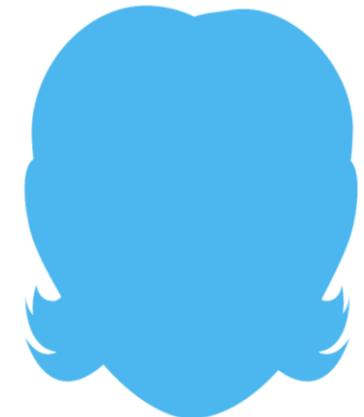
Piel laxa (<1cm)

BEIGHTON	Izquierda	Derecha
Dorsiflexión pasiva 5 ^a dedo	1	1
Aposición pulgar	1	
Hiperextensión rodillas	-	1
Hiperextensión codos	1	-
Flexión tronco		-

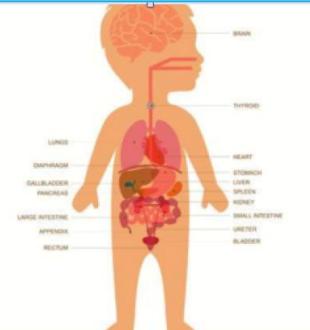


Caso clínico

Niña de 13 años



Manifestaciones clínicas



Luxaciones y subluxaciones

Piel laxa

Astenia crónica
Artralgias
Síncopes vasovagales
Prolapso mitral leve

Exploración física

Piel laxa

BEIGHTON	Izquierda	Derecha
Dorsiflexión pasiva dedo 5 ^a	1	1
Aposición pulgar	1	1
Hiperextensión rodillas	Dudosos 0-2	
Hiperextensión codos	1	1
Flexión tronco	1	



Servicio de Pediatría

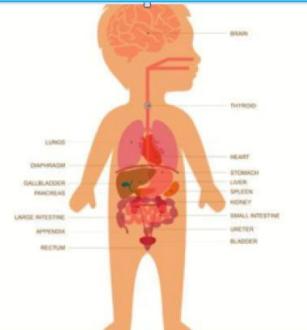
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Caso clínico

Criterios Brighton:

Mayores: Brighton 7-9/9, artralgias durante 3 meses

Manifestaciones clínicas



Luxaciones y subluxaciones

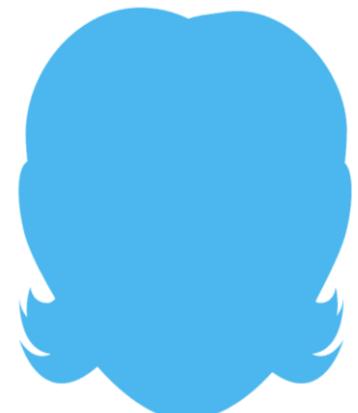
Piel laxa

Astenia crónica
Artralgias
Síncopes vasovagales
Prolapso mitral leve

Exploración física

Piel laxa

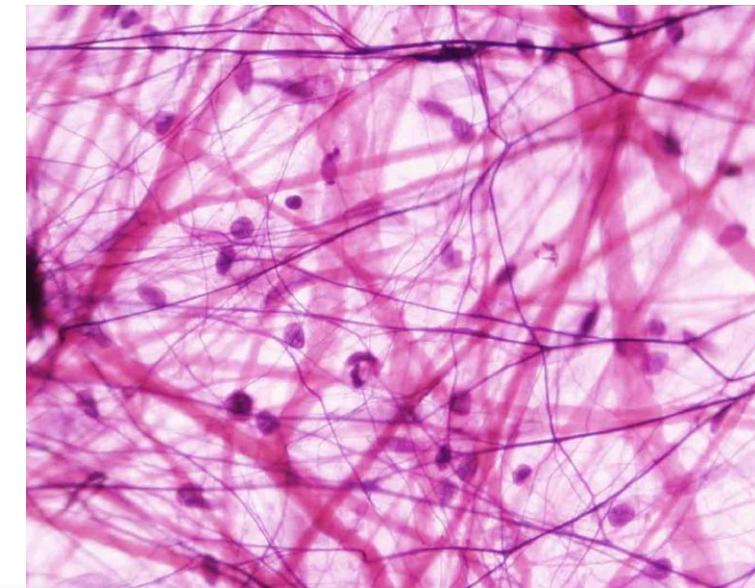
BEIGHTON	Izquierda	Derecha
Dorsiflexión pasiva dedo 5 ^a	1	1
Aposición pulgar	1	1
Hiperextensión rodillas	Dudosos 0-2	
Hiperextensión codos	1	1
Flexión tronco	1	



Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Síndromes de Ehlers-Danlos



Trastornos genéticos relativamente raros del tejido conectivo

Clínica: hiperextensibilidad de la piel, hipermovilidad articular y fragilidad del tejido conectivo

Frecuencia: 1 en 5000

Nueva clasificación internacional (2017): 13 tipos, siendo el tipo hipermóvil → más frecuente

Criterios diagnósticos: clínicos y distintos

Alteraciones en los genes que afectan a la síntesis y procesamiento de fibras de colágeno

Utilidad de las pruebas genéticas, excepto para el tipo hipermóvil



Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo hipermóvil

Criterio 1: Score de Beighton positivo

Puntuación Beighton	
6	Prepúberes
5	Pubertad- 50 años
4	> 50 años



Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo hipermóvil

Criterio 2: deben estar presentes 2 o más de las siguientes características (A, B y C)



A

5 o más de las siguientes manifestaciones sistémicas de un trastorno generalizado del tejido conectivo

Piel inusualmente suave o aterciopelada

Hiperextensibilidad leve de la piel

Estrías inexplicables

Pápulas piezogénicas bilaterales del talón

Hernias abdominales recurrentes o múltiples

Cicatrices atróficas que involucran al menos 2 sitios

Prolapso del suelo pélvico, rectal o uterino en ausencia de embarazo o morbilidad obesidad

Apiñamiento dental y paladar alto o estrecho

Aracnodactilia

Relación entre el brazo y la altura $\geq 1,05$

Prolapso de la válvula mitral

Dilatación de la raíz aórtica con Z- score > 2 desviaciones estándares



B

Antecedentes familiares

1 o más familiares de primer grado



Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

C

Al menos 1 de las siguientes complicaciones musculoesqueléticas

Al menos 3 meses de dolor diario en 2 o más extremidades

Dolor crónico generalizado durante al menos 3 meses

Luxaciones articulares recurrentes o inestabilidad articular franca, en ausencia de traumatismos

A. ≥ 3 luxaciones atraumáticas en la misma articulación o ≥ 2 luxaciones atraumáticas en 2 articulaciones diferentes que ocurren en diferentes momentos

B. Confirmación médica de inestabilidad articular atraumática en 2 o más sitios



Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo hipermóvil

Criterio 3: se deben cumplir todos los requisitos siguientes

Ausencia de fragilidad de la piel

Exclusión de otros trastornos adquiridos del tejido conectivo, incluidos condiciones reumatólogicas autoinmunes (p.ej: Lupus sistémico, Artritis reumatoide ...)

Exclusión de diagnósticos alternativos que también pueden incluir hipermovilidad articular por medio de hipotonía o laxitud del tejido conectivo

- Trastornos neuromusculares (p.ej: Miopatía de Bethlem)
- Trastornos hereditarios del tejido conectivo (p.ej: otros tipos del Sd. Ehlers-Danlos, Sd. Marfan, Cutis laxa, Sd. Larsen ...)
- Displasias esqueléticas (p.ej: Osteogenésis imperfecta)



Abordaje diagnóstico

Historia clínica y exploración física



Ánalysis de sangre



Hemograma y coagulación
Metabolismo calcio-fósforo
Parámetros reumatólogicos

Ecocardiograma



Prolapso de la válvula mitral
Dilatación de la raíz aórtica

Examen oftalmológico



Patología del cristalino

Pruebas genéticas



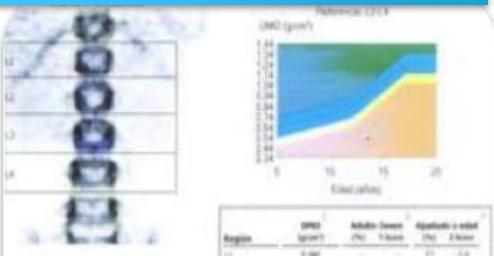
Seguimiento multidisciplinar

Fisioterapia- Rehabilitación/Traumatología



Ejercicios de baja resistencia

Densitometría ósea



Mayor riesgo de osteoporosis

Cardiología



Seguimiento cada 2-5 años

Disfunción autonómica



Oftalmología



Seguimiento anuales

Apoyo psicosocial



Ansiedad Depresión Limitaciones en la vida diaria



Servicio de Pediatría

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Conclusiones

Hiperlaxitud articular → frecuente

Criterios diagnósticos clínicos

Importancia del abordaje y seguimiento multidisciplinar del Sd. Ehlers-Danlos

Transición adecuada a la unidad de adultos (Unidad de Enfermedades Minoritarias)



Bibliografía

Pauker S, Stoler J. Clinical manifestations and diagnosis of Ehlers-Danlos syndromes. UpToDate [Internet]. 2020 [cited 11 February 2020]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-ehlers-danlos-syndromes>

Grahame R, Hakim A. Joint hypermobility syndrome. UpToDate [Internet]. 2020 [cited 11 February 2020]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-ehlers-danlos-syndrome>

Pauker S, Stoler J. Overview of the management of Ehlers-Danlos syndromes. UpToDate [Internet]. 2020 [cited 11 February 2020]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/joint-hypermobility-syndrome>

Tinkle B, Levy H. Symptomatic Joint Hypermobility: The Hypermobile Type of Ehlers-Danlos Syndrome and the Hypermobility Spectrum Disorders. *Med Clin North Am.* 2019; 103: 1021-33

Ghali N, Sobey G, Burrows N. Ehlers-Danlos syndromes. *BMJ.* 2019; 366: 1-11

Pantoja-Zarza L, Díez-Morrondo C, Alexis D. Hyperlax Ehlers-Danlos syndrome: benign hypermobility?. *Reumatol Clin.* 2014; 10: 189-90

Prieto C, Rivas I, Toral J, Barrajón P. Ehlers-Danlos syndrome type I: importance of genetic diagnosis. *An Pediatr.* 2010; 72:157-9

Turrión Nieves, Moruno-Cruz H, Martín-Holguera R, Sanchez-Atrio A. "Benign hypermobility"-hyperlax Ehlers-Danlos syndrome. Other comorbidities. *Reumatol Clin.* 2015; 11: 263-4

