


**HOSPITAL DEL NIÑO DR. JOSÉ RENÁN ESQUIVEL  
DEPARTAMENTO DE MEDICINA SERVICIO DE FISIATRÍA  
MANEJO DEL SÍNDROME DE HIPERMOVILIDAD ARTICULAR**

1. AUTOR
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE
6. PROPÓSITO
7. OBJETIVO GENERAL
8. OBJETIVOS ESPECÍFICOS
9. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
10. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
11. EPIDEMIOLOGÍA
12. DEFINICIÓN
13. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
14. TRATAMIENTO
15. CRITERIOS DE REFERENCIA
16. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO
17. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE/FAMILIA
18. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL
19. SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO
20. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 2 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

## 1. AUTOR

Dra. Julieta Pérez de Mayo, Médico especialista en Medicina Física y Rehabilitación.

## 2. REVISORES

Dra. Ericka Batista de Medicina Física y Rehabilitación, Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

## 3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES


El autor y los revisores que contribuyeron en la elaboración y revisión de este documento declaran que no existen conflictos de intereses que puedan influir en el contenido.

## 4. JUSTIFICACIÓN

El Síndrome de Hiper movilidad Articular es la afección más común entre los trastornos hereditarios del Sistema Conectivo, un grupo de afecciones que incluyen Síndrome de Hiper movilidad Articular, Síndrome de Ehler Danlos, Síndrome de Marfan, Osteogénesis Imperfecta y Síndrome de Sticker entre otros. La Hiper movilidad Articular puede no tener consecuencias clínicas y más bien puede ser de ventaja para bailarines, músicos y atletas; sin embargo también puede estar asociado con un número de comorbilidades que constituyen las características cardinales de los Desórdenes Hereditarios del Tejido Conectivo.

Las personas no tratadas con síndrome de hiper movilidad articular (SHH) pueden desarrollar lesiones recurrentes de los tejidos blandos, fatiga, dolor crónico regional o generalizado, disminución de la condición física, estados de ansiedad y trastornos cardiovasculares e intestinales autónomos, pero la frecuencia de cada uno de estos problemas entre los pacientes con JHS es incierto. Cuando están presentes, estas condiciones pueden tener un gran impacto en las actividades de la vida diaria y la calidad de vida si no se solucionan.

Un buen programa de rehabilitación física es necesario en estos pacientes tanto para disminuir el riesgo de lesiones musculoesqueléticas, disminuir el riesgo de dolor crónico y de ansiedad o limitación física. También se hacen intervenciones de rehabilitación en caso de lesiones o complicaciones.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 3 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

## 5. ALCANCE

La población de este protocolo son todos los pacientes pediátricos con Hiper movilidad Articular que se encuentran en la consulta externa del Hospital del Niño “Dr. José Renán Esquivel”, que son atendidos por otros colegas pediatras o especialistas.

## 6. PROPÓSITO

Elaborar una guía de manejo del Síndrome de Hiper movilidad Articular que permita hacer una evaluación detallada y objetiva de los pacientes pediátricos que presenten este diagnóstico en el Hospital del Niño “Dr. José Renán Esquivel”.

## 7. OBJETIVO GENERAL

Estandarizar el manejo del Síndrome de Hiper movilidad Articular para aclarar conceptos, conocer los síntomas y saber diferenciarlo del resto de los Trastornos Hereditarios del Tejido Conectivo.

## 8. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Reducir el desarrollo de complicaciones del síndrome.
- Mejorar la condición física de estos pacientes.
- Reducir las lesiones de tejidos blandos
- Señalar los criterios diagnósticos del Síndrome de Hiper movilidad Articular.
- Establecer las guías de manejo del Síndrome de Hiper movilidad Articular.


## 9. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

Hasta el momento se desconoce porque se pasa por alto el diagnóstico o se confunde con otros Trastornos Hereditarios del tejido conectivo como Ehler Danlos y en ocasiones con Síndrome de Marfan.

## 10. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD

Código CIE-10:

- M35.7

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 4 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hipermovilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

## 11. EPIDEMIOLOGÍA

El Síndrome de Hipermovilidad Articular es muy común en las clínicas de enfermedades musculoesqueléticas, pero con frecuencia el diagnóstico se omite o no se hace, por lo que la prevalencia actual se desconoce.

El Síndrome de Hipermovilidad Articular es considerado por muchos expertos en Reumatología y Genética, indistinguible a la variante más común del Síndrome de Ehler Danlos, tipo Hipermovilidad.

El Síndrome de Hipermovilidad Articular es muy común en la población general y afecta aproximadamente un 10 a 20 por ciento de los individuos con algún grado, y puede estar presente en una sola articulación o estar generalizada a través del cuerpo. Es más común en niños y adolescentes, en mujeres, y en asiáticos y africanos occidentales. Tiende a disminuir con el envejecimiento y tiene fuerte herencia.


## 12. DEFINICIÓN:

El Síndrome de Hipermovilidad Articular es uno de los trastornos más comunes dentro de los desórdenes hereditarios del tejido conectivo caracterizado por Hipermovilidad articular y fragilidad de la piel y tejido conectivo y algunas características común a otros trastornos hereditarios del tejido conectivo.

Las características sistémicas, que incluyen dolor crónico generalizado, fatiga, disfunción autonómica y dismotilidad gastrointestinal, a menudo están presentes en pacientes con SHH, que exhibe un espectro complejo de signos de síntomas de diversos grados y combinaciones.

Los pacientes pueden presentar cualquier combinación de lo siguiente:

- A. Las manifestaciones musculoesqueléticas, que están presentes en pacientes con SHH, pueden incluir:
  - a. Dolor agudo recurrente por esguinces articulares y lesiones de ligamentos y tendones (universalmente presente en JHS).
  - b. Subluxaciones articulares recurrentes (dislocación incompleta) o dislocaciones (comunes en JHS). Las dislocaciones a menudo surgen de traumas menores. Las articulaciones más comúnmente afectadas incluyen la articulación carpo metacarpiana en el pulgar y el hombro, la cadera y el tobillo. El ligamento rotuliano puede ser tan flojo como para permitir que la rótula se desplace lateralmente o medialmente. Con menos frecuencia, algunas personas se dislocan las articulaciones mediante una pequeña manipulación.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 5 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hipermovilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

- c. Lesiones debidas a una pobre propiocepción, que conduce a la torpeza y la pérdida del equilibrio (presente en la mayoría de los pacientes con SHH).
- d. Características del habitus del cuerpo marfanoide (una gama de desproporciones esqueléticas asociadas con un aumento de la longitud y una disminución de la longitud de los huesos largos) , que son comunes en el SHH, y se observa en el 60 por ciento de los hombres adultos y el 31 por ciento de las mujeres adultas con JHS, basado en los datos no publicados del autor.

**B.** Manifestaciones cutáneas, que generalmente son leves pero están presentes en todos los pacientes con SHH y pueden incluir:

- a. Piel hiperextensible, cuya textura suele ser suave y sedosa; la piel a menudo es perceptiblemente delgada y puede ser semitransparente, con venas y tendones en el dorso de la mano que aparecen como si se vieran a través del vidrio esmerilado
- b. Hematomas fáciles
- c. Cicatrices anchas, finas como el papel y a menudo hundidas.
- d. Múltiples estrías (estrías atróficas), que generalmente surgen durante el crecimiento acelerado del adolescente.


**C.** Manifestaciones gastrointestinales y genitourinarias (incluyendo ginecológicas) de laxitud del tejido conectivo (50 por ciento de los pacientes):

- a. Hernias, incluida la hernia de hiato con reflujo gastroesofágico.
- b. Síntomas intestinales sugestivos de síndrome del intestino irritable (estreñimiento que se alterna con diarrea, hinchazón, náuseas y dolor) y saciedad temprana

**D.** Debilidad del piso pélvico con disfunción de la vejiga (disuria, urgencia, frecuencia, urgencia e incontinencia de esfuerzo)

**E.** Dolor crónico (aproximadamente 60 por ciento), disfunción autonómica cardiovascular (aproximadamente 30 por ciento) y otros síntomas:

- a. Dolor crónico prolongado y localizado sostenido debido a lesiones y dolor neuropático (la mayoría de los pacientes)
- b. Fatiga crónica (aproximadamente 90 por ciento)
- c. Ansiedad, depresión y fobia (p. Ej., Miedo al movimiento) (15 a 30 por ciento)
- d. Palpitaciones, dolor torácico y casi síncope o síncope debido a taquicardia postural (30 por ciento)

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 6 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

- e. Síntomas ortostáticos, incluidos apagones (cercanos) debido a hipotensión postural (30 por ciento)
- f. Venas varicosas, que son poco comunes.
- g. Anormalidades oculares, como párpados caídos, miopía y una inclinación hacia abajo de la fisura palpebral por la cual el canto lateral es más bajo que el canto medial.

### 13. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

El diagnóstico del síndrome de hiper movilidad articular (SHH) se realiza clínicamente, según el historial médico y el examen físico, utilizando los criterios de Brighton 1998 para SHH, que incluye el uso del puntaje de hiper movilidad de Beighton. Entonces se necesita de los dos criterios mayores, uno mayor y dos menores, o cuatro criterios menores para hacer el diagnóstico.


Además de la determinación de la puntuación de Beighton basada en el examen, también se puede sospechar la presencia de JHM generalizada, incluida su presencia históricamente, en pacientes que responden 'sí' a dos o más preguntas en un simple cuestionario de cinco partes:

- ¿Puede ahora (o podría) colocar sus manos en el piso sin doblar las rodillas?
- ¿Puedes ahora (o podrías) doblar tu pulgar para tocar tu antebrazo?
- Cuando era niño, ¿divirtió a sus amigos al deformar su cuerpo en formas extrañas O podría hacer divisiones?
- Cuando era niño o adolescente, ¿se le dislocó el hombro o la rótula en más de una ocasión?
- ¿Te consideras de doble articulación?

### 14. TRATAMIENTOS:

El tratamiento de los pacientes con SHH debe individualizarse según los síntomas del paciente, los hallazgos clínicos y la respuesta a las intervenciones de tratamiento. Los pacientes deben recibir educación sobre la naturaleza de la afección, y el manejo del dolor debe emplear un enfoque multidisciplinario.

De manera temprana, es importante educar al paciente sobre su enfermedad y hacer recomendaciones sobre actividad física y deportes adecuados para él, con el objetivo de disminuir el riesgo de lesiones musculoesqueléticas sobretodo.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 7 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

### **Manifestaciones musculoesqueléticas y dolor:**

El paciente debe ser evaluado por un médico Fisiatra para realizar los programas de Fisioterapia y Terapia Ocupacional, además de ortésis y otros dispositivos adaptativos.

El tratamiento del dolor es variado y va a depender de las características del dolor y la edad del paciente. Los tratamientos farmacológicos pueden incluir:

- Acetaminofén
- Antiinflamatorios no esteroides
- Relajantes musculares
- Antidepresivos
- Anticonvulsivantes

**Manifestaciones asociadas:** el paciente deberá ser referido al especialista correspondiente de acuerdo a sus síntomas: Cardiovasculares, Metabólicas, Hematológicas, disfunción autonómica, gastrointestinales, disfunción vesical,


### **16. CRITERIOS DE REFERENCIA**

- Todos los pacientes con Hiper movilidad articular que se encuentran en la consulta externa del Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel”, que no han sido evaluados anteriormente por Medicina Física y Rehabilitación.
- Pacientes con Hiper movilidad Articular referidos por colegas de otras instituciones donde no tienen al especialista de Medicina Física y Rehabilitación.

### **17. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO:**

El pronóstico a largo plazo del síndrome de hiper movilidad articular (SHH) no se ha examinado sistemáticamente, pero varias características se han asociado con un pronóstico adverso en nuestra experiencia clínica. Estos incluyen dolor en los movimientos de la columna cervical, particularmente la extensión; síntomas neurológicos, especialmente parestesias graves en las cuatro extremidades inducidas por el movimiento cervical; y síntomas de disfunción autonómica, como mareos, desmayos, pre-síncope o síncope, taquicardia o problemas con la regulación de la temperatura.

La hiper movilidad articular disminuye con la edad. Esto puede resultar en menos lesiones. No se han realizado estudios longitudinales que exploren la asociación con la osteoartritis de inicio temprano o progresiva.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página 8 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hipermovilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

## 18. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE/FAMILIA:

Hay cosas que puede hacer para ayudar con los síntomas y prevenir lesiones. Usted puede:

- Haga ejercicio, pero tenga cuidado, y deténgase si le duelen las articulaciones o los músculos.
- Evite los deportes de contacto y otras actividades que puedan dañar sus articulaciones (como correr). Pruebe actividades suaves como nadar en su lugar.
- Tome baños calientes para ayudar con el dolor en las articulaciones.
- Proteja su piel con vendas o almohadillas, especialmente si a menudo se corta en ciertas áreas (como las rodillas o las espinillas).
- Evite masticar chicle y morder alimentos duros, ya que esto puede causar dolor en la mandíbula.

## 19. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL:

La hipermovilidad articular no puede prevenirse y es una condición con la que se nace y que puede mejorar con el envejecimiento en algunos casos.


Es importante educar al paciente y familiar sobre su enfermedad y las posibles manifestaciones clínicas que pueda tener.

Debemos incluir la actividad física en estos pacientes desde temprana edad y orientar sobre los deportes que puede o no practicar para disminuir los riesgos de lesiones musculoesqueléticas, la fatiga y la ansiedad y la depresión.

## 20. SEGUIMIENTO/CONTROLES:


- Debe acudir cada 6 meses a consulta de Medicina Física y Rehabilitación.
- En caso de que estemos tratando una lesión musculoesquelética se citará dependiendo del grado de lesión.
- En caso de manejo de dolor crónico será manejado por Medicina Física y Rehabilitación y citado para seguimiento cada mes hasta controlarlo. En casos más severos será referido a medicina del dolor para su tratamiento.




	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-18	Página 9 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

## 1. BIBLIOGRAFÍA:


1. Bloom L, Byers P, Francomano C, et al. El consorcio internacional sobre los síndromes de Ehlers-Danlos. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2017; 175: 5.
2. Malfait F, Francomano C, Byers P, et al. La clasificación internacional de 2017 de los síndromes de Ehlers-Danlos. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2017; 175: 8.
3. Castori M, Tinkle B, Levy H y col. Un marco para la clasificación de la hiper movilidad articular y las condiciones relacionadas. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2017; 175: 148.
4. Castori M, Hakim A. Enfoque contemporáneo de la hiper movilidad articular y trastornos relacionados. Curr Opin Pediatr 2017; 29: 640.
5. Los Síndromes Ehlers-Danlos: Informes del Consorcio Internacional sobre los Síndromes Ehlers-Danlos. Eds. Tinkle BT, Malfait F, Francomano CA, Byers PH. Amer J Med Gen Parte C. Semin Med Genetics. 2017. 175C: 1-245. <https://onlinelibrary.wiley.com/toc/15524876/175/1> (consultado el 26 de mayo de 2018).
6. Grahame R. Hiper movilidad: un área importante pero a menudo descuidada dentro de la reumatología. Nat Clin Pract Rheumatol 2008; 4: 522.
7. Hakim AJ, Grahame R. Alta prevalencia del síndrome de hiper movilidad articular en derivaciones clínicas a un hospital comunitario del norte de Londres. Reumatología 2004; 43 supl.1: 198.
8. Mulvey MR, Macfarlane GJ, Beasley M, et al. Asociación moderada de hiper movilidad articular con discapacidad y limitación del dolor musculoesquelético: resultados de una encuesta general a gran escala basada en la población. Arthritis Care Res (Hoboken) 2013; 65: 1325.
9. Fikree A, Aziz Q, Grahame R. Síndrome de hiper movilidad articular. Rheum Dis Clin North Am 2013; 39: 419.
10. Tinkle BT, Bird HA, Grahame R, et al. La falta de distinción clínica entre el tipo de hiper movilidad del síndrome de Ehlers-Danlos y el síndrome de hiper movilidad articular (también conocido como síndrome de hiper movilidad). Am J Med Genet A 2009; 149A: 2368.
11. Castori M, Dordoni C, Valiante M, y col. Patrón (s) de herencia y nosología del síndrome de hiper movilidad articular y el síndrome de Ehlers-Danlos, tipo de hiper movilidad: un estudio de variabilidad intrafamiliar e interfamiliar en 23 pedigrís italianos. Am J Med Genet A 2014; 164A: 3010.
12. Hakim AJ, Cherkas LF, Grahame R, et al. La epidemiología genética de la hiper movilidad articular: un estudio poblacional de gemelas. Arthritis Rheum 2004; 50: 2640.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página <b>10</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	


13. Bravo JF, Wolff C. Estudio clínico de trastornos hereditarios de tejidos conectivos en una población chilena: síndrome de hiper movilidad articular y síndrome de Ehlers-Danlos vascular. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 515.
14. Rombaut L, Malfait F, Cools A, et al. Quejas musculoesqueléticas, actividad física y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con el tipo de hiper movilidad del síndrome de Ehlers-Danlos. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 1339.
15. Voermans NC, Knoop H, van de Kamp N, et al. La fatiga es un problema frecuente y clínicamente relevante en el síndrome de Ehlers-Danlos. *Semin Arthritis Rheum* 2010; 40: 267.
16. Ross J, Grahame R. Síndrome de hiper movilidad articular. *BMJ* 2011; 342: c7167.
17. Hakim AJ, Sahota A. Hiper movilidad articular y elasticidad de la piel: los trastornos hereditarios del tejido conectivo. *Clin Dermatol* 2006; 24: 521.
18. Zweers MC, Hakim AJ, Grahame R, Schalkwijk J. Síndromes de hiper movilidad articular: el papel fisiopatológico de los defectos del gen tenascina-X. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 2742.
19. Malfait F, Hakim AJ, De Paepe A, Grahame R. La base genética de los síndromes de hiper movilidad articular. *Reumatología (Oxford)* 2006; 45: 502.
20. Smith TO, Jerman E, Easton V, y col. ¿Las personas con síndrome de hiper movilidad articular benigna (BJHS) han reducido la propiocepción articular? Una revisión sistemática y metaanálisis. *Rheumatol Int* 2013; 33: 2709.
21. Shaikh M, Hakim AJ, Shenker N. La fisiología del dolor. En: hiper movilidad, fibromialgia y dolor crónico, Hakim A, Keer R, Grahame R (Eds), Elsevier, Churchill Livingstone, Londres 2010. p.25.
22. Castori M, Morlino S, Celletti C, y col. Manejo del dolor y la fatiga en el síndrome de hiper movilidad articular (también conocido como síndrome de Ehlers-Danlos, tipo hiper movilidad): principios y propuesta para un enfoque multidisciplinario. *Soy J Med Genet A* 2012; 158A: 2055.
23. Hakim AJ, Grahame R. Síntomas no musculoesqueléticos en el síndrome de hiper movilidad articular. ¿Evidencia indirecta de disfunción autónoma? *Reumatología (Oxford)* 2004; 43: 1194.
24. Mathias CJ, Low DA, Iodice V, et al. Síndrome de taquicardia postural: experiencia y conceptos actuales. *Nat Rev Neurol* 2011; 8:22.
25. Nelson AD, Mouchli MA, Valentin N, et al. Síndrome de Ehlers Danlos y manifestaciones gastrointestinales: una experiencia de 20 años en Mayo Clinic. *Neurogastroenterol Motil* 2015; 27: 1657.
26. Zarate N, Farmer AD, Grahame R, et al. Síntomas gastrointestinales inexplicables e hiper movilidad articular: ¿es el tejido conectivo el eslabón perdido? *Neurogastroenterol Motil* 2010; 22: 252.
27. Fikree A, Grahame R, Aktar R, et al. Una evaluación prospectiva del síndrome de hiper movilidad articular no diagnosticada en pacientes con síntomas gastrointestinales. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2014; 12: 1680.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-18	Página <b>11</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hiper movilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

28. Mastoroudes H, Giarenis I, Cardozo L, et al. Síntomas del tracto urinario inferior en mujeres con síndrome de hiper movilidad articular benigna: un estudio de casos y controles. *Int Urogynecol J* 2013; 24: 1553.
29. Bulbena A, Gago J, Pailhez G, et al. El síndrome de hiper movilidad articular es un rasgo de factor de riesgo para los trastornos de ansiedad: un estudio de cohorte de seguimiento de 15 años. *Gen Hosp Psychiatry* 2011; 33: 363.
30. Smith TO, Easton V, Bacon H, y col. La relación entre el síndrome de hiper movilidad articular benigna y la angustia psicológica: una revisión sistemática y un metanálisis. *Reumatología (Oxford)* 2014; 53: 114.
31. Grahame R, Hakim AJ. Aracnodactilia: una clave para diagnosticar trastornos hereditarios del tejido conectivo. *Nat Rev Rheumatol* 2013; 9: 358.
32. Grahame R, Bird HA, Child A. Criterios revisados (Brighton 1998) para el diagnóstico del síndrome de hiper movilidad articular benigna (BJHS). *J Rheumatol* 2000; 27: 1777.
33. Hakim AJ, Grahame R. Un cuestionario simple para detectar hiper movilidad: un complemento a la evaluación de pacientes con dolor musculoesquelético difuso. *Int J Clin Pract* 2003; 57: 163.
34. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. La nosología revisada de Gante para el síndrome de Marfan. *J Med Genet* 2010; 47: 476.
35. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al. Síndromes de Ehlers-Danlos: nosología revisada, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (EE. UU.) Y Ehlers-Danlos Support Group (Reino Unido). *Am J Med Genet* 1998; 77:31.
36. HMSA - La Asociación de Síndromes de Hiper movilidad. <http://www.hypermobility.org> (consultado el 25 de febrero de 2014).
37. EDNF - La Fundación Nacional Ehlers-Danlos. <http://www.ednf.org/> (consultado el 8 de marzo de 2014).
38. Ferrell WR, Tennant N, Sturrock RD, et al. Mejora de los síntomas mediante la mejora de la propiocepción en pacientes con síndrome de hiper movilidad articular. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 3323.
39. Simmonds JV, Keer RJ. La hiper movilidad y el síndrome de hiper movilidad. *Man Ther* 2007; 12: 298.
40. Simmonds JV, Keer RJ. La hiper movilidad y el síndrome de hiper movilidad, parte 2: evaluación y manejo del síndrome de hiper movilidad: ilustrado mediante estudios de casos. *Man Ther* 2008; 13: e1.
41. Celletti C, Castori M, La Torre G, Camerota F. Evaluación de la kinesiofobia y sus correlaciones con el dolor y la fatiga en el síndrome de hiper movilidad articular / tipo de hiper movilidad del síndrome de Ehlers-Danlos. *Biomed Res Int* 2013; 2013: 580460.
42. Hakim AJ, Ashton S. Los pacientes con síndrome de hiper movilidad articular no diagnosticados tienen peor resultado que sus pares después de la rehabilitación crónica del dolor de espalda. *Reumatología* 2005; 44 (supl. 1): i106.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO: PR-19-18</b>	Página <b>12</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hipermovilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

43. Smith TO, Bacon H, Jerman E, et al. Intervenciones de fisioterapia y terapia ocupacional para personas con síndrome de hipermovilidad articular benigna: una revisión sistemática de ensayos clínicos. *Disabil Rehabil* 2014; 36: 797.
44. Hakim A. Una encuesta de pacientes sobre los resultados del tratamiento en el síndrome de hipermovilidad articular. *Boletín HMSA*, 2012. p.25.
45. Holman AJ. Compresión posicional de la médula espinal cervical y fibromialgia: una nueva comorbilidad con importantes implicaciones de diagnóstico y tratamiento. *J Pain* 2008; 9: 613.
46. Milhorat TH, PA boloñesa, Nishikawa M, et al. Síndrome de hipermovilidad occipitoatlantoaxial, asentamiento craneal y malformación de Chiari tipo I en pacientes con trastornos hereditarios del tejido conectivo. *J Neurosurg Spine* 2007; 7: 601.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Fisiatría	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-18	Página <b>13</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de la Hipermovilidad articular	<b>Edición:</b> Junio 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Julieta Pérez de Mayo, Especialista en medicina física y rehabilitación	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dra. Ericka Batista, servicio de Fisiatría	

### Puntuación de Beighton para hipermovilidad articular

<b>HABILIDAD PARA</b>	<b>IZQUIERDA</b>	<b>DERECHA</b>
Dorsiflexión pasiva de la quinta articulación metacarpofalángica al menos 90 grados	1	1
Oponer el pulgar a la cara volar del antebrazo ipsilateral	1	1
Hiperextender el codo al menos 10 grados	1	1
Hiperextender la rodilla al menos 10 grados	1	1
Coloque las manos planas en el piso sin doblar las rodillas		1

\*Se puntúa un punto por cada una de las maniobras anteriores. Se puede lograr un total de nueve puntos, y cuatro o más puntos se consideran una indicación de hipermovilidad articular generalizada,