

**Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, llamado también
Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA).
Epidemiología y manifestaciones clínicas.**

Dr. JAIME F. BRAVO

Departamento de Reumatología. Hospital San Juan de Dios. Santiago.
Profesor de la Facultad de Medicina. Universidad de Chile.

Resumen:

El Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (SED-III), también llamado Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA), es una enfermedad de los Tejidos Conectivos, muy frecuente y poco diagnosticado. Es debido a una alteración genética del colágeno que genera lesiones músculo-esqueléticas y extra-esqueléticas (hernias, várices, prolapso genital o rectal, miopía). Frecuentemente produce Disautonomía en mujeres adolescentes, Osteoporosis y Osteoartritis precoz en ambos sexos. En este artículo, hacemos un detallado análisis de los síntomas y signos que permiten sospechar el diagnóstico, recalcando la importancia de identificar las Facies típica del SHA, lo que con experiencia, es tan fácil como reconocer una persona con Síndrome de Down. Se destaca también la necesidad de usar el nombre de Ehlers-Danlos tipo III en vez de Síndrome de Hiperlaxitud articular (SHA).

Palabras claves: Tejidos conectivos. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III. Síndrome de Hiperlaxitud Articular. Disautonomia.

Abstract:

The Ehlers-Danlos Syndrome (EDS-III), also called Joint Hypermobility Syndrome (JHS), is a Connective Tissue disease extremely frequent and usually undiagnosed. It is due to a genetic alteration of the collagen, generating musculo-eskeletal as well as extra-skeletal manifestations (hernias, varicose veins, genital and rectal prolapse, myopia). Causes Dysautonomia frequently in young adolescents girls, Osteoporosis and early Osteoarthritis in both sexes. In this article, we make a detailed analysis of signs and symptoms that permit a diagnostic suspicion, stressing the importance of being able to identify the Typical JHS facies, which with experience, is as easy as to recognize a person with Down Syndrome. We also stress the need to use the term Ehlers-Danlos type III (EDS-III), rather than Joint Hypermobility Syndrome (JHS).

Key words: Connective Tissues. Ehlers-Danlos Syndrome type III. Joint Hypermobility Syndrome. Dysautonomia.

Epidemiología

¿ Condición o Enfermedad ?

- Hiper movilidad articular sin síntomas = **Hiper movilidad articular**. Es una buena condición.
- Hiper movilidad con síntomas = Síndrome de Hiper movilidad articular (SHA) o **Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III**.

¿Cuántas articulaciones laxas son necesarias para el diagnóstico de las Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colágena (AHFC) ?

- Hiper movilidad generalizada. (Score de Beighton¹ de 4/9 o más)
- Compromiso pauci-articular (Score 2/9 o 3/9).
- Compromiso mono articular (Score 1/9).
- Ausencia de Hiper laxitud (Score 0/9).

Nota: Se puede tener una AHFC con una, pocas o varias articulaciones laxas e incluso sin ninguna articulación laxa.

Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colágena (AHFC)

- I. Síndromes de Ehlers-Danlos (SED).
- II. Síndrome de Marfán (SMF).
- III. Osteogénesis Imperfecta (OI).

Tipos de Síndrome de Ehlers-Danlos (SED)

De los 10 tipos iniciales se les ha refundido a 6 :

- SED Clásico (SEDC). Antiguamente llamado SED tipo I - II.
- SED Hipermovible. Antiguamente llamado SED tipo III *.
- SED Vascular. Antiguamente llamado SED tipo IV.
- SED tipo Cifoescoliosis. Antiguamente llamado SED tipo VI.
- SED tipo Artrocalasia. Antiguamente incluido en el tipo VII.
- SED tipo Dermatoparaxis. Antiguamente incluido en el tipo VII.

* Para la mayoría de los autores, sería lo mismo que el Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA) ^{2,3}

Cambio de nombre

Nosotros estamos empeñados en que tanto los médicos como los enfermos se refieran a esta enfermedad como **Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (SED-III)** en vez de Síndrome de Hiperlaxitud articular (SHA). La razón es de que hay enfermos con SED-III que no son hiperlaxos y mal se les podría catalogar como Síndrome de Hiperlaxitud Articular. Además, y muy importante, es el hecho de que al hablar de Síndrome de Hiperlaxitud Articular, no se da al tema la importancia que tiene, ya que se piensa de que se trata de una condición beneficiosa y no de una enfermedad con posibles complicaciones importantes.

SED tipo III o Síndrome de Hipermovilidad Articular (SHA)

Características generales:

- Es muy frecuente: 40% de la población chilena. Porcentajes similares se han reportado en países en los que se le ha buscado con esmero, como Inglaterra.
- Por lo general no es diagnosticado.
- Por ser un problema del colágeno, puede afectar a cualquier tejido. Existen manifestaciones músculo-esqueléticas y otras, por debilidad de los tejidos.
- Es importante recordar que produce Osteoporosis (17 % de H y M menores de 30 años) y Artrosis precoz.
- Causa Disautonomía en el 72% de las M y 40 % de los H menores de 30 años.
- Herencia Autosómica dominante.
- La mutación genética causal es desconocida.

Síntomas y signos del SED III⁴

I.- Síntomas músculo-esqueléticos.

- A) Características generales.
- B) Malformaciones congénitas asociadas.

II.- Síntomas extra esqueléticos.

- A) Síntomas debido a tejidos débiles.
- B) Síntomas neurofisiológicos.
- C) Síntomas neuro-psiquiátricos.
- D) Otras características: Facies típica del SHA.

Nota: Para sospechar el diagnóstico de Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, también llamado Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA) basta con tener una de las características siguientes.

I.- Síntomas músculo-esqueléticos

I - A Características generales del SED-III. Síntomas de tejidos débiles.

Historia de lesiones músculo-esqueléticas recurrentes como: epicondilitis, tendinitis del tendón flexor de los dedos (dedo en gatillo), tendinitis de Quervain,

tendinitis del tendón de Aquiles, etc.), bursitis del hombro, bursitis trocanteriana o lesiones deportivas recurrentes (desgarros o ruptura de tendones (manguito rotador del hombro) ligamentos de la rodilla, tobillos, etc.) o músculos. Torceduras de tobillos (sin esguince) o esguinces frecuentes. “Dolores del crecimiento” en los niños.

Artralgias, sin signos inflamatorios por más de 3 meses, sin causa aparente. En el SED-III no hay sinovitis. La presencia de sinovitis indica la existencia de una artritis asociada a la hiperlaxitud, lo que se ve en el 15% de los enfermos ⁵. El SED-III es la causa más frecuente de dolor músculo-esquelético en las clínicas reumatológicas.

Crujidos articulares frecuentes, de una o varias articulaciones.

Piel suave (como terciopelo), laxa, elástica, pálida, transparente (transparenta las venas), con mala cicatrización y a veces con queloides. Otras veces la piel de la cicatriz es delgada como papel (cicatriz papirácea), como la que se ve en cicatrices de vacunas. Telangectasias. Lívido reticularis. Estrías sin causa aparente, en personas jóvenes y de preferencia en la zona lumbar. Párpados caídos (“cansados”). A veces las articulaciones interfalángicas y los codos presentan piel oscura y arrugada (“codos sucios”). Lunares café o negruzcos del tamaño de lentejas, llamados lunares lenticulares, los que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, incluso en la cara (Fig. 1). Es frecuente ver que estos enfermos tienen venas prominentes en el dorso de las manos. En general las alteraciones de la piel se ven en la mayoría de los pacientes (94%). La piel puede ser tan típica (mano blanda, suave como terciopelo) que a veces el diagnóstico de SED-III puede sospecharse al darle mano al enfermo.

Fragilidad capilar: Hematomas recurrentes, con un traumatismo leve o sin causa aparente. A veces es tanto que parece maltrato infantil o maltrato familiar. En

niños se le suele confundir con la Enfermedad de von Willebrand (vW), ya que en ambos los exámenes de coagulación son normales, excepto el tiempo de sangría que esta prolongado en ambos. Se pueden diferenciar ya que el vW tiene factor VIII positivo y el SED-III no. Puede haber historia de epistaxis recurrente o tendencia a sangramiento de las encías.

Hiperlaxitud articular de una o más articulaciones, con síntomas (dolor, tendinitis, subluxaciones, etc.). Extender los dedos hacia atrás, tocar el antebrazo con el pulgar, movimiento exagerado de muñecas y codos. Suele existir genu recurvatum. Lo interesante es que frecuentemente la laxitud afecta sólo una o pocas articulaciones y que la persona no sepa que es hiperlaxa. También es posible tener SED-III sin ser laxo, en caso de tener alteraciones de algunos tejidos (várices, hernias, miopía, etc.) y así cumplir con el criterio de Brighton, que es diagnóstico de SED-III ⁶.

A veces la **hiperlaxitud es aparente a simple vista** (en dedos, codos, muñecas, rodillas). La persona puede tocar el suelo con la palma de las manos o podía hacerlo antes. Cuando niño, divertía a sus amigos contorsionando su cuerpo con posturas extremas, o bien podía abrirse de piernas en 180° o chuparse el dedo gordo del pie (“Niño de Goma”) o se divertía haciendo “Actos malabares” con las manos. El tener alguno de los signos de hiperlaxitud (Fig. 2) como: la posibilidad de extender el dedo meñique a 90° o más; la capacidad de extender los dedos en forma activa, adoptando de la posición llamada “Mano en forma de ave volando” o hacer el “Signo del pulgar horizontal” que consiste en colocar el pulgar en posición horizontal, en forma activa. Se debe sospechar también el SED-III si la persona tiene el signo de “Afirmarse la cabeza con la mano” afirmando el codo en la mesa, como si se le cansara el cuello. Además de este signo, recientemente hemos descrito nuevos signos de hiperlaxitud: a) La “Huella de pata de elefante” (Fig. 3), la piel del dorso de la articulación media de los dedos se arruga en forma circular, semejando la huella que dejan los elefantes al caminar. b) La “Mano del

escribiente laxo” (Fig. 3), estos enfermos toman el lápiz con marcada flexión de las articulaciones interfalángicas del pulgar e índice o usando 4 dedos y por lo general tienden a girar el papel donde escriben.

Subluxaciones articulares: esto sucede en la articulación de la base del pulgar, codos, hombros, caderas, rodillas (subluxación de la rótula) y articulación tempomandibular, con bruxismo o descarretillamiento (Disfunción temporomandibular). Puede haber sensación de que se va a salir una articulación o puede salirse a voluntad.

Dolor de espalda por escoliosis, a veces desde la niñez, hiperlordosis por discopatías lumbares o simplemente por laxitud de los ligamentos espinales.

Hábito Marfanoide (Fig. 4 y 5): Muchachos altos y delgados (algo gibados), brazos y pies largos, aracnodactilia, a veces con pectum excavatum o pectum carinatus o con costillas prominentes. Actualmente esta estructura corporal es frecuente entre los adolescentes chilenos, como también en otros países. Las adolescentes tienen aspecto de modelo, esbeltas con cuello largo, hombros cuadrados y dedos largos. El hábito Marfanoide es uno de los signos menores del Criterio de Brighton para el diagnóstico del SED-III. Se le llama hábito Marfanoide ya que el aspecto de la persona es parecido al del Síndrome de Marfán, que es un cuadro más grave, ya que éste puede tener dilatación o ruptura de la arteria aorta o/y subluxación del cristalino del ojo. Los “Hombros cuadrados” (Fig.6) es otro signo que hemos descrito nosotros y que se ve en los Marfanoides tanto en mujeres como hombres.

Densidad Mineral Ósea baja u Osteoporosis en hombres y mujeres jóvenes, sin causa aparente. Hemos visto Osteoporosis, en el 22% de nuestros enfermos con SED-III y lo que es más importante, existió en el 17% de hombres y mujeres menores de 30 años ⁷. Hemos visto Osteoporosis en adolescentes y en algunos

casos el tratamiento ha sido bastante eficaz. Estos enfermos jóvenes con Osteoporosis por lo general no se fracturan como lo hacen las personas con Osteoporosis post-menopáusica.

Muchos **enfermos diagnosticados como Fibromialgia** realmente tienen SED-III (Fig.7), ya que en ambos hay síntomas muy parecidos con dolores recurrentes, puntos dolorosos y con presencia de fatiga crónica, a veces con depresión y con exámenes de laboratorio normales. Es mi opinión de que la Fibromialgia es parte del SED-III, ya que todos estos enfermos tienen criterio de Brighton positivo (que es diagnóstico de SED-III). A estos dolores los llamamos “dolores fibromiálgicos del SED-III”⁸.

I.- Síntomas músculo-esqueléticos (Cont.)

I-B Malformaciones congénitas asociadas al SED-III.⁴

- Escoliosis en la infancia.
- Displasia de cadera.
- Rodillas Rotadas.
- Genu recurvatum.
- Alteraciones de los pies (pie plano laxo, cavo, pie egipcio, sindactilia parcial).
- Espina bífida oculta.
- Espondilolistesis.
- Pectus excavatum o carinatum.
- Costillas prominentes.

II.- Síntomas extra esqueléticos

II-A. – Alteraciones debidas a tejidos débiles:

- Escleras celestes, miopía, estrabismo.
- Acrocianosis.
- Hernias, várices, hemorroides, prolapso genital o rectal.
- Abortos, infertilidad, desgarros y hemorragias en el parto.
- Neumotórax espontáneo.
- Constipación severa, megacolon.

Nota: En el SED-III no se observan ni ruptura del útero en el parto, ni aneurismas, disección o rupturas arteriales, como se ven en el SED Vascular.

Escleras celestes (Fig.8). Las escleras normales son blancas como el mármol, pero en el SED-III pueden ser celestes, ya que por falta de colágeno se transparenta el plexo coroideo. Esto ocurre en el 80% de las mujeres, pero en los hombres es menos frecuente y menos notorio⁹. La coloración celeste puede ser muy leve o más marcada, por lo que hay que buscarla con esmero. Esto no produce ningún problema ocular. Escleras celestes son normales en niños hasta los 2 años de edad.

Miopía o estrabismo, a veces desde la niñez.

Historia de neumotórax espontáneo ¹⁰. Esta complicación es más frecuente en el Síndrome de Marfán, se puede ver en el SED-III, especialmente en los Marfanoides y también en el Ehlers-Danlos vascular. Es más frecuente en hombres que en mujeres. Debido a la debilidad de los tejidos el pulmón se rompe sin causa aparente o con un traumatismo mínimo. Es angustiante por la falta de aire y requiere tratamiento de urgencia, pero no es mortal.

Artrosis precoz. La artrosis es frecuente en el SED-III, debido a cartílagos débiles ¹¹ y aparece más temprano (en personas jóvenes), es más destructiva (artrosis erosiva) y es de evolución rápida.

Alteración de tejidos blandos: hernias (hernia del hiato, umbilical o inguinal, hernia del núcleo pulposos), várices en gente joven, hemorroides, criptorquidia, prolapso vaginal o rectal, prolapso de la válvula mitral; quistes de todo tipo (incluso Ganglion de la muñeca y Quiste de Baker) reflujo, constipación, incluso megacolon, colon irritable.

Hallux valgus, que puede aparecer incluso en la adolescencia y a veces se le considera una tendencia familiar.

Extrema movilidad de la lengua (Fig. 9). La lengua puede ser larga; capaz de topar la nariz; muy movable: capaz de hacer un tubo, doblarse de lado, doblarse sobre si misma, hacer una roseta. La ausencia de frenillo lingual en niños, indica que tendrán hiperlaxitud.

Acrocianosis no sólo con el frío y calor, sino también con dependencia de las manos e inactividad. El fenómeno de Raynaud es muy poco frecuente en el

SED-III, se vio sólo en el 2 % de nuestros enfermos⁹.

II.- B) Síntomas neurofisiológicos

La alteración del sistema nervioso autónomo puede producir:

A.- **Disautonomía**: Además del trastorno vaso-vagal, la Disautonomía es causada por la alteración de del colágeno de la pared venosa de las extremidades, por lo que ésta se dilata, contribuyendo a la hipotensión ortostática ^{12,13}. Es muy cuadro muy frecuente, que generalmente no es diagnosticado y que nosotros vemos todos los días. En nuestro estudio¹⁴ de 1.226 casos de SED-III, se vio que en menores de 30 años, afectaba al 72% de las mujeres y al 40% de los hombres. Su tratamiento es muy eficaz. Este diagnóstico es frecuente en mujeres jóvenes, especialmente adolescentes, las que aparecen como con fatiga crónica, desgastadas, somnolientas, sin energía para asistir a reuniones sociales, por lo que habitualmente se les tilda de flojas, deprimidas y poco sociables, ya que no tienen energía para relacionarse con otras personas. Por lo general son muy friolentas y tienen la presión arterial baja.

La Disautonomía se caracteriza por:

Hipotensión. Lo más frecuente es que presenten hipotensión, pero ocasionalmente se puede ver Disautonomía en personas con hipertensión arterial, en las que puede haber hipotensión ortostática. Otras veces no hay hipotensión y el organismo compensa con taquicardia (POTS = Postural orthostatic tachycardia syndrome) ¹⁵.

Mareos y pre-síncope son frecuentes, pero desmayos sólo ocurren en algunas personas.

Intolerancia por el frío. Son personas muy friolentas, que les gusta el calor, pero que a veces también tienen intolerancia por el calor, se sofocan (“termostato malo”).

Cansancio, Fatiga crónica y Somnolencia que aparecen cuando se camina despacio o se está de pie sin moverse. Más que un cansancio, es una pérdida de energía, como si se “le acabaran las pilas”. Lo interesante es de que esta fatiga, desánimo y somnolencia, no se producen cuando la persona esta contenta trabajando o haciendo algún deporte, sino a mediodía o al final del día o al estar cansada, aburrida o al día siguiente de haber hecho un esfuerzo mayor. Para compensar, las personas tienden a ser hiperactivas, lo que parece también explicar el porqué de algunos niños hiperactivos, los que tendrían Disautonomía. La Disautonomía se confunde habitualmente con: Hipoglicemia; Hipotiroidismo, Fatiga crónica (Fibromialgia) o Depresión.

B.- Diaforesis profusa de las manos. A veces con manos y pies fríos.

C.- Xeroftomía y Xerostomía. Estas se deben al trastorno simpático-vagal existente en el SED-III y deben tenerse presente en el diagnóstico diferencial con el Sjögren ¹⁶.

D.- Colon irritable.

E.- Mala respuesta a los analgésicos locales. Por lo general hay poca respuesta a los analgésicos inyectables, como la anestesia del dentista o al suturar heridas ¹⁷.

G.- Alteración de la propiocepción. Es frecuente que enfermos con SED-III tengan problemas con la propiocepción ¹⁸. Esto es importante de tener en cuenta cuando se les trata con fisioterapia.

II.- C) Síntomas neuropsiquiátricos

Se ha descrito que **Depresión, Ansiedad, Fobias y Crisis de pánico** se heredan, a veces conjuntamente con la hiperlaxitud ¹⁹. Además es frecuente la depresión secundaria, debido a que los enfermos se sienten mal y no se les encuentra la causa de sus problemas. Además puede haber nerviosismo, cefaleas, jaquecas, mala memoria, falta de concentración, desorientación, falta de ánimo, calambres o/y piernas nerviosas.

II.- D) Facies típica de SED-III (Fig. 10-12)

La Facies típica del Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SED-III) fue descrita por primera vez en la literatura por el Dr. Jaime F. Bravo, Reumatología, Enero 2004 ²⁰ y Arthritis Rheum Febrero 2006 (9). Fotos características se pueden ver en: www.reumatologia-dr-bravo.cl ²¹

Características de la facies típica del SED-III (SHA):

- Cara triangular, con mentón aguzado.
- Escleras celestes.
- Orejas atípicas: orejas aladas (“Dumbo”), chicas, hélix chato, sin lóbulo, lóbulo pegado, puntiagudas (“Mr. Spock”), “orejas arriñonadas” (prominentes en la parte media), orejas en forma de signo de interrogación, orejas blandas y orejas operadas.
- Nariz atípica: asimétrica (tabique nasal desviado), leve prominencia de la unión del cartílago al hueso nasal, cartílago blando de la punta de la nariz. Nariz operada.
- Párpados caídos u ojos de tipo antimongólico (orientación contraria a los ojos chinos).

En las mujeres, además de la cara triangular, el notar que tienen escleras celestes ayuda mucho para reconocer la facies típica de SED-III. En los hombres, fuera de la cara triangular, lo que más ayuda, es notar las orejas atípicas, ya que por lo general no tienen escleras celestes. **Con experiencia, el reconocer la facies típica del SED-III, es tan fácil como reconocer la cara de una persona con síndrome de Down.**

Molestias con la altura (hipoxia) o la montaña rusa y los baños calientes muy prolongados, ya que agravan la Disautonomía, ya que ésta es frecuente en el SED-III.

Enfermos con los síntomas ya descritos y que hayan visto muchos médicos, les hayan pedido muchos exámenes con resultados negativos y no se les haya encontrado la causa de sus problemas.

Parientes del enfermo que presentan signos y síntomas similares o que **hayan sido diagnosticados como SED-III.**

En niños que tienen retardo motor (dificultad para comenzar a caminar), con hipotonía muscular, a veces inquietos o francamente hiperactivos, con déficit de atención y concentración, a veces con diagnóstico de dislexia, friolentos, con tendencia a hematomas y capaces de hacer “actos malabares” con los dedos, debido a hiperlaxitud articular. Sus dolores se atribuyen a “dolores del crecimiento”. Pueden tener torceduras de tobillos, esguinces, subluxaciones y

lesiones deportivas recurrentes. Generalmente tienen hipotensión, pero a los niños los pediatras por lo general no les toman la presión.

Nota: Cualquiera de estos síntomas y signos pueden comenzar a cualquier edad, incluso en niños. Los niños son más laxos que los adultos y las mujeres más que los hombres.

Test sencillo de 5 preguntas para detectar hipermovilidad

Hakim y Grahame ²²

Sólo detecta hipermovilidad, no es para el diagnóstico del SED-III.

1. ¿Puede o ha podido Ud. en alguna ocasión apoyar totalmente las manos en el suelo sin doblar las rodillas?
2. ¿Puede o ha podido alguna vez doblar el dedo pulgar hasta tocarse el antebrazo?
3. Cuando era niño ¿divertía a sus amigos retorciendo el cuerpo en formas extrañas o podía abrirse de piernas?
4. En su infancia o adolescencia, ¿se dislocó más de una vez el hombro o la rótula?
5. ¿Considera que tiene articulaciones dobles (laxitud) ?

Nota: Dos o más respuestas positivas sugieren hiperlaxitud articular, con una sensibilidad del 80 al 85% y una especificidad del 80 al 90%.

Es importante saber que tener hiperlaxitud articular sin síntomas es una buena cualidad, pero cuando esta produce molestias, síntomas y complicaciones se trata de una enfermedad, el Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, también llamado Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA).

Al hablar de Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SED-III) hay que hacer hincapié de que esta es una enfermedad potencialmente seria y no una condición leve, sin importancia, algo curioso, un acto de circo o un juego de niños, como generalmente es percibida por los enfermos y los médicos. Es necesario que sepan que se trata de una enfermedad genética que puede afectar muchos tejidos.

Una vez sospechada la hiperlaxitud, con las manifestaciones clínicas ya señaladas, con score de Beighton¹ positivo o negativo, se procede a aplicar el criterio de Brighton⁶, el que si es positivo, en ausencia de exclusiones (otros tipos de SED, síndrome de Marfán y Osteogénesis Imperfecta) confirma el diagnóstico de SED-III (SHA).

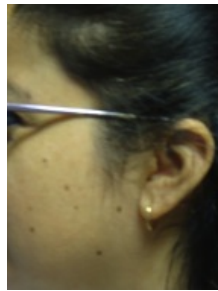
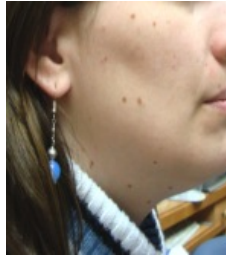
Referencias:

- 1.- Beighton PH, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973; 32: 413-8.
- 2.- Arendt-Nielsen L, Kaalund S, Bjerring P, Hogsaa B. Insufficient effect of local analgesics in Ehlers Danlos type III patients (connective tissue disorder). *Acta Anaesth Scand* 1990; 34:358 –61.
- 3.- Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? *Arch Dis Childh* 1999; 80:188-91.
- 4.- Bravo JF. Síndrome de Ehlers-Danlos con especial énfasis en el síndrome de hiperlaxitud articular. *Rev Méd Chile* 2009; 137 (11): 1488-97.
- 5.- Bravo JF, Wolff C. Clinical Study of 1124 Cases of Ehlers-Danlos Syndrome (Classic EDS, JHS and Vascular EDS) *Arthritis Rheum* 2007;56 (9) (Suppl): 1633.
- 6.- Grahame R, Bird HA, Child A, Dolan L, Edwards-Fowler A, Ferrell WR et al. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of the benign joint hypermobility syndrome. *J Rheumatol* 2000; 27: 1777-9.
- 7.- Bravo JF, Wolff C. Signs and Symptoms of Joint Hypermobility Syndrome (JHS) to consider when diagnosing this condition. *Arthritis Rheum* 2009; 60(Supplement):S30.
- 8.- Bravo JF, Wolff C. Ehlers-Danlos Syndrome type III: A Clinical Review of 1606 patients. *Journal of Clinical Rheumatology* 2010;16(3) Suppl. S11 . Abstract *Reumatología* 2010; 26(1):40. Resumen.
- 9.- Bravo JF, Wolff C. Clinical study of hereditary disorders of connective tissues in a Chilean population. Joint hypermobility syndrome and vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Arthritis Rheum* 2006;54 (2):515-23.
- 10.- Bravo JF. Spontaneous Pneumothorax are seen in the Joint Hypermobility Syndrome (JHS). *Rheumatology* 2006;45(8):1052. Carta al editor.
- 11.- Bird HA, Tribe CR, Bacon PA. Joint hypermobility leading to osteoarthritis and condrocalcinosis. *Ann Rheum Dis* 1978; 37: 203-11.
- 12.- Rowe PC, Barron DF, Calkins H, Maumenee T, Tong PY, Geraghty MT. Orthostatic intolerance and chronic fatigue syndrome associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Pediatr* 1999; 135: 494-9.

- 13.- Gazit Y, Nahir AM, Grahame R, Jacob G. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am J Med* 2003; 115: 33-40.
- 14.- Bravo JF, Wolff C. Estudio Clínico de Disautonomia en 1226 pacientes con Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA). *Reumatología* 2008; 24(3):151. Resumen.
- 15.- Grubb BP. Postural tachycardia syndrome. *Circulation* 2008; 117:2814-2817.
- 16.- Bravo JF. Significado e Importancia de Estudiar a las Personas con Hiperlaxitud Articular; *Reumatología* 2008; 24(1):4-5. Editorial.
- 17.- Arendt-Nielsen L, Kaalund P, Bierring P, Hogsaa B. Insufficient effect of local analgesics in Ehlers-Danlos type III patients (connective tissue disorder). *Acta Anaesthesiol Scand* 1990; 34: 358-61.
- 18.- Mallik AK, Ferrel WR, McDonald AG, Sturrock RD. Impaired proprioceptive acuity at the proximal interphalangeal joint in patients with the hypermobility syndrome. *Br J Rheum* 1994; 33: 631-7.
- 19.- Bulbena A, Agullo A, Pailhez G, Martin-Santos R, Porta M, Guitart J, et al. Is joint hypermobility related to anxiety in a nonclinical population also? *Psychosomatics* 2004; 45: 432-7.
- 20.- Bravo JF. Síndrome de Hiper movilidad Articular (SHA): Cómo diferenciarlo de las otras Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colágena. *Reumatología* 2004;20(1):24-30.
- 21.- Página Web de Reumatología. www.reumatologia-dr-bravo.cl
- 22.- Hakim AJ, Grahame R. A simple questionnaire to detect hypermobility: an adjunct to the assessment of patients with diffuse musculoskeletal pain. *Intern J Clin Pract* 2003;57:163-6.

Figura 1.

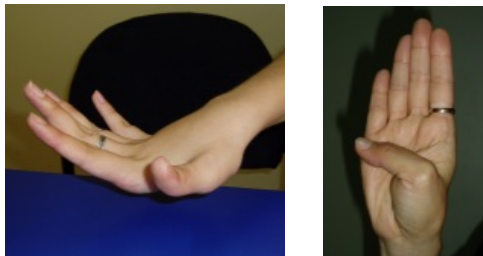
Lunares lenticulares en el SHA



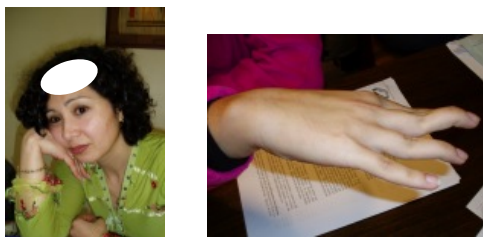
Lunares como lentejas (Son casi patognomónicos)

Figura 2. Signos de hipermovilidad de las manos

Signos de Hipermovilidad en el SED III



“Mano en vuelo de pájaro” “Signo del pulgar horizontal”



“Mano sosteniendo la cabeza” “Mano pseudo-lúpica”.

Nota: Estas manos se ven normales al estar en una posición de reposo

Figura 3 Huella de pata de elefante. Mano del escribiente laxo



Figura 4.

HÁBITO MARFANOIDE

(Existe en algunos SED-III y en el Síndrome de Marfan)

SED-III CON HÁBITO MARFANOIDE

- Persona alta, delgada, algo gibada.
- Envergadura mayor que la altura.
- Manos (aracnodactilia) y pies grandes.
- Hiperlordosis lumbar o/y escoliosis.
- Pectus Excavatum, carinatum o/y costillas prominentes.
- **Más las características de SED-III.**



SÍNDROME DE MARFAN

Diagnóstico diferencial



Figura 5.



Figura 6.



Figura 7. Dolores fibromiálgicos en el SED-III

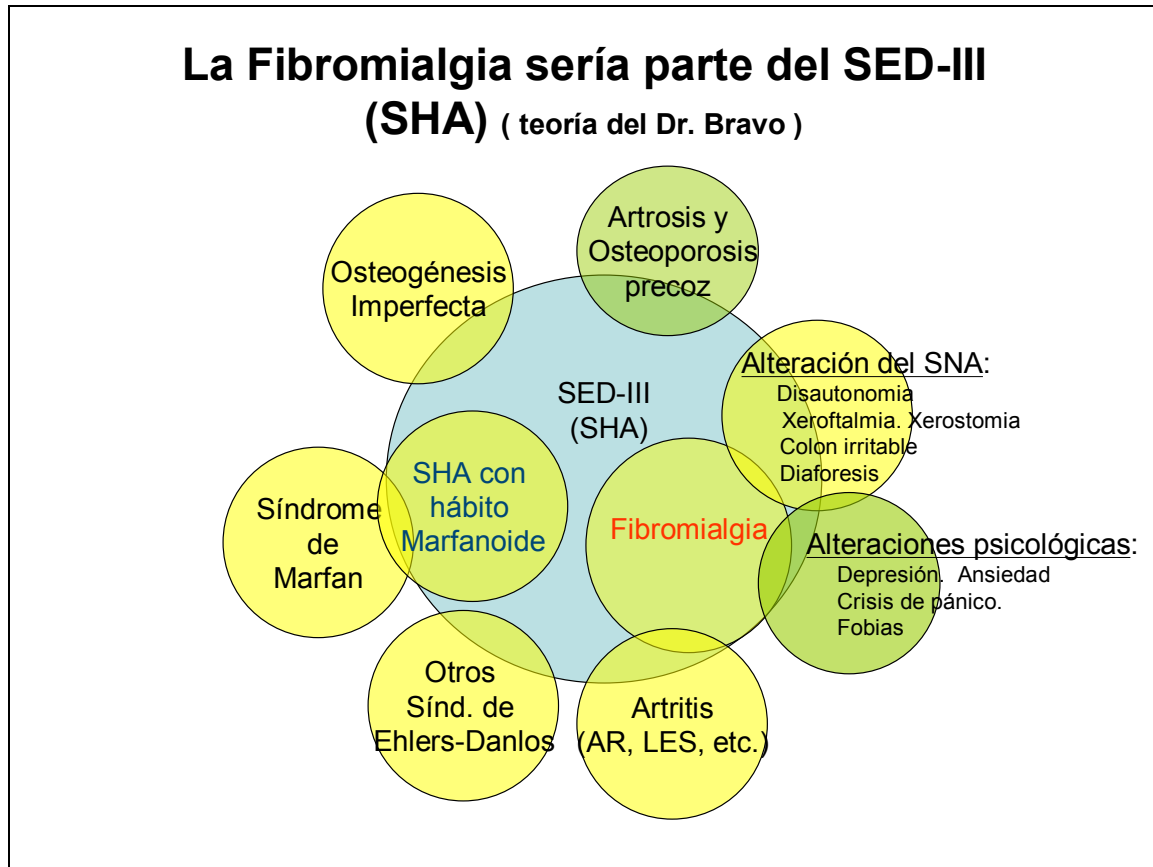


Figura 8-a Escleras Celestes



**ESCLERAS CELESTES SON
NORMALES en los niños
hasta los dos años de edad**



**ESCLERAS NORMALES
(Blanco como mármol)**

Figura 8-b

Figura 9.

Figura 10.

Figura 11.



Figura 12.

Facies típicas de SED-III en hombres



Por lo general escleras blancas. Cara triangular y alteraciones de las orejas ayudan a sospechar el SHA