

en nuestra opinión, el uso de un electroestimulador muscular mientras se realiza actividad física puede generar fuerzas de tensión capaces de provocar la disrupción de la integridad de la fibra muscular con sus consabidas consecuencias. Debido a la falta de más casos no se puede establecer una recomendación universal de desaconsejar el uso de electroestimuladores, no obstante el sentido común sugiere que su uso no debería hacerse mientras se realizan ejercicios activos.

Bibliografía

1. Walsworth M, Kessler T. Diagnosing exertional rhabdomyolysis: A brief review and report of two cases. *Mil Med.* 2001;166:275-7.
2. Parmar S, Chauhan B, DuBose J, Blake L. Rhabdomyolysis after spin class? *J Fam Pract.* 2012;61:584-6.
3. Peña Irún A, Pérez del Molino Castellanos A, González Santamaría AR, Santiago Ruiz G. Rhabdomyolysis after a spinning session. Tests to rule out metabolic myopathy [Article in Spanish]. *Semergen.* 2014;40:109-10.
4. Firestein GS, Budd RC, Harris ED, McInnes IB, Ruddy S. *Kelley's Textbook of Rheumatology, 2-Volume Set, Expert Consult: Online and Print.* 8th edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2008.
5. Macdonald R, Rosner Z, Venters H. Case series of exercise-induced rhabdomyolysis in the New York City jail system. *Am J Emerg Med.* 2014;32:466-7.

6. Guarascio P, Lusi EA, Soccorsi F. Electronic muscular stimulators: A novel unsuspected cause of rhabdomyolysis. *Br J Sports Med.* 2004;38:505, discussion 505.
7. D'Orazi L. Passive gymnastics. *Med Secoli.* 1990;2:269-92.
8. Lin H, Chie W, Lien H. Epidemiological analysis of factors influencing an episode of exertional rhabdomyolysis in high school students. *Am J Sports Med.* 2006;34:481-6.

Carlos Antonio Guillén Astete^{a,b,*}, Sixto Zegarra Mondragón^b y Carmen Medina Quiñones^b

^a Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cguillen.hrc@salud.madrid.org (C.A. Guillén Astete).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2014.12.012>

«Hiper movilidad benigna»-síndrome de Ehlers-Danlos hiperlaxo. Otras comorbilidades asociadas



“Benign hypermobility”-hyperlax Ehlers-Danlos syndrome. Other comorbidities

Sr. Editor:

Dentro del síndrome de Ehlers-Danlos se describen en la actualidad hasta 11 tipos diferenciados. Los que se catalogan como hiperlaxitud benigna son los tipos I y II (Ehlers-Danlos clásico) y fundamentalmente el tipo III.

Al estudiar este síndrome nos llamó la atención que la palabra hiperlaxitud no exista en el diccionario de la Real Academia de la Lengua. El concepto «hiperlaxitud» hace referencia a la hiper movilidad articular observada en estos pacientes, la cual les produce sintomatología dolorosa. Como muy bien se expone en el reciente artículo de Pantoja et al.¹, una puntuación superior a 4 en el test de Beighton² es el criterio fundamental para el diagnóstico de esta patología, junto con la presencia de dolor.

En el primer Simposio Internacional sobre el síndrome de Ehlers-Danlos, que tuvo lugar en Gante, en septiembre de 2012, se intentaron establecer nuevos criterios diagnósticos que aportaran una mayor especificidad que los antiguos criterios de Brighton y de Villefranche³. Estos nuevos criterios deben permitir incluir formas realmente hiperlaxas y conseguir instrumentos universalmente aceptados para la medición de la laxitud, no solo articular, sino también de otros tejidos, evitando la subjetividad del profesional en la evaluación de la afectación fundamentalmente cutánea⁴ (más o menos elástica, aterciopelada, etc.).

El primer criterio de inclusión para poder diagnosticar a un paciente de esta patología es que su edad sea mayor de 16 años, ya que fisiológicamente la laxitud de los tejidos es mayor en la infancia. Asimismo, es importante señalar que de forma fisiológica la laxitud de los tejidos es mayor en mujeres que en hombres. Esta patología afecta con mayor frecuencia a las mujeres, como ocurre en las principales enfermedades del tejido conectivo.

Los datos más interesantes que hemos recogido en nuestra unidad de hiperlaxitud/síndrome de Ehlers-Danlos durante los últimos 3 años son los siguientes:

- De los 23 pacientes diagnosticados de laxitud articular, 3 son varones y 20 mujeres. La edad media de nuestros pacientes es 33 años. De los 23 pacientes, 18 (el 78%) fueron sometidos al menos a una intervención quirúrgica musculoesquelética o por atrapamiento de nervio periférico. De los 18, 11 necesitaron reintervención del mismo proceso patológico. La media de intervenciones quirúrgicas fue de 3 por paciente, destacando un caso que fue sometido a 13.
- En 14 pacientes (60%) se observó trastorno afectivo-emocional. De ellos, 3 presentaron intento de suicidio.
- En 5 pacientes (22%) se observaron cifras tensionales bajas y/o presentaron episodios de síncope vasovagal, en relación con la disautonomía. En 6 pacientes (26%) se observó un claro fenómeno de Raynaud, con sus 3 fases. A todos ellos se les descartaron enfermedades autoinmunes. En 2 pacientes observamos livedo reticularis. En 17 pacientes (74%) se identificó déficit de vitamina D3. No hemos realizado estudio densitométrico a nuestros pacientes, por lo que no podemos aportar datos sobre la posible mayor incidencia de osteoporosis en los individuos con esta patología, como se apunta en estudios^{5,6}. Tampoco hemos estudiado cuántos presentaban criterios de fibromialgia o síndrome de fatiga crónica⁷.

Como muy bien se indica en la sección «Reumatología Clínica en imágenes», es de interés para los reumatólogos y demás facultativos que valoran la patología musculoesquelética el conocer los datos necesarios para diagnosticar el síndrome de «hiper movilidad benigna»⁸ y descartar la posible presencia de una forma vascular o tipo IV, la cual se asocia a malformaciones aneurismáticas viscerales^{4,9}. Esta forma vascular es rara y de difícil diagnóstico, y requiere confirmación con test genéticos. Igualmente, es importante conocer la presencia de comorbilidades y el alto índice de intervenciones quirúrgicas fallidas que se observan en los pacientes con hiper movilidad benigna, aspectos que deben ser tomados en cuenta en caso de requerir manejo en unidades quirúrgicas.

Bibliografía

1. Pantoja L, Diez C, Alexis D. Hyperlax Ehlers-Danlos syndrome: Benign hypermobility? *Reumatol Clin.* 2014;10:189-90.

- Beighton P, de Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology. Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet.* 1998;77:31–7.
- Bravo JF. Ehlers-Danlos syndrome, with special emphasis in the joint hypermobility syndrome. *Rev Med Chil.* 2009;137:1488–97.
- 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;54:515–23.
- Yen JL, Lin SP, Chen MR, Niu DM. Clinical features of Ehlers-Danlos syndrome. *J Formos Med Assoc.* 2006;105:475–80.
- Gulbahar S, Sahin E, Baydar M, Bircan C, Kizil R, Manisali M, et al. Hypermobility syndrome increases the risk for low bone mass. *Clin Rheumatol.* 2006;25:511–4.
- Ofluoglu D, Gunduz OH, Kul-Panza E, Guven Z. Hypermobility in women with fibromyalgia syndrome. *Clin Rheumatol.* 2006;25:291–3.
- De Wandele I, Rombaut L, Leybaert L, van de Borne P, de Backer T, Malfait F, et al. Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. *Semin Arthritis Rheum.* 2014;44:93–100. Epub 2013 Dec 30.
- Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type iv, the vascular type. *N Engl J Med.* 2000;342:673–80.

Ana Isabel Turrión Nieves^{a,b}, Henry Moruno Cruz^a,
Rafael Martín Holguera^b y Ana Isabel Sanchez-Atrio^{a,*}

^a Servicio de Enfermedades del Sistema Inmune-Reumatología, Departamento de Medicina y Especialidades Médicas, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España
^b Departamento de Cirugía y Ciencias Médico Sociales, Unidad Docente de Anatomía, Universidad de Alcalá de Henares, Alcalá de Henares, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: anaturrion@hotmail.com
(A.I. Sanchez-Atrio).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2015.01.006>

Displasia fibromuscular y enfermedad coronaria



Fibromuscular dysplasia and coronary heart disease

Sr. Editor:

Presentamos una mujer de 43 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica secundaria a estenosis bilateral de las arterias renales (fig. 1A) y accidente cerebral isquémico por disección de la arteria carótida izquierda

(fig. 1B) que es enviada para valoración por angina de esfuerzo. La coronariografía mostró la oclusión proximal de la descendente anterior (fig. 1C) con flujo colateral desde la coronaria derecha (fig. 1D). La aortografía de troncos supraaórticos fue normal. No se evidenciaron datos de anemia, trombocitopenia, alteraciones en los reactantes de fase aguda ni de la autoinmunidad.

La enfermedad coronaria en pacientes menores de 45 años puede clasificarse en ateromatosa, no ateromatosa, estados de hipercoagulabilidad o por consumo de drogas. Aunque la ateromatosis constituye la causa más frecuente, dentro de las no

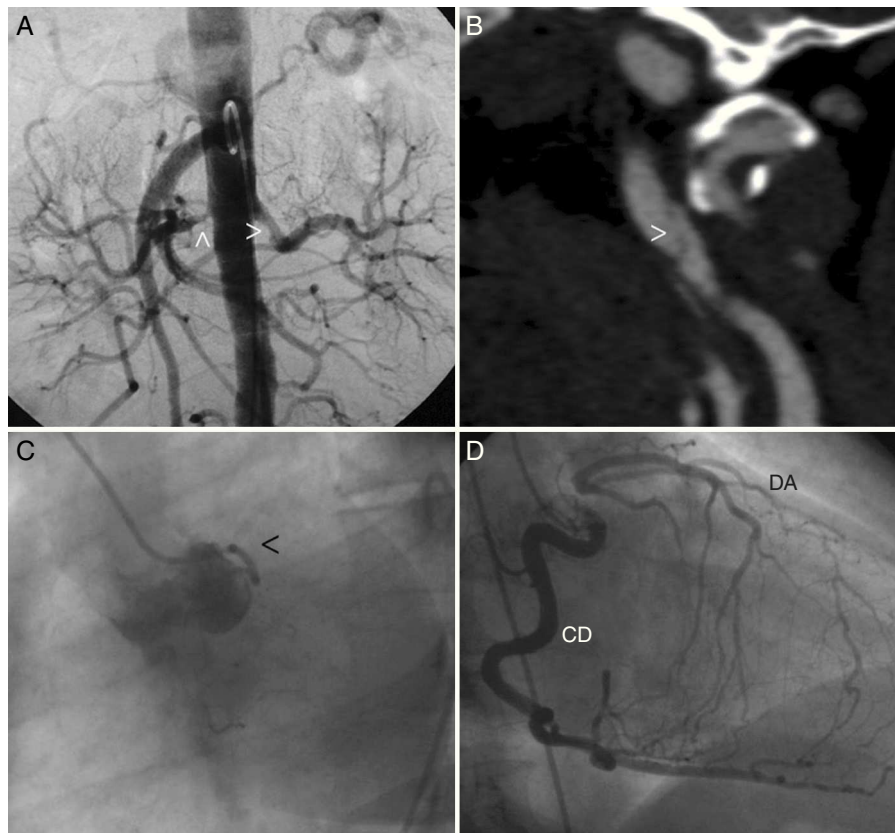


Figura 1. A) Aortografía abdominal evidenciando estenosis proximal a nivel de ambas arterias renales (punta de flecha). B) Angiografía por tomografía computarizada donde se observa disección de la arteria carótida izquierda (punta de flecha). C) Coronariografía izquierda (oblicua anterior izquierda) donde únicamente se ve una arteria circunfleja de escaso desarrollo (punta de la flecha). D) Coronariografía derecha (oblicua anterior derecha) donde se evidencia una coronaria derecha (CD) dominante que rellena por circulación colateral de la descendente anterior (DA), que se encuentra ocluida a nivel proximal.